

# Deutsches Mukoviszidose-Register

## Berichtsband | 2023

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

Stand: 26.06.2024





---

# Impressum

## **Arbeitsgruppe Register:**

Prof. Dr. Lutz Nährlich (medizinischer Leiter), Gießen  
Manuel Burkhart (Projektleitung), Bonn  
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  
Dr. Sivagurunathan Sutharsan, Essen

## **Herausgeber:**

Mukoviszidose e.V. & Mukoviszidose Institut gGmbH  
In den Dauen 6, 53117 Bonn  
E-Mail: [info@muko.info](mailto:info@muko.info)  
[www.muko.info](http://www.muko.info)

## **Die Herausgeber werden vertreten durch:**

Prof. Dr. Lutz Nährlich, Gießen  
Justus-Liebig-Universität Gießen  
E-Mail: [lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de](mailto:lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de)  
Manuel Burkhart, Bonn  
Mukoviszidose Institut gGmbH  
Qualitätsmanagement  
E-Mail: [mburkhart@muko.info](mailto:mburkhart@muko.info)

## **Datenmanagement & statistische Auswertungen:**

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

## **Nutzungsbedingungen:**

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

## **Satz & Layout:**

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

---

# Vorwort



**Prof. Dr. med.  
Lutz Nährlich**

Medizinischer Leiter  
Deutsches  
Mukoviszidose-  
Register

Das Deutsche Mukoviszidose-Register (DMR) stellt mit dem vorliegenden Berichtsband 2023 neben dem aktuellen Stand des Gesundheitszustandes der Menschen mit Mukoviszidose (MmM) in Deutschland, die Entwicklung der letzten zwei Jahrzehnte und die Entwicklung für ausgewählte Geburtsjahrgänge dar.

Die Lebendpopulation im Deutschen Mukoviszidose-Register 2023 hat mit 7.587 Menschen mit Mukoviszidose – davon 7.181 (95 % der Lebendpopulation) mit Verlaufsdaten – einen neuen Höchststand erreicht. Das Jahr 2023 war durch die Zulassungserweiterung der CFTR-Modulatortherapie (Lumacaftor/Ivacaftor) für Kinder ab 1 (statt 2) Jahren und der hocheffektiven CFTR-Modulatortherapie (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) ab 2 (statt 6) Jahren geprägt. Eine CFTR-Modulatorentherapie stand 2023 für 82 % aller Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zur Verfügung und wurde in dieser Gruppe bei 85 % eingesetzt. Der Berichtsband zeigt die mittelfristigen Auswirkungen auf den Gesundheitszustand aller Menschen mit Mukoviszidose auf. Dabei ist zu berücksichtigen, dass die Darstellung nicht zwischen Menschen mit Mukoviszidose mit bzw. ohne CFTR-Modulatortherapie unterscheidet und daher den individuellen Effekt nur bedingt widerspiegelt. Ein besonderer Höhepunkt ist die Entwicklung des mittleren Überlebensalters auf 66,8 Jahren für den aktuellen Zeitraum (2019 – 2023); wir haben unsere Nachverfolgung optimieren können und berichten nun im Gegensatz zum Vorjahr erstmals den aktuellsten Zeitraum.

Die Stabilisierung der Lungenfunktion setzt sich für alle Geburtskohorten fort. Von den 18 – 19-Jährigen haben 81 % eine FEV<sub>1</sub>%pred von über 80 % verglichen mit 32 % im Jahr 2000. Die Rate chronischer Pseudomonasinfektionen hat sich auf 7 % bei den Kindern und Jugendlichen und 48 % bei den Erwachsenen reduziert. Aufgrund der geringen Nachweisraten ergibt sich eine zunehmende Diskrepanz zwischen einmal jährlichem Nachweis (24 % über alle MmM) und chronischer Infektion gemäß adap-

tierter Leeds-Kriterien (31 % über alle MmM). Eine weitere positive Entwicklung stellt die hohe Rate von MmM ohne antibiotisch behandelte Exazerbationen (70 %) und Krankenhausaufenthalte (80 %) dar. Dem Rückgang des Untergewichts insbesondere bei Erwachsenen steht eine Zunahme an Übergewicht und Adipositas von gegenüber, die aber gegenüber dem Vorjahr stabil ist. Die Basis- und Indikationstherapie zeigt erstmal einen Rückgang der Therapiebelastung. Dies alles unterstreicht die weiterhin notwendige engmaschige klinische Betreuung durch das multidisziplinäre Mukoviszidose-Team in den CF-Einrichtungen, 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 und stellt diese seit 2023 für die Menschen mit Mukoviszidose auch über das Projekt „MUKOME“ zur Verfügung.

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 Endres, 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 2023 gehen Verlaufsdatensätze von 7.181 Patienten in die Auswertungen zur Demographie, Mukoviszidose-Diagnose, Mortalität und Struktur der Versorgung ein. In den Auswertungen zu CF-Neudiagnosen und Mortalität wurden zudem auch Patienten ohne Verlaufsdaten berücksichtigt (16 Neudiagnostizierte und 4 Verstorbene ohne Verlaufsdatensätze 2023).

Aus den Auswertungen zu Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Lungeninfektionen, Komplikationen und Therapien wurden alle 443 transplantierten Patienten unabhängig von der Art der Transplantation ausgeschlossen. Es ergibt sich somit eine Anzahl von 6.837 Patienten für die Analyse der Verlaufsdaten.

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

Für alle ausgewerteten Patienten liegt eine aktuelle Einwilligungserklärung vor oder sie sind verstorben, bevor eine neue Einwilligung eingeholt werden konnte. Für die Mortalitätsanalysen wurden die Patienten ausgeschlossen, die ihre Einwilligung vor dem Tod zurückgezogen haben.

Das Alter der Patienten wurde bei nicht als verstorben dokumentierten Patienten zum Ende des jeweiligen Berichtsjahres in vollendeten Jahren berechnet. Bei den Patienten, die im Berichtsjahr verstorben sind, wurde das Alter zum Zeitpunkt des Todes in vollendeten Jahren berechnet. Bei Verstorbenen, bei denen kein Todesdatum dokumentiert wurde, wurde das Alter in vollendeten Jahren am Ende des Berichtsjahres berechnet. Das Alter von neudiagnostizierten Patienten wurde zum Zeitpunkt der Diagnose berechnet.

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

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

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

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



---

# Inhaltsverzeichnis

|   |           |
|---|-----------|
| <b>Vorwort</b>  | <b>4</b>  |
| <b>Kollektivbeschreibung</b>  | <b>5</b>  |
| <b>Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen</b>                                     | <b>9</b>  |
| <b>1. Kurzübersicht</b>   | <b>10</b> |
| <b>2. Entwicklung Patientenzahlen</b>   | <b>11</b> |
| <b>3. Altersstruktur</b>  | <b>12</b> |
| <b>4. Mukoviszidose-Diagnose</b>  | <b>16</b> |
| 4a. Diagnosen in 2023   | 16        |
| 4b. Alter bei Diagnose (Stand 2023)   | 17        |
| 4c. Genotypisierung   | 18        |
| <b>5. Ernährungsstatus</b>  | <b>20</b> |
| 5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren  | 20        |
| 5b. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2023 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren | 22        |
| 5b.i Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte                                      | 23        |
| 5c. Erwachsene ab 18 Jahren   | 24        |
| 5d. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2023 Erwachsene ab 18 Jahren                | 26        |
| 5d.i Median BMI nach Geburtskohorte   | 27        |
| <b>6. Lungenfunktion</b>  | <b>28</b> |
| 6a. Überblick der Lungenfunktion  | 28        |
| 6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2023                                      | 30        |
| 6c. Median FEV <sub>1</sub> % nach Geburtskohorte                                   | 31        |
| <b>7. Lungeninfektionen</b>   | <b>32</b> |
| 7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis   | 32        |
| 7b. Entwicklung der Infektionen mit <i>Pseudomonas aeruginosa</i> 2000 – 2023       | 34        |
| 7c. Chronische Lungeninfektionen  | 36        |
| 7d. Atypische Mykobakterien   | 38        |
| <b>8. Komplikationen erweitert</b>  | <b>40</b> |
| 8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren  | 41        |
| 8b. Erwachsene ab 18 Jahren   | 42        |
| 8c. Antibiotisch behandelte Exazerbationen  | 43        |
| <b>9. Therapien</b>   | <b>44</b> |
| 9a. Basistherapie   | 44        |

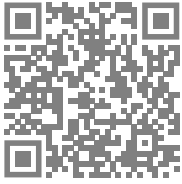
---

# Inhaltsverzeichnis

|            |   |           |
|------------|---|-----------|
| 9a.i       | Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren .....  | 44        |
| 9a.ii      | Inhalations- und Kombinationstherapien Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren ..... | 45        |
| 9a.iii     | Erwachsene ab 18 Jahren .....   | 46        |
| 9a.iii     | Inhalations- und Kombinationstherapien Erwachsene ab 18 Jahren .....                | 47        |
| 9b.        | Indikationstherapie .....   | 48        |
| 9b.i       | Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren .....  | 48        |
| 9b.ii      | Erwachsene ab 18 Jahren .....   | 50        |
| 9c.        | Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2023 .....                              | 52        |
| <b>10.</b> | <b>Mortalität .....</b>   | <b>53</b> |
| 10a.       | Sterbealter .....   | 53        |
| 10b.       | Medianes prognostiziertes Überlebensalter .....                                     | 54        |
| 10c.       | Lebenserwartung .....   | 56        |
| <b>11.</b> | <b>Struktur der Versorgung .....</b>  | <b>58</b> |
| 11a.       | Größe der beteiligten Einrichtungen .....   | 55        |
| 11b.       | Ambulanzbetreuung .....   | 59        |
| 11c.       | Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte .....                                | 60        |
| 11d.       | Ambulanzbesuche .....   | 61        |
| 11e.       | Transplantationen .....   | 62        |
| <b>12.</b> | <b>Überblick Registeranfragen .....</b>   | <b>64</b> |
| <b>13.</b> | <b>Teilnehmende CF-Einrichtungen 2022 .....</b>                                     | <b>66</b> |
| <b>14.</b> | <b>Glossar .....</b>  | <b>69</b> |
| <b>15.</b> | <b>Abbildungsverzeichnis .....</b>  | <b>72</b> |
| <b>16.</b> | <b>Tabellenverzeichnis .....</b>  | <b>74</b> |
| <b>17.</b> | <b>Notizen .....</b>  | <b>76</b> |



# Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen



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



Abb. 1: Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2023

Die Karte zeigt alle 85 am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen 2023. Eine Liste aller CF-Einrichtungen und die gemeldeten Patientenzahlen finden Sie auf der Seite 66. Schreiben Sie uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: [mburkhart@muko.info](mailto:mburkhart@muko.info)

## Kurzübersicht

| Kurzübersicht   | 2000      | 2005      | 2010      | 2015      | 2020      | 2022      | 2023      |
|---|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|-----------|
| <b>Datenstand</b>   | 26.06.24  | 26.06.24  | 26.06.24  | 26.06.24  | 26.06.24  | 26.06.24  | 26.06.24  |
| <b>Beteiligte Einrichtungen</b>                             | 78        | 83        | 81        | 89        | 88        | 85        | 85        |
| <b>Lebende Patienten <sup>1, 2, 4</sup></b>                 | 4.249     | 5.209     | 5.897     | 6.658     | 7.442     | 7.480     | 7.587     |
| Lebende Patienten mit Transplantation <sup>4</sup>          | 66        | 172       | 291       | 452       | 564       | 468       | 443       |
| <b>Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten</b>               | 3.614     | 4.691     | 5.085     | 5.732     | 6.629     | 6.962     | 7.181     |
| davon Transplantierte                                       | 43        | 121       | 202       | 293       | 365       | 366       | 344       |
| <b>Alter in Jahren; Median</b>                              | 14        | 16        | 18        | 20        | 21        | 22        | 23        |
| <b>Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre) in %</b>                 | 36,3      | 45,9      | 51,3      | 56,7      | 58,7      | 60,2      | 61,0      |
| <b>Männliche Patienten in %</b>                             | 52,4      | 52,1      | 51,9      | 52,0      | 52,0      | 51,6      | 51,9      |
| <b>Neudiagnosen im Berichtsjahr <sup>1</sup></b>            | 227       | 209       | 220       | 228       | 236       | 190       | 146       |
| <b>Alter bei Neudiagnose in Jahren; Median <sup>1</sup></b> | 1,4       | 0,9       | 1,0       | 0,9       | 0,2       | 0,1       | 0,1       |
| davon Diagnose durch Neugeborenen-Screening in %            | 1,8       | 2,9       | 3,6       | 11,4      | 56,8      | 70,0      | 66,4      |
| <b>Mutterschaft im Berichtsjahr <sup>1</sup></b>            | 8         | 9         | 16        | 23        | 37        | 57        | 63        |
| <b>Vaterschaft im Berichtsjahr <sup>1</sup></b>             | 4         | 3         | 7         | 8         | 18        | 18        | 16        |
| <b>Todesfälle im Berichtsjahr <sup>1, 4</sup></b>           | 43        | 72        | 75        | 100       | 61        | 34        | 22        |
| Todesfälle: % aller Patienten <sup>1</sup>                  | 1,2       | 1,5       | 1,5       | 1,7       | 0,9       | 0,5       | 0,3       |
| <b>Sterbealter in Jahren; Median</b>                        | 21        | 26        | 28        | 31,5      | 35        | 37        | 38,5      |
| <b>(25. – 75. P)</b>  | (15 – 28) | (19 – 35) | (24 – 37) | (25 – 37) | (28 – 46) | (23 – 53) | (24 – 50) |
| <b>Transplantierte im Berichtsjahr <sup>1</sup></b>         | 9         | 36        | 33        | 34        | 33        | 9         | 5         |
| Lungentransplantationen <sup>3</sup>                        | 7         | 32        | 29        | 30        | 29        | 4         | 4         |
| Lebertransplantationen <sup>3</sup>                         | 2         | 3         | 4         | 7         | 5         | 4         | 2         |
| Nierentransplantationen <sup>3</sup>                        | 0         | 1         | 1         | 0         | 1         | 1         | 0         |
| Pankreastransplantationen <sup>3</sup>                      | 0         | 0         | 0         | 1         | 0         | 1         | 0         |

**Tabelle 1:** Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2023 in Deutschland

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

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> Mehrfachnennungen möglich

<sup>4</sup> Datenstand 05.09.2024

## Entwicklung Patientenzahlen

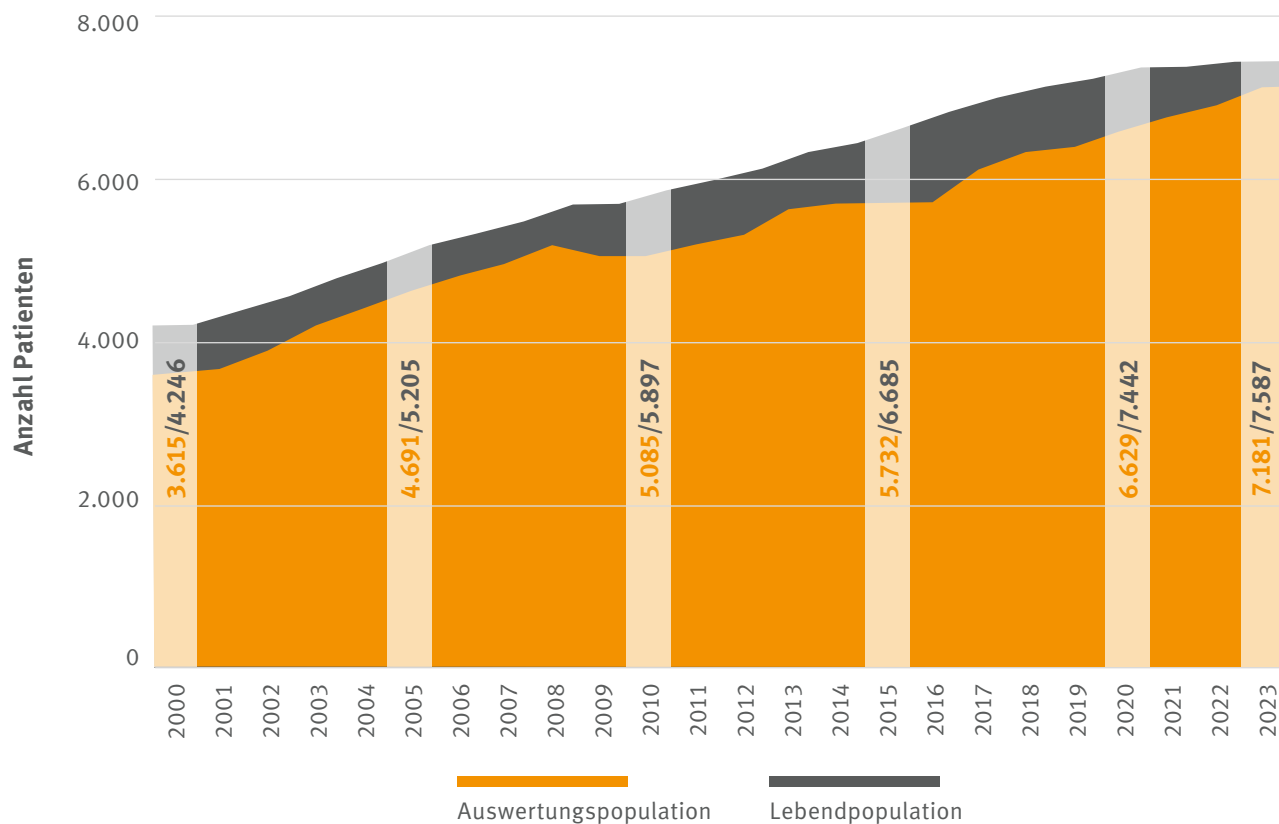


Abb. 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2023

| Berichtsjahr | Auswertungs-<br>population | Lebend-<br>population |
|--------------|----------------------------|-----------------------|
| 2000         | 3.614                      | 4.249                 |
| 2001         | 3.732                      | 4.409                 |
| 2002         | 3.940                      | 4.578                 |
| 2003         | 4.258                      | 4.803                 |
| 2004         | 4.437                      | 4.985                 |
| 2005         | 4.691                      | 5.209                 |
| 2006         | 4.846                      | 5.370                 |
| 2007         | 4.984                      | 5.524                 |
| 2008         | 5.222                      | 5.712                 |
| 2009         | 5.058                      | 5.772                 |
| 2010         | 5.085                      | 5.897                 |
| 2011         | 5.214                      | 6.022                 |

| Berichtsjahr | Auswertungs-<br>population | Lebend-<br>population |
|--------------|----------------------------|-----------------------|
| 2012         | 5.352                      | 6.172                 |
| 2013         | 5.659                      | 6.360                 |
| 2014         | 5.728                      | 6.505                 |
| 2015         | 5.732                      | 6.658                 |
| 2016         | 5.779                      | 6.848                 |
| 2017         | 6.176                      | 7.043                 |
| 2018         | 6.370                      | 7.154                 |
| 2019         | 6.450                      | 7.286                 |
| 2020         | 6.629                      | 7.442                 |
| 2021         | 6.779                      | 7.440                 |
| 2022         | 6.962                      | 7.480                 |
| 2023         | 7.181                      | 7.587                 |

Tabelle 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2023

## Altersstruktur

In die Berechnungen der Altersstruktur gehen alle 7.181 Patienten mit Verlaufsdaten 2023 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.

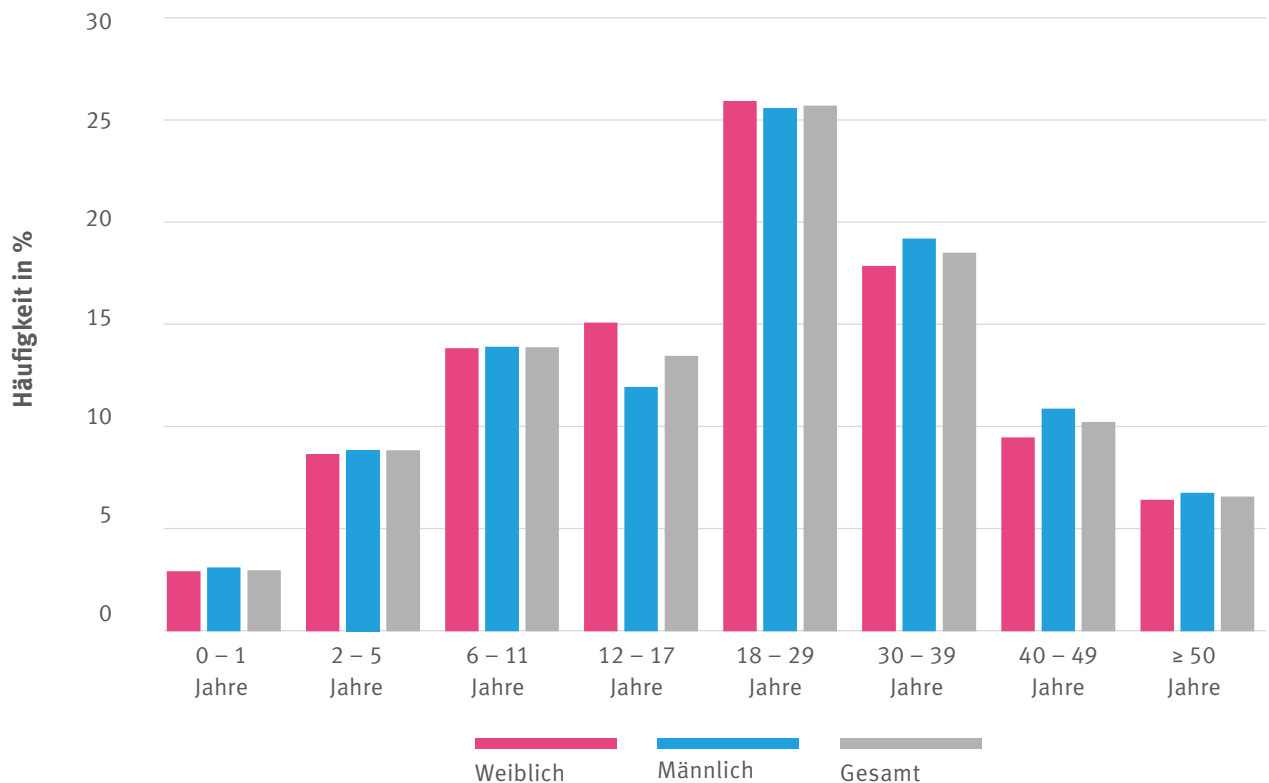


Abb. 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2023

|                      | Männlich | Weiblich | Gesamt |
|----------------------|----------|----------|--------|
| Anzahl               | 3.457    | 3.724    | 7.181  |
| Mittelwert (Jahre)   | 23,6     | 24,3     | 24,0   |
| Median (Jahre)       | 22       | 24       | 23     |
| Minimum (Jahre)      | –        | –        | –      |
| Maximum (Jahre)      | 86       | 85       | 86     |
| Perzentil 25 (Jahre) | 11       | 11       | 11     |
| Perzentil 75 (Jahre) | 34       | 35       | 35     |
| Anzahl < 18 Jahre    | 1.399    | 1.403    | 2.802  |
| Anzahl ≥ 18 Jahre    | 2.058    | 2.321    | 4.379  |

Tabelle 3: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2023

## Altersstruktur

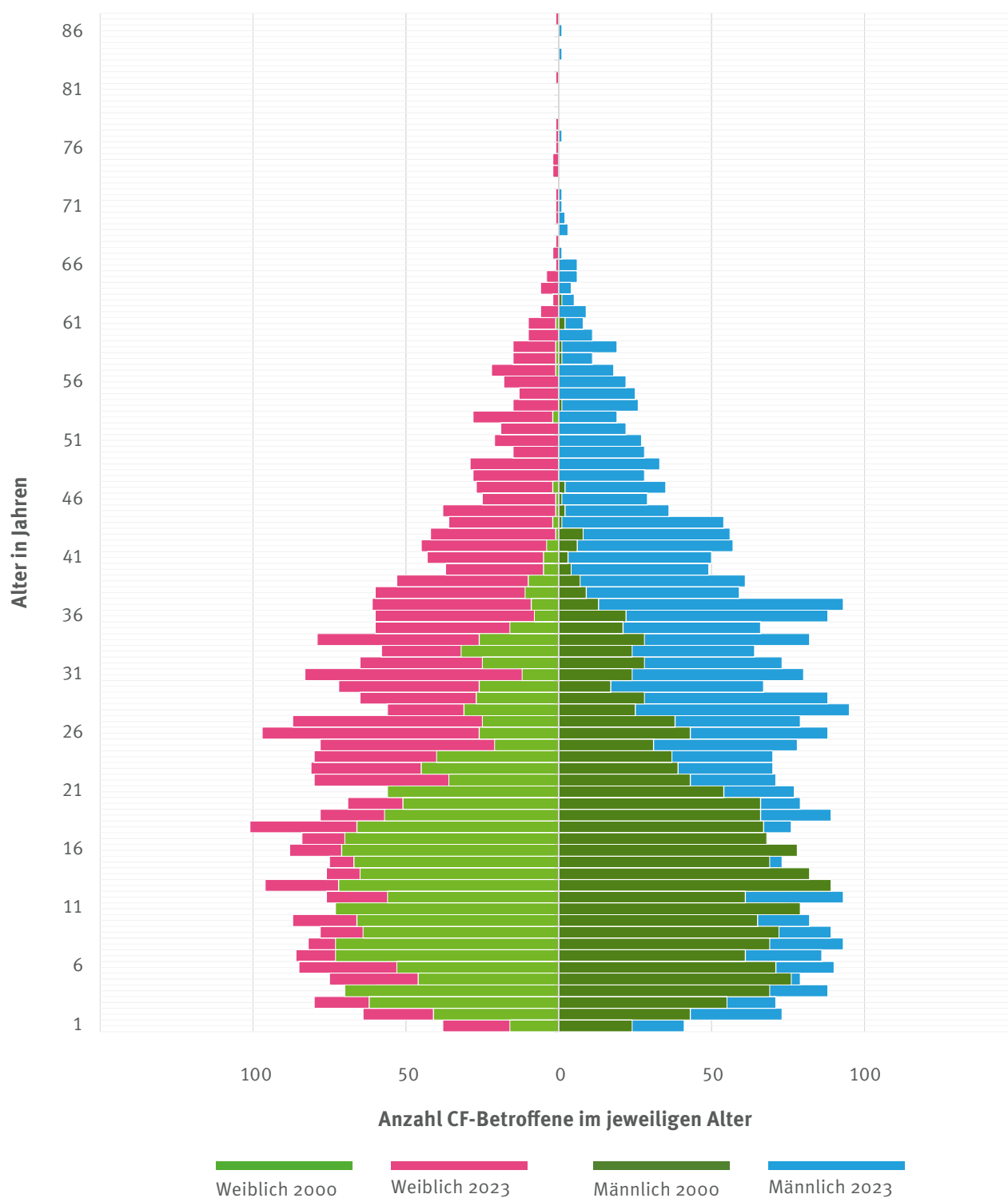


Abb. 4: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2023

## Altersstruktur

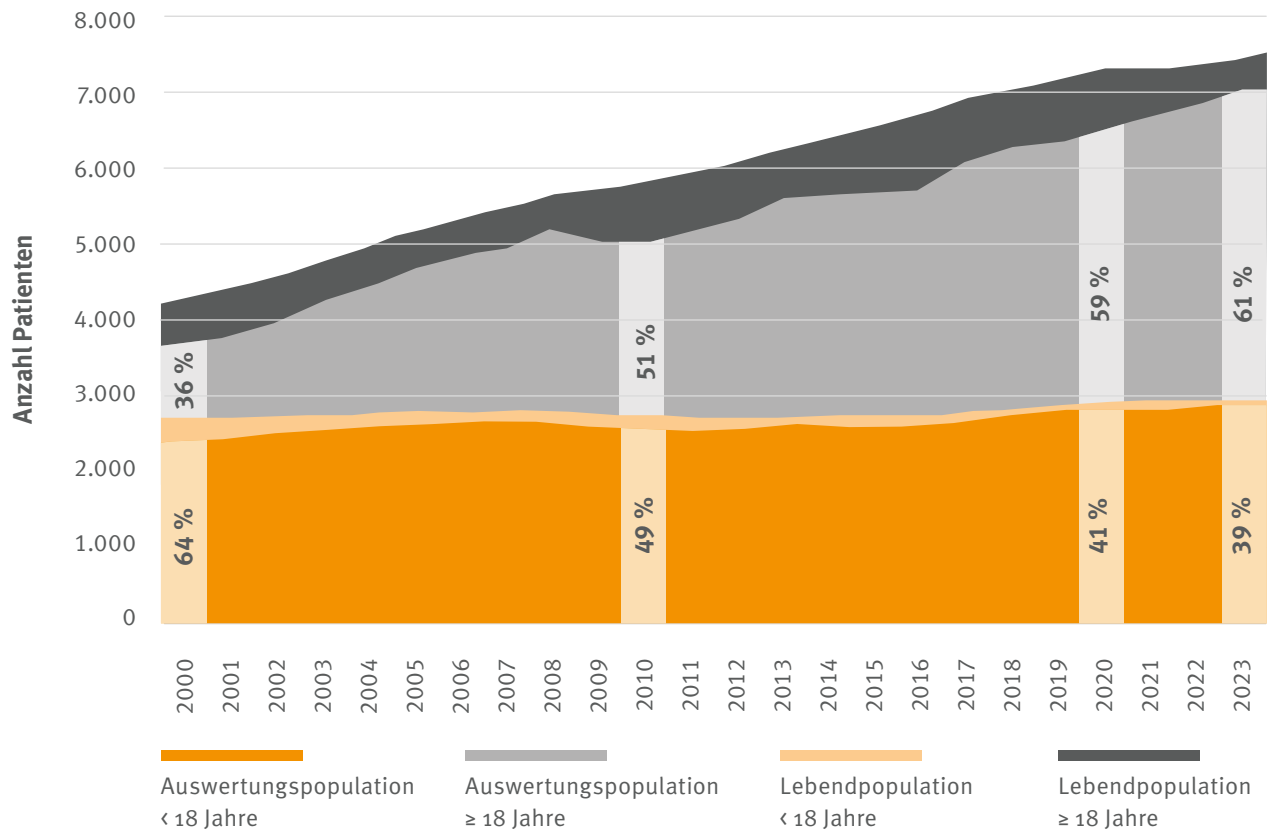


Abb. 5: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2023

## Altersstruktur

| Berichtsjahr | Auswertungspopulation Gesamt | Auswertungspopulation Prozentualer Anteil |            | Lebendpopulation Gesamt | Lebendpopulation Prozentualer Anteil |            |
|--------------|------------------------------|---|------------|-------------------------|--------------------------------------|------------|
|              |                              | < 18 Jahre                                | ≥ 18 Jahre |                         | < 18 Jahre                           | ≥ 18 Jahre |
| 2000         | 3.614                        | 63,7                                      | 36,3       | 4.249                   | 61,0                                 | 39,0       |
| 2001         | 3.732                        | 62,5                                      | 37,5       | 4.409                   | 59,3                                 | 40,7       |
| 2002         | 3.940                        | 61,4                                      | 38,6       | 4.578                   | 57,6                                 | 42,4       |
| 2003         | 4.258                        | 57,7                                      | 42,3       | 4.803                   | 55,5                                 | 44,5       |
| 2004         | 4.437                        | 56,5                                      | 43,5       | 4.985                   | 53,6                                 | 46,4       |
| 2005         | 4.691                        | 54,1                                      | 45,9       | 5.209                   | 52,0                                 | 48,0       |
| 2006         | 4.846                        | 52,1                                      | 47,9       | 5.370                   | 49,9                                 | 50,1       |
| 2007         | 4.984                        | 51,7                                      | 48,3       | 5.524                   | 49,3                                 | 50,7       |
| 2008         | 5.222                        | 49,1                                      | 50,9       | 5.712                   | 47,2                                 | 52,8       |
| 2009         | 5.058                        | 48,5                                      | 51,5       | 5.772                   | 45,8                                 | 54,2       |
| 2010         | 5.085                        | 48,7                                      | 51,3       | 5.897                   | 45,1                                 | 54,9       |
| 2011         | 5.214                        | 46,0                                      | 54,0       | 6.022                   | 43,6                                 | 56,4       |
| 2012         | 5.352                        | 45,6                                      | 54,4       | 6.172                   | 42,5                                 | 57,5       |
| 2013         | 5.659                        | 44,2                                      | 55,8       | 6.360                   | 41,6                                 | 58,4       |
| 2014         | 5.728                        | 43,8                                      | 56,2       | 6.505                   | 40,8                                 | 59,2       |
| 2015         | 5.732                        | 43,3                                      | 56,7       | 6.658                   | 39,6                                 | 60,4       |
| 2016         | 5.779                        | 43,1                                      | 56,9       | 6.848                   | 38,8                                 | 61,2       |
| 2017         | 6.176                        | 41,7                                      | 58,3       | 7.043                   | 38,5                                 | 61,5       |
| 2018         | 6.370                        | 41,3                                      | 58,7       | 7.154                   | 38,3                                 | 61,7       |
| 2019         | 6.450                        | 41,7                                      | 58,3       | 7.286                   | 38,3                                 | 61,7       |
| 2020         | 6.629                        | 41,3                                      | 58,7       | 7.442                   | 38,1                                 | 61,9       |
| 2021         | 6.779                        | 40,5                                      | 59,5       | 7.440                   | 38,3                                 | 61,7       |
| 2022         | 6.962                        | 39,8                                      | 60,2       | 7.480                   | 38,3                                 | 61,7       |
| 2023         | 7.181                        | 39,0                                      | 61,0       | 7.587                   | 37,6                                 | 62,4       |

Tabelle 4: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2023

## Mukoviszidose-Diagnose

### 4a. Diagnosen in 2023

Im Jahr 2023 sind 146 Patienten diagnostiziert worden, von 130 Patienten (89,0 %) liegen Verlaufsdaten vor. Die Altersverteilung aller 2023 neu diagnostizierten Patienten ist in den folgenden Tabellen dargestellt.

|                 | N   | Mittelwert | Median | Min | Max  | Perzentil 25 | Perzentil 75 | Missing |
|-----------------|-----|------------|--------|-----|------|--------------|--------------|---------|
| Alter in Jahren | 143 | 5,2        | 0,1    | 0   | 63,1 | 0,1          | 3,5          | 3       |

Table 5: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2023 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Bei 97 (66,4 %) der in 2023 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ist ein Neugeborenen-Screening durchgeführt worden. 12 Patienten (8,3 %) hatten einen Mekoniumileus. Das Alter bei Diagnose der 2023 über das Neugeborenen-Screening neu diagnostizierten Patienten sieht folgendermaßen aus:

|                | N  | Mittelwert | Median | Minimum | Maximum | Perzentil 25 | Perzentil 75 | Missing |
|----------------|----|------------|--------|---------|---------|--------------|--------------|---------|
| Alter in Tagen | 96 | 77,8       | 28     | 0       | 2.334   | 18           | 44,5         | 1       |

Table 6: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2023 über das Neugeborenen-Screening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

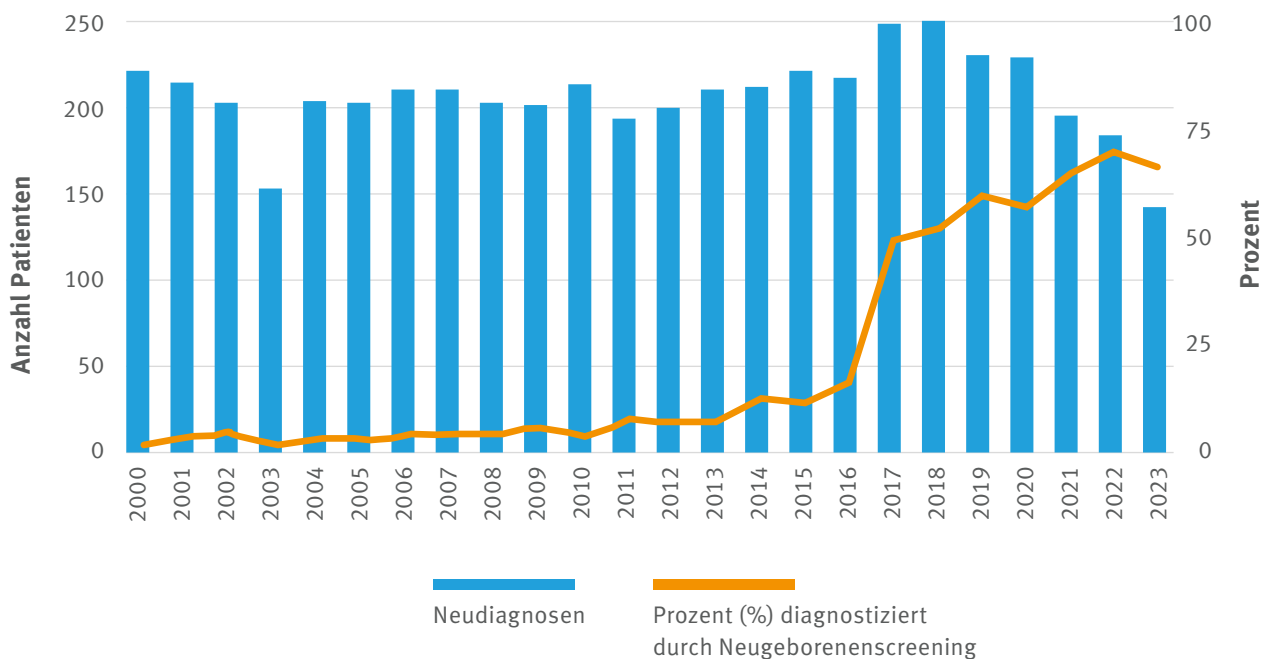


Abb. 6: Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenen-Screening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2023



# Mukoviszidose-Diagnose

## 4b. Alter bei Diagnose (Stand 2023)

Die Verteilung des Alters bei Diagnose der 7.181 Patienten mit Verlaufsdaten 2023 ist in den folgenden Abbildungen und Tabellen dargestellt. Bei 228 Patienten (3,1 %) lagen keine Angaben zum Diagnosedatum vor.

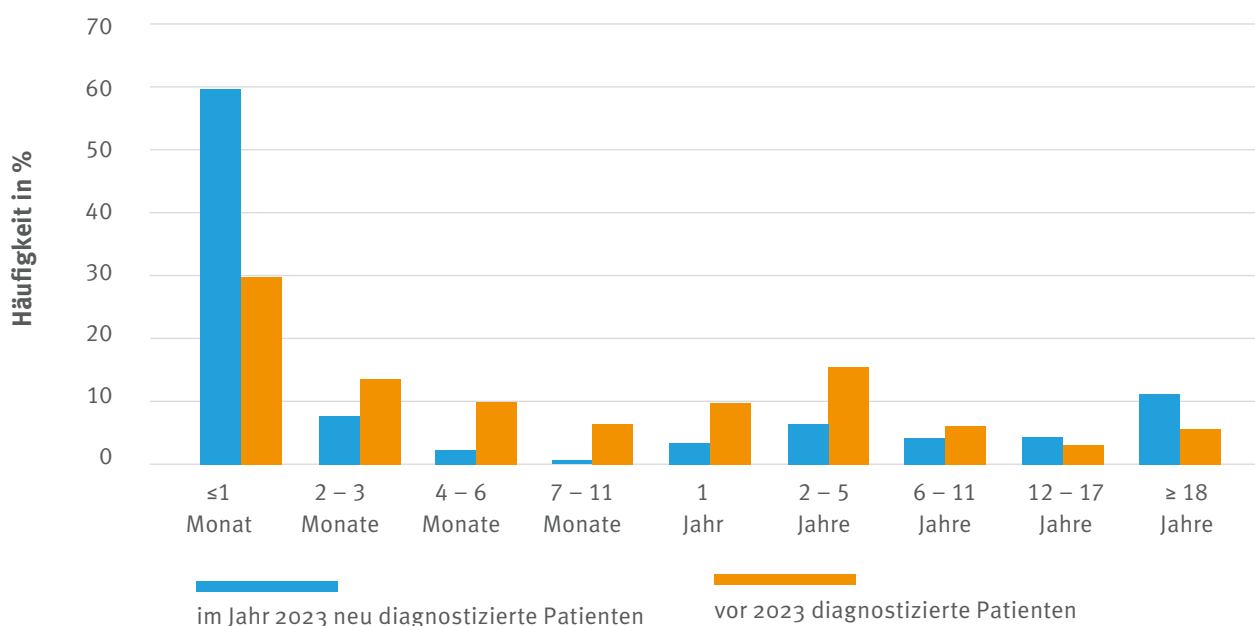


Abb. 7: Altersbezogene Häufigkeiten bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

| Alter bei Diagnose | In 2023    |         |                     | Vor 2023   |         |                     |
|--------------------|------------|---------|---------------------|------------|---------|---------------------|
|                    | Häufigkeit | Prozent | Kumulierte Prozente | Häufigkeit | Prozent | Kumulierte Prozente |
| ≤ 1 Monat          | 86         | 60,1    | 60,1                | 2.086      | 30,0    | 30,0                |
| 2 – 3 Monate       | 11         | 7,7     | 67,8                | 947        | 13,6    | 43,6                |
| 4 – 6 Monate       | 3          | 2,1     | 69,9                | 668        | 9,6     | 53,2                |
| 7 – 11 Monate      | 1          | 0,7     | 70,6                | 443        | 6,4     | 59,6                |
| 1 Jahr             | 5          | 3,5     | 74,1                | 665        | 9,6     | 69,2                |
| 2 – 5 Jahre        | 9          | 6,3     | 80,4                | 1.084      | 15,6    | 84,8                |
| 6 – 11 Jahre       | 6          | 4,2     | 84,6                | 432        | 6,2     | 91,0                |
| 12 – 17 Jahre      | 6          | 4,2     | 88,8                | 227        | 3,3     | 94,2                |
| ≥ 18 Jahre         | 16         | 11,2    | 100,0               | 401        | 5,8     | 100,0               |
| <b>Gesamt</b>      | 143        | 100,0   | –                   | 6.953      | 100,0   | –                   |
| <b>Missing</b>     | 3          | –       | –                   | 228        | –       | –                   |

Tabelle 7: Alter bei Diagnose bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

# Mukoviszidose-Diagnose

## 4c. Genotypisierung

Bei 7.165 Patienten (99,7 %) lag eine Genotypisierung vor. Fehlende Angaben wurden in der folgenden Darstellung als „Mutation nicht identifiziert“ behandelt.

| Mutationskombinationen                                     | Häufigkeit   | Prozent      |
|--|--------------|--------------|
| F508del homozygot  | 3.349        | 46,6         |
| F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert         | 2.815        | 39,2         |
| F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert   | 49           | 0,7          |
| Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert  | 898          | 12,5         |
| Kein Nachweis von F508del: Nur eine Mutation identifiziert | 24           | 0,3          |
| Kein Nachweis von F508del: Keine Mutationen identifiziert  | 46           | 0,6          |
| <b>Gesamt</b>  | <b>7.181</b> | <b>100,0</b> |

**Tabelle 8:** Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2023

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)                               | 9.562         | 66,8        |
| G542X (p.Gly542X / c.1624G>T)   | 311           | 2,2         |
| N1303K (p.Asn1303Lys / c.3909C>G)                                       | 290           | 2,0         |
| R553X (p.Arg553X / c.1657C>T)   | 253           | 1,8         |
| G551D (p.Gly551Asp / c.1652G>A)   | 222           | 1,6         |
| CFTRdele2,3 (p.Ser18ArgfsX16 / c.54-5940_273+10250del21kb)              | 219           | 1,5         |
| R347P (p.Arg347Pro / c.1040G>C)   | 193           | 1,4         |
| 3849+10kbC->T (c.3718-2477C>T)  | 165           | 1,2         |
| 1717-1G->A (c.1585-1G>A)  | 120           | 0,8         |
| 2789+5G->A (c.2657+5G>A)  | 111           | 0,8         |
| 2183AA->G (p.Lys684SerfsX38 / c.2051_2052delAAinsG)                     | 92            | 0,6         |
| W1282X (p.Trp1282X / c.3846G>A)   | 91            | 0,6         |
| 2184insA (p.Gln685ThrfsX4 or p.Gln685Thrfs*4 / c.2052dupA or c.2052dup) | 75            | 0,5         |
| 3272-26A->G (c.3140-26A>G)  | 73            | 0,5         |
| R117H (p.Arg117His / c.350G>A)  | 68            | 0,5         |
| I336K (p.Ile336Lys / c.1007T>A)   | 63            | 0,4         |
| M1101K (p.Met1101Lys / c.3302T>A)                                       | 61            | 0,4         |
| R1162X (p.Arg1162X / c.3484C>T)   | 61            | 0,4         |
| 1677delTA (p.Tyr515X / c.1545_1546delTA)                                | 56            | 0,4         |
| 2143delT (p.Leu671X / c.2012delT)                                       | 53            | 0,4         |
| 621+1G->T (c.489+1G>T)  | 53            | 0,4         |
| <b>Andere Mutation</b>  | <b>2.005</b>  | <b>14,0</b> |
| <b>Unbekannt / Mutation nicht identifiziert</b>                         | <b>123</b>    | <b>0,9</b>  |
| <b>Gesamt</b>   | <b>14.320</b> | <b>100</b>  |

**Tabelle 9:** CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2023

# Deutsches Mukoviszidose-Register: Berichtsbände

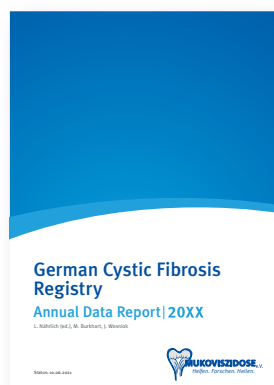
Seit 1995 erscheint der jährliche Berichtsband mit Auswertungen aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register. Seit 2015 ist der Berichtsband auch in englischer Übersetzung verfügbar. Darüber hinaus bieten wir einen laienverständlichen Berichtsband für Patienten und Angehörige an.

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

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



Deutsches  
Mukoviszidose-Register  
Berichtsband



Deutsches  
Mukoviszidose-Register  
Berichtsband, englisch



Zahlen, Daten &  
Fakten für Patienten  
und Angehörige



## 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.



## Ernährungsstatus

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

Berücksichtigt wurden alle Patienten von 2 – 17 Jahren ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2023 (n=2.607). 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.

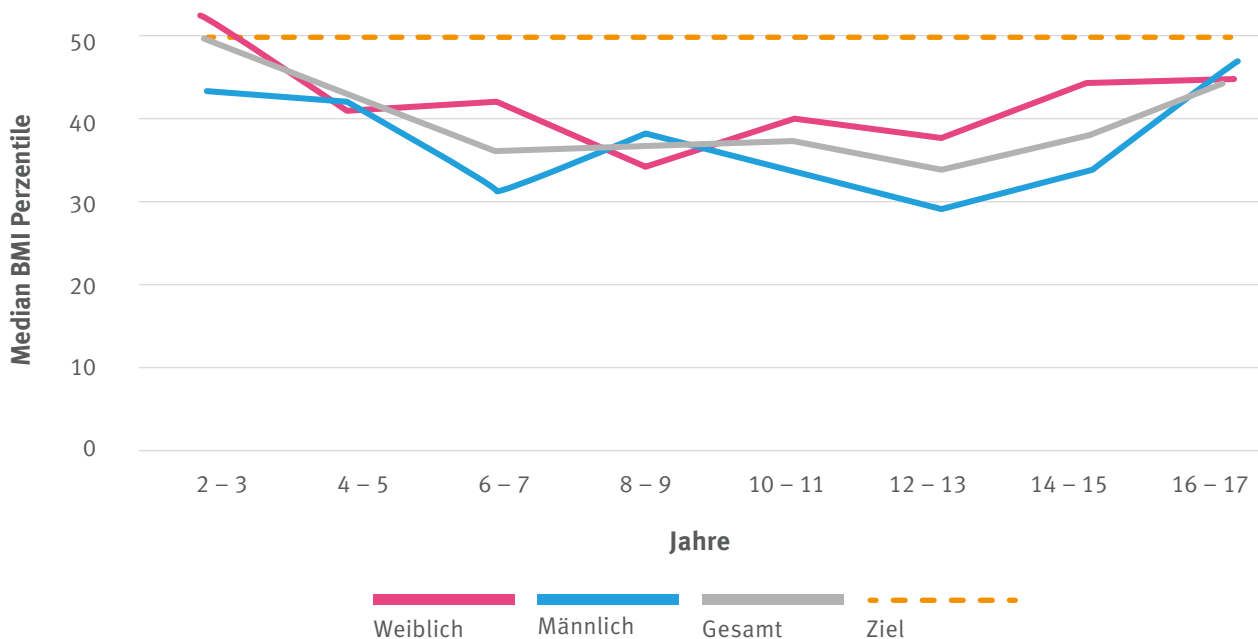


Abb. 8: Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2023

| Alter (Jahre) | Männlich     |             |                    | Weiblich     |             |                    | Gesamt       |             |                    |
|---------------|--------------|-------------|--------------------|--------------|-------------|--------------------|--------------|-------------|--------------------|
|               | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.        | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.        | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.        |
| 2 – 3         | 156          | 43,5        | 20,0 – 70,5        | 134          | 53,0        | 20,0 – 74,0        | 290          | 49,5        | 20,0 – 72,0        |
| 4 – 5         | 180          | 42,0        | 20,0 – 64,0        | 168          | 41,0        | 15,5 – 68,0        | 348          | 42,0        | 17,5 – 65,5        |
| 6 – 7         | 190          | 31,0        | 13,0 – 59,0        | 175          | 42,0        | 21,0 – 64,0        | 365          | 36,0        | 16,0 – 62,0        |
| 8 – 9         | 157          | 38,0        | 21,0 – 58,0        | 167          | 34,0        | 15,0 – 61,0        | 324          | 37,0        | 18,0 – 59,0        |
| 10 – 11       | 180          | 33,5        | 17,5 – 58,0        | 153          | 40,0        | 20,0 – 53,0        | 333          | 37,0        | 18,0 – 56,0        |
| 12 – 13       | 139          | 29,0        | 11,0 – 49,0        | 158          | 37,5        | 20,0 – 61,0        | 297          | 33,0        | 15,0 – 58,0        |
| 14 – 15       | 145          | 34,0        | 19,0 – 54,0        | 158          | 44,5        | 19,0 – 67,0        | 303          | 38,0        | 19,0 – 61,0        |
| 16 – 17       | 156          | 47,0        | 16,0 – 70,0        | 188          | 45,0        | 18,0 – 66,0        | 344          | 45,0        | 17,5 – 68,0        |
| <b>Gesamt</b> | <b>1.303</b> | <b>37,0</b> | <b>17,0 – 61,0</b> | <b>1.301</b> | <b>42,0</b> | <b>18,0 – 65,0</b> | <b>2.604</b> | <b>39,0</b> | <b>18,0 – 63,0</b> |

Tabelle 10: BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2023

# Ernährungsstatus

## 5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

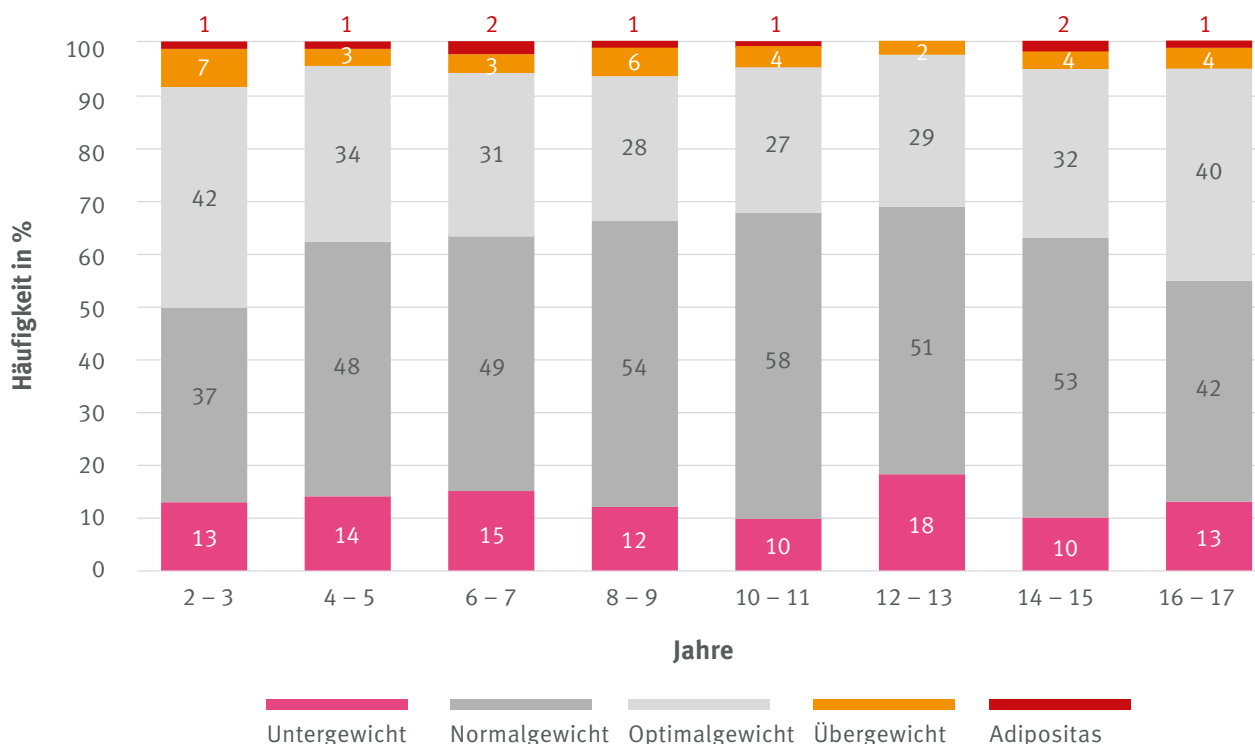


Abb. 9: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2023, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10, Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49, Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89, Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

| BMI Perzentile KIGGS | Männlich | Weiblich | Gesamt |
|----------------------|----------|----------|--------|
| Untergewicht         | 13,8     | 12,3     | 13,1   |
| Normalgewicht        | 51,0     | 46,7     | 48,9   |
| Optimalgewicht       | 29,3     | 36,4     | 32,8   |
| Übergewicht          | 4,2      | 3,9      | 4,1    |
| Adipositas           | 1,6      | 0,7      | 1,2    |

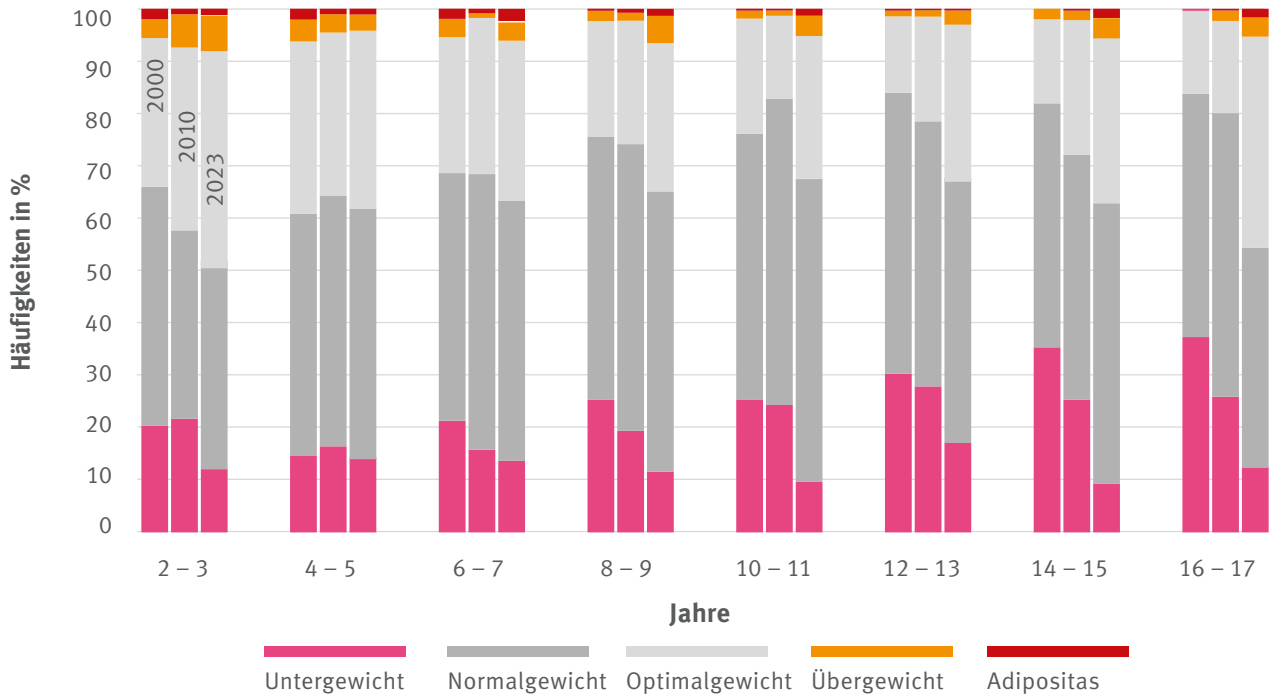
Tabelle 11: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2023, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96; Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

| Längensollgewicht      | Männlich      |                | Weiblich      |                | Gesamt        |                |
|------------------------|---------------|----------------|---------------|----------------|---------------|----------------|
|                        | 0 – 12 Monate | 13 – 24 Monate | 0 – 12 Monate | 13 – 24 Monate | 0 – 12 Monate | 13 – 24 Monate |
| Untergewicht           | 27,8          | 6,0            | 38,8          | 12,5           | 33,0          | 9,2            |
| Normalgewicht          | 68,5          | 92,0           | 55,1          | 72,9           | 62,1          | 82,7           |
| Übergewicht/Adipositas | 3,7           | 2,0            | 6,1           | 14,6           | 4,9           | 8,2            |

Tabelle 12: Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2023  
Untergewicht: LSG < 90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG > 110 %

## Ernährungsstatus

### 5b. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2023 Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren



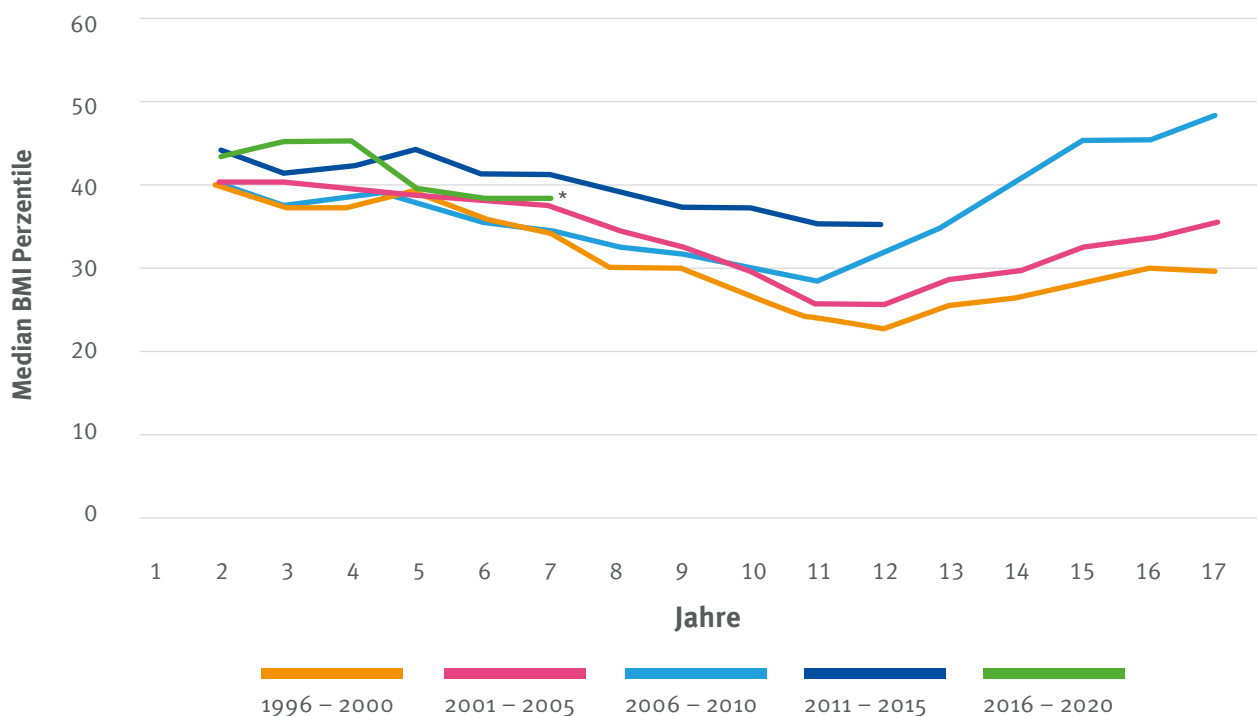
**Abb. 10:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2023, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

| 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    |
|                    | 2023          | 12,8            | 14,4  | 14,5  | 12,0  | 10,2    | 17,5    | 10,2    | 12,8    |
| 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    |
|                    | 2023          | 37,2            | 47,7  | 49,0  | 53,7  | 57,7    | 50,5    | 52,8    | 41,9    |
| 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    |
|                    | 2023          | 42,1            | 34,2  | 31,0  | 27,8  | 27,0    | 29,3    | 31,7    | 40,1    |
| 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     |
|                    | 2023          | 6,9             | 3,2   | 3,0   | 5,9   | 3,9     | 2,4     | 3,6     | 4,1     |
| 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     |
|                    | 2023          | 1,0             | 0,6   | 2,5   | 0,6   | 1,2     | 0,3     | 1,7     | 1,2     |

**Tabelle 13:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2023, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97

# Ernährungsstatus

## 5b.i Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte



**Abb. 11:** Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2023. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres. \* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße.

| Geburtskohorten | Alter in Jahren |    |    |    |    |     |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |  |
|-----------------|-----------------|----|----|----|----|-----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|--|
|                 | 2               | 3  | 4  | 5  | 6  | 7   | 8  | 9  | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17 |  |
| 1996 – 2000     | 40              | 37 | 37 | 39 | 35 | 34  | 30 | 29 | 27 | 23 | 22 | 25 | 26 | 28 | 30 | 29 |  |
| 2001 – 2005     | 40              | 40 | 39 | 39 | 38 | 37  | 34 | 32 | 29 | 25 | 25 | 28 | 29 | 32 | 33 | 35 |  |
| 2006 – 2010     | 40              | 37 | 38 | 39 | 35 | 34  | 32 | 31 | 29 | 28 | 31 | 35 | 40 | 45 | 45 | 48 |  |
| 2011 – 2015     | 44              | 41 | 42 | 44 | 41 | 41  | 39 | 37 | 37 | 35 | 35 | -  | -  | -  | -  | -  |  |
| 2016 – 2020     | 43              | 45 | 45 | 39 | 38 | 38* | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  |  |

**Tabelle 14:** Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2023. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres. \* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße.

## Ernährungsstatus

### 5c. Erwachsene ab 18 Jahren

Berücksichtigt wurden erwachsene Patienten ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2023 (n=3.952). Für 22 Patienten (0,6 %) lagen keine Angaben für den Ernährungsstatus vor. Das Alter wurde zum Zeitpunkt der körperlichen Untersuchung berechnet.

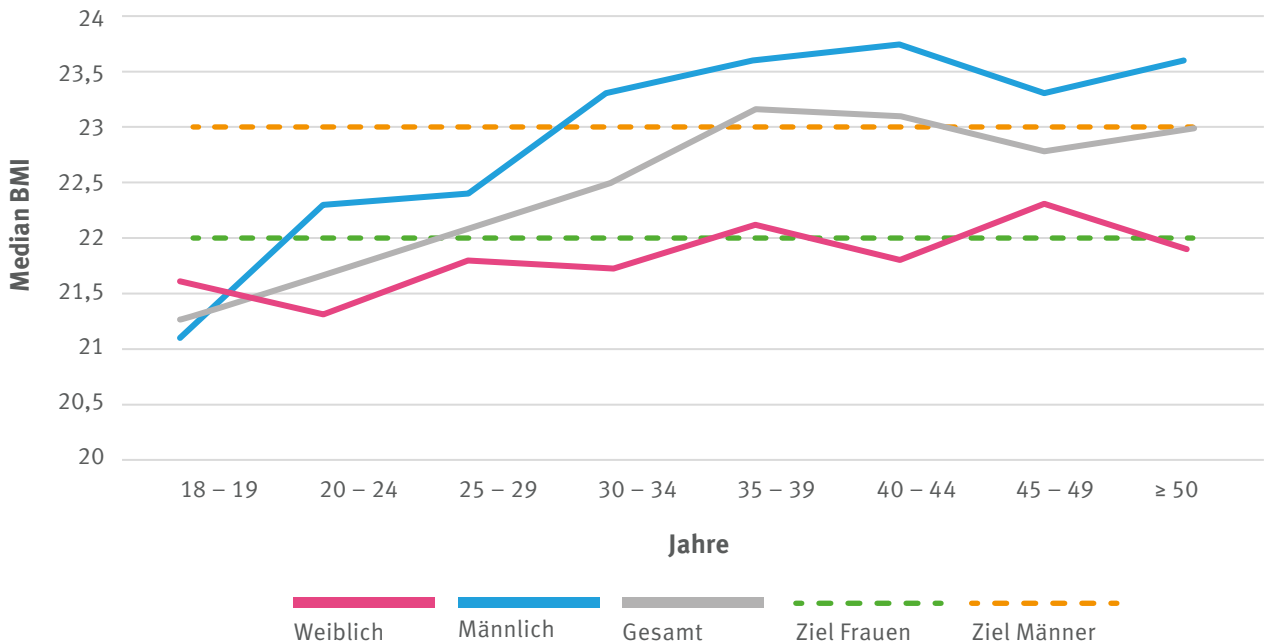


Abb. 12: Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2023

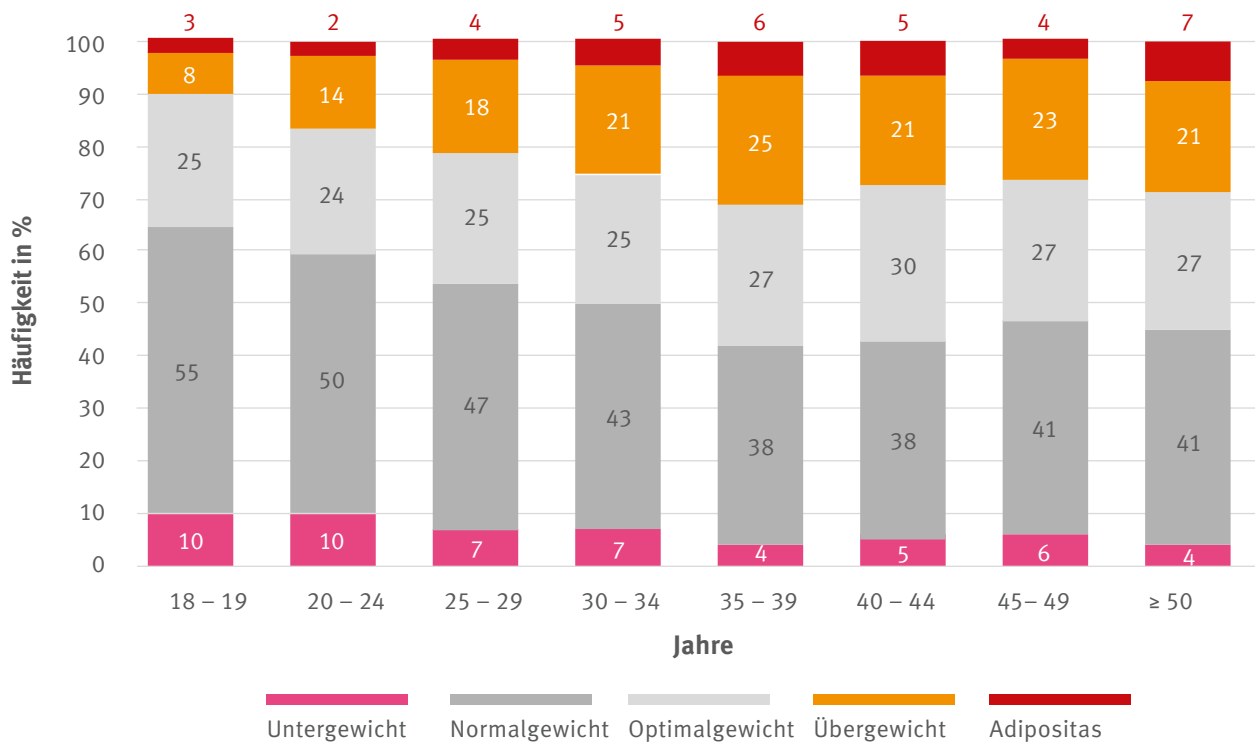
| Alter (Jahre) | Männlich     |             |                    | Weiblich     |             |                    | Gesamt       |             |                    |
|---------------|--------------|-------------|--------------------|--------------|-------------|--------------------|--------------|-------------|--------------------|
|               | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.        | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.        | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.        |
| 18 – 19       | 149          | 21,1        | 19,6 – 23,3        | 131          | 21,6        | 19,9 – 23,4        | 280          | 21,3        | 19,8 – 23,4        |
| 20 – 24       | 359          | 22,3        | 20,0 – 24,6        | 364          | 21,3        | 19,6 – 23,2        | 723          | 21,7        | 19,7 – 23,9        |
| 25 – 29       | 387          | 22,4        | 20,4 – 25,2        | 360          | 21,8        | 19,9 – 23,7        | 747          | 22,1        | 20,2 – 24,5        |
| 30 – 34       | 352          | 23,3        | 21,4 – 25,6        | 289          | 21,7        | 20,0 – 24,1        | 641          | 22,5        | 20,6 – 25,0        |
| 35 – 39       | 291          | 23,6        | 21,8 – 25,6        | 247          | 22,1        | 20,6 – 24,8        | 538          | 23,2        | 21,2 – 25,4        |
| 40 – 44       | 220          | 23,8        | 21,8 – 26,1        | 155          | 21,8        | 20,2 – 24,2        | 375          | 23,1        | 20,8 – 25,3        |
| 45 – 49       | 132          | 23,3        | 21,3 – 25,6        | 97           | 22,3        | 20,0 – 24,2        | 229          | 22,8        | 20,6 – 25,1        |
| ≥ 50          | 211          | 23,6        | 21,9 – 25,9        | 190          | 21,9        | 20,6 – 24,6        | 401          | 23,0        | 21,1 – 25,6        |
| <b>Gesamt</b> | <b>2.101</b> | <b>23,0</b> | <b>21,0 – 25,3</b> | <b>1.833</b> | <b>21,7</b> | <b>20,0 – 23,9</b> | <b>3.934</b> | <b>22,3</b> | <b>20,4 – 24,7</b> |

Tabelle 15: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2023



# Ernährungsstatus

## 5c. Erwachsene ab 18 Jahren



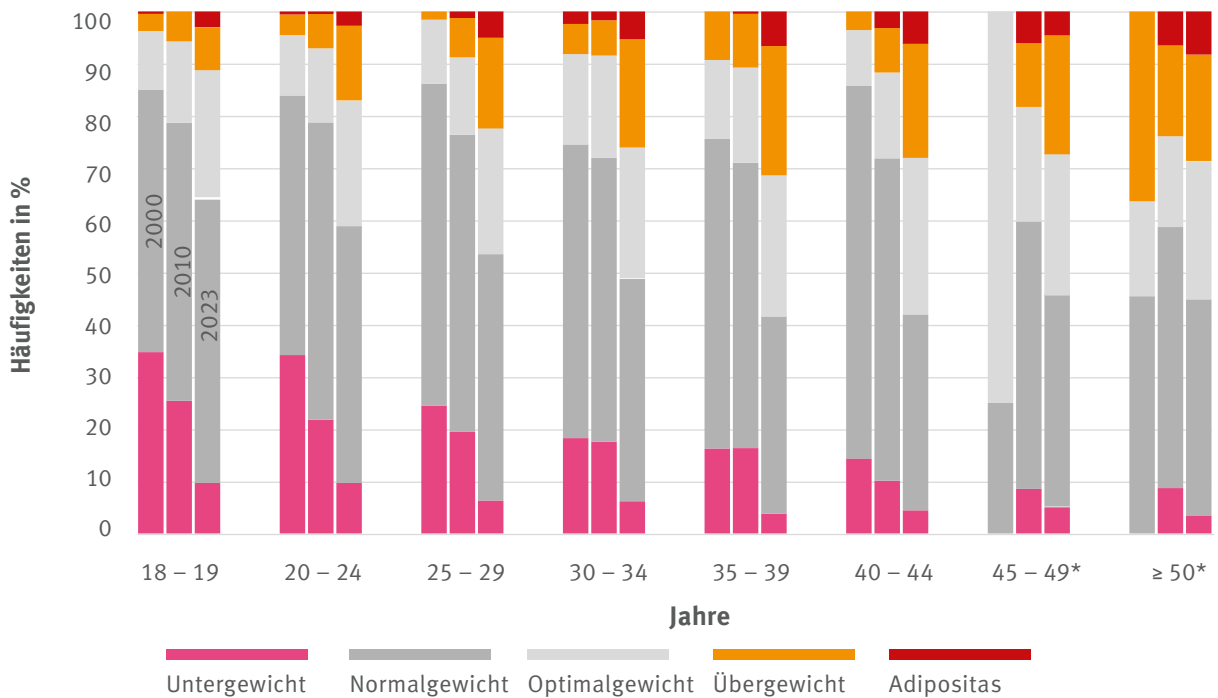
**Abb. 13:** Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2023,  
 Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm;  
 Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm; BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm

|                | Männlich | Weiblich | Gesamt |
|----------------|----------|----------|--------|
| Untergewicht   | 5,1      | 8,7      | 6,8    |
| Normalgewicht  | 44,0     | 44,5     | 44,3   |
| Optimalgewicht | 23,0     | 29,1     | 25,9   |
| Übergewicht    | 23,2     | 13,9     | 18,8   |
| Adipositas     | 4,8      | 3,8      | 4,3    |

**Tabelle 16:** Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2023,  
 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. Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2023 Erwachsene ab 18 Jahren



\* Limitierte Aussagekraft für das Berichtsjahr 2000 aufgrund der kleinen Kohortengröße

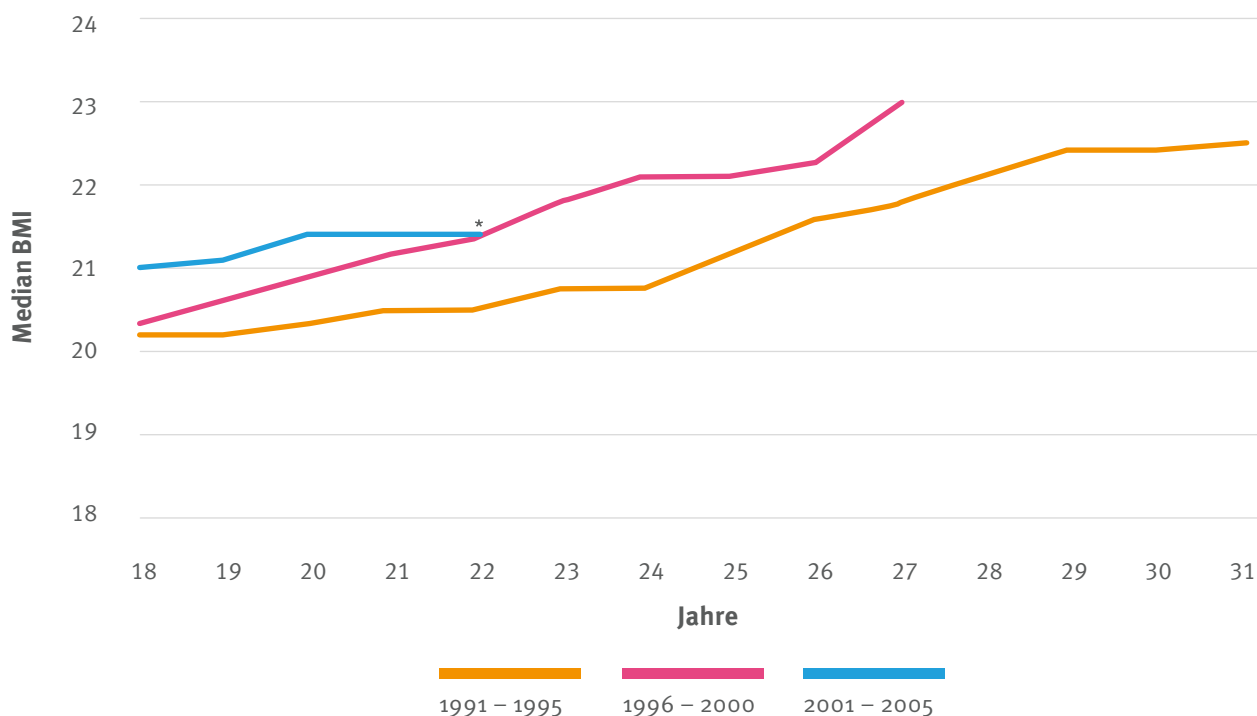
**Abb. 14:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2023, Untergewicht : BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm; Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm, BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht: BMI 25,0 – 29,9 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    | 16,5    | 14,3    | 0,0     | 0,0  |
|                    | 2010          | 25,4            | 21,8    | 19,5    | 17,5    | 16,4    | 10,1    | 8,5     | 8,7  |
|                    | 2023          | 10,0            | 10,0    | 7,0     | 6,9     | 4,3     | 4,8     | 5,7     | 4,0  |
| Normal-gewicht     | 2000          | 50,2            | 49,7    | 61,7    | 56,3    | 58,8    | 71,4    | 25,0    | 45,5 |
|                    | 2010          | 53,3            | 56,8    | 56,9    | 54,6    | 54,9    | 61,4    | 51,2    | 50,0 |
|                    | 2023          | 54,6            | 49,5    | 47,0    | 42,8    | 37,9    | 37,9    | 40,6    | 41,4 |
| Optimal-gewicht    | 2000          | 11,3            | 11,6    | 12,3    | 17,3    | 15,3    | 10,7    | 75,0    | 18,2 |
|                    | 2010          | 15,6            | 14,2    | 14,9    | 19,5    | 17,8    | 16,9    | 22,0    | 17,4 |
|                    | 2023          | 24,6            | 24,3    | 24,5    | 25,0    | 27,1    | 30,4    | 27,1    | 26,7 |
| Übergewicht        | 2000          | 3,3             | 4,0     | 1,6     | 5,8     | 9,4     | 3,6     | 0,0     | 36,4 |
|                    | 2010          | 5,7             | 6,6     | 7,5     | 6,7     | 10,3    | 8,5     | 12,2    | 17,4 |
|                    | 2023          | 8,2             | 14,4    | 17,8    | 20,9    | 24,5    | 21,1    | 22,7    | 21,0 |
| Adipositas         | 2000          | 0,5             | 0,6     | 0,0     | 2,4     | 0,0     | 0,0     | 0,0     | 0,0  |
|                    | 2010          | 0,0             | 0,6     | 1,3     | 1,7     | 0,5     | 3,2     | 6,1     | 6,5  |
|                    | 2023          | 2,5             | 1,8     | 3,8     | 4,5     | 6,1     | 5,9     | 3,9     | 7,0  |

**Tabelle 17:** Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2023  
 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



**Abb. 15:** Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2023. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.  
\* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

| Geburtskohorten | Alter in Jahren |    |    |    |     |    |    |    |    |    |    |    |    |    |
|-----------------|-----------------|----|----|----|-----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|
|                 | 18              | 19 | 20 | 21 | 22  | 23 | 24 | 25 | 26 | 27 | 28 | 29 | 30 | 31 |
| 1991 – 1995     | 20              | 20 | 20 | 21 | 21  | 21 | 21 | 21 | 22 | 22 | 22 | 22 | 22 | 23 |
| 1996 – 2000     | 20              | 21 | 21 | 21 | 21  | 22 | 22 | 22 | 22 | 23 | -  | -  | -  | -  |
| 2001 – 2005     | 21              | 21 | 21 | 21 | 21* | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  |

**Tabelle 18:** Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2023. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.  
\* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

# Lungenfunktion

## 6a. Überblick der Lungenfunktion

Für die Auswertung zur Lungenfunktion wurden alle Patienten ab 6 Jahren ohne Transplantation, mit Lungenfunktionsmessung 2023 berücksichtigt. Insgesamt standen so 5.793 Datensätze zur Verfügung.

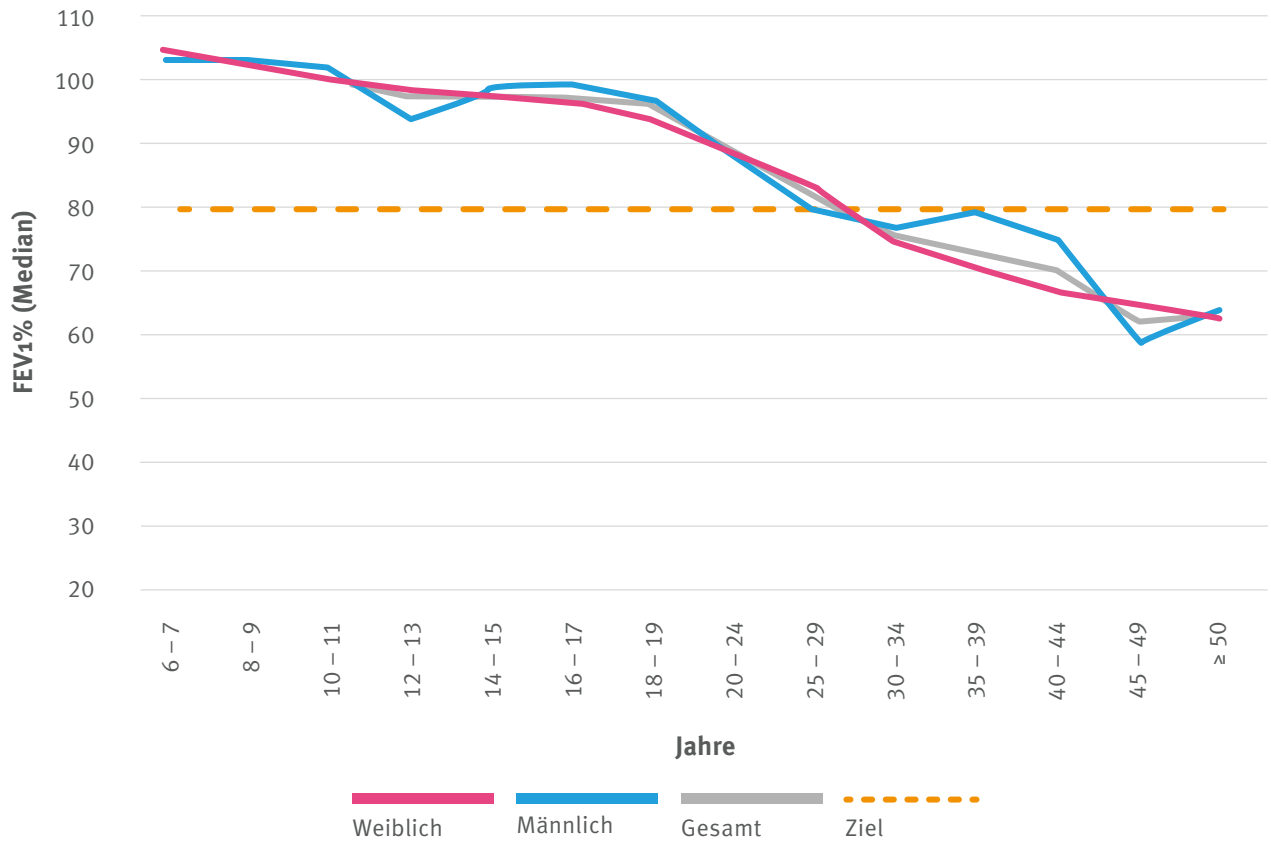


Abb. 16: FEV1%-Wert 2023 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

# Lungenfunktion

| Alter (Jahre) | Männlich     |             |                 | Weiblich     |             |                 | Gesamt       |             |                 |
|---------------|--------------|-------------|-----------------|--------------|-------------|-----------------|--------------|-------------|-----------------|
|               | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.     | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.     | Anzahl       | Median      | 25. – 75 P.     |
| 6 – 7         | 183          | 103,0       | 93 – 113        | 166          | 105,0       | 96 – 113        | 349          | 104,0       | 95 – 113        |
| 8 – 9         | 156          | 103,0       | 94 – 112        | 165          | 103,0       | 95 – 112        | 321          | 103,0       | 94 – 112        |
| 10 – 11       | 179          | 101,0       | 92 – 108        | 153          | 100,0       | 91 – 107        | 332          | 100,0       | 92 – 107        |
| 12 – 13       | 135          | 94,0        | 88 – 104        | 153          | 98,0        | 86 – 110        | 288          | 97,0        | 87 – 106        |
| 14 – 15       | 142          | 99,0        | 88 – 108        | 154          | 97,0        | 87 – 105        | 296          | 98,0        | 88 – 107        |
| 16 – 17       | 152          | 99,0        | 89 – 109        | 179          | 96,0        | 85 – 106        | 331          | 97,0        | 87 – 107        |
| 18 – 19       | 143          | 96,0        | 85 – 105        | 121          | 94,0        | 86 – 104        | 264          | 96,0        | 85 – 105        |
| 20 – 24       | 354          | 88,0        | 75 – 100        | 358          | 88,0        | 69 – 101        | 712          | 88,0        | 71 – 101        |
| 25 – 29       | 383          | 79,0        | 58 – 98         | 358          | 83,0        | 65 – 98         | 741          | 81,0        | 60 – 98         |
| 30 – 34       | 350          | 76,0        | 58 – 92         | 285          | 74,0        | 58 – 93         | 635          | 75,0        | 58 – 93         |
| 35 – 39       | 290          | 79,0        | 56 – 93         | 245          | 70,0        | 52 – 86         | 535          | 73,0        | 55 – 90         |
| 40 – 44       | 215          | 74,0        | 50 – 91         | 155          | 66,0        | 52 – 87         | 370          | 70,0        | 51 – 89         |
| 45 – 49       | 130          | 59,0        | 42 – 80         | 96           | 64,0        | 50 – 79         | 226          | 61,0        | 45 – 80         |
| ≥ 50          | 208          | 63,0        | 43 – 85         | 185          | 62,0        | 48 – 77         | 393          | 63,0        | 46 – 82         |
| < 18 Jahre    | 947          | 100,0       | 91 – 109        | 970          | 100,0       | 91 – 109        | 1.917        | 100,0       | 91 – 109        |
| ≥ 18 Jahre    | 2.073        | 80,0        | 57 – 95         | 1.803        | 77,0        | 58 – 95         | 3.876        | 78,0        | 57 – 95         |
| <b>Gesamt</b> | <b>3.020</b> | <b>88,0</b> | <b>67 – 102</b> | <b>2.773</b> | <b>88,0</b> | <b>67 – 102</b> | <b>5.793</b> | <b>88,0</b> | <b>67 – 102</b> |

Tabelle 19: FEV1%-Wert 2023 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

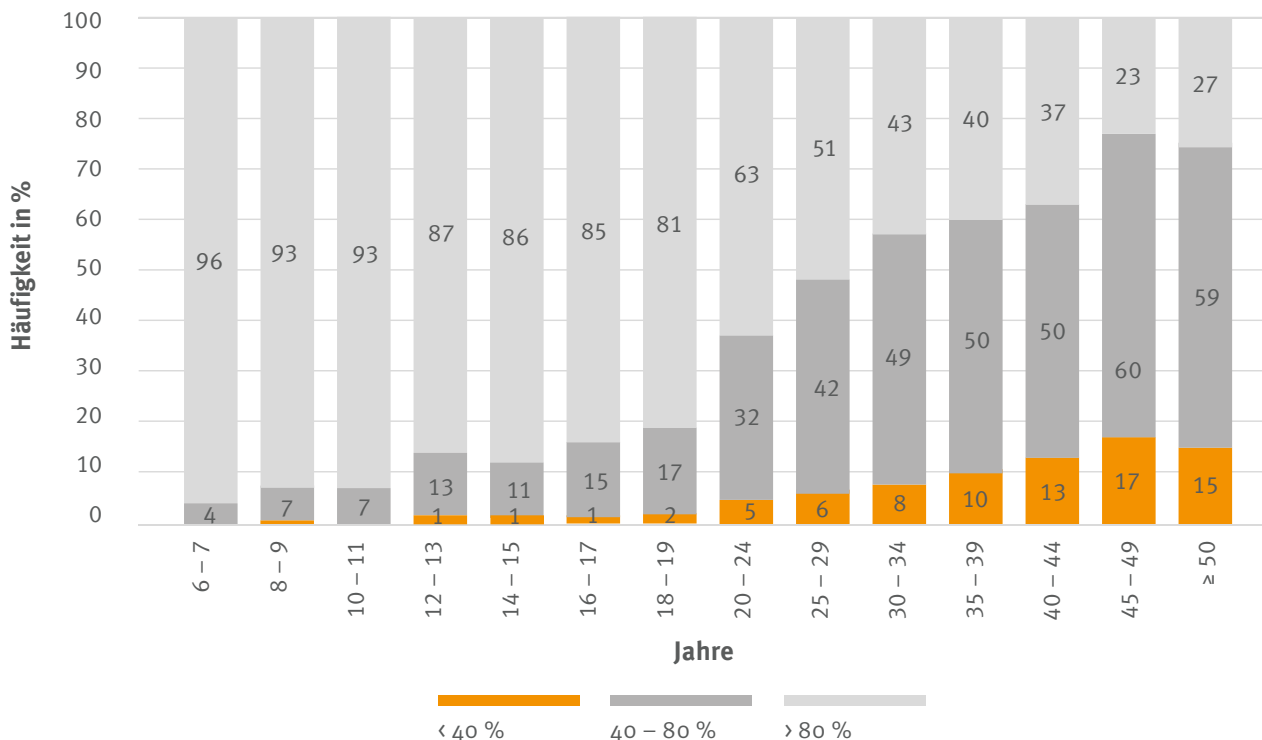


Abb. 17: Schweregrade der FEV1% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2023 nach Global Lung Function Initiative (GLI)

## Lungenfunktion

### 6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2023

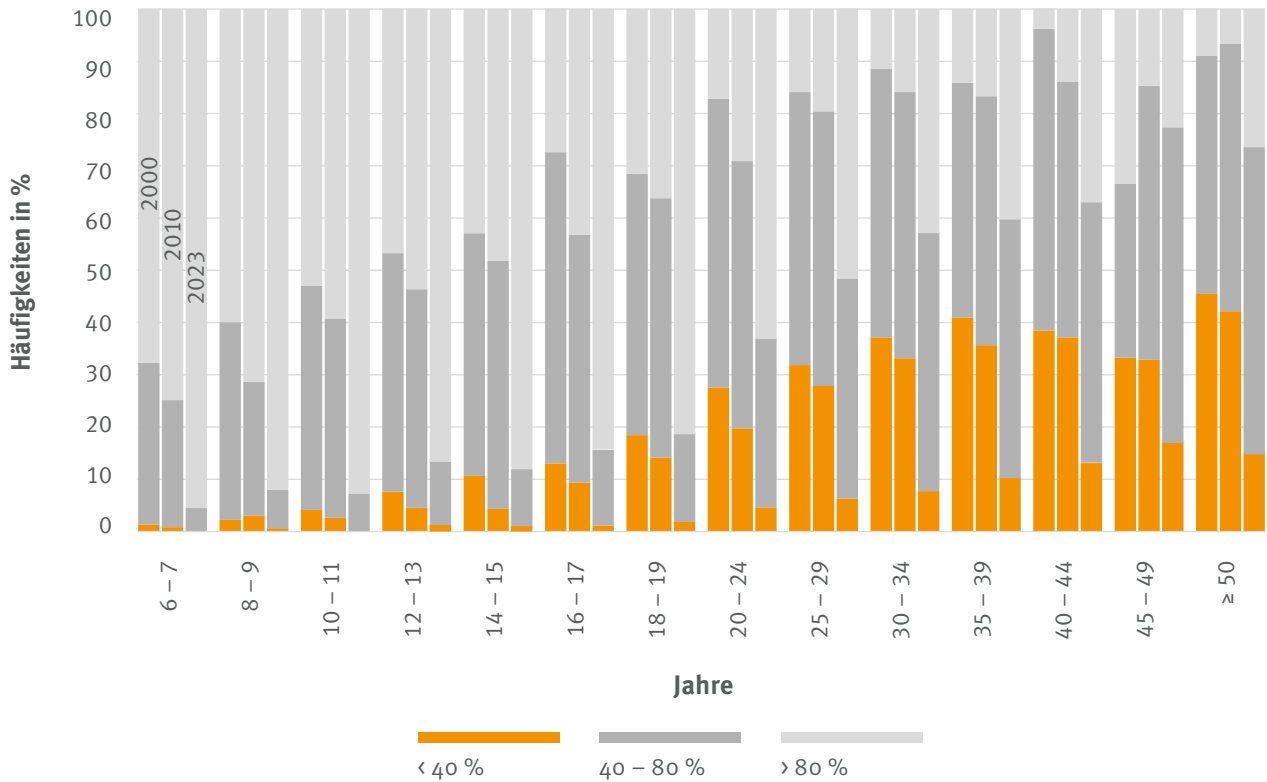


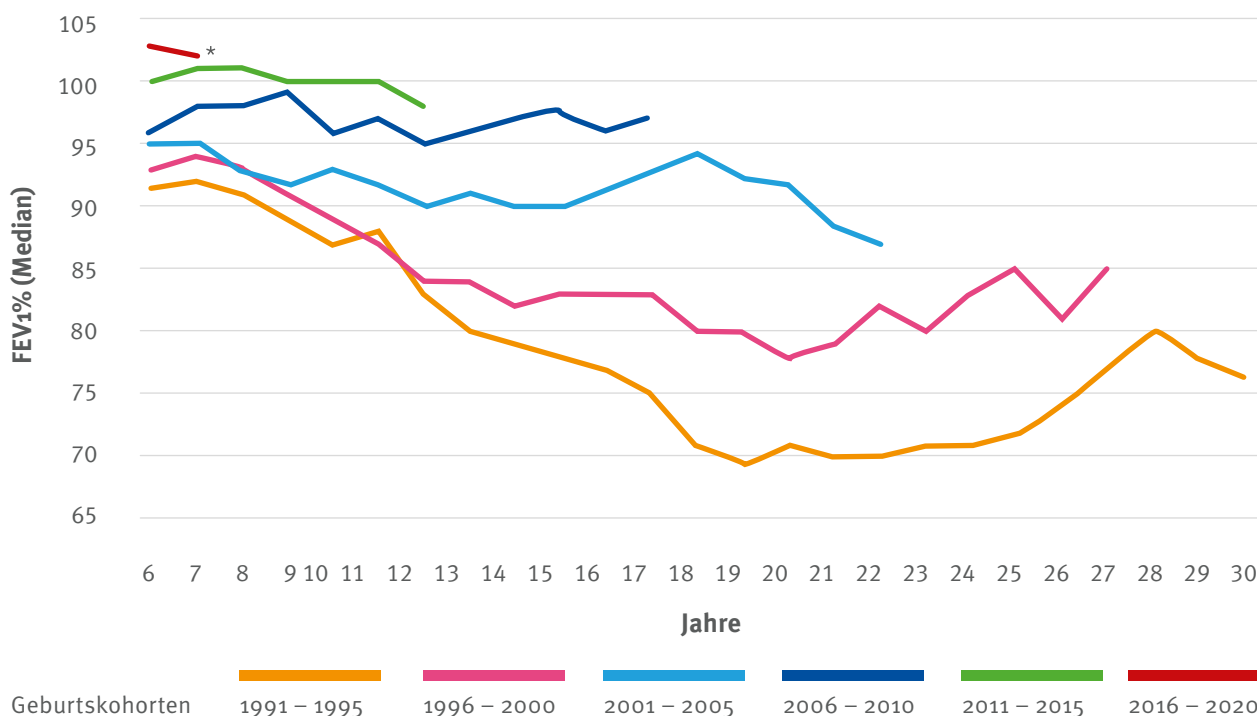
Abb. 18: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV<sub>1</sub>% nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2000 – 2023

| Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % | Berichts-jahr | Alter in Jahren |      |      |      |      |      |      |      |      |      |      |      |      |      |
|-------------------------------------|---------------|-----------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|
|                                     |               | 6               | 8    | 10   | 12   | 14   | 16   | 18   | 20   | 25   | 30   | 35   | 40   | 45   | ≥ 50 |
|                                     |               | 7               | 9    | 11   | 13   | 15   | 17   | 19   | 24   | 29   | 34   | 39   | 44   | 49   | 50   |
| < 40 %                              | 2000          | 1,4             | 2,3  | 4,2  | 7,7  | 10,7 | 13,1 | 18,5 | 27,6 | 31,9 | 37,2 | 40,3 | 38,5 | 33,3 | 45,5 |
|                                     | 2010          | 0,9             | 3,1  | 2,7  | 4,6  | 4,4  | 9,4  | 14,2 | 19,7 | 27,9 | 33,2 | 35,9 | 37,0 | 32,9 | 42,2 |
|                                     | 2023          | 0,3             | 0,3  | 0,0  | 0,7  | 0,7  | 0,9  | 1,5  | 4,8  | 6,3  | 7,9  | 10,1 | 13,0 | 16,8 | 14,8 |
| 40 – 80 %                           | 2000          | 30,9            | 37,8 | 42,9 | 45,6 | 46,4 | 59,5 | 50,0 | 55,2 | 52,2 | 51,3 | 45,5 | 57,7 | 33,3 | 45,5 |
|                                     | 2010          | 24,3            | 25,6 | 38,1 | 41,8 | 47,4 | 47,4 | 49,6 | 51,2 | 52,5 | 50,9 | 47,9 | 48,6 | 52,4 | 51,1 |
|                                     | 2023          | 4,0             | 7,2  | 6,9  | 12,5 | 11,2 | 14,5 | 17,1 | 32,2 | 42,2 | 49,3 | 49,7 | 50,0 | 60,2 | 58,5 |
| > 80 %                              | 2000          | 67,7            | 59,9 | 52,9 | 46,8 | 42,9 | 27,5 | 31,5 | 17,2 | 15,9 | 11,5 | 14,3 | 3,9  | 33,3 | 9,1  |
|                                     | 2010          | 74,8            | 71,3 | 59,2 | 53,7 | 48,2 | 43,2 | 36,2 | 29,1 | 19,6 | 15,9 | 16,3 | 14,4 | 14,6 | 6,7  |
|                                     | 2023          | 95,7            | 92,5 | 93,1 | 86,8 | 88,2 | 84,6 | 81,4 | 63,1 | 51,4 | 42,8 | 40,2 | 37,0 | 23,0 | 26,7 |

Tabelle 20: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV<sub>1</sub>% nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2000 – 2023

# Lungenfunktion

## 6c. Median FEV1% nach Geburtskohorte



**Abb. 19:** Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2023. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtsstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.  
 \* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

| Geburtskohorten | Alter in Jahren |      |     |     |     |     |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |    |  |  |  |  |  |
|-----------------|-----------------|------|-----|-----|-----|-----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|----|--|--|--|--|--|
|                 | 6               | 7    | 8   | 9   | 10  | 11  | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17 | 18 | 19 | 20 | 21 | 22 | 23 | 24 | 25 | 26 | 27 | 28 | 29 | 30 | 31 |  |  |  |  |  |
| 1991 – 1995     | 92              | 92   | 91  | 89  | 87  | 88  | 83 | 80 | 79 | 78 | 77 | 75 | 71 | 70 | 71 | 70 | 70 | 71 | 71 | 72 | 74 | 77 | 80 | 78 | 77 | 76 |  |  |  |  |  |
| 1996 – 2000     | 93              | 94   | 93  | 91  | 89  | 87  | 84 | 84 | 82 | 83 | 83 | 83 | 80 | 80 | 78 | 79 | 82 | 80 | 83 | 85 | 81 | 85 | -  | -  | -  | -  |  |  |  |  |  |
| 2001 – 2005     | 95              | 95   | 93  | 92  | 93  | 92  | 90 | 91 | 90 | 90 | 91 | 93 | 94 | 93 | 92 | 89 | 87 | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  |  |  |  |  |  |
| 2006 – 2010     | 96              | 98   | 98  | 99  | 96  | 97  | 95 | 96 | 97 | 98 | 96 | 97 | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  |  |  |  |  |  |
| 2011 – 2015     | 100             | 101  | 101 | 100 | 100 | 100 | 98 | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  |  |  |  |  |  |
| 2016 – 2020     | 103             | 102* | -   | -   | -   | -   | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  | -  |  |  |  |  |  |

**Tabelle 21:** Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2023. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtsstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 der beste FEV1% des Kalenderjahres.  
 \* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

## Lungeninfektionen

### 7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

In die Auswertung zu den Lungeninfektionen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die mindestens eine mikrobiologische Untersuchung im Kalenderjahr hatten (n=6.719). Von 118 Patienten (1,7 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

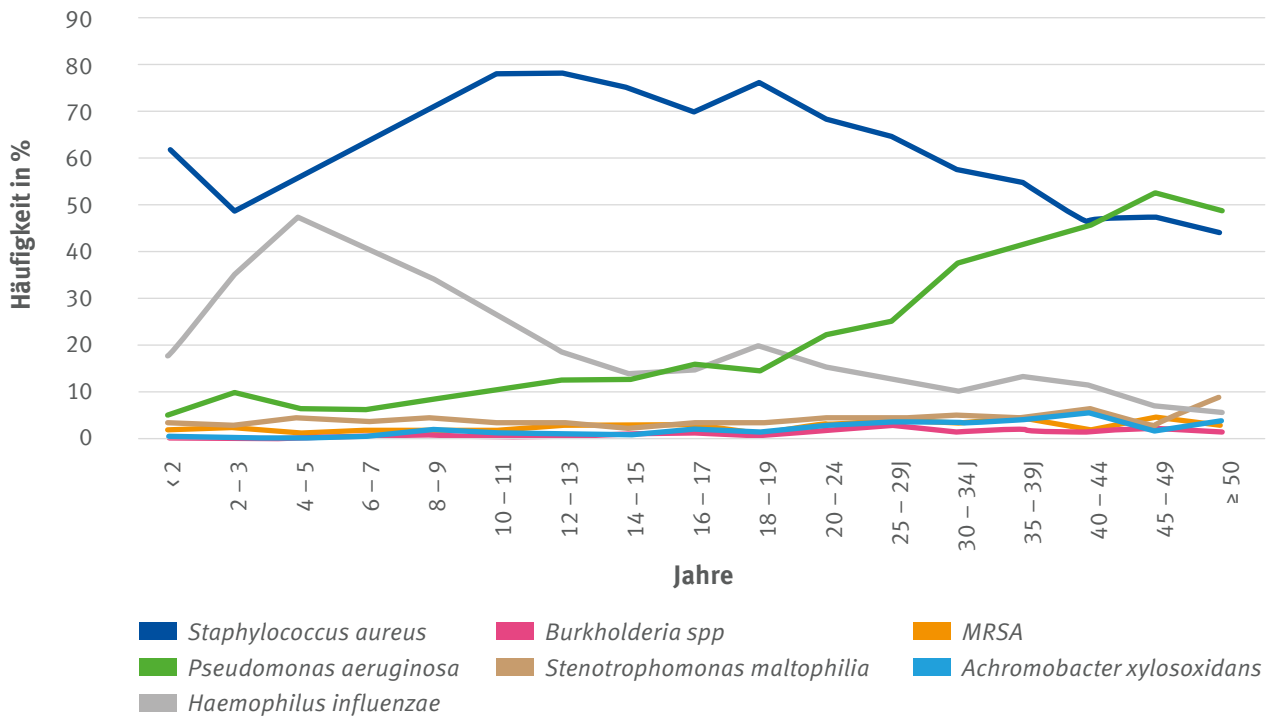


Abb. 20: Bacteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2023

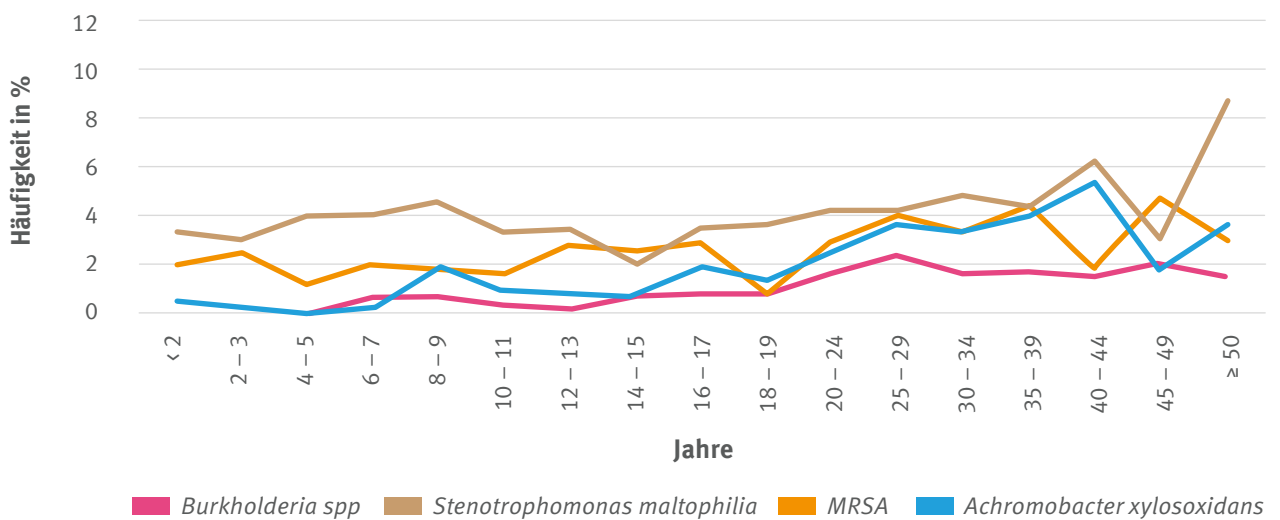


Abb. 21: Bacteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa, Staphylococcus aureus und Haemophilus influenzae) 2023



# Lungeninfektionen

## 7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

| Alter (Jahre)        | <i>Staphylococcus aureus</i> inklusive MRSA | MRSA       | <i>Pseudomonas aeruginosa</i> (PSA) | davon MRGN  | <i>Burkholderia</i> spp | <i>Stenotrophomonas maltophilia</i> | <i>Achromobacter xylosoxidans</i> | <i>Haemophilus influenzae</i> |
|----------------------|---|------------|-------------------------------------|-------------|-------------------------|-------------------------------------|-----------------------------------|-------------------------------|
| < 2                  | 61,8  | 1,9        | 4,7                                 | 0,0         | 0,0                     | 3,3                                 | 0,5                               | 18,4                          |
| 2 – 3                | 49,0  | 2,4        | 9,5                                 | 3,6         | 0,0                     | 3,0                                 | 0,3                               | 34,8                          |
| 4 – 5                | 55,8  | 1,2        | 6,4                                 | 4,8         | 0,0                     | 4,0                                 | 0,0                               | 47,3                          |
| 6 – 7                | 62,8  | 2,0        | 6,3                                 | 0,0         | 0,6                     | 4,0                                 | 0,3                               | 40,3                          |
| 8 – 9                | 70,4  | 1,8        | 8,4                                 | 14,3        | 0,6                     | 4,5                                 | 1,8                               | 34,0                          |
| 10 – 11              | 78,1  | 1,6        | 10,0                                | 0,0         | 0,3                     | 3,2                                 | 1,0                               | 26,4                          |
| 12 – 13              | 78,2  | 2,8        | 12,3                                | 10,0        | 0,3                     | 3,4                                 | 0,9                               | 18,5                          |
| 14 – 15              | 75,2  | 2,6        | 12,4                                | 8,1         | 0,7                     | 2,0                                 | 0,7                               | 13,4                          |
| 16 – 17              | 69,9  | 2,9        | 15,8                                | 22,0        | 0,9                     | 3,5                                 | 1,9                               | 14,2                          |
| 18 – 19              | 76,3  | 0,7        | 14,8                                | 15,6        | 0,7                     | 3,6                                 | 1,3                               | 19,7                          |
| 20 – 24              | 68,9  | 2,9        | 22,3                                | 20,3        | 1,7                     | 4,2                                 | 2,6                               | 15,1                          |
| 25 – 29              | 64,6  | 4,0        | 24,9                                | 28,1        | 2,3                     | 4,2                                 | 3,5                               | 12,8                          |
| 30 – 34              | 57,8  | 3,3        | 37,2                                | 27,1        | 1,6                     | 4,9                                 | 3,3                               | 10,1                          |
| 35 – 39              | 55,0  | 4,4        | 41,7                                | 35,2        | 1,7                     | 4,4                                 | 4,0                               | 13,1                          |
| 40 – 44              | 46,9  | 1,8        | 45,6                                | 40,1        | 1,5                     | 6,2                                 | 5,4                               | 11,3                          |
| 45 – 49              | 46,8  | 4,7        | 51,9                                | 35,0        | 2,1                     | 3,0                                 | 1,7                               | 6,4                           |
| ≥ 50                 | 44,0  | 3,0        | 48,8                                | 39,3        | 1,5                     | 8,7                                 | 3,7                               | 5,7                           |
| <b>Gesamt</b>        | <b>62,3</b>                                 | <b>2,8</b> | <b>24,0</b>                         | <b>27,9</b> | <b>1,2</b>              | <b>4,3</b>                          | <b>2,3</b>                        | <b>18,7</b>                   |
| <b>&lt; 18 Jahre</b> | <b>67,1</b>                                 | <b>2,1</b> | <b>9,7</b>                          | <b>9,0</b>  | <b>0,4</b>              | <b>3,5</b>                          | <b>0,8</b>                        | <b>28,1</b>                   |
| <b>≥ 18 Jahre</b>    | <b>58,9</b>                                 | <b>3,2</b> | <b>34,0</b>                         | <b>31,7</b> | <b>1,7</b>              | <b>4,9</b>                          | <b>3,3</b>                        | <b>12,1</b>                   |

Tabelle 22: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2023

## Lungeninfektionen

### 7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

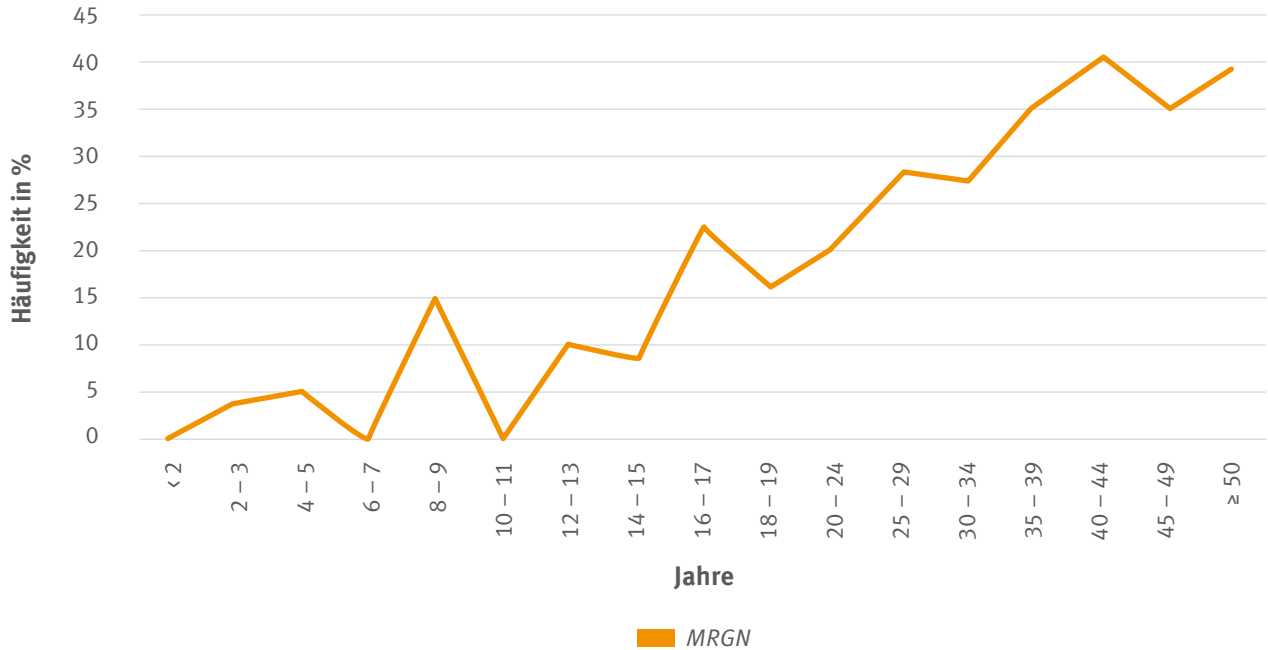


Abb. 22: Bakteriennachweise für PSA multiresistent (MRGN) bei Mukoviszidose-Patienten mit PSA-Infektion 2023

### 7b. Entwicklung der Infektionen mit Pseudomonas aeruginosa 2000 – 2023

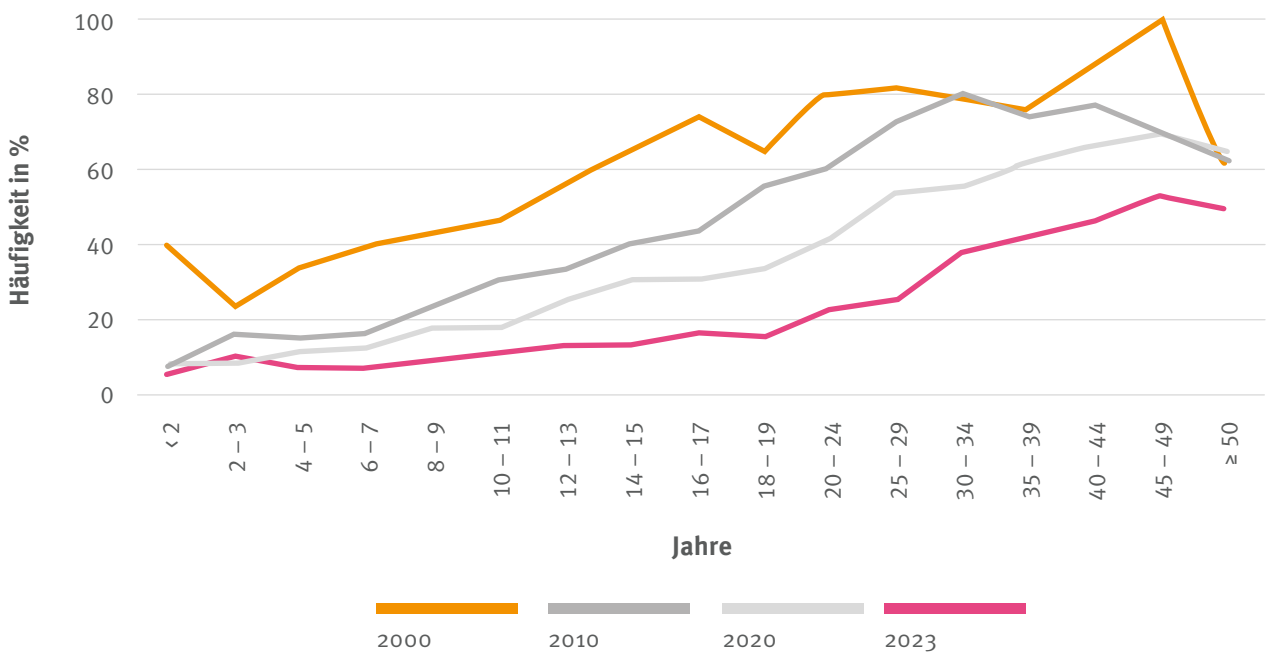


Abb. 23: Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung und mindestens einmal jährlicher Nachweis 2000 – 2023

# Lungeninfektionen

## 7b. Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 – 2023

| Alter (Jahre)        | 2000  | 2010 | 2020 | 2023 |
|----------------------|-------|------|------|------|
| <2                   | 38,3  | 6,7  | 6,8  | 4,7  |
| 2 – 3                | 23,1  | 15,4 | 7,8  | 9,5  |
| 4 – 5                | 32,8  | 14,6 | 10,4 | 6,4  |
| 6 – 7                | 38,8  | 16,2 | 11,8 | 6,3  |
| 8 – 9                | 42,9  | 23,2 | 16,7 | 8,4  |
| 10 – 11              | 46,7  | 30,1 | 17,3 | 10,0 |
| 12 – 13              | 56,4  | 32,7 | 24,3 | 12,3 |
| 14 – 15              | 64,5  | 39,6 | 29,8 | 12,4 |
| 16 – 17              | 72,2  | 43,1 | 30,3 | 15,8 |
| 18 – 19              | 64,9  | 54,6 | 32,9 | 14,8 |
| 20 – 24              | 79,6  | 60,3 | 41,2 | 22,3 |
| 25 – 29              | 81,0  | 72,0 | 53,6 | 24,9 |
| 30 – 34              | 77,8  | 79,6 | 55,5 | 37,2 |
| 35 – 39              | 75,6  | 73,1 | 61,5 | 41,7 |
| 40 – 44              | 87,5  | 76,6 | 66,0 | 45,6 |
| 45 – 49              | 100,0 | 69,1 | 68,8 | 51,9 |
| ≥ 50                 | 60,0  | 62,0 | 63,7 | 48,8 |
| <b>Gesamt</b>        | 57,1  | 46,9 | 37,4 | 23,9 |
| <b>&lt; 18 Jahre</b> | 47,2  | 26,7 | 17,3 | 9,6  |
| <b>≥ 18 Jahre</b>    | 76,7  | 67,9 | 53,1 | 34,0 |

**Tabelle 23:** Entwicklung der *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung und mindestens einmal jährlicher Nachweis (Häufigkeiten in %) 2000 – 2023

## Lungeninfektionen

### 7c. Chronische Lungeninfektionen

In die Auswertung zu den chronischen Lungeninfektionen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die mindestens eine mikrobiologische Untersuchung im Kalenderjahr hatten (n=6.719). Von 118 Patienten (1,7 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

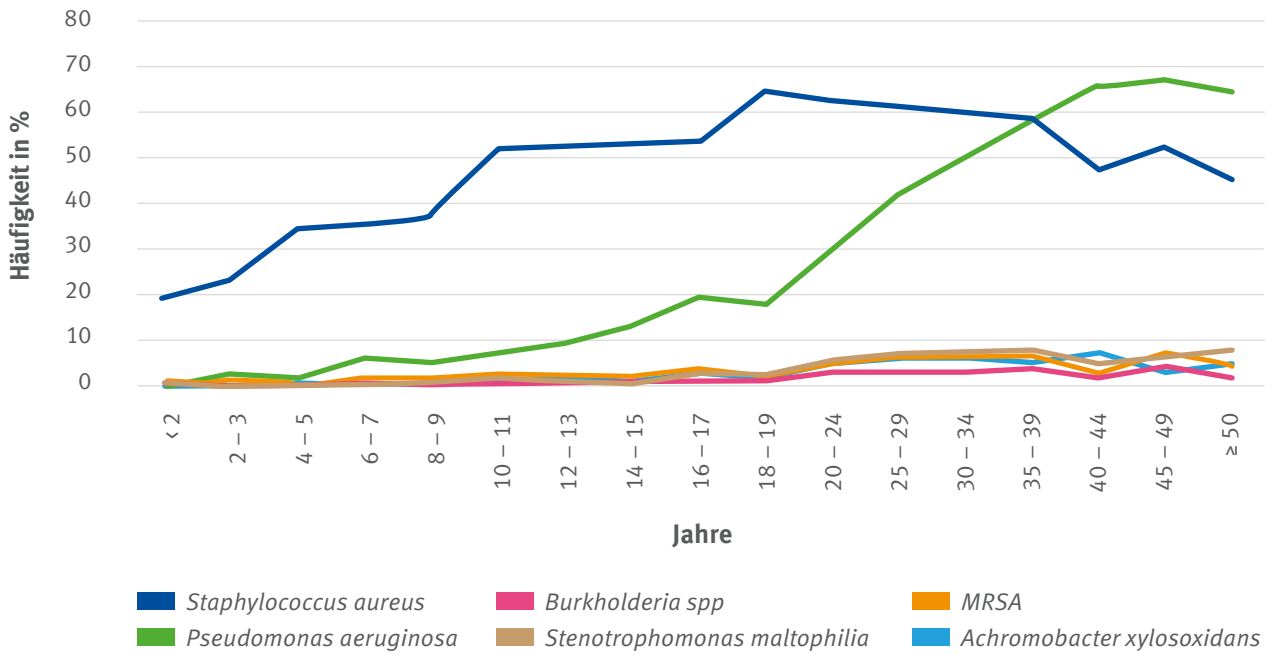


Abb. 24: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2023

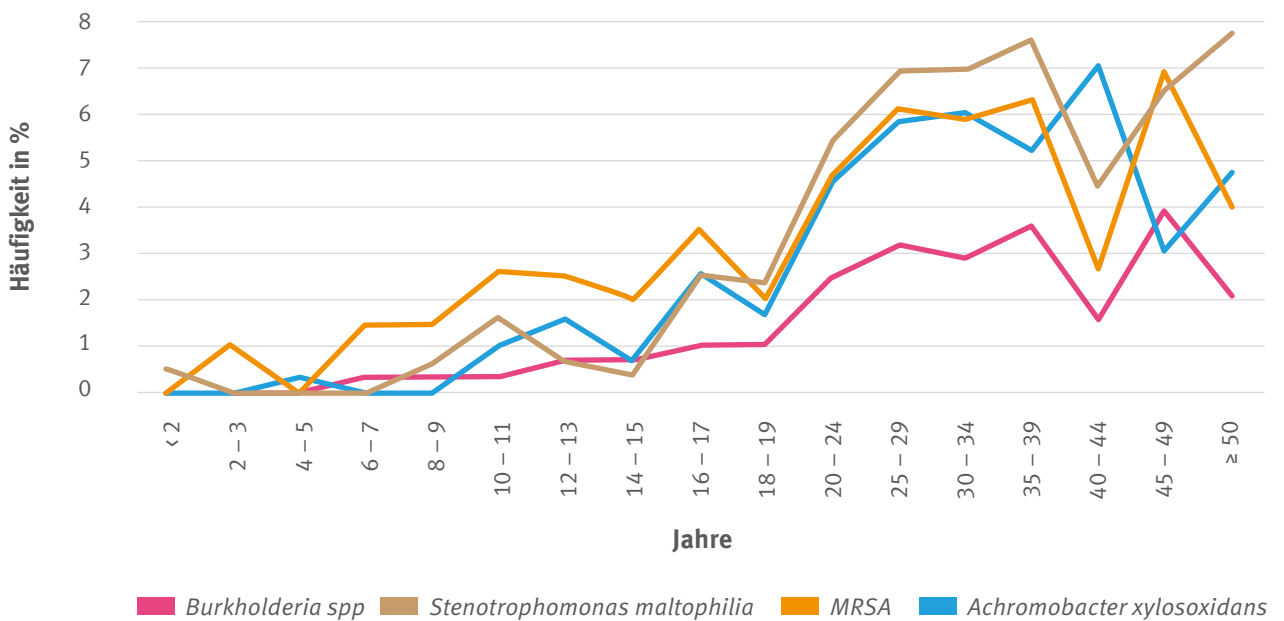


Abb. 25: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von Pseudomonas aeruginosa und Staphylococcus aureus) 2023

# Lungeninfektionen

## 7c. Chronische Lungeninfektionen

| Alter (Jahre)       | <i>Staphylococcus aureus</i> inklusive <i>MRSA</i> chronisch | <i>MRSA</i> chronisch | <i>Pseudomonas aeruginosa</i> ( <i>PSA</i> ) chronisch | <i>Burkholderia</i> spp chronisch | <i>Stenotrophomonas maltophilia</i> chronisch | <i>Achromobacter xylosoxidans</i> chronisch |
|---------------------|--|-----------------------|--|-----------------------------------|---|---|
| <2                  | 19,3   | 0,0                   | 0,0  | 0,0                               | 0,5   | 0,0   |
| 2 – 3               | 23,3   | 1,0                   | 2,4  | 0,0                               | 0,0   | 0,0   |
| 4 – 5               | 34,2   | 0,0                   | 1,8  | 0,0                               | 0,3   | 0,3   |
| 6 – 7               | 35,2   | 1,4                   | 5,8  | 0,3                               | 0,0   | 0,0   |
| 8 – 9               | 37,3   | 1,5                   | 5,1  | 0,3                               | 0,6   | 0,0   |
| 10 – 11             | 52,1   | 2,6                   | 7,1  | 0,3                               | 1,6   | 1,0   |
| 12 – 13             | 52,6   | 2,5                   | 8,9  | 0,6                               | 0,6   | 1,5   |
| 14 – 15             | 52,9   | 2,0                   | 13,0   | 0,7                               | 0,3   | 0,7   |
| 16 – 17             | 53,5   | 3,5                   | 19,0   | 1,0                               | 2,5   | 2,5   |
| 18 – 19             | 63,9   | 2,0                   | 17,7   | 1,0                               | 2,3   | 1,6   |
| 20 – 24             | 62,9   | 4,6                   | 30,0   | 2,5                               | 5,4   | 4,5   |
| 25 – 29             | 60,6   | 6,1                   | 41,9   | 3,1                               | 6,9   | 5,8   |
| 30 – 34             | 59,8   | 5,8                   | 50,0   | 2,8                               | 6,9   | 6,0   |
| 35 – 39             | 58,5   | 6,3                   | 58,1   | 3,5                               | 7,6   | 5,2   |
| 40 – 44             | 46,9   | 2,6                   | 65,3   | 1,6                               | 4,4   | 7,0   |
| 45 – 49             | 51,9   | 6,9                   | 66,5   | 3,9                               | 6,4   | 3,0   |
| ≥ 50                | 44,8   | 4,0                   | 63,9   | 2,0                               | 7,7   | 4,7   |
| <b>Gesamt</b>       | 50,5   | 3,6                   | 30,8   | 1,7                               | 3,9   | 3,2   |
| <b>&lt;18 Jahre</b> | 40,8   | 1,7                   | 7,2  | 0,4                               | 0,7   | 0,7   |
| <b>≥ 18 Jahre</b>   | 57,4   | 5,0                   | 47,5   | 2,6                               | 6,2   | 5,0   |

Tabelle 24: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2023

## Lungeninfektionen

### 7d. Atypische Mykobakterien

In die Analyse eingeschlossen wurden alle Patienten ohne Transplantation und mindestens einer Untersuchung auf Mykobakterien in Jahr 2023 (n=1.511).

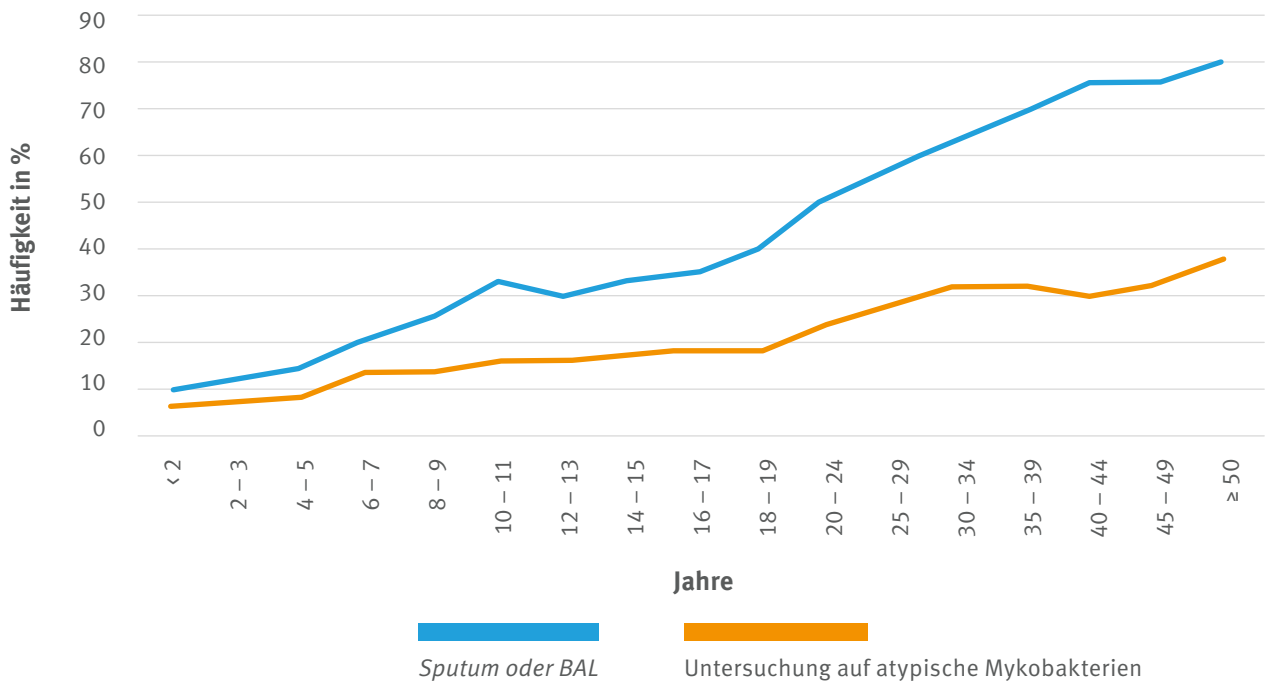


Abb. 26: Häufigkeiten der Patienten mit Sputum oder BAL und der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2023

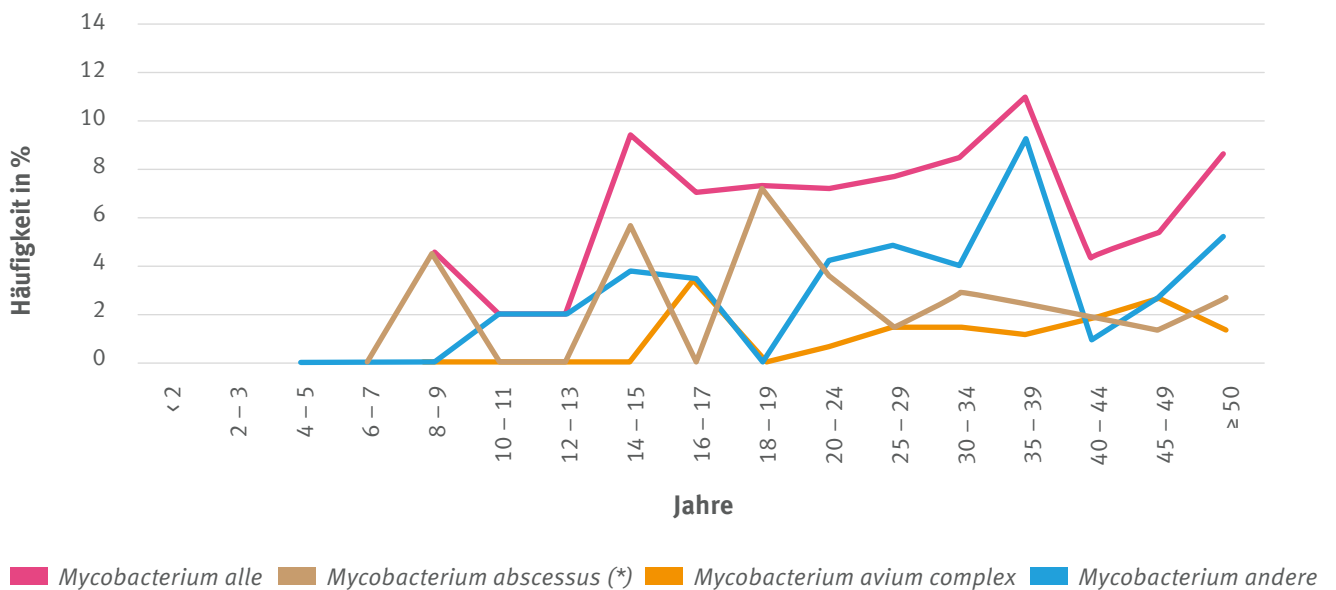


Abb. 27: Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2023

(\*) 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 <sup>1</sup> | Sputum oder BAL Häufigkeiten in % <sup>1</sup> | Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt Anzahl Patienten <sup>2</sup> | Untersuchung auf atypische Mykobakterien durchgeführt Häufigkeit in % <sup>2</sup> | Mycobacterium abscessus (*) Anzahl Patienten <sup>3</sup> | Mycobacterium abscessus (*) Häufigkeiten in % <sup>3</sup> | Mycobacterium avium complex Anzahl Patienten <sup>3</sup> | Mycobacterium avium complex Häufigkeiten in % <sup>3</sup> | Mycobacterium andere Anzahl Patienten <sup>3</sup> | Mycobacterium andere Häufigkeiten in % <sup>3</sup> | Mycobacterium alle Anzahl Patienten <sup>3</sup> | Mycobacterium alle Häufigkeiten in % <sup>3</sup> |
|---------------------|--|--|---|--|---|--|---|--|--|---|--|---|
| <2                  | 20   | 9,4  | 14  | 70,0   | 0   | 0,0  | 0   | 0,0  | 0  | 0,0   | 0  | 0,0   |
| 2 – 3               | 34   | 11,5   | 22  | 64,7   | 1   | 4,6  | 0   | 0,0  | 0  | 0,0   | 1  | 4,6   |
| 4 – 5               | 47   | 14,3   | 27  | 57,5   | 0   | 0,0  | 0   | 0,0  | 0  | 0,0   | 0  | 0,0   |
| 6 – 7               | 72   | 20,8   | 48  | 66,7   | 0   | 0,0  | 0   | 0,0  | 0  | 0,0   | 0  | 0,0   |
| 8 – 9               | 86   | 25,7   | 44  | 51,2   | 2   | 4,6  | 0   | 0,0  | 0  | 0,0   | 2  | 4,6   |
| 10 – 11             | 103  | 33,1   | 50  | 48,5   | 0   | 0,0  | 0   | 0,0  | 1  | 2,0   | 1  | 2,0   |
| 12 – 13             | 95   | 29,2   | 51  | 53,7   | 0   | 0,0  | 0   | 0,0  | 1  | 2,0   | 1  | 2,0   |
| 14 – 15             | 105  | 34,1   | 53  | 50,5   | 3   | 5,7  | 0   | 0,0  | 2  | 3,8   | 5  | 9,4   |
| 16 – 17             | 111  | 35,1   | 57  | 51,4   | 0   | 0,0  | 2   | 3,5  | 2  | 3,5   | 4  | 7,0   |
| 18 – 19             | 122  | 40,0   | 55  | 45,1   | 4   | 7,3  | 0   | 0,0  | 0  | 0,0   | 4  | 7,3   |
| 20 – 24             | 351  | 50,8   | 167   | 47,6   | 6   | 3,6  | 1   | 0,6  | 7  | 4,2   | 12   | 7,2   |
| 25 – 29             | 424  | 57,1   | 208   | 49,1   | 3   | 1,4  | 3   | 1,4  | 10   | 4,8   | 16   | 7,7   |
| 30 – 34             | 402  | 63,3   | 201   | 50,0   | 6   | 3,0  | 3   | 1,5  | 8  | 4,0   | 17   | 8,5   |
| 35 – 39             | 376  | 69,1   | 173   | 46,0   | 4   | 2,3  | 2   | 1,2  | 16   | 9,3   | 19   | 11,0  |
| 40 – 44             | 293  | 75,5   | 115   | 39,3   | 2   | 1,7  | 2   | 1,7  | 1  | 0,9   | 5  | 4,4   |
| 45 – 49             | 176  | 75,5   | 75  | 42,6   | 1   | 1,3  | 2   | 2,7  | 2  | 2,7   | 4  | 5,3   |
| ≥ 50                | 321  | 79,9   | 151   | 47,0   | 4   | 2,7  | 2   | 1,3  | 8  | 5,3   | 13   | 8,6   |
| <b>Gesamt</b>       | <b>3.138</b>   | <b>46,7</b>                                    | <b>1.511</b>  | <b>48,2</b>  | <b>36</b>   | <b>2,4</b>   | <b>17</b>   | <b>1,1</b>   | <b>58</b>  | <b>3,8</b>  | <b>104</b>                                       | <b>6,9</b>  |
| <b>&lt;18 Jahre</b> | <b>673</b>   | <b>24,2</b>                                    | <b>366</b>  | <b>54,4</b>  | <b>6</b>  | <b>1,6</b>   | <b>2</b>  | <b>0,6</b>   | <b>6</b>   | <b>1,6</b>  | <b>14</b>  | <b>3,8</b>  |
| <b>≥ 18 Jahre</b>   | <b>2.465</b>   | <b>62,6</b>                                    | <b>1.145</b>  | <b>46,5</b>  | <b>30</b>   | <b>2,6</b>   | <b>15</b>   | <b>1,3</b>   | <b>52</b>  | <b>4,5</b>  | <b>90</b>  | <b>7,9</b>  |

Tabelle 25: Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %) 2023

<sup>1</sup> Sputum oder BAL: Bezogen auf alle Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung.

<sup>2</sup> Untersuchung auf atypische Mykobakterien: Bezogen auf Patienten mit Sputum/BAL

<sup>3</sup> 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

## Komplikationen erweitert

Für die Analyse der Komplikationen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach Komplikationen beantwortet haben. Es standen 6.829 Datensätze zur Verfügung. Für insgesamt 8 Patienten (0,1 %) wurde die Frage nach Komplikationen nicht beantwortet.

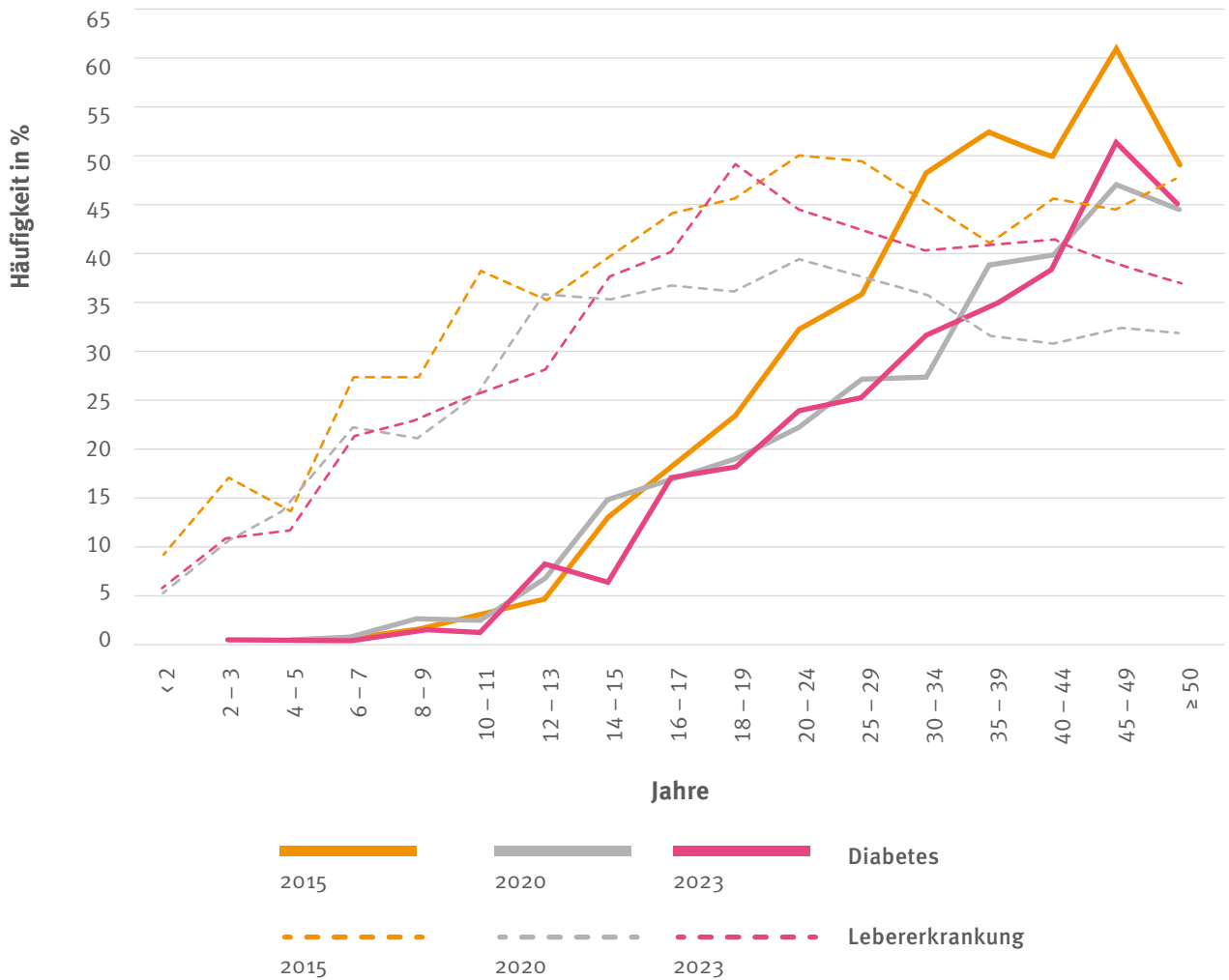


Abb. 28: Entwicklung der Diabetes Nachweise und Lebererkrankungen bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2023



# Komplikationen erweitert

## 8a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

| Komplikationen  | 0 – 5 Jahre | 6 – 11 Jahre | 12 – 17 Jahre | Gesamt |
|---|-------------|--------------|---------------|--------|
| <b>Pulmonale Komplikationen</b>                         |             |              |               |        |
| <b>Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)</b> | 0,1         | 0,4          | 2,3           | 1,0    |
| <b>Hämoptyse</b>  | 0,0         | 0,0          | 0,2           | 0,1    |
| davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24h) | –           | –            | 0,0           | 0,0    |
| <b>Pneumothorax</b>                                     | 0,0         | 0,1          | 0,0           | 0,0    |
| davon drainagepflichtig                                 | –           | 0,0          | –             | 0,0    |
| <b>Respiratorische Insuffizienz</b>                     | 0,6         | 0,6          | 1,2           | 0,8    |
| davon Respiratorische Partialinsuffizienz               | 100,0       | 100,0        | 81,8          | 90,9   |
| davon Respiratorische Totalinsuffizienz                 | 0,0         | 0,0          | 9,1           | 4,6    |
| <b>Gastrointestinale Komplikationen</b>                 |             |              |               |        |
| <b>Exokrine Pankreasinsuffizienz</b>                    | 89,3        | 91,9         | 90,8          | 90,7   |
| <b>Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)</b> | 1,8         | 2,1          | 2,6           | 2,2    |
| <b>Lebererkrankung</b>                                  | 9,8         | 23,2         | 35,1          | 23,2   |
| davon Leberzirrhose                                     | 0,0         | 5,2          | 16,8          | 10,5   |
| davon Zirrhose mit portaler Hypertension                | 0,0         | 2,6          | 6,6           | 4,3    |
| davon Zirrhose ohne portale Hypertension                | 0,0         | 2,6          | 8,1           | 5,1    |
| <b>Gastroösophagealer Reflux</b>                        | 1,2         | 1,2          | 3,2           | 1,9    |
| <b>Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen</b>        |             |              |               |        |
| <b>Diabetes mellitus</b>                                | 0,2         | 1,0          | 10,5          | 4,0    |
| davon Typ 3   | 50,0        | 60,0         | 95,0          | 91,1   |
| davon Nicht-Typ 3                                       | 50,0        | 40,0         | 5,0           | 8,9    |
| <b>Knochenerkrankung</b>                                |             |              |               |        |
| Osteopenie  | 0,1         | 0,2          | 0,8           | 0,4    |
| Osteoporose   | 0,0         | 0,0          | 0,0           | 0,0    |
| Arthritis/Arthropathie                                  | 0,0         | 0,3          | 1,0           | 0,4    |
| <b>Pansinusitis/Polypen</b>                             | 2,5         | 11,3         | 18,5          | 11,1   |
| <b>Schwerhörigkeit</b>                                  | 0,4         | 0,8          | 1,3           | 0,8    |
| <b>Niereninsuffizienz</b>                               | 0,1         | 0,1          | 0,1           | 0,1    |
| <b>Depression</b>                                       | 0,0         | 0,0          | 2,0           | 0,7    |
| <b>Maligne Erkrankung</b>                               | 0,2         | 0,0          | 0,3           | 0,2    |
| <b>Salzverlustsyndrom</b>                               | 1,3         | 0,4          | 0,0           | 0,5    |

Tabelle 26: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2023

## Komplikationen erweitert

### 8b. Erwachsene ab 18 Jahren

| Komplikationen   | 18 – 29 Jahre | 30 – 39 Jahre | ≥ 40 Jahre | Gesamt |
|--|---------------|---------------|------------|--------|
| <b>Pulmonale Komplikationen</b>                          |               |               |            |        |
| <b>Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)</b>  | 3,8           | 3,5           | 2,5        | 3,4    |
| <b>Hämoptyse</b>   | 2,7           | 4,1           | 5,4        | 3,8    |
| davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24 h) | 2,3           | 0,0           | 2,1        | 1,5    |
| <b>Pneumothorax</b>                                      | 0,3           | 0,2           | 0,4        | 0,3    |
| davon drainagepflichtig                                  | 66,7          | 100,0         | 100,0      | 83,3   |
| <b>Respiratorische Insuffizienz</b>                      | 4,6           | 7,2           | 12,1       | 7,3    |
| davon Respiratorische Partialinsuffizienz                | 67,5          | 70,6          | 71,7       | 70,2   |
| davon Respiratorische Totalinsuffizienz                  | 22,5          | 18,8          | 15,0       | 18,2   |
| <b>Gastrointestinale Komplikationen</b>                  |               |               |            |        |
| <b>Exokrine Pankreasinsuffizienz</b>                     | 91,7          | 89,8          | 85,6       | 89,5   |
| <b>Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)</b>  | 3,7           | 3,5           | 2,5        | 3,3    |
| <b>Lebererkrankung</b>                                   | 44,7          | 40,8          | 39,1       | 42,1   |
| davon Leberzirrhose                                      | 19,1          | 15,8          | 13,8       | 16,8   |
| davon Zirrhose mit portaler Hypertension                 | 8,9           | 6,7           | 7,7        | 8,0    |
| davon Zirrhose ohne portale Hypertension                 | 7,1           | 5,7           | 3,1        | 5,7    |
| <b>Gastroösophagealer Reflux</b>                         | 7,3           | 6,5           | 11,5       | 8,2    |
| <b>Andere Komplikationen/Begleiterkrankungen</b>         |               |               |            |        |
| <b>Diabetes mellitus</b>                                 | 23,5          | 32,9          | 43,8       | 31,6   |
| davon Typ 3  | 96,9          | 96,0          | 96,8       | 96,6   |
| davon Nicht-Typ 3  | 3,1           | 4,0           | 3,2        | 3,5    |
| <b>Knochenerkrankung</b>                                 |               |               |            |        |
| Osteopenie   | 10,9          | 19,0          | 25,8       | 17,2   |
| Osteoporose  | 4,2           | 8,8           | 17,3       | 9,0    |
| Arthritis/Arthropathie                                   | 3,5           | 6,3           | 10,9       | 6,3    |
| <b>Pansinusitis/Polypen</b>                              | 28,8          | 33,9          | 34,8       | 31,9   |
| <b>Schwerhörigkeit</b>                                   | 1,6           | 2,5           | 5,5        | 2,9    |
| <b>Niereninsuffizienz</b>                                | 0,7           | 2,1           | 4,7        | 2,2    |
| <b>Depression</b>  | 8,5           | 7,4           | 8,0        | 8,0    |
| <b>Maligne Erkrankung</b>                                | 0,2           | 0,6           | 4,2        | 1,4    |
| <b>Salzverlustsyndrom</b>                                | 0,2           | 0,3           | 0,1        | 0,2    |

Tabelle 27: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2023

# 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  | 66,0          | 72,7   | 77,9    | 74,1    | 70,2    | 67,7 | 71,7   | 72,5 | 71,1 |
| 1  | 16,1          | 15,4   | 13,4    | 16,4    | 18,0    | 18,5 | 16,5   | 14,9 | 17,5 |
| 2  | 10,0          | 5,5    | 5,4     | 5,4     | 7,1     | 7,9  | 6,7    | 6,8  | 6,6  |
| 3  | 4,1           | 3,2    | 1,8     | 2,1     | 2,9     | 3,2  | 2,8    | 3,0  | 2,6  |
| 4  | 1,9           | 1,1    | 0,6     | 1,2     | 1,0     | 1,1  | 1,1    | 1,2  | 1,1  |
| 5+   | 1,8           | 1,7    | 0,8     | 0,8     | 0,5     | 0,7  | 1,0    | 1,4  | 0,7  |
| unbekannt  | 0,1           | 0,3    | 0,1     | 0,1     | 0,3     | 0,9  | 0,3    | 0,2  | 0,4  |

Tabelle 28: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2023

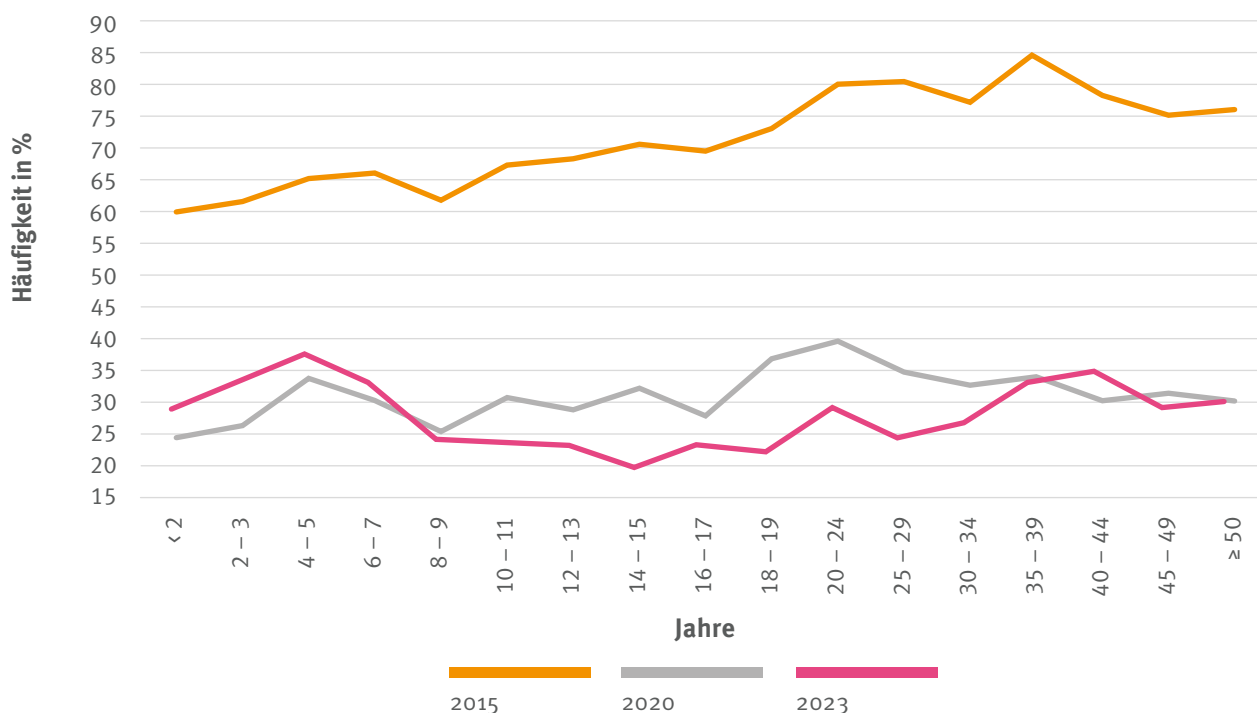


Abb. 29: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2023

| Be-<br>richts-<br>jahr | 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                   | 59,7            | 61,5  | 65,5  | 66,1  | 62,0  | 67,2    | 68,3    | 70,5    | 69,5    | 73,1    | 80,1    | 80,5    | 77,3    | 84,6    | 78,3    | 75,1    | 76,3 |
| 2020                   | 24,2            | 26,2  | 34,0  | 30,2  | 25,5  | 30,8    | 28,9    | 32,6    | 27,9    | 36,9    | 39,7    | 34,8    | 32,8    | 33,9    | 30,2    | 31,2    | 30,0 |
| 2023                   | 28,7            | 33,4  | 37,7  | 32,6  | 24,1  | 23,8    | 22,9    | 19,7    | 23,3    | 22,5    | 28,9    | 24,3    | 26,8    | 32,7    | 34,4    | 29,2    | 29,9 |

Tabelle 29: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2023

# 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 2.784 Patienten unter 18 Jahren und 4.044 Patienten ab 18 Jahren in die Analysen ein. Für 10 Patienten (0,2 %) wurde die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie nicht beantwortet.

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

| Basistherapie   | 0 – 5 Jahre | 6 – 11 Jahre | 12 – 17 Jahre | Gesamt |
|---|-------------|--------------|---------------|--------|
| <b>DNase</b>  | 15,7        | 39,5         | 50,5          | 36,1   |
| <b>Mannitol</b>   | 0,0         | 0,0          | 0,4           | 0,1    |
| <b>Hypertone Kochsalzlösung (≥ 3 %)</b>   | 90,6        | 96,8         | 91,5          | 93,1   |
| davon 3 – 5,7 %   | 22,3        | 21,5         | 17,8          | 20,5   |
| davon ≥ 5,8 %   | 77,7        | 78,5         | 82,2          | 79,5   |
| <b>Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥ 3 %)</b> | 90,7        | 97,6         | 93,6          | 94,2   |
| <b>β2-Sympathikomimetika</b>  |             |              |               |        |
| Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)   | 61,6        | 69,8         | 66,2          | 66,1   |
| Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)   | 4,9         | 11,3         | 20,4          | 12,5   |
| <b>Anticholinergika</b>   | 5,3         | 9,4          | 13,2          | 9,4    |
| <b>Anti-Staphylokokkentherapie</b>  | 7,3         | 6,3          | 7,6           | 7,1    |
| <b>Steroide</b>   |             |              |               |        |
| Nasale  | 10,8        | 20,2         | 21,7          | 17,9   |
| Inhalative  | 8,9         | 13,6         | 21,6          | 14,9   |
| Orale   | 0,7         | 0,7          | 1,5           | 1,0    |
| <b>Vitamine</b>   |             |              |               |        |
| Vitamin A   | 79,5        | 82,9         | 80,7          | 81,1   |
| Vitamin D   | 96,7        | 96,2         | 95,7          | 96,2   |
| Vitamin E   | 68,0        | 73,2         | 76,7          | 72,8   |
| Vitamin K   | 75,0        | 77,0         | 73,6          | 75,2   |
| <b>Hormonelle Verhütung bei Frauen<sup>1</sup></b>  | –           | –            | 7,7           | 23,4   |

**Tabelle 30:** Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2023

<sup>1</sup> Erhebung ab 14 Jahren

# Therapien

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

In der Grafik zu den Indikations- und Kombinationstherapien wurden alle Minderjährigen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (2.784 Patienten). 148 Patienten (5,3 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

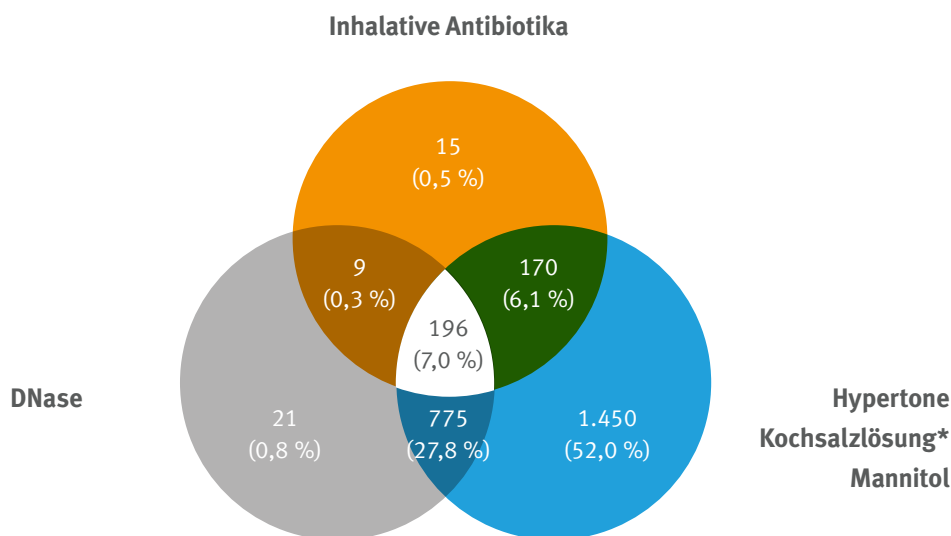


Abb. 30: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2023  
\*Hypertone Kochsalzlösung  $\geq 3$  %

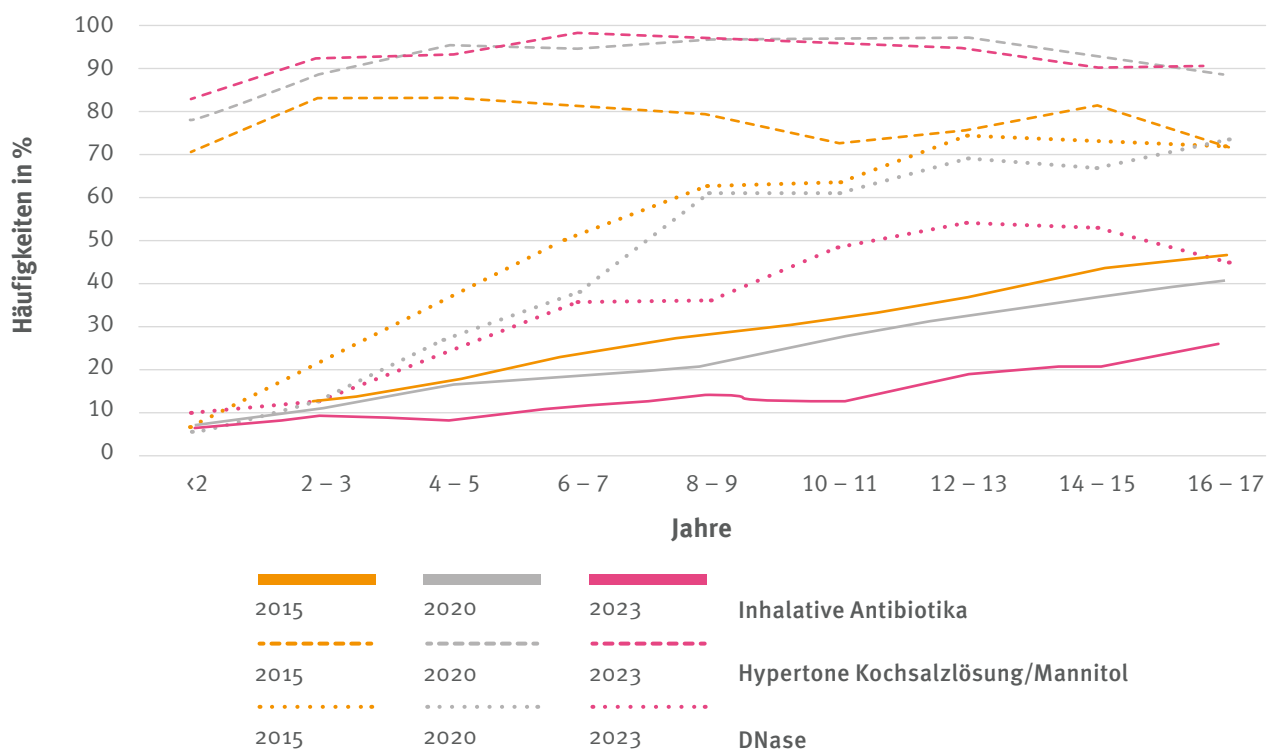


Abb. 31: Entwicklung der Basistherapie bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2023

# Therapien

## 9a. Basistherapie

### 9a.iii Erwachsene ab 18 Jahren

| Basistherapie   | 18 – 29 Jahre | 30 – 39 Jahre | ≥ 40 Jahre | Gesamt |
|---|---------------|---------------|------------|--------|
| <b>DNase</b>  | 47,8          | 40,0          | 36,6       | 42,5   |
| <b>Mannitol</b>   | 2,3           | 4,8           | 4,4        | 3,6    |
| <b>Hypertone Kochsalzlösung (≥ 3 %)</b>   | 79,0          | 68,8          | 65,3       | 72,4   |
| davon 3 – 5,7 %   | 20,9          | 23,0          | 26,1       | 22,7   |
| davon ≥ 5,8 %   | 79,1          | 77,0          | 74,0       | 77,3   |
| <b>Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥ 3 %)</b> | 86,3          | 79,4          | 77,1       | 81,8   |
| <b>β2-Sympathikomimetika</b>  |               |               |            |        |
| Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)   | 61,1          | 55,3          | 61,8       | 59,5   |
| Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)   | 35,6          | 57,0          | 66,5       | 50,2   |
| <b>Anticholinergika</b>   | 28,1          | 46,4          | 61,4       | 42,3   |
| <b>Anti-Staphylokokkentherapie</b>  | 6,4           | 4,5           | 2,6        | 4,8    |
| <b>Steroide</b>   |               |               |            |        |
| Nasale  | 22,1          | 23,4          | 20,5       | 22,1   |
| Inhalative  | 28,5          | 44,9          | 52,9       | 39,8   |
| Orale   | 3,3           | 4,3           | 8,6        | 5,0    |
| <b>Vitamine</b>   |               |               |            |        |
| Vitamin A   | 75,6          | 67,1          | 60,6       | 69,1   |
| Vitamin D   | 94,6          | 93,2          | 92,7       | 93,7   |
| Vitamin E   | 74,7          | 65,7          | 59,9       | 68,1   |
| Vitamin K   | 71,7          | 64,0          | 59,4       | 66,1   |
| <b>Hormonelle Verhütung bei Frauen</b>  | 31,5          | 21,2          | 11,1       | 20,9   |

Tabelle 31: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2023

# Therapien

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

In der Grafik zu den Indikations- und Kombinationstherapien wurden alle Erwachsenen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (4.044 Patienten). 478 Patienten (12,0 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

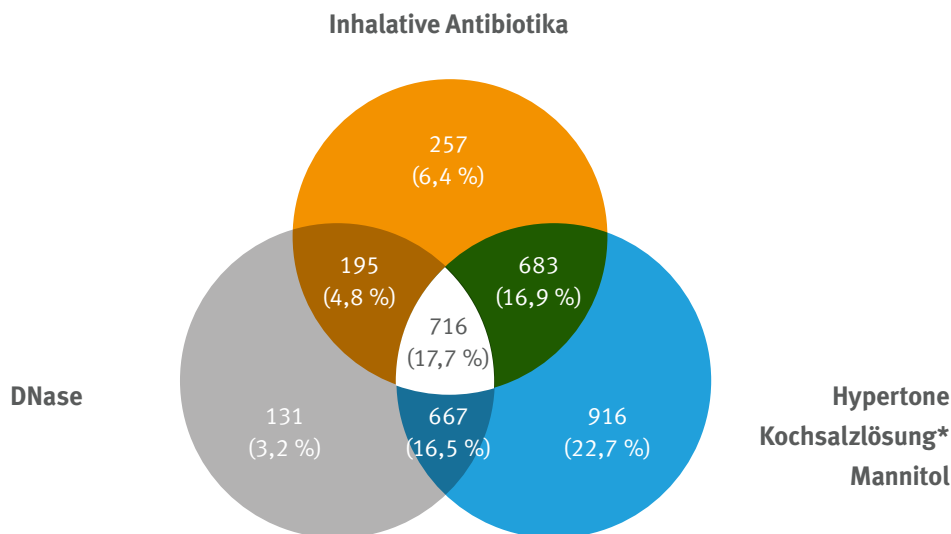


Abb. 32: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2023  
\*Hypertone Kochsalzlösung  $\geq 3$  %

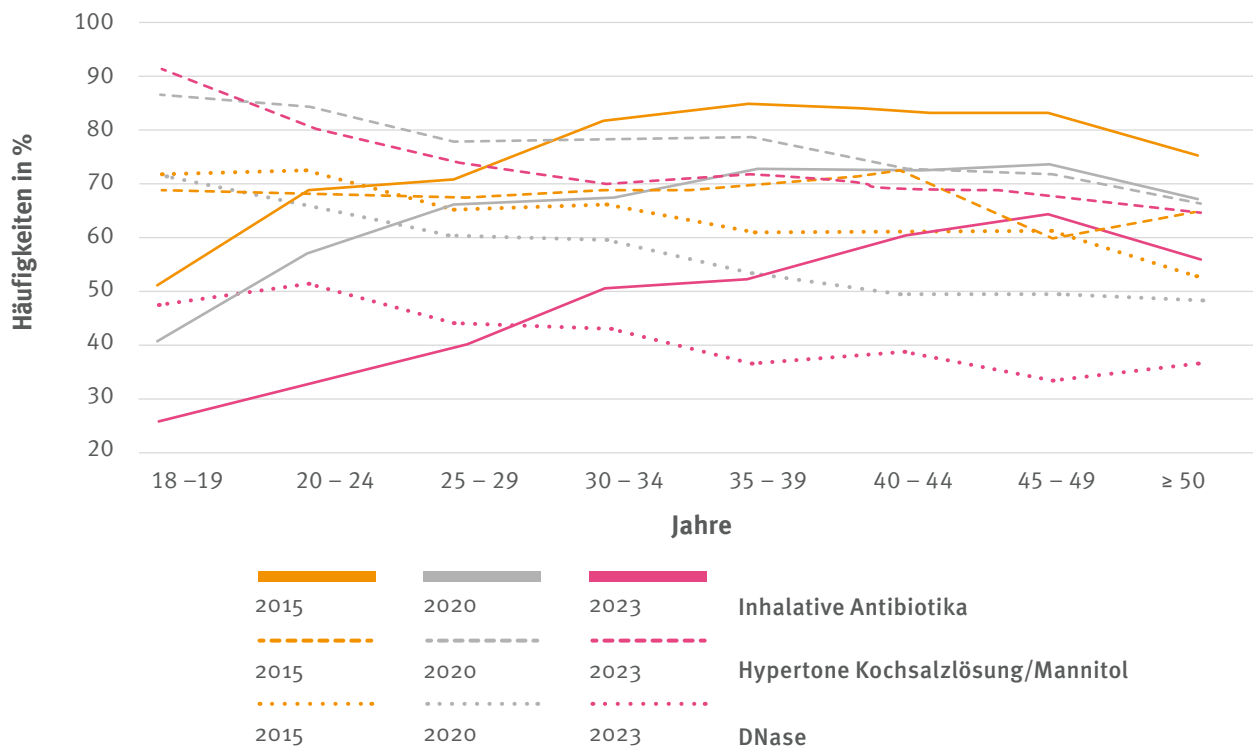


Abb. 33: Entwicklung der Basistherapie bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2023

# Therapien

## 9b. Indikationstherapie

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

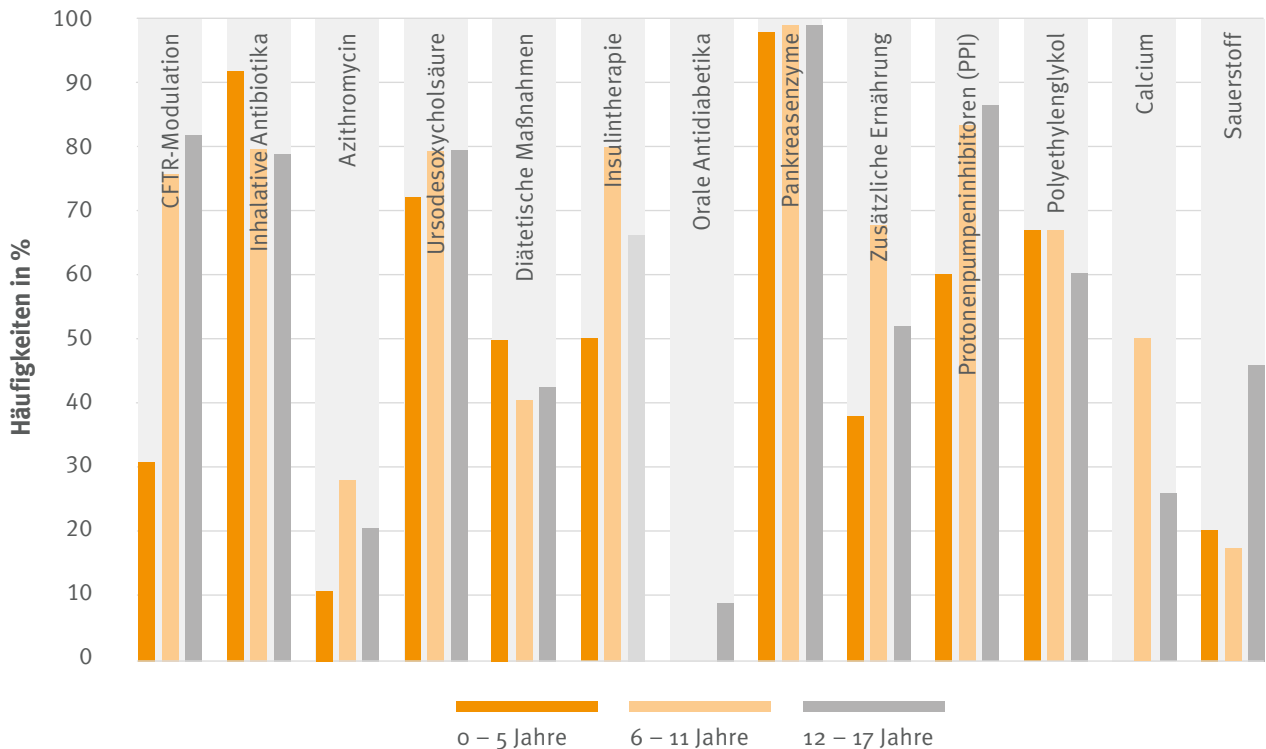


Abb. 34: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2023

### Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2023

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

- Ivacaftor ist seit 2018 ab einem Alter von 1 Jahr und seit 2020 ab 4 Monate 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 ab 18 Jahren zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab 4 Monaten.
- Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab 6 Jahren, seit 2019 ab einem Alter von 2 Jahren und seit Juli 2023 ab 1 Jahr zugelassen.
- Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab 12 Jahren 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.
- Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab 12 Jahren für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen, seit 2021 für alle Patienten ab 12 Jahren, seit 2022 ab 6 Jahren und seit November 2023 ab 2 Jahren 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 |
|--|-------------|--------------|---------------|--------|
| <b>CFTR-Modulation</b>   | 30,4        | 75,6         | 81,6          | 64,0   |
| davon Ivacaftor <sup>1</sup>   | 2,5         | 2,3          | 3,1           | 2,6    |
| davon Lumacaftor/Ivacaftor <sup>2</sup>  | 24,4        | 8,9          | 1,6           | 11,1   |
| davon Tezacaftor/Ivacaftor <sup>3</sup>  | 0,0         | 0,5          | 0,8           | 0,5    |
| davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor <sup>4</sup>                            | 6,0         | 73,8         | 80,3          | 59,0   |
| <b>Inhalative Antibiotika</b><br><i>bei chronischer Pseudomonasinfection</i>   | 92,3        | 79,7         | 79,1          | 80,1   |
| davon Inh. Tobramycin  | 33,3        | 45,8         | 45,3          | 44,7   |
| davon Inh. Colistin  | 75,0        | 55,9         | 54,3          | 56,0   |
| davon Inh. Aztreonam   | 0,0         | 5,1          | 10,2          | 8,1    |
| davon DPI-Tobramycin   | 0,0         | 0,0          | 4,7           | 3,0    |
| davon DPI-Colistin   | 0,0         | 5,1          | 10,2          | 8,1    |
| davon Levofloxacin   | 0,0         | 3,4          | 0,0           | 1,0    |
| davon Feuchtinh. Gentamicin  | 0,0         | 0,0          | 0,0           | 0,0    |
| davon Andere   | 0,0         | 3,4          | 1,6           | 2,0    |
| <b>Azithromycin</b> <i>bei chronischer Pseudomonasinfection</i>                | 9,1         | 27,1         | 19,5          | 21,2   |
| <b>Ursodesoxycholsäure</b> <i>bei Lebererkrankung</i>                          | 72,0        | 79,1         | 79,3          | 78,3   |
| <b>Diätetische Maßnahmen</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>                      | 50,0        | 40,0         | 42,0          | 42,0   |
| <b>Insulintherapie</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>                            | 50,0        | 80,0         | 66,0          | 67,0   |
| <b>Orale Antidiabetika</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>                        | 0,0         | 0,0          | 8,0           | 7,1    |
| <b>Pankreasenzyme</b> <i>bei exokriner Pankreasinsuffizienz</i>                | 98,1        | 99,1         | 99,1          | 98,8   |
| <b>Zusätzliche Ernährung</b> <i>bei Untergewicht</i>                           | 37,4        | 67,7         | 51,6          | 52,5   |
| Orale Zusatznahrung  | 36,3        | 64,9         | 46,8          | 49,6   |
| PEG  | 0,8         | 2,3          | 4,8           | 2,6    |
| <b>Protonenpumpeninhibitoren (PPI)</b><br><i>bei gastroösophagealem Reflux</i> | 60,0        | 83,3         | 86,7          | 80,8   |
| <b>Polyethylenglykol</b> <i>bei DIOS</i>                                       | 66,7        | 66,7         | 60,0          | 63,9   |
| <b>Calcium</b> <i>bei Osteoporose/Osteopenie</i>                               | 0,0         | 50,0         | 25,0          | 27,3   |
| <b>Sauerstoff</b> <i>bei respiratorischer Insuffizienz</i>                     | 20,0        | 16,7         | 45,5          | 31,8   |

Tabelle 32: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2023

# Therapien

## 9b. Indikationstherapie

### 9b.ii Erwachsene ab 18 Jahren

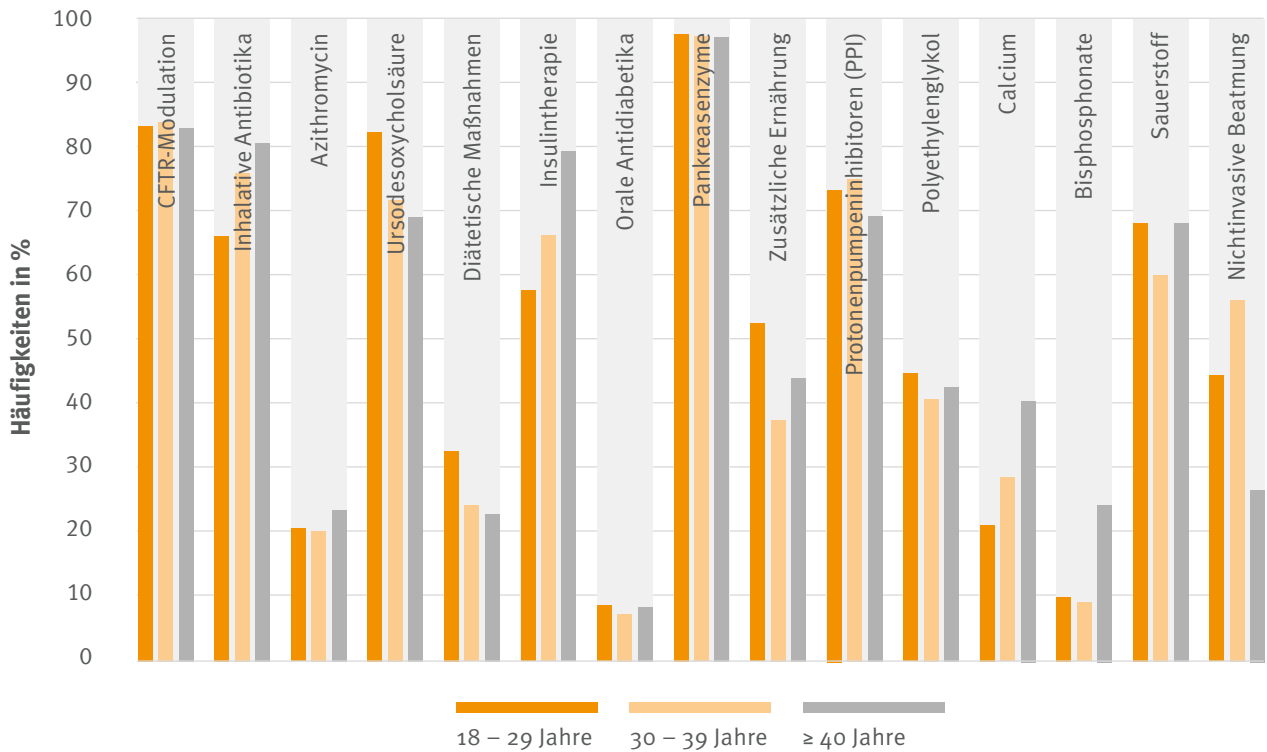


Abb. 35: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2023

### Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2023

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

- Ivacaftor ist seit 2018 ab einem Alter von 1 Jahr und seit 2020 ab 4 Monate 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 ab 18 Jahren zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab 4 Monaten.
- Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab 6 Jahren, seit 2019 ab einem Alter von 2 Jahren und seit Juli 2023 ab 1 Jahr zugelassen.
- Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab 12 Jahren 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.
- Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab 12 Jahren für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen, seit 2021 für alle Patienten ab 12 Jahren, seit 2022 ab 6 Jahren und seit November 2023 ab 2 Jahren 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

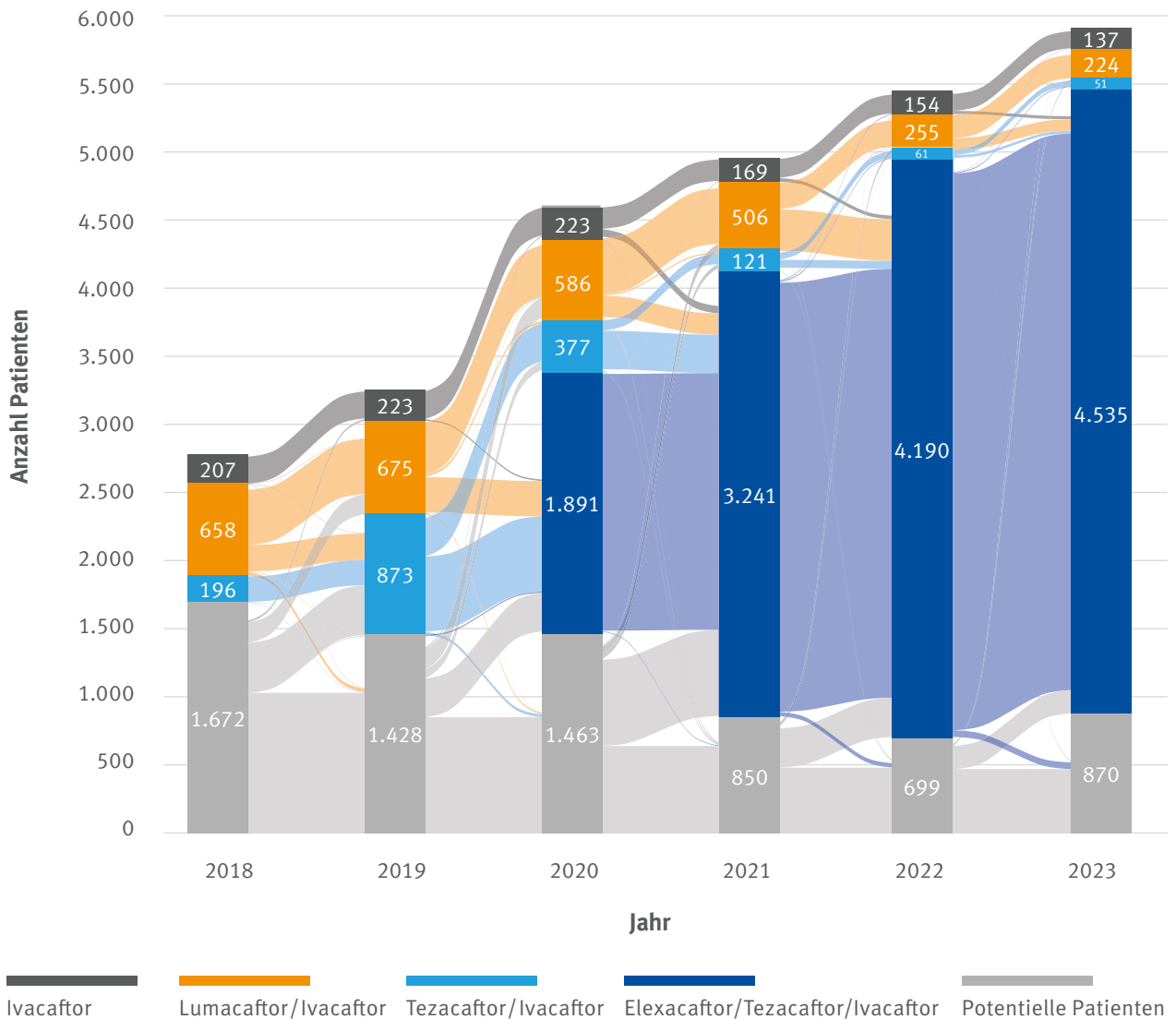
| Indikationstherapie   | 18 – 29 Jahre | 30 – 39 Jahre | ≥ 40 Jahre | Gesamt |
|---|---------------|---------------|------------|--------|
| <b>CFTR-Modulation</b>  | 83,2          | 83,6          | 82,8       | 83,2   |
| davon Ivacaftor <sup>1</sup>                                    | 3,1           | 1,6           | 3,0        | 2,6    |
| davon Lumacaftor/Ivacaftor <sup>2</sup>                         | 0,7           | 0,8           | 0,0        | 0,6    |
| davon Tezacaftor/Ivacaftor <sup>3</sup>                         | 1,6           | 1,2           | 2,9        | 1,8    |
| davon Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor <sup>4</sup>             | 81,9          | 82,3          | 80,8       | 81,7   |
| <b>Inhalative Antibiotika</b>                                   |               |               |            |        |
| <i>bei chronischer Pseudomonasinfection</i>                     | 66,0          | 75,9          | 80,4       | 74,5   |
| davon Inh. Tobramycin   | 22,5          | 22,3          | 17,1       | 20,5   |
| davon Inh. Colistin   | 42,0          | 41,8          | 48,9       | 44,4   |
| davon Inh. Aztreonam  | 15,7          | 26,8          | 31,5       | 25,1   |
| davon DPI-Tobramycin  | 10,6          | 11,1          | 7,3        | 9,6    |
| davon DPI-Colistin  | 11,4          | 13,9          | 11,7       | 12,3   |
| davon Levofloxacin  | 5,7           | 9,4           | 15,4       | 10,4   |
| davon Feuchtinh. Gentamicin                                     | 0,0           | 0,2           | 0,0        | 0,1    |
| davon Andere  | 1,6           | 2,2           | 2,6        | 2,2    |
| <b>Azithromycin</b> <i>bei chronischer Pseudomonasinfection</i> | 20,3          | 20,1          | 23,3       | 21,3   |
| <b>Ursodesoxycholsäure</b> <i>bei Lebererkrankung</i>           | 82,2          | 71,6          | 68,8       | 75,9   |
| <b>Diätetische Maßnahmen</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>       | 32,5          | 24,0          | 22,5       | 26,2   |
| <b>Insulintherapie</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>             | 57,6          | 66,3          | 79,5       | 68,3   |
| <b>Orale Antidiabetika</b> <i>bei Diabetes mellitus</i>         | 8,3           | 7,1           | 8,1        | 7,8    |
| <b>Pankreasenzyme</b>   |               |               |            |        |
| <i>bei exokriner Pankreasinsuffizienz</i>                       | 97,5          | 97,2          | 97,0       | 97,3   |
| <b>Zusätzliche Ernährung</b> <i>bei Untergewicht</i>            | 52,2          | 37,3          | 43,8       | 47,1   |
| Orale Zusatznahrung   | 49,1          | 35,8          | 40,8       | 44,4   |
| PEG   | 3,1           | 1,5           | 4,1        | 2,9    |
| <b>Protonenpumpeninhibitoren (PPI)</b>                          |               |               |            |        |
| <i>bei gastroösophagealem Reflux</i>                            | 73,1          | 74,7          | 68,9       | 71,9   |
| <b>Polyethylenglykol</b> <i>bei DIOS</i>                        | 44,6          | 40,5          | 42,3       | 42,9   |
| <b>Calcium</b> <i>bei Osteoporose/Osteopenie</i>                | 20,4          | 28,2          | 40,1       | 31,4   |
| <b>Bisphosphonate</b> <i>bei Osteoporose</i>                    | 9,3           | 8,6           | 24,0       | 16,5   |
| <b>Sauerstoff</b> <i>bei respiratorischer Insuffizienz</i>      | 67,9          | 59,8          | 68,0       | 65,5   |
| <b>Nichtinvasive Beatmung (NIPPV)</b>                           |               |               |            |        |
| <i>bei respiratorischer Globalinsuffizienz</i>                  | 44,4          | 56,3          | 26,3       | 41,5   |

Tabelle 33: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2023



### 9c. Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2023

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.



**Abb. 36:** Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten, für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2023

# Mortalität

## 10.a Sterbealter

Die Lebenszeit wird durch das mittlere Sterbealter, das mittlere Überleben und die durchschnittliche altersspezifische Lebenserwartung beschrieben. Das aktuelle mittlere Sterbealter wird für das Jahr 2023 berichtet, während sich das mittlere Überleben und die Lebenserwartung auf einen 5 Jahreszeitraum (z. B. 2019 – 2023) beziehen.

### Mittleres Sterbealter

Das mittlere Sterbealter beschreibt für ein festgelegtes Jahr das Alter der Verstorbenen, in dem die Hälfte der Patienten verstorben ist. Im Berichtsjahr 2023 (2022) liegt das mittlere Sterbealter bei 39 (37) Jahren.

Im Berichtsjahr 2023 sind 22 Patienten (11 Mädchen/Frauen und 11 Jungen/Männer) verstorben. Haupttodesursachen stellten kardiopulmonale Erkrankungen (36,4 %), maligne Erkrankungen (13,6 %), Lebererkrankungen/-versagen (9,1 %) und gastrointestinale Erkrankungen (9,1 %) dar. In 31,8 % der Fälle lagen andere oder unbekannte Ursachen vor. Das Alter bei Tod verteilt sich wie folgt:

|                                | Anzahl | Mittelwert | Median | Minimum | Maximum | Perzentil 25 | Perzentil 75 |
|--------------------------------|--------|------------|--------|---------|---------|--------------|--------------|
| Alter bei Tod in vollen Jahren | 22     | 36,9       | 38,5   | 3,0     | 61,0    | 24,0         | 50,0         |

Tabelle 34: Sterbealter 2023

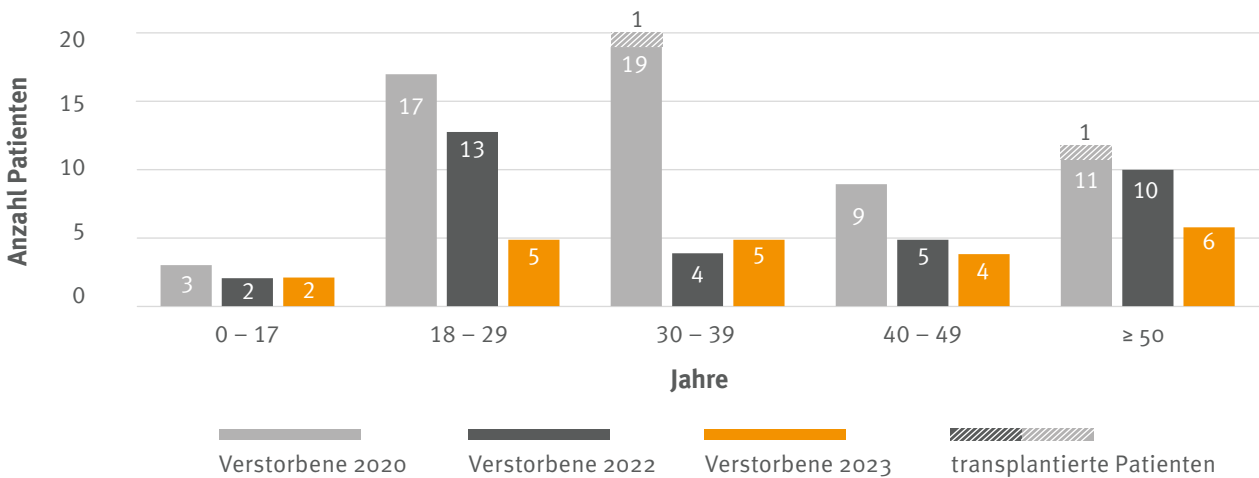


Abb. 37: In den Jahren 2020 – 2023 verstorbene Mukoviszidose-Patienten

| Alter (Jahre) | 2020    |       |        |     | 2022    |       |        |     | 2023    |       |        |     |
|---------------|---------|-------|--------|-----|---------|-------|--------|-----|---------|-------|--------|-----|
|               | Kein TX |       | TX     |     | Kein TX |       | TX     |     | Kein TX |       | TX     |     |
|               | Anzahl  | %     | Anzahl | %   | Anzahl  | %     | Anzahl | %   | Anzahl  | %     | Anzahl | %   |
| 0 – 17        | 3       | 100,0 | 0      | 0,0 | 2       | 100,0 | 0      | 0,0 | 2       | 100,0 | 0      | 0,0 |
| 18 – 29       | 17      | 100,0 | 0      | 0,0 | 13      | 100,0 | 0      | 0,0 | 5       | 100,0 | 0      | 0,0 |
| 30 – 39       | 19      | 95,0  | 1      | 5,0 | 4       | 100,0 | 0      | 0,0 | 5       | 100,0 | 0      | 0,0 |
| 40 – 49       | 9       | 100,0 | 0      | 0,0 | 5       | 100,0 | 0      | 0,0 | 4       | 100,0 | 0      | 0,0 |
| ≥ 50          | 11      | 91,7  | 1      | 8,3 | 10      | 100,0 | 0      | 0,0 | 6       | 100,0 | 0      | 0,0 |
| Gesamt        | 59      | –     | 2      | –   | 34      | –     | 0      | –   | 22      | –     | 0      | –   |

Tabelle 35: Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2023

# Mortalität

(Datenstand: 05.09.2024)

## 10.b. Medianes prognostiziertes Überlebensalter

Die Berechnung des medianen prognostizierten Überlebensalters und auch der unter Punkt 10.c dargestellten medianen prognostizierten Lebenserwartung basiert auf der Anzahl der im Register als lebend / verstorben dokumentierten Menschen mit Mukoviszidose im jeweiligen Jahr und berücksichtigt nicht die möglichen Effekte von CFTR-Modulatortherapien und anderen Fortschritten in der klinischen Versorgung. In den vergangenen Jahren sind die jährlichen Todesfälle stark rückläufig, was sich in einer geringeren Präzision bei der Vorhersage des Überlebensalters und der Lebenserwartung äußert. Dies zeigt sich auch in Form von breiteren Konfidenzintervalle in den Prognosen.

### Medianes prognostiziertes Überlebensalter 2022

Das mediane prognostizierte Überlebensalter beschreibt das erwartete Alter, bis zu dem die Hälfte der zwischen 2018 und 2022 geborenen Patienten leben wird. Um bei der Berechnung des mittleren prognostizierten Überlebensalters 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 2018 – 2022 wurden 8.252 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantierter Patienten) und 297 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 536 (6,5 %). Das mittlere Überleben betrug 58,4 Jahre (Konfidenzintervall: 56,4 bis 63,8).

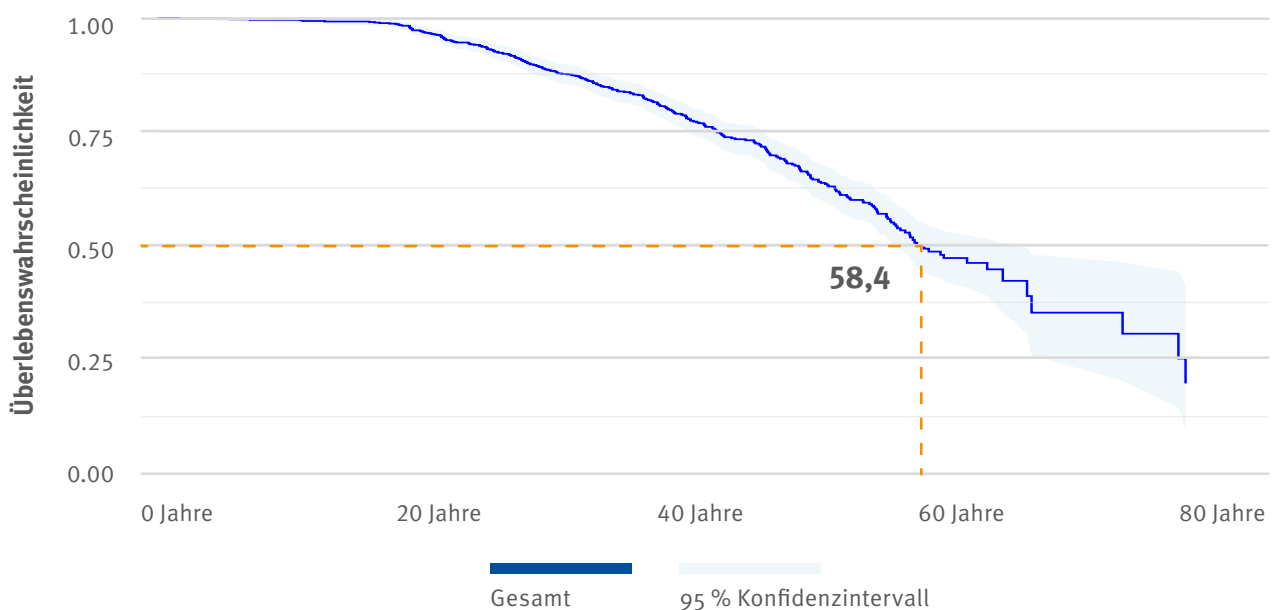


Abb. 38: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2018 – 2022

# Mortalität

## Medianes prognostiziertes Überlebensalter 2023

Das mediane prognostizierte Überlebensalter beschreibt das erwartete Alter, bis zu dem die Hälfte der zwischen 2019 und 2023 geborenen Patienten leben wird. Um bei der Berechnung des mittleren prognostizierten Überlebensalters 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 2019 – 2023 wurden 8.369 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantierte Patienten) und 244 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 570 (6,8 %). Das mittlere Überleben betrug 66,8 Jahre (Konfidenzintervall: 59,3 bis 74,1).

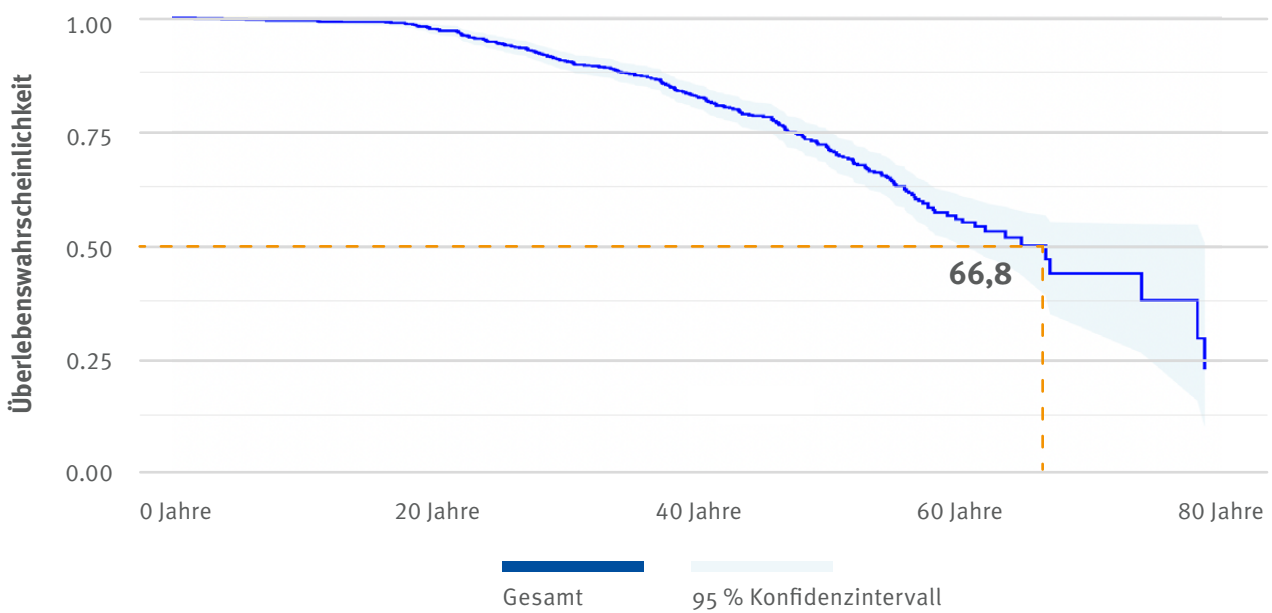


Abb. 39: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2019 – 2023

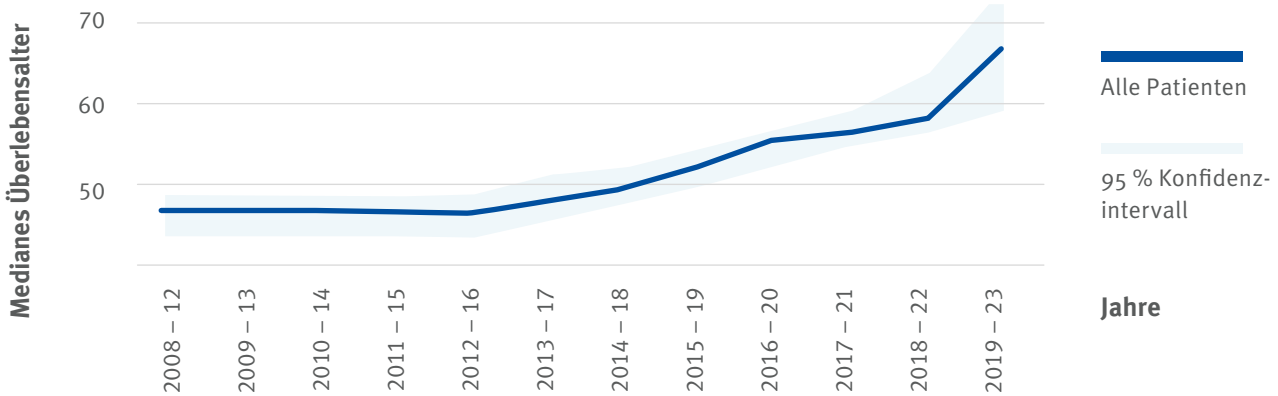


Abb. 40: Medianes prognostiziertes Überlebensalter in den Jahren 2012 – 2023

## Mortalität

### 10.c Lebenserwartung

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. 2023 beträgt die Lebenserwartung eines gesunden männlichen Neugeborenen in Deutschland 78,2 Jahre, die eines weiblichen Neugeborenen 83,0 Jahre (<https://de.statista.com/statistik/daten/studie/1783/umfrage/durchschnittliche-weitere-lebenserwartung-nach-altersgruppen/>). Die Lebenserwartung ist für jedes Lebensalter unterschiedlich und entspricht nicht dem mittleren Überlebensalter.

### Lebenserwartung 2022

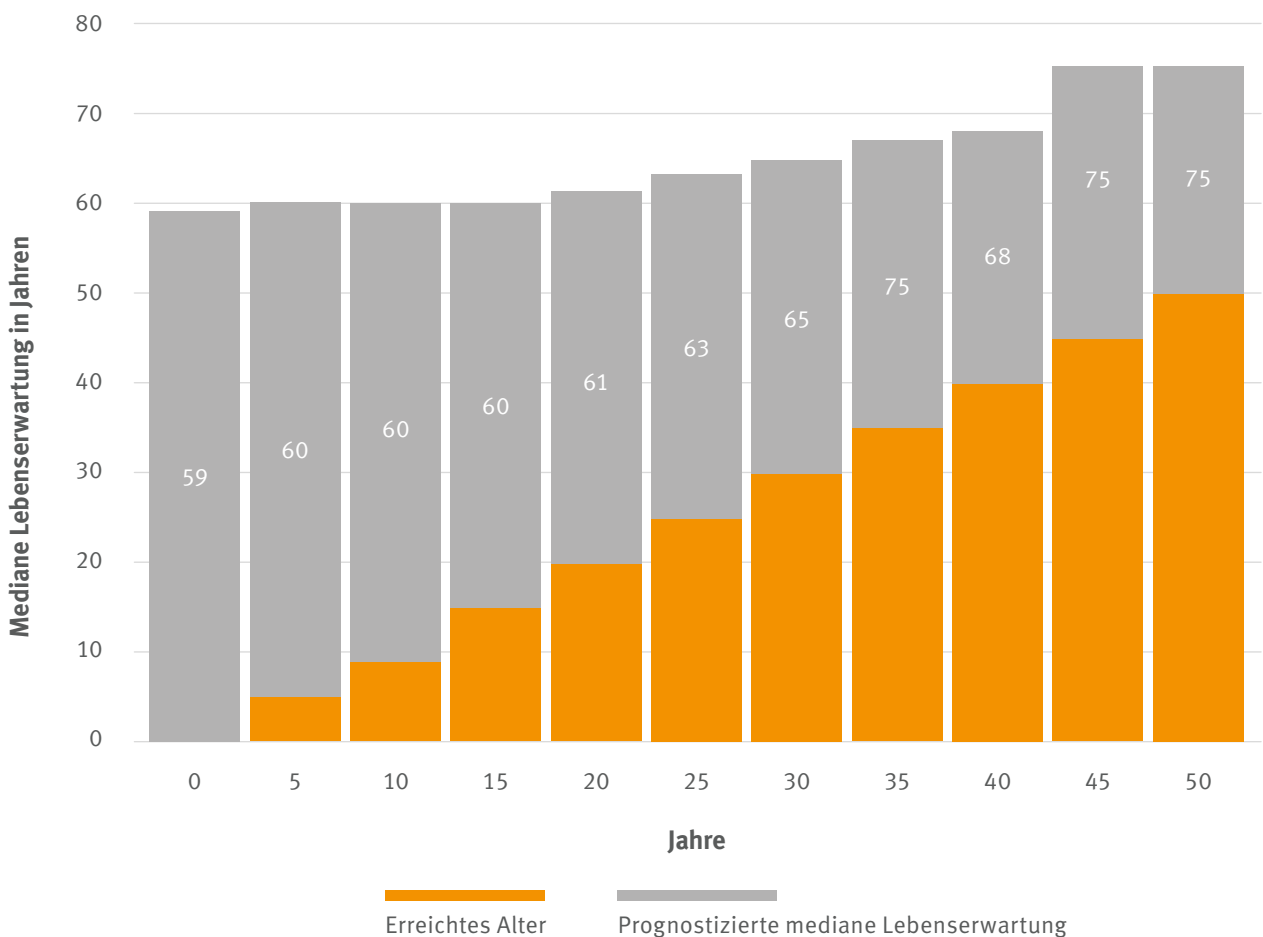


Abb. 41: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukopolysaccharidose-Patienten 2018 – 2022



## Mortalität

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.

### Lebenserwartung 2023

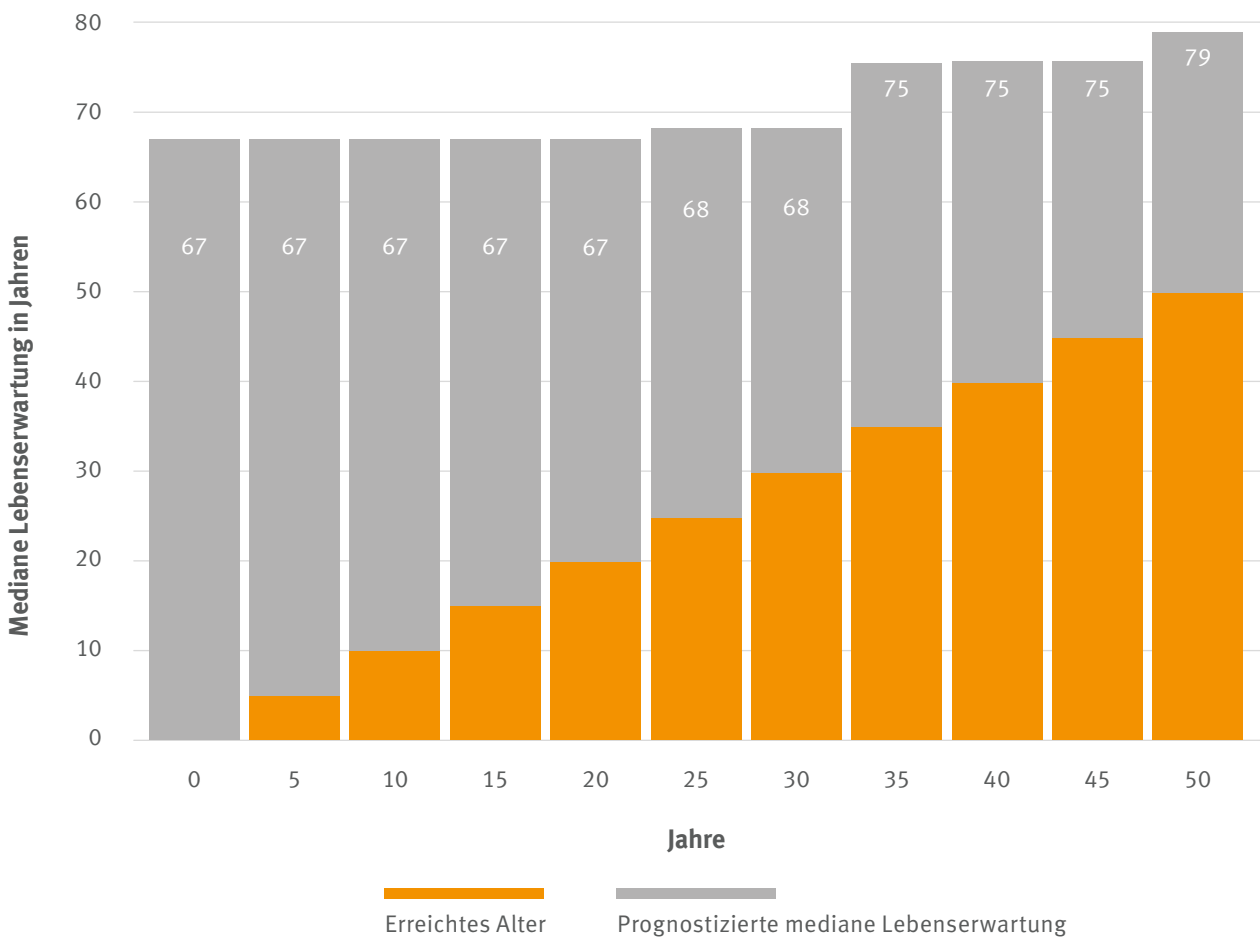


Abb. 42: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2019 – 2023

## Struktur der Versorgung

### 11a. Größe der beteiligten Einrichtungen

Im Berichtsjahr 2023 beteiligten sich 85 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 40 Einrichtungen betreuen weniger als 50 Patienten und 45 Einrichtungen betreuen mehr als 50 Patienten. In diesen Einrichtungen werden über 82 % der im Register dokumentierten Patienten betreut.

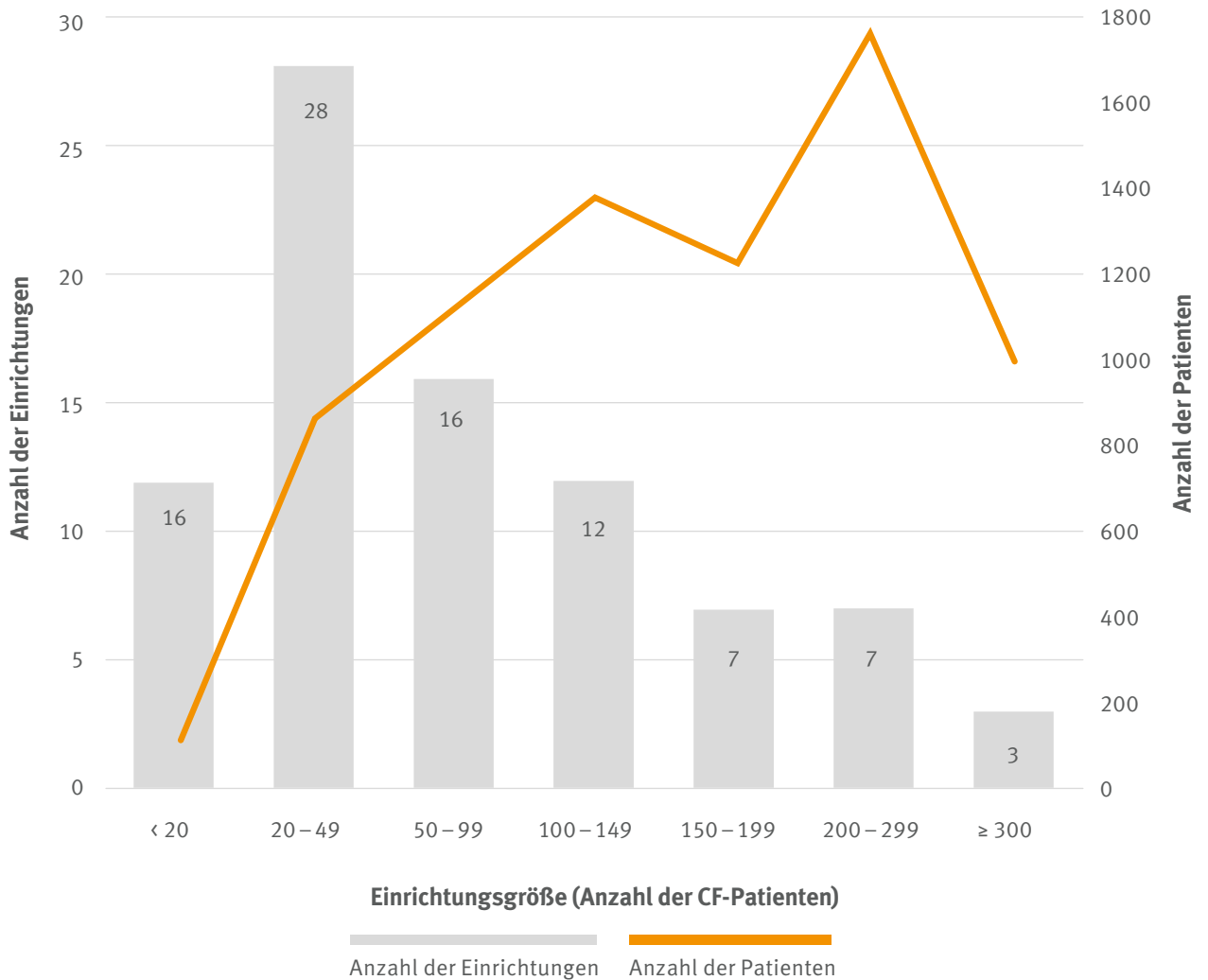


Abb. 43: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2023

# Struktur der Versorgung

## 11b. Ambulanzbetreuung

Berücksichtigt wurden in den folgenden Auswertungen alle Patienten mit Verlaufsdaten in Jahr 2023 (n=7.181).

|   | Alter (Jahre) |        |         |         |         |      | Gesamt |
|---|---------------|--------|---------|---------|---------|------|--------|
|   | 0 – 5         | 6 – 11 | 12 – 17 | 18 – 29 | 30 – 39 | ≥ 40 |        |
| <b>Physiotherapie</b><br><i>in der Ambulanz</i>                             | 74,5          | 72,3   | 68,8    | 50,8    | 51,1    | 54,2 | 59,6   |
| <b>Ernährungstherapie</b><br><i>in der Ambulanz</i>                         | 54,4          | 47,6   | 40,8    | 18,7    | 12,5    | 14,0 | 27,9   |
| <b>Psychosoziale Unterstützung</b><br><i>in der Ambulanz</i>                | 44,2          | 43,2   | 41,3    | 32,4    | 23,9    | 27,0 | 34,0   |
| <b>Angst- u. Depressionsscreening<sup>1</sup></b>                           | –             | –      | 33,6    | 47,7    | 49,5    | 48,4 | 45,8   |
| <b>Bildgebung</b><br>Thorax   | 70,5          | 80,0   | 68,2    | 74,5    | 75,4    | 72,7 | 73,6   |
| <b>Bildgebung</b><br>Abdomen  | 95,1          | 80,0   | 92,4    | 66,7    | 64,4    | 67,8 | 73,2   |
| <b>Bildgebung</b><br>Knochendichtemessung                                   | 0,0           | 0,0    | 7,6     | 8,5     | 16,9    | 16,1 | 10,4   |
| <b>Labor</b>  | 90,9          | 95,2   | 95,2    | 96,9    | 96,5    | 95,9 | 95,5   |
| <b>Reha-Aufenthalt</b>  | 5,1           | 6,8    | 5,9     | 1,9     | 3,1     | 5,7  | 4,3    |
| <b>oGT-Test<sup>2</sup> bei Patienten ohne Diabetes mellitus im Vorjahr</b> | 0,0           | 13,6   | 48,7    | 35,2    | 28,6    | 25,6 | 30,7   |

**Tabelle 36:** Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2023

<sup>1</sup> bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren; <sup>2</sup> bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 6 Jahren

## Struktur der Versorgung

### 11c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

| Alter (Jahre) | Anzahl Mukoviszidose-relevanter Krankenhausaufenthalte pro Patient |             |            |            |            |            |            |
|---------------|--|-------------|------------|------------|------------|------------|------------|
|               | 0  | 1           | 2          | 3          | 4          | 5+         | unbekannt  |
| 0 – 5         | 73,3   | 20,6        | 4,6        | 1,1        | 0,1        | 0,2        | 0,0        |
| 6 – 11        | 81,2   | 15,5        | 2,4        | 0,4        | 0,2        | 0,3        | 0,0        |
| 12 – 17       | 79,5   | 15,8        | 2,8        | 1,1        | 0,5        | 0,2        | 0,1        |
| 18 – 29       | 81,1   | 12,7        | 3,7        | 1,3        | 0,8        | 0,2        | 0,2        |
| 30 – 39       | 83,2   | 12,0        | 3,2        | 1,1        | 0,3        | 0,0        | 0,2        |
| ≥ 40          | 80,6   | 13,8        | 3,3        | 1,0        | 0,4        | 0,3        | 0,5        |
| <b>Gesamt</b> | <b>80,3</b>  | <b>14,5</b> | <b>3,3</b> | <b>1,0</b> | <b>0,4</b> | <b>0,2</b> | <b>0,2</b> |
| < 18          | 78,2   | 17,1        | 3,2        | 0,9        | 0,3        | 0,2        | 0,0        |
| ≥ 18          | 81,6   | 12,8        | 3,4        | 1,2        | 0,5        | 0,2        | 0,3        |

Tabelle 37: Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2023

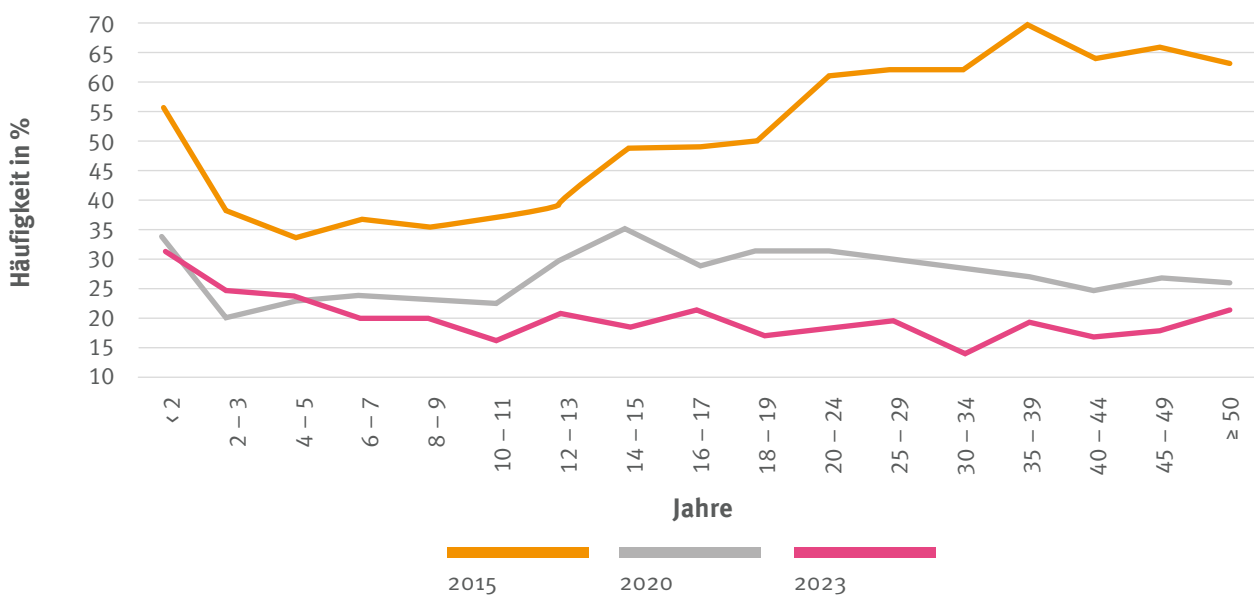


Abb. 44: Entwicklung des Anteils von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2023

| Jahr | 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 | 55,8          | 38,0  | 33,7  | 36,9  | 34,9  | 37,4    | 40,2    | 48,7    | 49,0    | 50,0    | 60,9    | 62,5    | 62,7    | 70,0    | 64,3    | 65,7    | 63,6 |
| 2020 | 34,0          | 20,3  | 23,0  | 23,7  | 23,0  | 22,5    | 30,2    | 34,9    | 29,3    | 31,9    | 31,6    | 29,8    | 28,2    | 26,9    | 24,8    | 26,6    | 26,1 |
| 2023 | 33,3          | 24,7  | 24,0  | 19,6  | 20,2  | 16,4    | 20,7    | 18,8    | 21,7    | 17,1    | 18,5    | 19,5    | 14,1    | 19,5    | 16,8    | 17,7    | 21,5 |

Tabelle 38: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2023

# Struktur der Versorgung

## 11d. Ambulanzbesuche

| Jahr | Ambulanzbesuche im Kalenderjahr |      |      |      |
|------|---------------------------------|------|------|------|
|      | 1                               | 2    | 3    | ≥ 4  |
| 2018 | 7,1                             | 10,7 | 20,7 | 61,5 |
| 2019 | 6,1                             | 11,0 | 23,6 | 59,4 |
| 2020 | 7,7                             | 14,8 | 25,1 | 52,4 |
| 2021 | 6,0                             | 11,6 | 24,9 | 57,5 |
| 2022 | 5,9                             | 13,2 | 30,7 | 50,1 |
| 2023 | 11,3                            | 14,2 | 29,8 | 44,7 |

Tabelle 39: Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche (Häufigkeiten in %) 2018 – 2023



Abb. 45: Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche 2018 – 2023

## Struktur der Versorgung

### 11e. Transplantationen

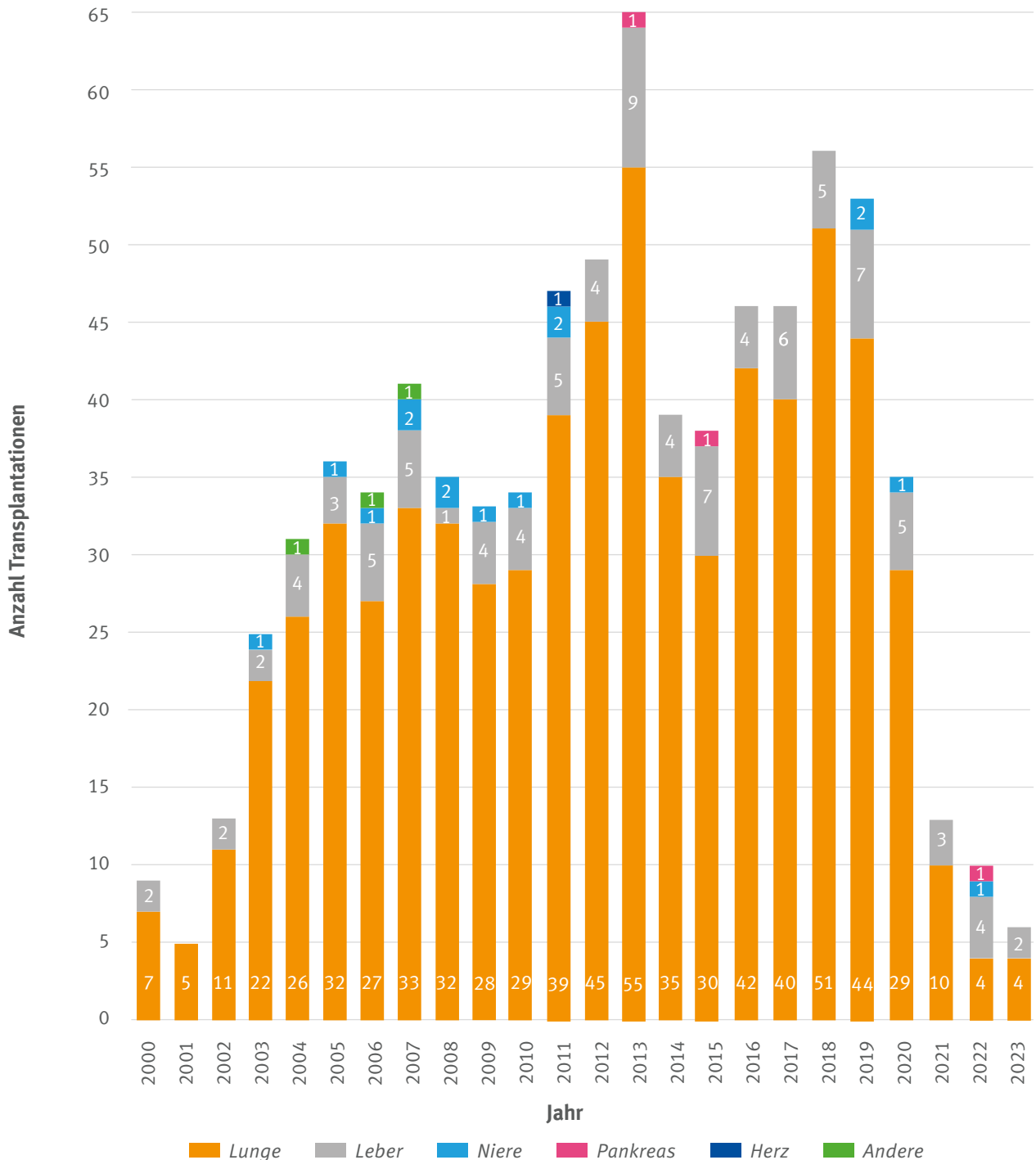


Abb. 46: Anzahl Transplantationen für die Jahre 2000 – 2023

# Struktur der Versorgung

## 11e. Transplantationen

| Berichtsjahr | Lunge | Leber | Niere | Pankreas | Herz | Andere | Unbekannt |
|--------------|-------|-------|-------|----------|------|--------|-----------|
| 2000         | 7     | 2     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2001         | 5     | 0     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2002         | 11    | 2     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2003         | 22    | 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         | 28    | 4     | 1     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2010         | 29    | 4     | 1     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2011         | 39    | 5     | 2     | 0        | 1    | 0      | 0         |
| 2012         | 45    | 4     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2013         | 55    | 9     | 0     | 1        | 0    | 0      | 0         |
| 2014         | 35    | 4     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2015         | 30    | 7     | 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         | 44    | 7     | 2     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2020         | 29    | 5     | 1     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2021         | 10    | 3     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |
| 2022         | 4     | 4     | 1     | 1        | 0    | 0      | 0         |
| 2023         | 4     | 2     | 0     | 0        | 0    | 0      | 0         |

Tabelle 40: Anzahl Transplantationen für die Jahre 2000 – 2023

## Überblick Registeranfragen

| Eingang | Antragsteller                               | Institution  | Thema / Titel  | Status                                 |
|---------|---|--|--|--|
| 2017    | Dittrich                                    | Universität Heidelberg   | Survival-Adjusted FEV <sub>1</sub> and BMI Percentiles for Patients with Cystic Fibrosis before the Era of Triple CFTR Modulator Therapy in Germany  | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2017    | Schwarz                                     | Charité<br>Universitätsmedizin Berlin                            | Risk factors for respiratory Aspergillus fumigatus in German Cystic Fibrosis patients and impact on lung function  | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2017    | Prinz                                       | Universität Ulm  | Mukoviszidose und Glukosetoleranz  | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2017    | Grehn                                       | Charité<br>Universitätsmedizin Berlin                            | Risk factors for cystic fibrosis arthropathy: Data from the German cystic fibrosis registry  | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2017    | S.p.A<br>Chiesi Farmaceutici                | Chiesi   | Quinsair PASS  | Studie läuft                           |
| 2018    | Ballmann                                    | Kinder-und Jugendklinik<br>Universitätsmedizin Rostock           | Diabetes Sonderauswertung  | Abgeschlossen                          |
| 2018    | Vertex<br>Pharmaceuticals                   | Vertex   | TEZ/IVA PASS   | Abgeschlossen                          |
| 2018    | Hogardt                                     | Universitätsklinikum<br>Frankfurt                                | Prävalenz des B. Cepacia-Komplex bei CF-Patienten  | Abgeschlossen<br>– Publiziert<br>(MIQ) |
| 2019    | Steindor/<br>Ringshausen                    | Universitätsklinik Essen/<br>Medizinische Hochschule<br>Hannover | Epidemiological trends in nontuberculous mycobacterial infection among people with cystic fibrosis in Germany  | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2019    | Hebestreit                                  | Universitätsklinikum<br>Würzburg                                 | Kontrollgruppe aus Register zur Überprüfung der Repräsentanz der VEMSE-Population  | Abgeschlossen                          |
| 2019    | Nährig/<br>Schulte-Hubbert                  | Klinikum der Universität<br>München/<br>Uniklinikum Dresden      | Chronic inhaled antibiotic therapy in people with cystic fibrosis with Pseudomonas aeruginosa infection in Germany   | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2019    | Stanke                                      | Medizinische Hochschule<br>Hannover                              | Genetische Prädiktoren für schwere CF bei europäischen Zwillingen und Geschwistern   | In Auswertung                          |
| 2019    | Hogardt                                     | Universitätsklinikum<br>Frankfurt                                | Molecular Epidemiology of Mycobacterium abscessus Isolates Recovered from German Cystic Fibrosis Patients  | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2020    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH | Vertex   | Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie  | Abgeschlossen                          |
| 2020    | Eickmeier/<br>Gardecki                      | Universitätsklinikum<br>Frankfurt                                | Patient Science zur Erforschung Seltener Erkrankungen - eine bürgerwissenschaftliche Studie am Beispiel der Mukoviszidose  | Abgeschlossen                          |
| 2020    | Müller                                      | Universität<br>Siegen  | Einfluß hormoneller Kontrazeptiva auf Pneumonien bei CF Patientinnen   | In Auswertung                          |
| 2020    | Van Dullemen                                | Universitätsklinikum<br>Frankfurt                                | Mutationsspezifische Therapie – Übergewicht bei CF (DMT 2020 Vortrag)  | Abgeschlossen                          |
| 2020    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH | Vertex   | Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie – Indikationserweiterung   | Abgeschlossen                          |
| 2020    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH | Vertex   | ETI PASS   | Studie läuft                           |
| 2021    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH | Vertex   | Dossier Nutzenbewertung Triple-Therapie  | Abgeschlossen                          |
| 2022    | Dittrich,<br>Tümmler                        | Medizinische Hochschule<br>Hannover                              | Use of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor leads to changes in detection frequencies of Staphylococcus aureus and Pseudomonas aeruginosa dependent on age and lung function in people with CF | Abgeschlossen<br>– Publiziert          |
| 2022    | Splisense,<br>Israel                        |  | Number of CF patients carrying the 3849 +10kb C>T mutation in Germany  | Abgeschlossen                          |



| Eingang | Antragsteller                                 | Institution  | Thema / Titel  | Status                        |
|---------|---|--|--|-------------------------------|
| 2022    | Nährig, Smaczny                               | Klinikum der Universität München/<br>Universitätsklinikum Frankfurt                | Verlauf von Schwangerschaften  | In Auswertung                 |
| 2022    | Sutharsan/<br>Mukoviszidose<br>Institut gGmbH | Universitätsmedizin Essen/<br>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<br>– Publiziert |
| 2022    | Steindor/<br>Ringshausen                      | Universitätsmedizin Essen/<br>Medizinische Hochschule Hannover                     | Epidemiological trends in nontuberculous mycobacterial infection among people with cystic fibrosis in Germany, 2023  | Abgeschlossen<br>– Publiziert |
| 2023    | Staab   | Charité<br>Universitätsmedizin Berlin  | Ergänzende Daten zum Coach Projekt   | Abgeschlossen                 |
| 2023    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH   | Vertex   | Antrag Registerauswertung G-BA Nutzendossier<br>Indikationserweiterung Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor  | Abgeschlossen                 |
| 2023    | Stahl   | Charité<br>Universitätsmedizin Berlin  | ETI off label use  | In Auswertung                 |
| 2023    | Stahl   | Charité<br>Universitätsmedizin Berlin  | Azithromycin   | In Auswertung                 |
| 2023    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH   | Vertex   | Antrag Registerauswertung G-BA Nutzendossier<br>Indikationserweiterung Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor  | Abgeschlossen                 |
| 2023    | Athing  | Universitätsklinikum<br>Leipzig  | Every CFTR variant counts – Target-capture based next-generation-sequencing for molecular diagnosis in the German CF Registry  | Abgeschlossen<br>– Publiziert |
| 2023    | Welsner/<br>Mukoviszidose<br>Institut gGmbH   | Universitätsmedizin Essen/<br>ETI Publikationsinitiative                           | ETI Non-Responder  | In Auswertung                 |
| 2023    | Dillenhöfer/<br>Mukoviszidose<br>Institut     | Universitätsklinikum der<br>Ruhr-Universität Bochum/<br>ETI Publikationsinitiative | Long-Term Impact of Elexacaftor/Tezacaftor/ Ivacaftor on small and large Airways in pwCF aged over 6 years: 24-month real-world evidence from the German CF Registry   | In Auswertung                 |
| 2023    | Prenzel/<br>Mukoviszidose<br>Institut gGmbH   | Universitätsklinikum Leipzig/<br>ETI Publikationsinitiative                        | Efficacy of CF triple modulators is associated with therapy reduction in a real-world analysis   | In Auswertung                 |
| 2023    | Nährlich/<br>Brockow                          | Justus-Liebig-Universität<br>Gießen/DGNS   | Vergleich von Diagnosedaten nach der Einführung des Mukoviszidose-screensings bei Neugeborenen in Deutschland  | Abgeschlossen<br>– Publiziert |
| 2024    | Sutharsan/<br>Mukoviszidose<br>Institut gGmbH | Universitätsmedizin Essen/ ETI<br>Publikationsinitiative                           | Working Title: Impact ETI on BMI & HbA1c   | In Auswertung                 |
| 2024    | Vertex<br>Pharmaceuticals<br>(Germany) GmbH   | Vertex   | AMNOG Nutzenbewertung<br>Vanzacaftor/Tezacaftor/Deutivacaftor  | Abgeschlossen                 |
| 2024    | Nährlich/Burkhart/<br>Kurch-Beck              | Justus-Liebig-Universität<br>Gießen/<br>Mukoviszidose Institut/KBV                 | The prevalence of cystic fibrosis – a comparison of patient registry data and billing data within the German statutory health insurance system, 2023   | Abgeschlossen<br>– Publiziert |

Alle publizierten Registeranfragen finden Sie auch unter:  
[www.muko.info/was-wir-tun/register/publikationen/publizierte-registeranfragen](http://www.muko.info/was-wir-tun/register/publikationen/publizierte-registeranfragen)



## Teilnehmende CF-Einrichtungen 2023

| Stadt       | Einrichtung   | Abteilung   | Anzahl Patienten <sup>1</sup> |
|-------------|---|---|-------------------------------|
| Aachen      | Kinderarztpraxis Laurensberg  | Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche  | 45                            |
| Aachen      | Luisenhospital Aachen   | Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, Innere Medizin  | 91                            |
| Aue         | HELIOS Klinikum Aue - CF-Ambulanz                                   | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  | 10                            |
| Augsburg    | Universitätsklinikum Augsburg AöR                                   | Pneumologie   | 1                             |
| Augsburg    | KJF Klinik Josefinum  | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Sozialpädagogisches Zentrum (SPZ) Mukoviszidose-Ambulanz                                   | 20                            |
| Augsburg    | Universitätsklinikum Augsburg                                       | I. Klinik für Kinder und Jugendliche, Kinderpneumologie - Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz                                  | 23                            |
| Baden Baden | Klinikum Mittelbaden gGmbH  | Baden-Baden Balg, Lungenzentrum, Mukoviszidose Ambulanz   | 6                             |
| Berlin      | Sana Klinikum Lichtenberg   | Oskar-Ziethen-Krankenhaus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, Mukoviszidose-Zentrum, Allergologie               | 63                            |
| Berlin      | Charité   | Christiane Herzog-Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrische Pneumologie und Immunologie                           | 296                           |
| Bielefeld   | Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH                                 | Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tagesklinik für Allergologie und Pneumologie     | 25                            |
| Bochum      | Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum                    | St. Josef-Hospital am Katholischen Klinikum Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Ruhr (CHCR) | 79                            |
| Brandenburg | Medizinische Hochschule Brandenburg (MHB) Klinikum West-Brandenburg | Kinder- und Jugendklinik, CF-Ambulanz   | 34                            |
| Bremen      | Klinikum Bremen Mitte   | Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess, Christiane Herzog Ambulanz für Mukoviszidose Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess, Christiane Herzog  | 88                            |
| Chemnitz    | Poliklinik Chemnitz gGmbH   | Praxis für Kinder- und Jugendmedizin  | 40                            |
| Cottbus     | Carl-Thiem-Klinikum Cottbus gGmbH                                   | Interdisziplinäre Studienzentrale   | 25                            |
| Dresden     | Medizinische Fakultät der TU Dresden                                | Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum "Christiane Herzog"                                  | 208                           |
| Düsseldorf  | UKD Universitätsklinikum Düsseldorf                                 | Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie, Ambulanz für Kinderpneumologie und Allergologie            | 32                            |
| Erfurt      | HELIOS Klinikum Erfurt  | Kinderklinik und Jugendmedizin, CF-Ambulanz   | 21                            |
| Erlangen    | Universitätsklinikum Erlangen                                       | Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum   | 175                           |
| Essen       | Universitätsklinikum Essen  | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Schlafmedizin, Christiane Herzog Centrum Ruhr               | 101                           |
| Essen       | Universitätsmedizin Essen   | Ruhrlandklinik – Pneumologie  | 330                           |
| Frankfurt   | St. Elisabethen Krankenhaus   | Katharina-Kaspar Kliniken, Innere Medizin – Pneumologie   | 22                            |
| Frankfurt   | Universitätsklinikum Frankfurt                                      | Goethe Universität, Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene   | 263                           |
| Freiburg    | Universitätsklinikum Freiburg                                       | Abteilung Pneumologie, Erwachsenenambulanz  | 45                            |
| Freiburg    | Universitätsklinikum Freiburg                                       | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin – Mukoviszidose-Ambulanz  | 79                            |
| Gießen      | Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH                          | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum  | 100                           |
| Gießen      | Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH                          | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum  | 100                           |
| Greifswald  | Universitätsmedizin Greifswald                                      | Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin   | 23                            |
| Halle       | Universitätsklinikum Halle (Saale) (UKH)                            | Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität, Mukoviszidose-Zentrum  | 80                            |
| Hamburg     | Universitätsklinikum Eppendorf                                      | II. Medizinische Klinik - Sektion Pneumologie   | 98                            |

<sup>1</sup> Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

## Teilnehmende CF-Einrichtungen 2023

| Stadt      | Einrichtung                                     | Abteilung   | Anzahl Patienten <sup>1</sup> |
|------------|---|---|-------------------------------|
| Hamburg    | Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis | Kinderärzte im Friesenweg, CF Centrum Altona  | 123                           |
| Hamm       | Evangelisches Krankenhaus Hamm (EVK) gGmbH      | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie/Allergologie   | 12                            |
| Hannover   | Medizinische Hochschule Hannover                | Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie  | 178                           |
| Hannover   | Medizinische Hochschule Hannover                | Klinik für Innere Medizin, Pneumologische Ambulanz (Erwachsene)   | 259                           |
| Heidelberg | Universitätsklinikum Heidelberg                 | Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum  | 132                           |
| Heidelberg | Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg | Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie, CF Ambulanz für Erwachsene                                     | 253                           |
| Heilbronn  | SLK-Kliniken Heilbronn GmbH                     | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum am Gesundbrunnen, Perinatalzentrum                               | 14                            |
| Homburg    | Universitätsklinikum des Saarlandes             | Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie – Mukoviszidose-Ambulanz                                       | 58                            |
| Homburg    | Universitätsklinikum des Saarlandes             | Innere Medizin 5, CF-Ambulanz für Erwachsene  | 58                            |
| Jena       | Universitätsklinikum Jena                       | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidosezentrum | 173                           |
| Karlsruhe  | Städtisches Klinikum Karlsruhe gGmbH            | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  | 25                            |
| Kassel     | Klinikum Kassel                                 | Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Psychosomatik und Systemerkrankungen Mukoviszidose-Ambulanz             | 44                            |
| Kiel       | Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH               | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum   | 51                            |
| Kiel       | Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH               | Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, 4. Medizinische Klinik  | 114                           |
| Koblenz    | Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH         | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz         | 43                            |
| Köln       | Kliniken der Stadt Köln                         | Lungenklinik Merheim  | 84                            |
| Köln       | Universitätsklinikum Köln                       | Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum                                      | 244                           |
| Krefeld    | Helios Klinikum Krefeld                         | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz   | 37                            |
| Leipzig    | Universitätsklinikum Leipzig                    | Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, CF-Ambulanz  | 71                            |
| Löwenstein | Fachklinik Löwenstein                           | Klinik für Pneumologie, Intensiv- und Beatmungsmedizin  | 32                            |
| Lübeck     | Universitätsklinikum Schleswig Holstein (UKSH)  | Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie                                   | 33                            |
| Magdeburg  | Otto-von-Guericke Universität Magdeburg         | Universitätsklinik für Pneumologie  | 15                            |
| Magdeburg  | Otto-von-Guericke Universität Magdeburg         | Klinik für Allgemeinpädiatrie und Neonatologie, CF-Ambulanz   | 19                            |
| Mainz      | Universitätsmedizin Mainz                       | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin<br>Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin                    | 109                           |
| Mannheim   | Universitätsmedizin Mannheim                    | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie, Infektiologie und Allergologie                                | 6                             |
| Marburg    | Zentrum für Kinderheilkunde                     | Mukoviszidose-Ambulanz  | 14                            |
| Memmingen  | Klinikum Memmingen                              | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sozialpädiatrisches Zentrum   | 11                            |
| München    | Kinderpoliklinik Schwabing                      | CF-Ambulanz   | 31                            |
| München    | Lungenheilkunde München Pasing                  | Mukoviszidose-Zentrum München West  | 182                           |
| München    | LMU Klinikum der Universität München            | Campus Innenstadt, Medizinische Klinik – Pneumologie  | 230                           |

<sup>1</sup> Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

## Teilnehmende CF-Einrichtungen 2023

| Stadt                 | Einrichtung                                  | Abteilung   | Anzahl Patienten <sup>1</sup> |
|-----------------------|--|---|-------------------------------|
| München               | LMU Klinikum der Universität München         | Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Christiane Herzog-Ambulanz                 | 314                           |
| Münster               | Universitätsklinikum Münster UKM             | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie Mukoviszidose-Ambulanz                                 | 63                            |
| Münster               | Clemenshospital                              | Mukoviszidose-Ambulanz  | 125                           |
| Neubrandenburg        | Dietrich Bonhoeffer Klinikum                 | Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin   | 22                            |
| Oldenburg             | Klinikum Oldenburg AöR                       | Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie und Intensivmedizin                            | 107                           |
| Osnabrück             | Christliches Kinderhospital Osnabrück        | Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz   | 67                            |
| Passau                | Ordenskliniken München-Passau gGmbH          | Standort Kinderklinik Dritter Orden Passau  | 26                            |
| Potsdam               | Klinikum Westbrandenburg gGmbH               | Kinder- und Jugendklinik, Mukoviszidose Ambulanz  | 245                           |
| Ravensburg            | Oberschwabenklinik (OSK) gGmbH Ravensburg    | Krankenhaus St. Elisabeth, Klinik für Kinder und Jugendliche  | 2                             |
| Regensburg            | Klinik Donaustauf                            | Pneumologische Ambulanz   | 52                            |
| Regensburg            | KUNO Klinik St. Hedwig                       | Kinder- und Jugendmedizin   | 75                            |
| Rostock               | Universitätsmedizin Rostock                  | Kinder- und Jugendmedizin   | 26                            |
| Rüdersdorf bei Berlin | Immanuel Klinik Rüdersdorf                   | Kinder- und Jugendmedizin   | 5                             |
| Schwerin              | HELIOS Kliniken Schwerin                     | Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz   | 25                            |
| Stuttgart             | Klinikum Stuttgart                           | Christiane Herzog Transitionszentrum  | 151                           |
| Stuttgart             | Robert Bosch Krankenhaus RBK                 | Pneumologie und Beatmungsmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz  | 167                           |
| Trier                 | Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH | Kinder-u. Jugendmedizin   | 18                            |
| Trier                 | Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH | Klinikum Mutterhaus Mitte, Innere Medizin 1   | 23                            |
| Tübingen              | Universitätsklinik Tübingen                  | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz  | 93                            |
| Ulm                   | Universitätsklinikum Ulm                     | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz  | 107                           |
| Wangen                | Fachkliniken Wangen gGmbH                    | Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche, CF-Ambulanz   | 8                             |
| Wangen                | Fachkliniken Wangen                          | Waldburg Zeil Kliniken, Klinik für Pneumologie  | 27                            |
| Wesel                 | Marienhospital Wesel                         | Akademisches Lehrkrankenhaus der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin | 35                            |
| Worms                 | Klinikum Worms gGmbH                         | Klinik für Kinder- und Jugendmedizin  | 51                            |
| Würzburg              | Universitätsklinikum Würzburg                | Kinderpoliklinik Christiane Herzog-Zentrum Unterfranken Mukoviszidose-Ambulanz                                    | 161                           |

Alle Adressen finden Sie auch unter:  
[www.muko.info/adressen](http://www.muko.info/adressen)



<sup>1</sup> Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

# Glossar

| Begriff  | Definition   |
|--|--|
| <b>ABPA</b> Allergische bronchopulmonale Aspergillose                          | Entwicklung einer allergischen Reaktion auf <i>Aspergillus fumigatus</i> .   |
| <b>Anticholinergika</b>  | Ein Anticholinergikum wirkt relaxierend (= entspannend) auf die glatte Muskulatur und hemmt die Sekretion.   |
| <b>Arthritis</b>   | Ein Zustand, der Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken verursacht.  |
| <b>Arthropathie</b>  | Ein Zustand, der Schmerzen in den Gelenken verursacht.   |
| <b>Bauchspeicheldrüse</b>  | Ein Organ im Verdauungssystem, das Insulin und Verdauungsenzyme produziert.  |
| <b>β2-Sympathomimetika</b>   | Als Betasympathomimetika bezeichnet man Arzneistoffe, welche die Betarezeptoren des sympathischen Nervensystems stimulieren.   |
| <b>BMI (Body Mass Index)</b>   | Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße.  |
| <b>Burkholderia cepacia</b>  | Burkholderia cepacia gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung Burkholderia. Einige dieser Bakterien sind gefährlich für die Gesundheit von Menschen mit Mukoviszidose.  |
| <b>CF (Cystic fibrosis)</b>  | Mukoviszidose; Zystische Fibrose   |
| <b>CFTR</b><br>Regulator der Transmembran-Leitfähigkeit bei cystischer Fibrose | Ein Protein an der Zelloberfläche, das den Salz- und Wasserhaushalt einer Zelle kontrolliert. Das Gen, das die Mukoviszidose verursacht, ist der Bauplan für das CFTR-Protein. Jeder Mensch hat zwei Kopien des Gens für CFTR. Um mit Mukoviszidose geboren zu werden, müssen beide CFTR-Gene von einer CF-verursachenden Mutation betroffen sein. |
| <b>Enzyme</b>  | Im Körper auftretende Biologische Moleküle (also Moleküle, die als Stoffwechselprodukte in der lebenden Zelle vorkommen), die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.  |
| <b>FEV1</b> Einsekundenkapazität   | Die Einsekundenkapazität bezeichnet die größtmögliche Menge an Luft, die Sie innerhalb von 1 Sekunde forciert ausatmen können. Der FEV1-Wert ist Teil der Lungenfunktion und kann im Rahmen eines Lungenfunktionstests gemessen werden.  |
| <b>FEV1% predicted</b>   | Der FEV1% ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV1, den gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80 – 120 %.   |
| <b>Gastroösophageale Refluxkrankheit</b>                                       | Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.   |
| <b>Genotyp</b>   | Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.  |

## Glossar

| Begriff  | Definition   |
|--|--|
| <b>Haemophilus influenzae</b>                        | Haemophilus influenza ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.   |
| <b>Hämoptyse</b>                                     | Das Husten von Blut.   |
| <b>Hepatobiliäre Erkrankung</b>                      | Eine Leber- oder Gallenkrankheit.  |
| <b>Heterozygot</b>                                   | Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) unterschiedlich sind, ist die Person heterozygot.   |
| <b>Homozygot</b>                                     | Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) gleich sind, ist die Person homozygot.  |
| <b>Interquartilsabstand</b>                          | Der Interquartilsabstand ist ein Streuungsmaß in der deskriptiven Statistik. Sortiert man die Stichprobe der Größe nach, so gibt er an, wie breit das Intervall ist, in dem die mittleren 50 % der Stichprobenelemente liegen. Es zeigt den Unterschied zwischen dem oberen und unteren Quartil: $IQR = Q_3 - Q_1$ .   |
| <b>Konfidenzintervall</b>                            | Ein Erwartungsbereich, um auszudrücken, wie sicher wir bezüglich unserer statistischen Schätzungen eines klinischen Messwertes sind. Es zeigt eine Reihe von Ergebnissen, die wahrscheinlich auch die korrekten Werte für die untersuchte Population beinhalten. Ein enges Konfidenzintervall deutet auf eine exaktere Schätzung hin. Ein weites Konfidenzintervall deutet auf eine größere Unsicherheit über den exakten Wert des Messwertes hin – oftmals, weil nur eine kleine Gruppe von Patienten untersucht wurde. |
| <b>Magen-Darm-Trakt / Gastrointestinaltrakt (GI)</b> | Als Gastrointestinaltrakt (GI) bezeichnet man den Hauptteil des Verdauungsapparates, der von der Speiseröhre bis zum Anus reicht. Der GI ist ein Organsystem, das für die Verdauung von Nahrungsmitteln, die Absorption von Nährstoffen und die Ausscheidung von Kot verantwortlich ist.   |
| <b>Median</b>  | Die mittlere Zahl, wenn alle Zahlen von der kleinsten zur größten Zahl angeordnet sind.  |
| <b>Mediane Überlebensprognose</b>                    | Eine mathematische Formel, mit der eine Vorhersage getroffen werden kann, wie alt die Hälfte der mit CF geborenen Menschen heute wird. Z.B.: 50 % der heute geborenen Menschen wird mindestens 47 Jahre alt. Die anderen 50 % der Menschen werden vermutlich sterben, bevor sie dieses Alter erreicht haben.   |
| <b>Mittelwert</b>                                    | Ein Durchschnittswert, berechnet durch Addition aller Werte und Division durch die Anzahl der Werte.   |
| <b>Mittleres Sterbealter</b>                         | Das mittlere Sterbealter basiert auf den Menschen mit Mukoviszidose, die in einem Jahr verstorben sind.  |
| <b>MRSA</b>  | Methicillin-resistente <i>Staphylococcus aureus</i> ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.   |

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

# Abbildungsverzeichnis

| Abbildung | Bezeichnung  | Seite |
|-----------|--|-------|
| 1         | Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2023  | 9     |
| 2         | Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2023  | 11    |
| 3         | Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2023  | 12    |
| 4         | Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2023   | 13    |
| 5         | Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2023   | 14    |
| 6         | Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 2000 – 2023         | 16    |
| 7         | Altersbezogene Häufigkeiten bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten   | 17    |
| 8         | Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2023  | 20    |
| 9         | Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2023  | 21    |
| 10        | Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren 2000 – 2023  | 22    |
| 11        | Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2023 | 23    |
| 12        | Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2023   | 24    |
| 13        | Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2023  | 25    |
| 14        | Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren 2000 – 2023  | 26    |
| 15        | Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2023                           | 27    |
| 16        | FEV <sub>1</sub> %-Wert 2023 nach Global Lung Function Initiative (GLI)  | 28    |
| 17        | Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2023 nach Global Lung Function Initiative (GLI)                         | 29    |
| 18        | Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2000 – 2023 | 30    |
| 19        | Entwicklung Median FEV <sub>1</sub> % von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2023             | 31    |
| 20        | Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2023   | 32    |
| 21        | Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung  | 32    |
| 22        | Bakteriennachweise für PSA multiresistent (MRGN) bei Mukoviszidose-Patienten mit PSA-Infektion 2023  | 34    |
| 23        | Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2000 – 2023                        | 34    |
| 24        | Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2023   | 36    |
| 25        | Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung  | 36    |
| 26        | Häufigkeiten der Patienten mit Sputum oder BAL und der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2023                              | 38    |



# Abbildungsverzeichnis

| Abbildung | Bezeichnung   | Seite |
|-----------|---|-------|
| 27        | Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2023  | 38    |
| 28        | Entwicklung der Diabetes Nachweise und Lebererkrankungen bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2023  | 40    |
| 29        | Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2023                     | 43    |
| 30        | Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2023   | 45    |
| 31        | Entwicklung der Basistherapie bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2023   | 45    |
| 32        | Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2023   | 47    |
| 33        | Entwicklung der Basistherapie bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2023   | 47    |
| 34        | Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2023  | 48    |
| 35        | Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie 2023   | 50    |
| 36        | Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten für die ein geeigneter Modulator zugelassen ist 2018 – 2023 | 52    |
| 37        | In den Jahren 2020 – 2023 verstorbene Mukoviszidose-Patienten   | 53    |
| 38        | Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2018 – 2022   | 54    |
| 39        | Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2019 – 2023   | 55    |
| 40        | Medianes prognostiziertes Überlebensalter in den Jahren 2012 – 2023   | 55    |
| 41        | Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2018 – 2022   | 56    |
| 42        | Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2019 – 2023   | 57    |
| 43        | Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2023   | 58    |
| 44        | Entwicklung des Anteils von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2023   | 60    |
| 45        | Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche 2018 – 2023   | 61    |
| 46        | Anzahl Transplantationen für die Jahre 2000 – 2023  | 62    |

## Tabellenverzeichnis

| Tabelle | Bezeichnung  | Seite |
|---------|--|-------|
| 1       | Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2023 in Deutschland | 10    |
| 2       | Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2023  | 11    |
| 3       | Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2023  | 12    |
| 4       | Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 2000 – 2023   | 15    |
| 5       | Alter bei Diagnose aller im Jahr 2023 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten   | 16    |
| 6       | Alter bei Diagnose aller im Jahr 2023 über das Neugeborenencreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten   | 16    |
| 7       | Alter bei Diagnose bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten  | 17    |
| 8       | Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2023  | 18    |
| 9       | CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2023  | 18    |
| 10      | BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2023   | 20    |
| 11      | Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2023  | 21    |
| 12      | Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2023  | 21    |
| 13      | Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2023  | 22    |
| 14      | Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1996 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2023                  | 23    |
| 15      | BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2023  | 24    |
| 16      | Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2023   | 25    |
| 17      | Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2023  | 26    |
| 18      | Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2005 für die Daten der Jahre 2009 – 2023   | 27    |
| 19      | FEV <sub>1</sub> %-Wert 2023 nach Global Lung Function Initiative (GLI)  | 29    |
| 20      | Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV <sub>1</sub> % nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2000 – 2023                   | 30    |
| 21      | Entwicklung Median FEV <sub>1</sub> % von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2023                               | 31    |
| 22      | Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2023   | 33    |
| 23      | Entwicklung der Pseudomonas aeruginosa Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2000 – 2023                      | 35    |
| 24      | Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2023   | 37    |

## Tabellenverzeichnis

| Tabelle | Bezeichnung  | Seite |
|---------|--|-------|
| 25      | Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %) 2023  | 39    |
| 26      | Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2023  | 41    |
| 27      | Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2023   | 42    |
| 28      | Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2023                                  | 43    |
| 29      | Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2015 – 2023 | 43    |
| 30      | Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2023   | 44    |
| 31      | Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2023  | 46    |
| 32      | Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2023   | 49    |
| 33      | Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2023  | 51    |
| 34      | Sterbealter 2023   | 53    |
| 35      | Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2023  | 53    |
| 36      | Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2023   | 59    |
| 37      | Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2023  | 60    |
| 38      | Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2023  | 60    |
| 39      | Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2015 – 2023                 | 61    |
| 40      | Anzahl Transplantationen über die Zeit ab dem Jahr 2000 für die Jahre 2000 – 2023  | 63    |









**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

