

Deutsches Mukoviszidose-Register

Berichtsband | 2024

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



Impressum

Arbeitsgruppe Register:

Prof. Dr. Lutz Nährlich (medizinischer Leiter), Gießen

Manuel Burkhardt (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

www.muko.info

Die Herausgeber werden vertreten durch:

Prof. Dr. Lutz Nährlich, Gießen

Justus-Liebig-Universität Gießen

E-Mail: lutz.naehrlich@paediat.med.uni-giessen.de

Manuel Burkhardt, Bonn

Mukoviszidose Institut gGmbH

Qualitätsmanagement

E-Mail: mburkhart@muko.info

Datenmanagement & statistische Auswertungen:

Universitätsmedizin der

Johannes Gutenberg Universität

Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS)

Langenbeckstraße 1, 55131 Mainz

www.izks-mainz.de

Nutzungsbedingungen:

Die Grafiken aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register

können in nicht-kommerziellen Publikationen

unter Nennung der Quelle frei verwendet werden.

Inhaltliche oder visuelle Anpassungen sind nicht gestattet.

Für kommerzielle Publikationen muss eine Nutzungsfreigabe

durch den Registerbetreiber erfolgen.

Satz & Layout:

axaris - software & systeme GmbH

www.axaris.de

Vorwort



Prof. Dr. med. Lutz Nährlich

Medizinischer Leiter Deutsches
Mukoviszidose-Register

Das Deutsche Mukoviszidoseregister stellt mit dem vorliegenden Berichtsband 2024 den aktuellen Stand des Gesundheitszustandes der Menschen mit Mukoviszidose (MmM) in Deutschland, die Entwicklung der letzten zwei Jahrzehnte und die Entwicklung für ausgewählte Geburtsjahrgänge dar.

Erstmals wird der Berichtsband neben dem PDF Format auch interaktiv in MUKOweb und in MUKOme, sowie in Auszügen auf www.muko.info zur Verfügung gestellt. Dies ist ein großer Schritt zur intensiveren Nutzung der Registerdaten. Mein besonderer Dank gilt Manuel Burkhardt und Bärbel Jaumann für die hervorragende Entwicklungsarbeit.

Die Lebendpopulation im Deutschen Mukoviszidose-Register 2024 hat mit 7771 Menschen mit Mukoviszidose - davon 7369 (95% der Lebendpopulation) mit Verlaufsdaten - erneut einen neuen Höchststand erreicht. Mittlerweile sind 63% aller Menschen mit Mukoviszidose 18 Jahre und älter. Eine CFTR-Modulatorentherapie stand 2024 für 88% aller Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland zur Verfügung und wurde in dieser Gruppe bei 91% 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. Das mittlere Überlebensalters aller Menschen mit Mukoviszidose in Deutschland stieg auf 66,8 Jahre für den aktuellen Zeitraum (2020-2024).

Die Stabilisierung der Lungenfunktion setzt sich für alle Geburtskohorten fort. Von den 18-19 Jährigen haben 86% eine FEV1%pred von über 80% verglichen mit 32% im Jahr 2000. Die Rate chronischer Pseudomonasinfektionen hat sich auf 6,2% bei den Kindern und Jugendlichen und 45% bei den Erwachsenen weiter reduziert. Eine weitere positive Entwicklung stellt die unverändert hohe Rate von MmM ohne antibiotisch behandelte Exazerbationen (70%) und Krankenhausaufenthalte (83%) 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 einen weiteren Rückgang der Therapiebelastung. Dies alles unterstreicht die weiterhin notwendige engmaschige klinische Betreuung durch das multidisziplinäre Mukoviszidoseteam, um gemeinsam die mittelfristigen Veränderungen und Herausforderungen für die Zukunft zu erfassen und zu diskutieren. Das Deutsche Mukoviszidose-Register kann hierzu die (Daten-) Grundlage bieten und stellt diese für die Menschen mit Mukoviszidose auch über das Patientenportal „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 Adams (vormals Endres), Herr Kronfeld, Herr Ruckes). Mein besonderer Dank gilt Herrn Burkhardt vom Mukoviszidose Institut für seinen unermüdlichen Einsatz im Projektmanagement.

Bleiben Sie dem Register gewogen.

Kollektivbeschreibung

Für das Berichtsjahr 2024 gehen Verlaufsdatensätze von **7.369** 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 (**15** Neudiagnostizierte und **19** Verstorbene ohne Verlaufsdatensätze **2024**).

Aus den Auswertungen zu Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Lungeninfektionen, Komplikationen und Therapien wurden alle **438** transplantierten Patienten unabhängig von der Art der Transplantation ausgeschlossen. Es ergibt sich somit eine Anzahl von **7.028** 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 aus den besuchsbezogenen Datensätzen der Ambulanzen aggregiert. Bei Patienten älter als 6 Jahre mit einer Lungenfunktionsmessung werden im Berichtsjahr als Untersuchungsdatum der Untersuchungszeitpunkt mit der besten FEV1%pred und den dazugehörigen Körpermaßen ausgewählt. Bei fehlendem FEV1-Wert und bei Kindern jünger als 6 Jahre werden die letzten verfügbaren Körpermaße im Berichtsjahr herangezogen. Eine mindestens einmal im Jahr vorliegende Komplikation bzw. eine Dauertherapie, ein mikrobiologischer Nachweis oder eine chronische Infektion bestimmt die Ausprägung für das gesamte Berichtsjahr. Liegen für einen Patienten aus mehreren Ambulanzen Verlaufsdatensätze vor, werden diese ebenfalls nach o.g. Regeln zu einem Datensatz für den Berichtsband aggregiert.

Inhaltsverzeichnis

Vorwort	4
Kollektivbeschreibung	5
Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen	9
Verteilung der Patienten	10
1. Kurzübersicht	11
2. Entwicklung Patientenzahlen	12
3. Altersstruktur	14
4. Mukoviszidose-Diagnose	16
4a. Diagnosen in 2024	16
4b. Alter bei Diagnose (Stand 2024)	17
4c. Genotypisierung	18
5. Ernährungsstatus	21
5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	21
5a.i Median BMI Perzentile	21
5a.ii Gewichtskategorien	22
5a.iii Längensollgewicht	23
5a.iv Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2024	24
5a.v Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte	26
5b. Erwachsene ab 18 Jahren	27
5b.i Median BMI	27
5b.ii Gewichtskategorien	28
5b.iii Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2024	29
5b.iv Median BMI nach Geburtskohorte	31
6. Lungenfunktion	32
6a. Überblick der Lungenfunktion	32
6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2024	34
6c. Median FEV1% nach Geburtskohorte	36
7. Lungeninfektionen	37
7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis	37
7b. Entwicklung der Infektionen mit Pseudomonas aeruginosa 2000 – 2024	39
7c. Chronische Lungeninfektionen	41
7d. Atypische Mykobakterien	43

Inhaltsverzeichnis

8. Komplikationen erweitert	45
8a. Überblick	45
8b. Diabetes mellitus und Lebererkrankung	46
8c. Anzahl antibiotisch behandelter Exazerbationen	47
8d. Antibiotisch behandelte Exazerbationen	48
9. Therapien	49
9a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren	49
9a.i Basistherapie	49
9a.ii Inhalations- und Kombinationstherapien	50
9a.iii Entwicklung der Basistherapie	51
9a.iv Indikationstherapie	52
9b. Erwachsene ab 18 Jahren	54
9b.i Basistherapie	54
9b.ii Inhalations- und Kombinationstherapien	55
9b.iii Entwicklung der Basistherapie	56
9b.iv Indikationstherapie	57
9c. CFTR Modulatoren	59
9c.i Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren	59
9c.ii Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2024	60
10. Mortalität	61
10a. Sterbealter	61
10b. Medianes prognostiziertes Überlebensalter	62
10c. Lebenserwartung	64
11. Struktur der Versorgung	66
11a. Größe der beteiligten Einrichtungen	66
11b. Ambulanzbetreuung	67
11c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte	68
11d. Ambulanzbesuche	70
11e. Transplantationen	71
12. Überblick Registeranfragen	73
13. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2024	74
14. Glossar	78
15. Abbildungsverzeichnis	80
16. Tabellenverzeichnis	83

Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen

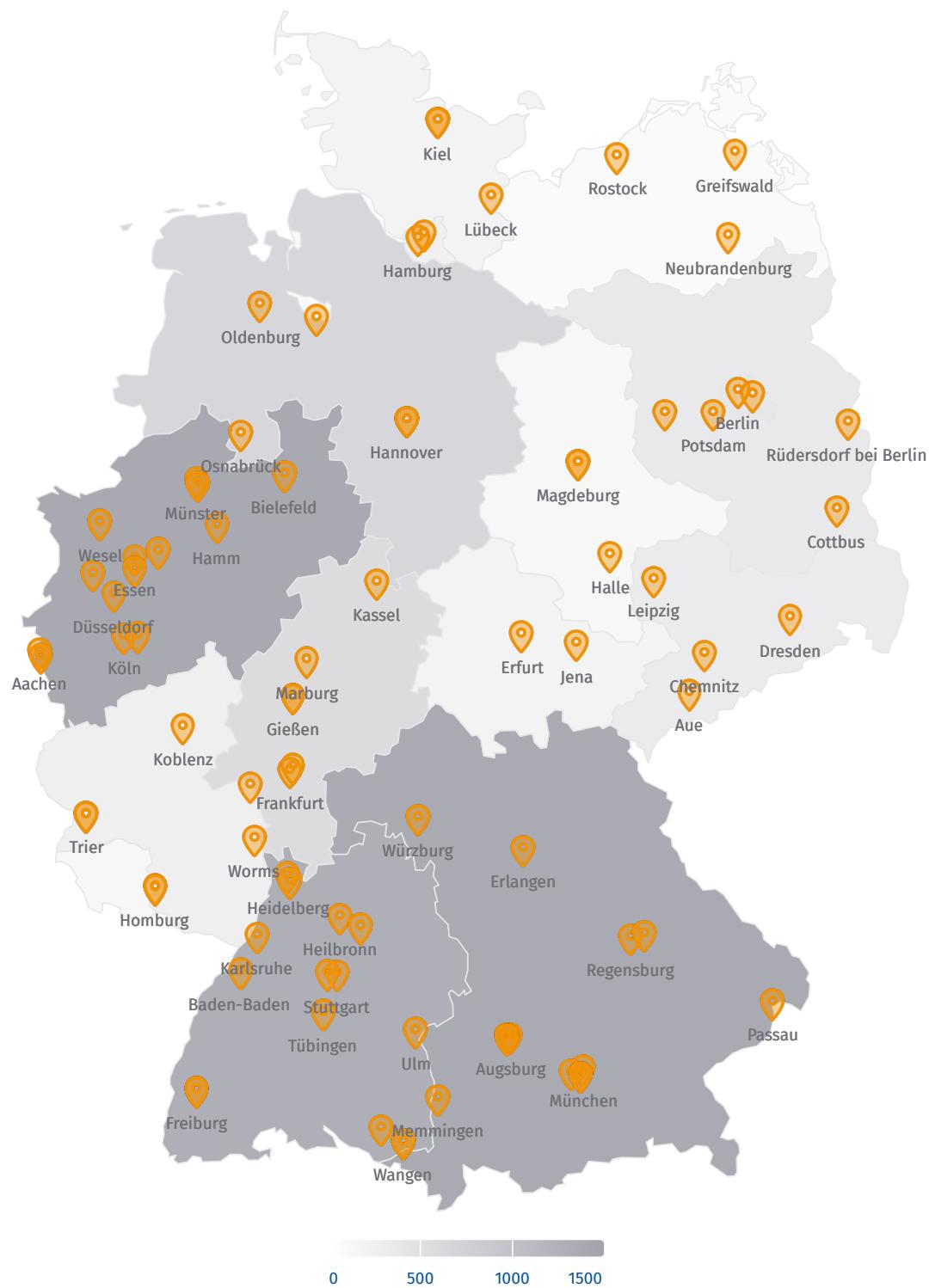


Abb. 1: Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2024



Die Karte zeigt alle 83 am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen 2024. Eine Liste aller CF-Einrichtungen und die gemeldeten Patientenzahlen finden Sie auf der Seite 73. Schreiben Sie uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: mburkhart@muko.info

Die Adressen der CF-Einrichtungen finden Sie unter: www.muko.info/leben-mit-cf/adressen

Verteilung der Patienten

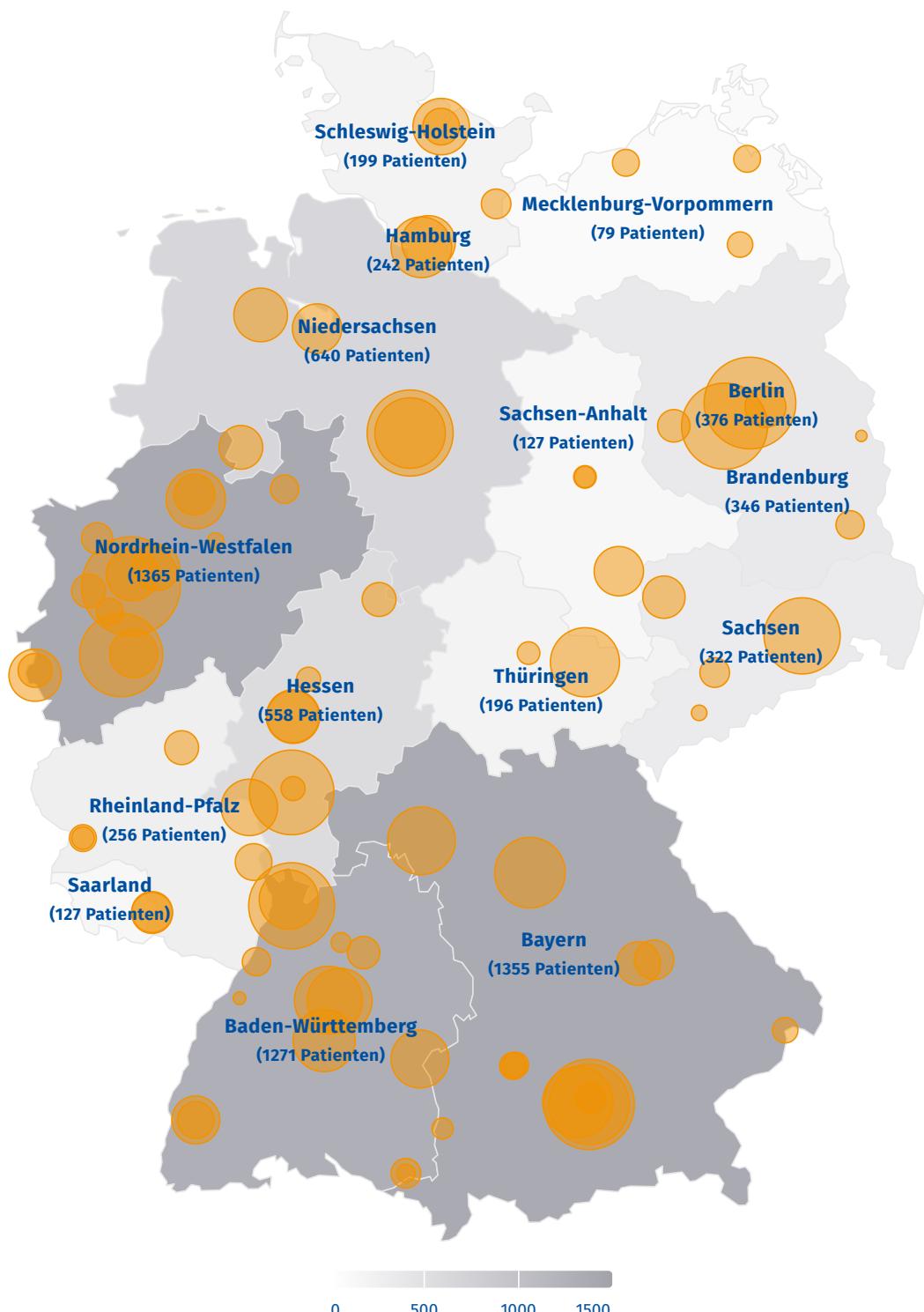


Abb. 2: Verteilung der Patienten 2024



Die Zuordnung der Patienten zu Bundesländern erfolgt über die Postleitzahl der Einrichtung.

Die Karte zeigt die Patientenzahlen pro Bundesland und die Größe (gemessen an der Anzahl Patienten) der Ambulanzen über den Durchmesser der Kreise.

Kurzübersicht

Jahr	2000	2005	2010	2015	2020	2023	2024
Anzahl beteiligter Einrichtungen	78	83	81	89	88	85	83
Lebende Patienten ^{1,2}	4.275	5.195	5.891	6.647	7.420	7.660	7.776
Lebende Patienten mit Transplantationen	63	169	286	454	563	453	438
Beteiligte Patienten mit Verlaufsdaten	3.611	4.696	5.095	5.752	6.627	7.177	7.369
davon Transplantierte	30	109	195	295	365	344	341
Alter in Jahren (Median)	14	16	18	20	21	23	23
Anteil Erwachsener (≥ 18 Jahre) in %	36,1	45,8	51,2	56,8	58,7	61,0	62,1
Männliche Patienten in % ¹	52,5	52,1	51,9	52,0	52,0	51,8	51,6
Neudiagnosen im Berichtsjahr ¹	229	209	221	232	239	181	168
Alter bei Neudiagnose in Jahren (Median)	1,2	0,9	1,0	0,7	0,2	0,1	0,1
davon Diagnose durch NeugeborenenScreening in %	0,4	1,0	2,7	10,8	56,9	61,3	66,7
Mutterschaft im Berichtsjahr ¹	4	8	13	20	34	69	52
Vaterschaft im Berichtsjahr ¹	1	0	7	6	17	17	10
Todesfälle im Berichtsjahr ¹	39	68	75	100	61	35	40
Todesfälle: % aller Patienten	1,1	1,4	1,5	1,7	0,9	0,5	0,5
Sterbealter in Jahren (Median)	22,3	26,1	28,9	32,1	35,9	39,8	43,2
(25. - 75. Perzentil)	(17 - 29)	(20 - 35)	(24 - 37)	(25 - 37)	(28 - 46)	(29 - 46)	(32 - 54)
Transplantationen ¹	9	36	33	36	33	5	7
Transplantationen Lunge ³	7	32	29	32	29	4	4
Transplantationen Leber ³	2	3	4	7	5	2	3
Transplantationen Niere ³	0	1	1	0	1	0	0
Transplantationen Pankreas ³	0	0	0	1	0	0	0

Tabelle 1: Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2024 in Deutschland

¹ Die Angaben zu lebenden Patienten, Neudiagnosen, Todesfällen und Transplantierten sowie Mutterschaften und Vaterschaften schließen auch Patienten ohne Verlaufsdaten ein.

² Als Folge der Anonymisierung von Patientendaten Ende 2021 reduziert sich in den Folgejahren die hier genannte Anzahl der lebenden Patienten, da für anonymisierte Patienten die Bestimmung des Lebendstatus nicht mehr möglich ist.

³ Mehrfachnennungen möglich

Entwicklung Patientenzahlen

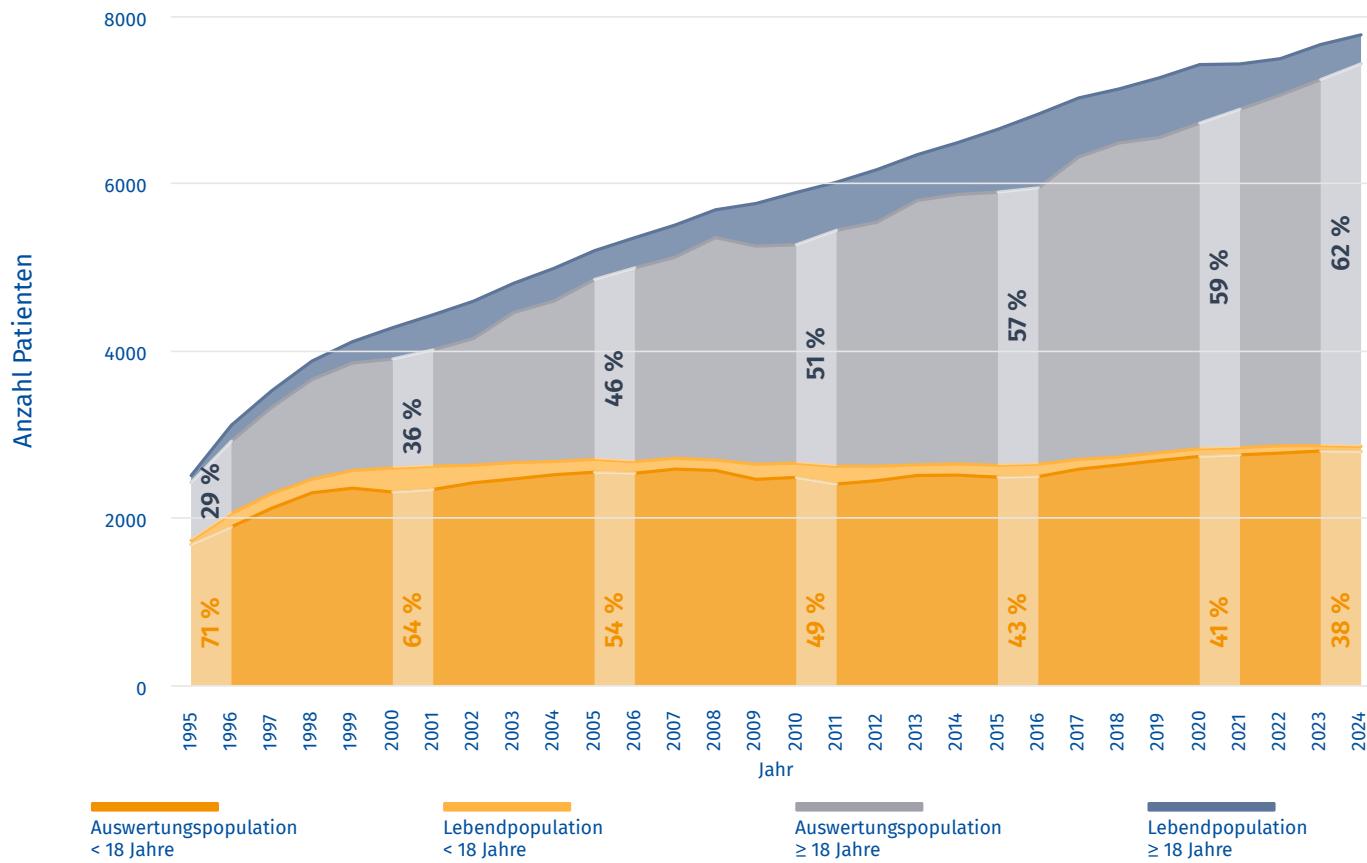


Abb. 3: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 1995 – 2024

Jahr	Auswertungs-Population	Prozentualer Anteil	Lebend-Population
2024	7.369	95 %	7.776
2023	7.177	94 %	7.660
2022	6.969	93 %	7.491
2021	6.800	92 %	7.428
2020	6.627	89 %	7.420
2019	6.453	89 %	7.262
2018	6.387	90 %	7.129
2017	6.198	88 %	7.021
2016	5.798	85 %	6.828
2015	5.752	87 %	6.647
2014	5.733	88 %	6.487
2013	5.668	89 %	6.343
2012	5.362	87 %	6.164

Jahr	Auswertungs-Population	Prozentualer Anteil	Lebend-Population
2011	5.226	87 %	6.014
2010	5.095	86 %	5.891
2009	5.069	88 %	5.759
2008	5.227	92 %	5.684
2007	4.987	91 %	5.502
2006	4.850	91 %	5.351
2005	4.696	90 %	5.195
2004	4.438	89 %	4.985
2003	4.260	89 %	4.806
2002	3.935	86 %	4.591
2001	3.731	84 %	4.429
2000	3.611	84 %	4.275

Tabelle 2: Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2024

Entwicklung Patientenzahlen

JAHR	AUSWERTUNGSPOPULATION					LEBENDPOPULATION				
	GESAMT	< 18 JAHRE	PROZENTUALER ANTEIL	≥ 18 JAHRE	PROZENTUALER ANTEIL	GESAMT	< 18 JAHRE	PROZENTUALER ANTEIL	≥ 18 JAHRE	PROZENTUALER ANTEIL
2024	7.369	2.794	38 %	4.575	62 %	7.776	2.855	37 %	4.921	63 %
2023	7.177	2.800	39 %	4.377	61 %	7.660	2.864	37 %	4.796	63 %
2022	6.969	2.775	40 %	4.194	60 %	7.491	2.862	38 %	4.629	62 %
2021	6.800	2.754	41 %	4.046	59 %	7.428	2.840	38 %	4.588	62 %
2020	6.627	2.735	41 %	3.892	59 %	7.420	2.828	38 %	4.592	62 %
2019	6.453	2.686	42 %	3.767	58 %	7.262	2.780	38 %	4.482	62 %
2018	6.387	2.633	41 %	3.754	59 %	7.129	2.729	38 %	4.400	62 %
2017	6.198	2.582	42 %	3.616	58 %	7.021	2.699	38 %	4.322	62 %
2016	5.798	2.494	43 %	3.304	57 %	6.828	2.642	39 %	4.186	61 %
2015	5.752	2.487	43 %	3.265	57 %	6.647	2.630	40 %	4.017	60 %
2014	5.733	2.511	44 %	3.222	56 %	6.487	2.645	41 %	3.842	59 %
2013	5.668	2.507	44 %	3.161	56 %	6.343	2.635	42 %	3.708	58 %
2012	5.362	2.445	46 %	2.917	54 %	6.164	2.618	42 %	3.546	58 %
2011	5.226	2.405	46 %	2.821	54 %	6.014	2.618	44 %	3.396	56 %
2010	5.095	2.484	49 %	2.611	51 %	5.891	2.655	45 %	3.236	55 %
2009	5.069	2.461	49 %	2.608	51 %	5.759	2.641	46 %	3.118	54 %
2008	5.227	2.567	49 %	2.660	51 %	5.684	2.692	47 %	2.992	53 %
2007	4.987	2.583	52 %	2.404	48 %	5.502	2.714	49 %	2.788	51 %
2006	4.850	2.534	52 %	2.316	48 %	5.351	2.674	50 %	2.677	50 %
2005	4.696	2.546	54 %	2.150	46 %	5.195	2.701	52 %	2.494	48 %
2004	4.438	2.516	57 %	1.922	43 %	4.985	2.673	54 %	2.312	46 %
2003	4.260	2.466	58 %	1.794	42 %	4.806	2.662	55 %	2.144	45 %
2002	3.935	2.420	61 %	1.515	39 %	4.591	2.630	57 %	1.961	43 %
2001	3.731	2.340	63 %	1.391	37 %	4.429	2.618	59 %	1.811	41 %
2000	3.611	2.309	64 %	1.302	36 %	4.275	2.598	61 %	1.677	39 %
1999	3.641	2.355	65 %	1.286	35 %	4.107	2.566	62 %	1.541	38 %
1998	3.492	2.300	66 %	1.192	34 %	3.876	2.463	64 %	1.413	36 %
1997	3.147	2.116	67 %	1.031	33 %	3.521	2.291	65 %	1.230	35 %
1996	2.758	1.893	69 %	865	31 %	3.109	2.053	66 %	1.056	34 %
1995	2.374	1.683	71 %	691	29 %	2.506	1.732	69 %	774	31 %

Tabelle 3: Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 1995 – 2024

Altersstruktur

In die Berechnungen der Altersstruktur gehen alle 7.369 Patienten mit Verlaufsdaten 2024 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.

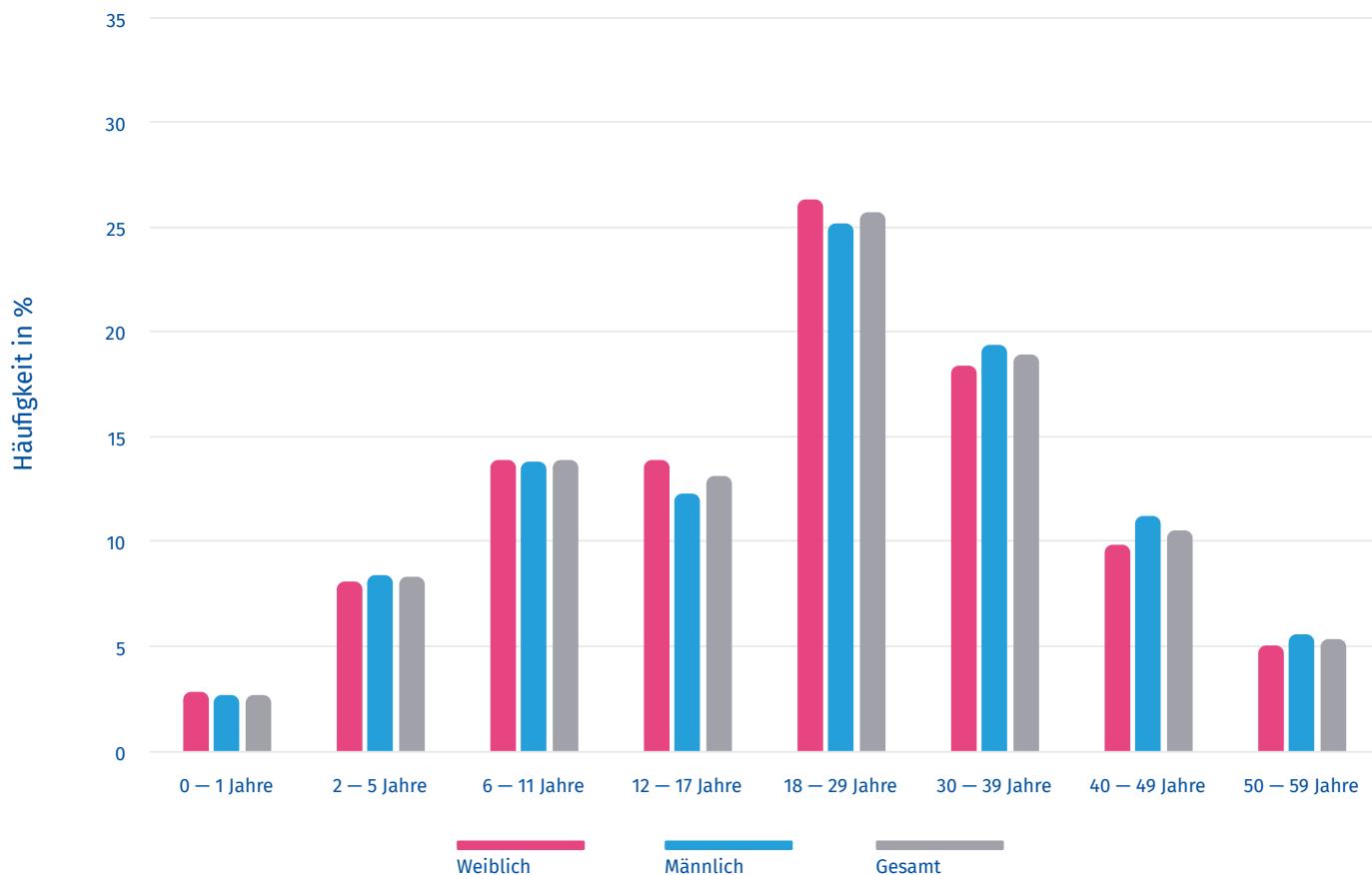


Abb. 4: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2024

	WEIBLICH	MÄNNLICH	GESAMT
Anzahl	3.568	3.801	7.369
Mittelwert (Jahre)	24,1	24,8	24,4
Median (Jahre)	23	24	23
Minimum (Jahre)	0	0	0
Maximum (Jahre)	87	86	87
25. Perzentil (Jahre)	12	12	12
75. Perzentil (Jahre)	34	36	35
Anzahl < 18 Jahre	1.382	1.412	2.794
Anzahl ≥ 18 Jahre	2.186	2.389	4.575

Tabelle 4: Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2024

Altersstruktur

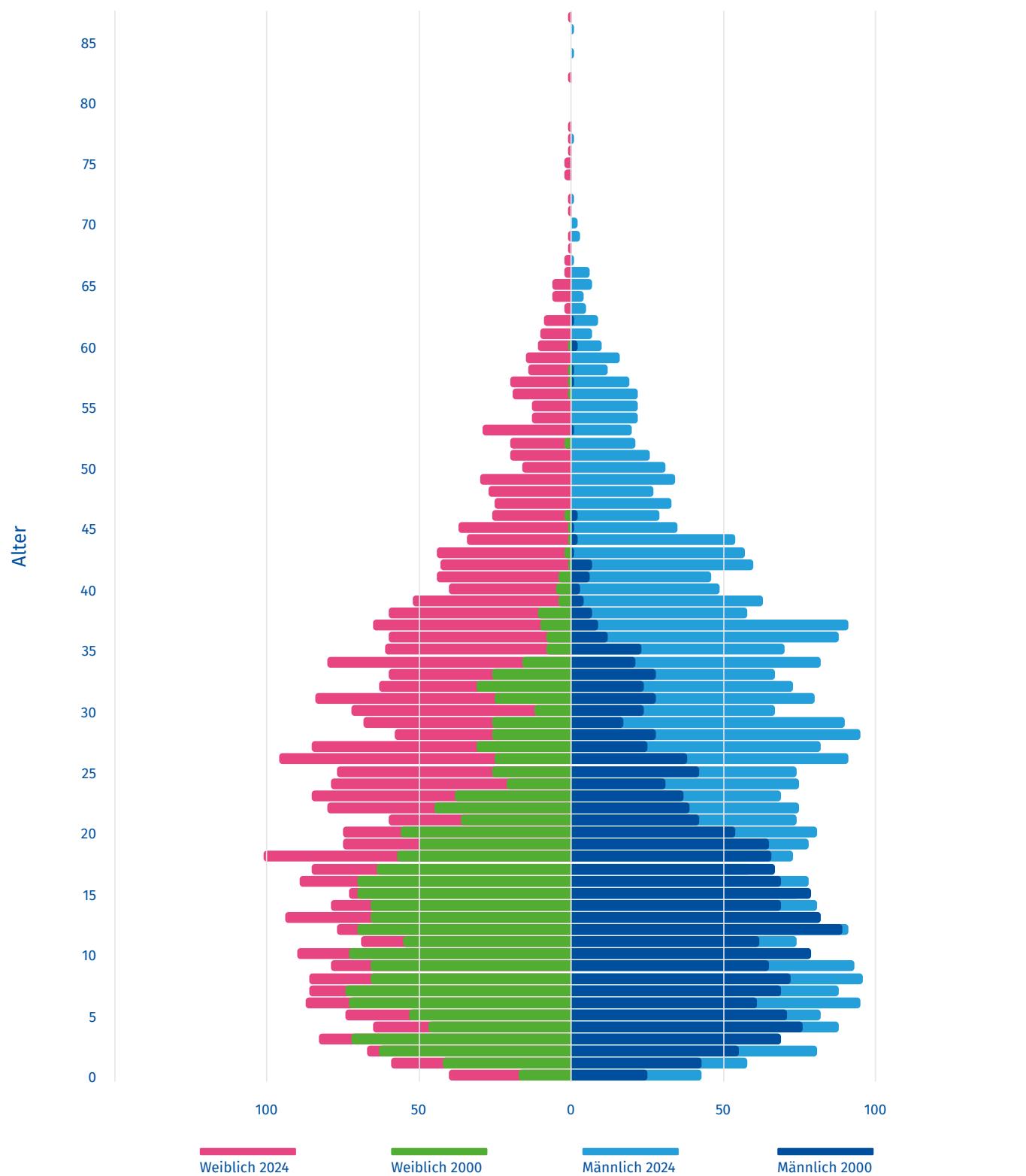


Abb. 5: Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2024

Mukoviszidose-Diagnose

4a. Diagnosen in 2024

Im Jahr 2024 sind 168 Patienten diagnostiziert worden, von 125 Patienten (75.9 %) liegen Verlaufsdaten vor. Die Altersverteilung aller 2024 neu diagnostizierten Patienten ist in den folgenden Tabellen dargestellt.

Es gab einen Patienten, welcher im Jahr 2024 geboren wurde, bei dem ein Datum der Neudiagnose fehlt.

	ANZAHL	MITTELWERT	MEDIAN	MINIMUM	MAXIMUM	25. PERZENTIL	75. PERZENTIL	MISSING
Alter in Jahren	167	5,9	0,1	0	68,3	0,0	3,9	1

Tabelle 5: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2024 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten (168)

Bei 112 (66.7 %) der in 2024 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten ist ein NeugeborenenScreening durchgeführt worden. Ein Patient (12.7 %) hatten einen Mekoniumileus. Das Alter bei Diagnose der 2024 über das NeugeborenenScreening neu diagnostizierten Patienten sieht folgendermaßen aus:

	ANZAHL	MITTELWERT	MEDIAN	MINIMUM	MAXIMUM	25. PERZENTIL	75. PERZENTIL	MISSING
Alter in Tagen	111	63,9	30,0	0	1.542	19,5	44,0	1

Tabelle 6: Alter bei Diagnose aller im Jahr 2024 über das NeugeborenenScreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten (112)

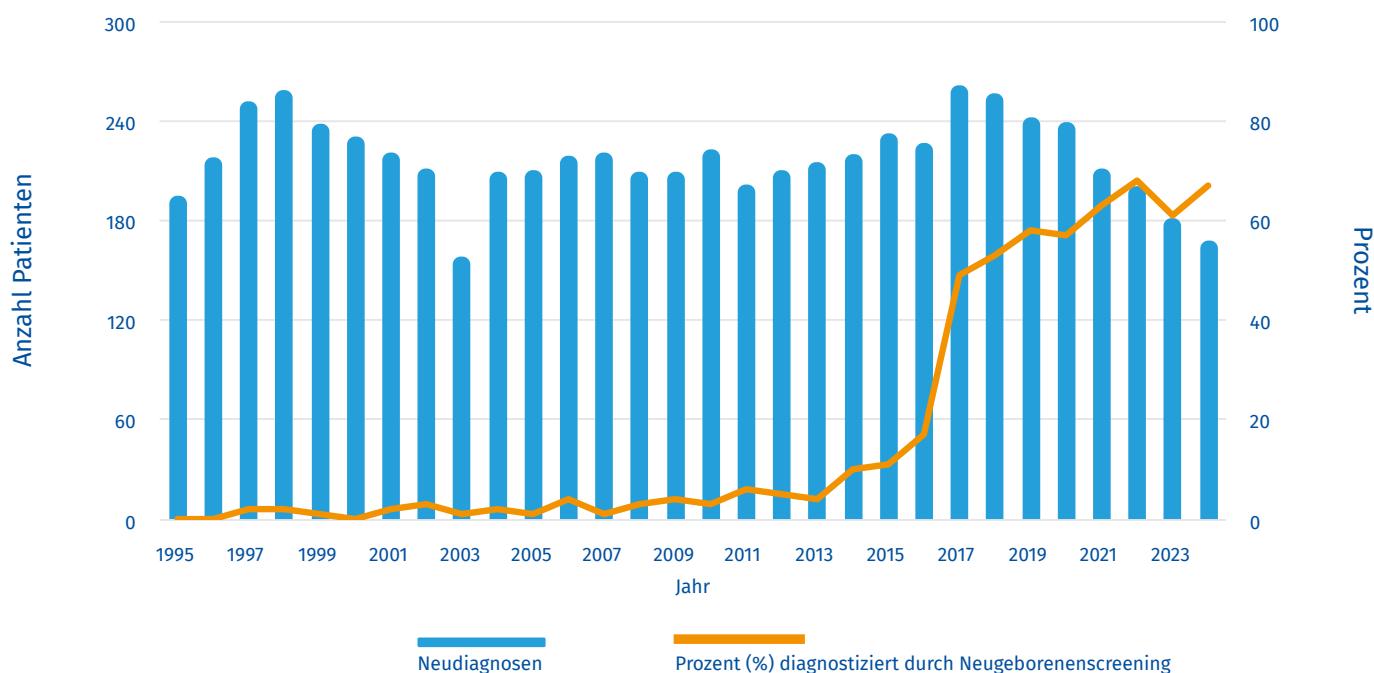


Abb. 6: Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das NeugeborenenScreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 1995 – 2024

Mukoviszidose-Diagnose

4b. Alter bei Diagnose (Stand 2024)

Die Verteilung des Alters bei Diagnose der 7.369 Patienten mit Verlaufsdaten 2024 ist in den folgenden Abbildungen und Tabellen dargestellt. Bei 232 Patienten (3,1 %) lagen keine Angaben zum Diagnosedatum vor.

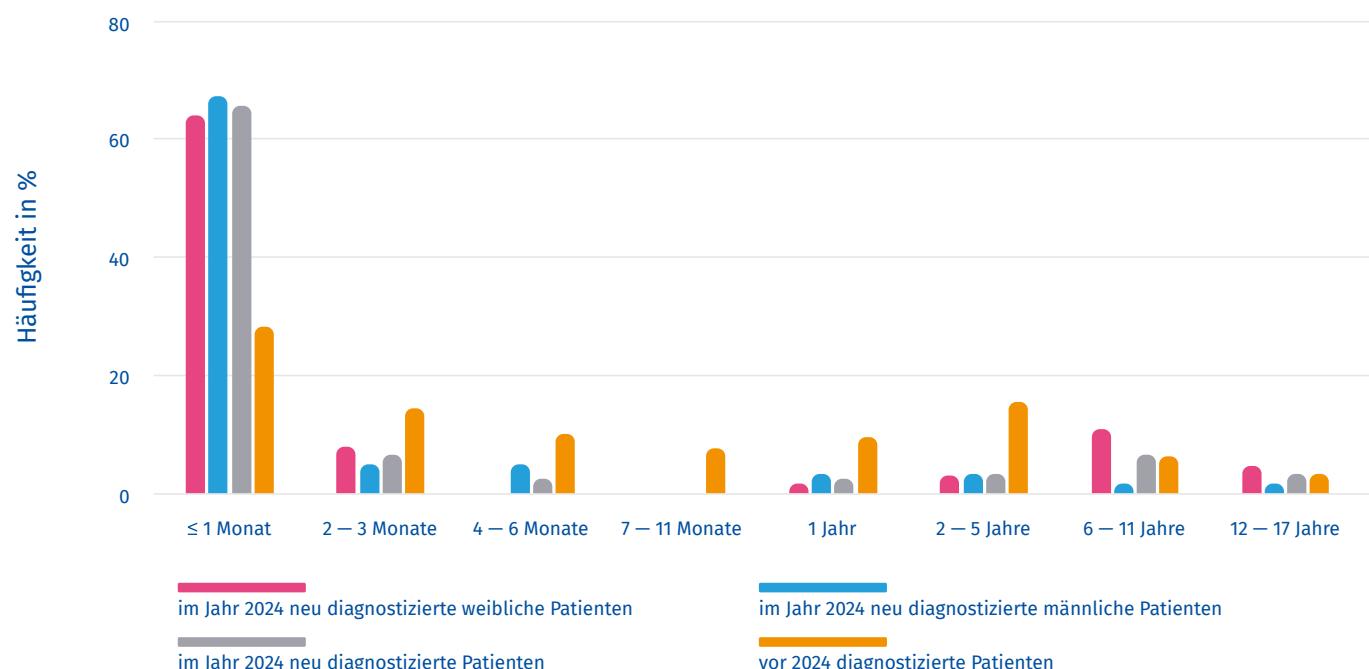


Abb. 7: Altersbezogene Häufigkeiten bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

ALTER	GESAMT IN 2024			GESAMT VOR 2024		
	HÄUFIGKEIT	PROZENT	KUMULIERT	HÄUFIGKEIT	PROZENT	KUMULIERT
≤ 1 Monat	82	65,6	65,6	1.967	28,1	28,1
2 – 3 Monate	8	6,4	72,0	1.008	14,4	42,5
4 – 6 Monate	3	2,4	74,4	691	9,9	52,4
7 – 11 Monate	0	0,0	74,4	526	7,5	59,9
1 Jahr	3	2,4	76,8	663	9,5	69,4
2 – 5 Jahre	4	3,2	80,0	1.090	15,5	84,9
6 – 11 Jahre	8	6,4	86,4	436	6,2	91,1
12 – 17 Jahre	4	3,2	89,6	226	3,2	94,3
≥ 18 Jahre	13	10,4	100,0	405	5,8	100,0
Gesamt	125	-	-	7.012	-	-
Missing	0	0,0	-	232	3,3	-

Tabelle 7: Alter bei Diagnose bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten

Mukoviszidose-Diagnose

4c. Genotypisierung

Bei 7.369 Patienten (99,3 %) lag eine Genotypisierung vor. Fehlende Angaben wurden in der folgenden Darstellung als „Mutation nicht identifiziert“ behandelt.

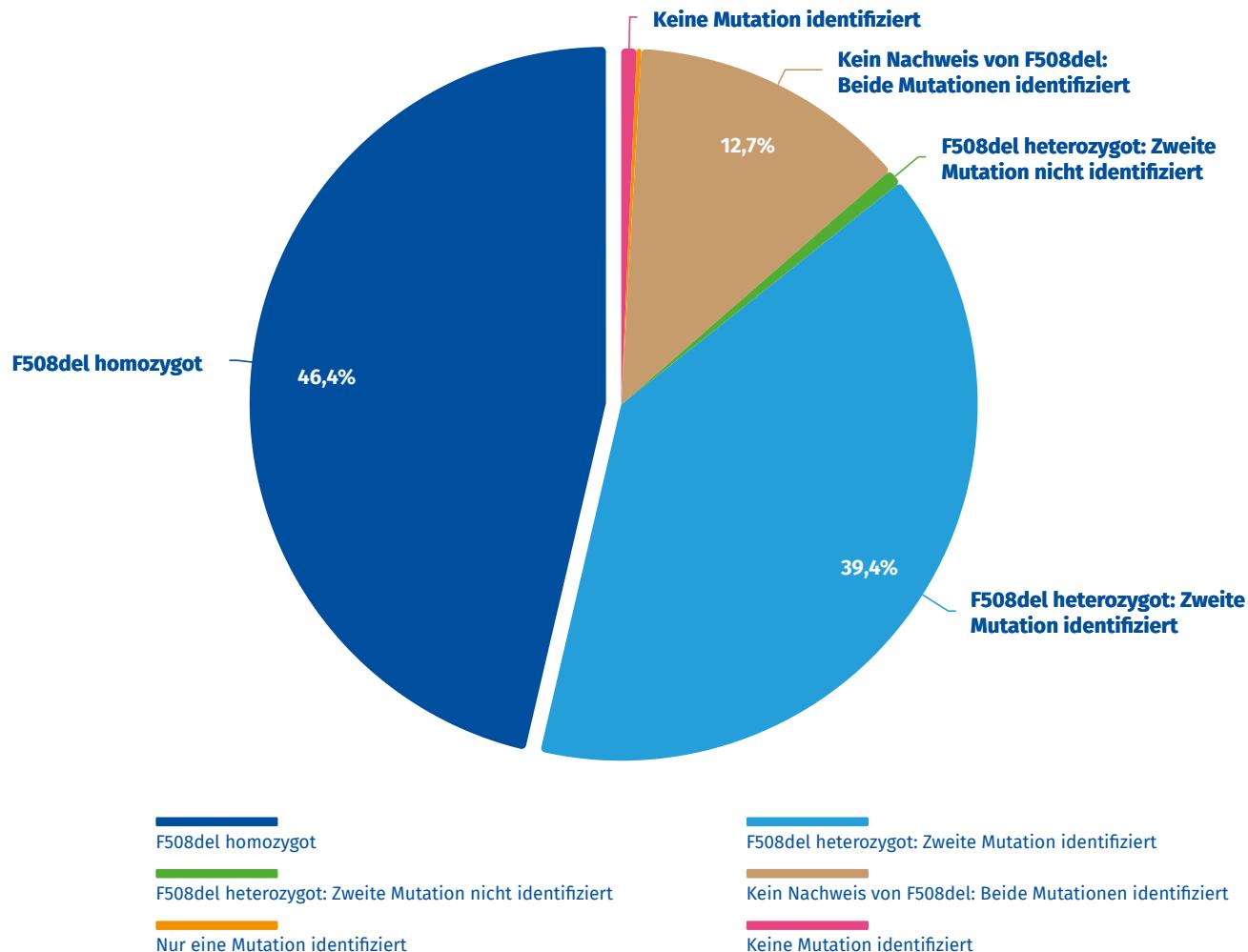


Abb. 8: Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2024

MUTATIONSKOMBINATIONEN	HÄUFIGKEIT	PROZENT
F508del homozygot	3.419	46,4
F508del heterozygot: Zweite Mutation identifiziert	2.902	39,4
F508del heterozygot: Zweite Mutation nicht identifiziert	48	0,7
Kein Nachweis von F508del: Beide Mutationen identifiziert	933	12,7
Nur eine Mutation identifiziert	17	0,2
Keine Mutation identifiziert	50	0,7
Gesamt	7.369	100,0

Tabelle 8: Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2024

Mukoviszidose-Diagnose

4c. Genotypisierung

Im Folgenden sind die Häufigkeiten für die einzelnen Allele dargestellt, wobei nur diejenigen mit einer relativen Häufigkeit von mindestens 0,4% einzeln dargestellt sind.

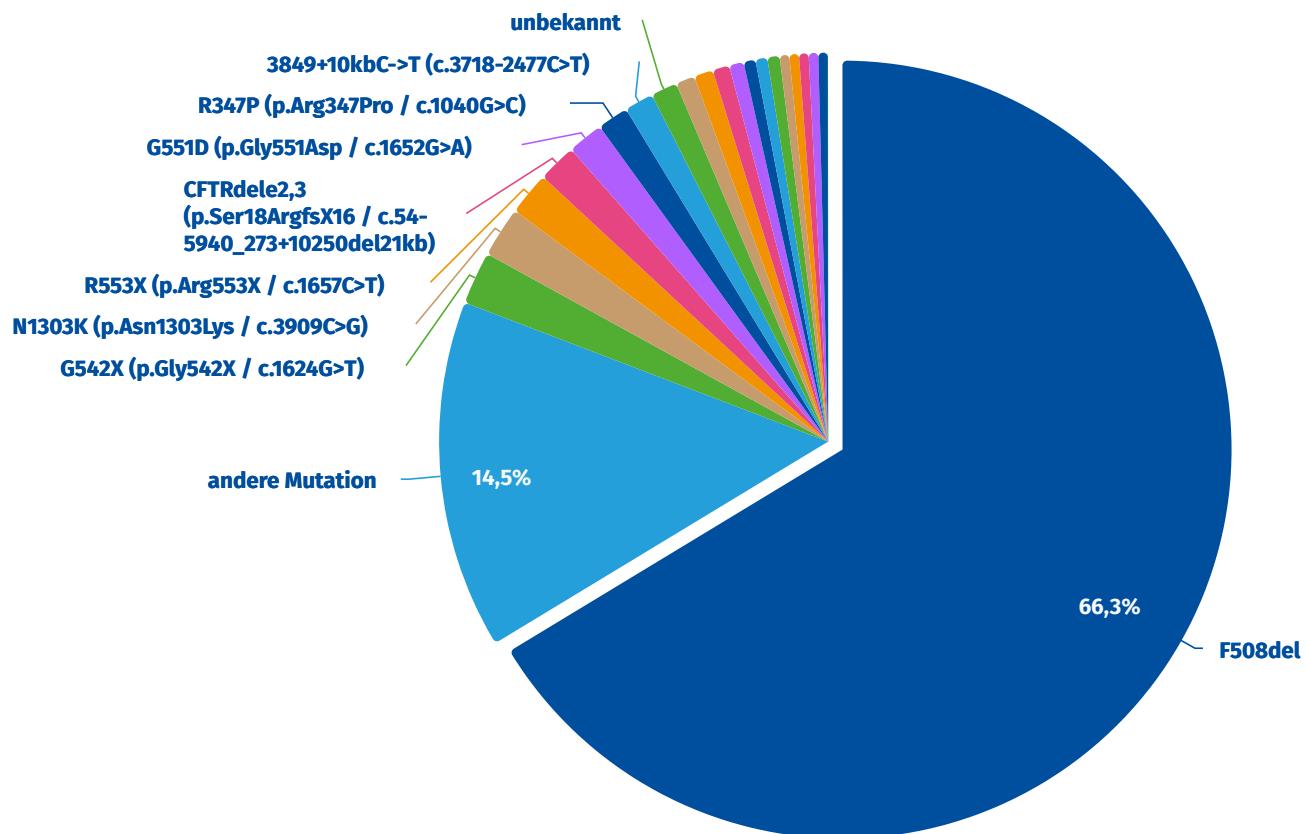


Abb. 9: CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2024

Mukoviszidose-Diagnose

4c. Genotypisierung

MUTATIONSKOMBINATIONEN	HÄUFIGKEIT	PROZENT
F508del (p.Phe508del / c.1521_1523delCTT)	9.788	66,4
G542X (p.Gly542X / c.1624G>T)	317	2,2
N1303K (p.Asn1303Lys / c.3909C>G)	305	2,1
R553X (p.Arg553X / c.1657C>T)	260	1,8
CFTRdele2,3 (p.Ser18ArgfsX16 / c.54-5940_273+10250del21kb)	231	1,6
G551D (p.Gly551Asp / c.1652G>A)	222	1,5
R347P (p.Arg347Pro / c.1040G>C)	197	1,3
3849+10kbC->T (c.3718-2477C>T)	170	1,2
2789+5G->A (c.2657+5G>A)	122	0,8
1717-1G->A (c.1585-1G>A)	121	0,8
W1282X (p.Trp1282X / c.3846G>A)	100	0,7
2183AA->G (p.Lys684SerfsX38 / c.2051_2052delAAinsG)	89	0,6
2184insA (p.Gln685ThrfsX4 or p.Gln685Thrfs*4 / c.2052dupA or c.2052dup)	80	0,5
3272-26A->G (c.3140-26A>G)	76	0,5
I336K (p.Ile336Lys / c.1007T>A)	67	0,5
M1101K (p.Met1101Lys / c.3302T>A)	65	0,4
1677delTA (p.Tyr515X / c.1545_1546delTA)	60	0,4
R1162X (p.Arg1162X / c.3484C>T)	59	0,4
621+1G->T (c.489+1G>T)	56	0,4
G85E (p.Gly85Glu / c.254G>A)	54	0,4
andere Mutation	2.134	14,5
unbekannt	165	1,1
Gesamt	14.738	100,0

Tabelle 9: CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2024

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

5a.i Median BMI Perzentile

Berücksichtigt wurden alle Patienten von 2 – 17 Jahren ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2024 (n=2645). Für 4 Patienten (0,15 %) 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.

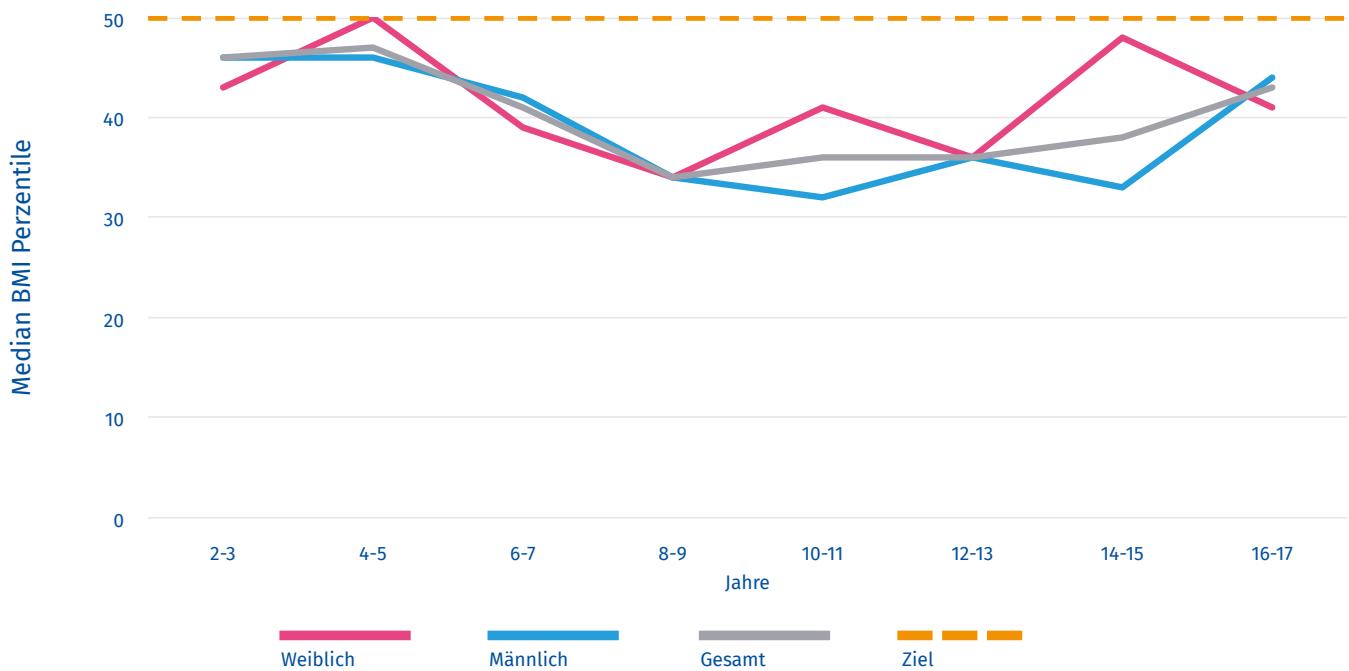


Abb. 10: Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

ALTER	WEIBLICH			MÄNNLICH			GESAMT		
	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL
2-3 Jahre	150	43,0	22,0 - 65,0	162	46,0	22,0 - 71,0	312	46,0	22,0 - 69,0
4-5 Jahre	164	50,0	23,5 - 69,0	180	46,0	21,8 - 74,0	344	47,0	22,0 - 71,0
6-7 Jahre	190	39,0	18,3 - 65,0	190	42,0	18,0 - 63,0	380	41,0	18,0 - 63,5
8-9 Jahre	165	34,0	19,0 - 60,0	182	34,0	17,0 - 58,0	347	34,0	18,0 - 58,0
10-11 Jahre	148	41,0	17,8 - 62,3	169	32,0	14,0 - 56,0	317	36,0	16,0 - 60,0
12-13 Jahre	178	36,0	18,0 - 61,0	155	36,0	15,0 - 61,0	333	36,0	17,0 - 61,0
14-15 Jahre	145	48,0	22,0 - 68,0	161	33,0	17,0 - 55,0	306	38,0	19,0 - 62,0
16-17 Jahre	178	41,0	16,0 - 62,0	124	44,0	23,0 - 67,0	302	43,0	18,0 - 64,0
Gesamt	1.318	40,0	19,0 - 64,0	1.323	39,0	18,0 - 63,0	2.641	40,0	18,0 - 64,0

Tabelle 10: BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

5a.ii Gewichtskategorien

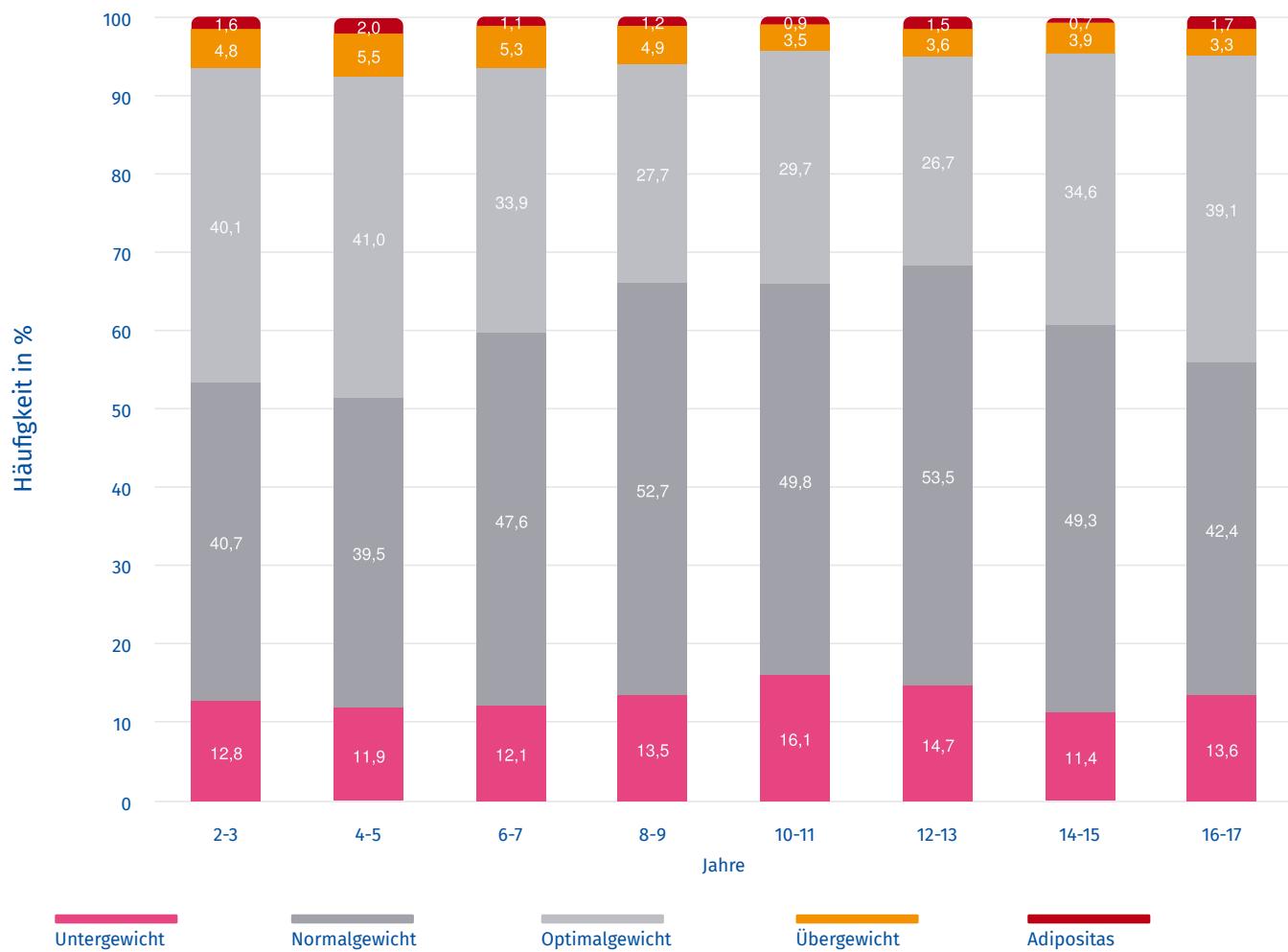


Abb. 11: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10, Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49, Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89, Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

BMI PERZENTILE KIGGS	WEIBLICH	MÄNNLICH	GESAMT
Untergewicht 2024	13,1	13,5	13,3
Normalgewicht 2024	45,4	48,6	47,0
Optimalgewicht 2024	36,6	31,4	34,0
Übergewicht 2024	4,2	4,5	4,4
Adipositas 2024	0,7	2,0	1,3

Tabelle 11: Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10, Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49, Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89, Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

5a.iii Längensollgewicht

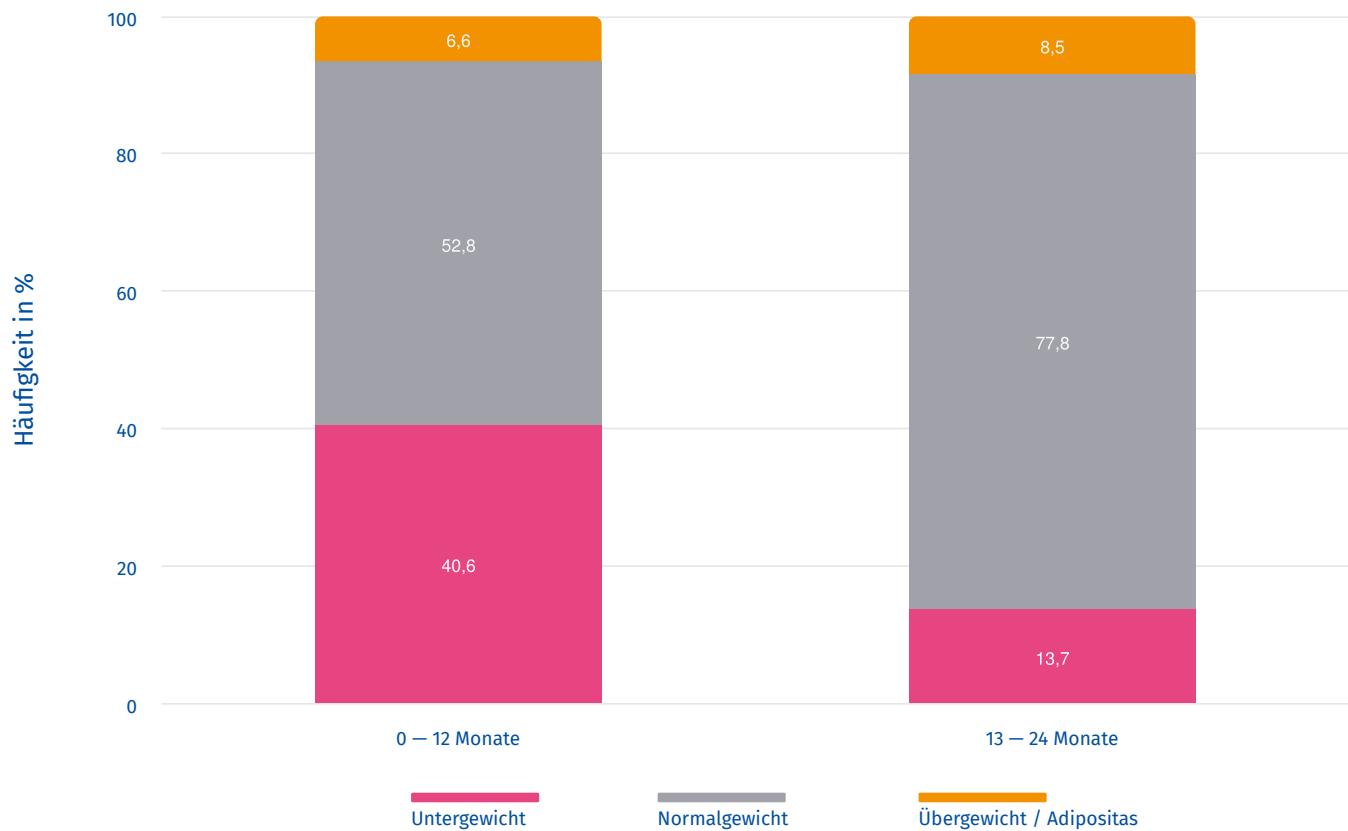


Abb. 12: Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2024 Untergewicht: LSG <90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG >110 %. Bis zum Jahr 2014 wurde das geburtstagsnahe LSG erfasst, ab 2014 das LSG zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

LÄNGENSOLLGEWICHT	WEIBLICH		MÄNNLICH		GESAMT	
	0 – 12 MONATE	13 – 24 MONATE	0 – 12 MONATE	13 – 24 MONATE	0 – 12 MONATE	13 – 24 MONATE
Untergewicht	48,1	14,3	33,3	13,1	40,6	13,7
Normalgewicht	48,1	78,6	57,4	77,0	52,8	77,8
Übergewicht / Adipositas	3,8	7,1	9,3	9,8	6,6	8,5

Tabelle 12: Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2024 Untergewicht: LSG <90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG >110 %. Bis zum Jahr 2014 wurde das geburtstagsnahe LSG erfasst, ab 2014 das LSG zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

5a.iv Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2024

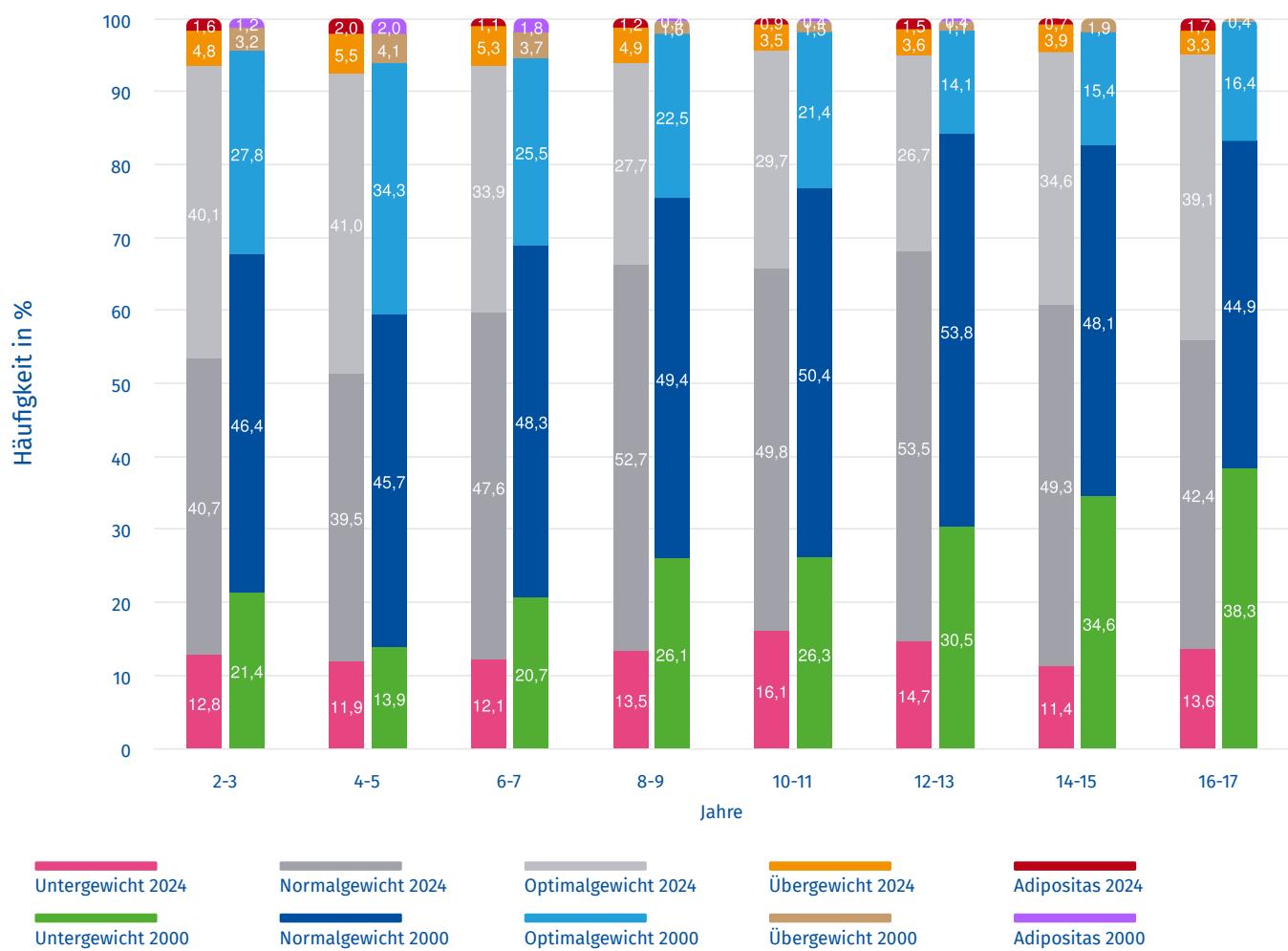


Abb. 13: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96; Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

5a.iv Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2024

JAHR	ALTER IN JAHREN							
	2 – 3	4 – 5	6 – 7	8 – 9	10 – 11	12 – 13	14 – 15	16 – 17
Untergewicht								
2000	21,4	13,9	20,7	26,1	26,3	30,5	34,6	38,3
2010	22,4	15,8	16,1	19,3	24,8	28,3	24,6	27,2
2020	11,6	12,8	12,7	12,8	18,5	20,4	15,0	20,5
2024	12,8	11,9	12,1	13,5	16,1	14,7	11,4	13,6
Normalgewicht								
2000	46,4	45,7	48,3	49,4	50,4	53,8	48,1	44,9
2010	35,8	50,4	51,1	54,8	58,7	49,8	47,1	53,0
2020	39,3	42,3	50,3	52,5	56,5	52,4	49,5	46,9
2024	40,7	39,5	47,6	52,7	49,8	53,5	49,3	42,4
Optimalgewicht								
2000	27,8	34,3	25,5	22,5	21,4	14,1	15,4	16,4
2010	35,8	29,1	30,9	23,7	14,8	20,4	26,4	17,4
2020	40,6	38,8	31,5	29,1	22,5	24,3	31,8	30,8
2024	40,1	41,0	33,9	27,7	29,7	26,7	34,6	39,1
Übergewicht								
2000	3,2	4,1	3,7	1,6	1,5	1,1	1,9	0,4
2010	5,0	3,6	0,9	1,5	1,3	0,9	1,8	2,0
2020	6,3	4,3	4,8	4,7	2,2	1,9	3,4	1,8
2024	4,8	5,5	5,3	4,9	3,5	3,6	3,9	3,3
Adipositas								
2000	1,2	2,0	1,8	0,4	0,4	0,4	0,0	0,0
2010	1,0	1,1	0,9	0,7	0,3	0,6	0,0	0,3
2020	2,2	1,7	0,7	0,9	0,4	1,0	0,3	0,0
2024	1,6	2,0	1,1	1,2	0,9	1,5	0,7	1,7

Tabelle 13: Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

5a.v Median BMI Perzentile nach Geburtskohorte

Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

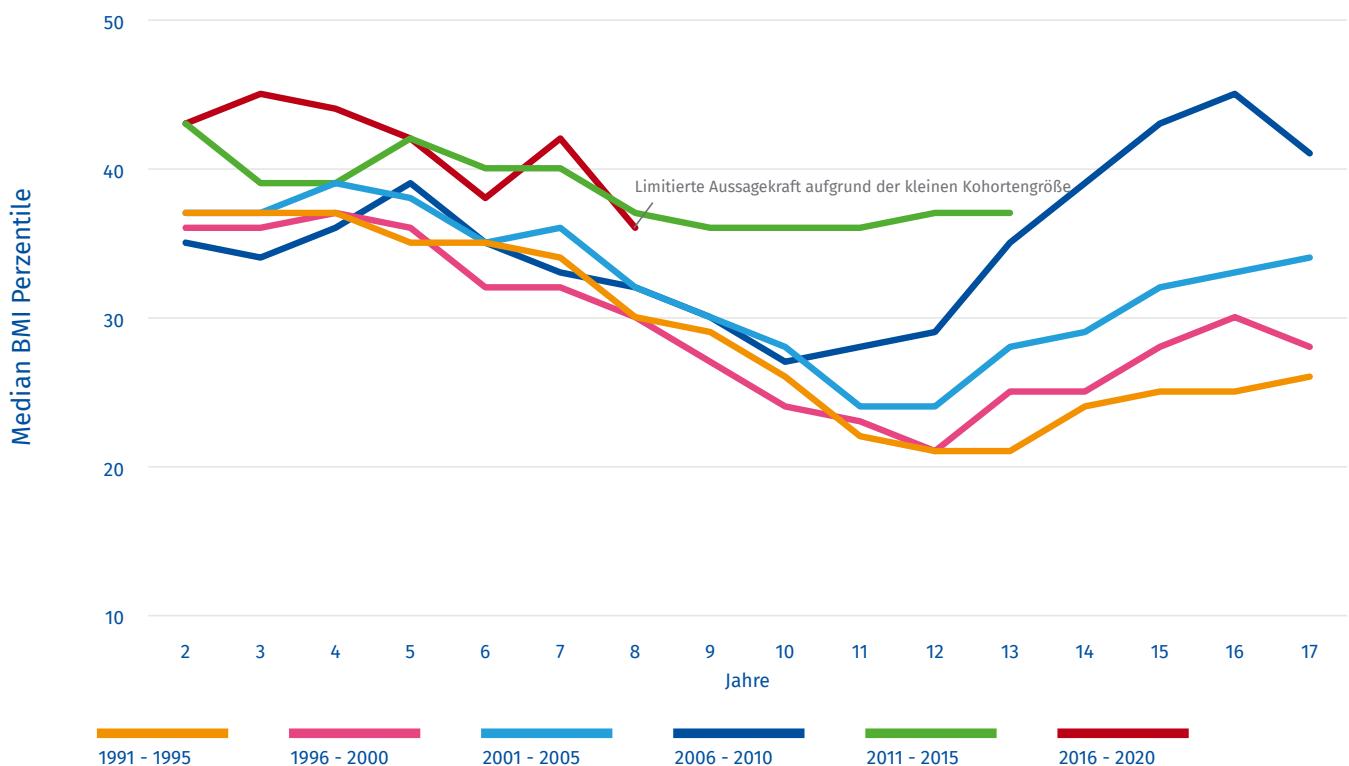


Abb. 14: Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

GEBURTSKOHORTEN	ALTER IN JAHREN															
	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17
1991 - 1995	37	37	37	35	35	34	30	29	26	22	21	21	24	25	25	26
1996 - 2000	36	36	37	36	32	32	30	27	24	23	21	25	25	28	30	28
2001 - 2005	37	37	39	38	35	36	32	30	28	24	24	28	29	32	33	34
2006 - 2010	35	34	36	39	35	33	32	30	27	28	29	35	39	43	45	41
2011 - 2015	43	39	39	42	40	40	37	36	36	36	37	37	-	-	-	-
2016 - 2020	43	45	44	42	38	42	36*	-	-	-	-	-	-	-	-	-

Tabelle 14: Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

* Limitierte Aussagekraft aufgrund der kleinen Kohortengröße

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

5b.i Median BMI

Berücksichtigt wurden erwachsene Patienten ohne Transplantation mit Verlaufsdaten 2024 (n=4149). Für 26 Patienten (0,63 %) lagen keine Angaben für den Ernährungsstatus vor. Das Alter wurde zum Zeitpunkt der körperlichen Untersuchung berechnet.

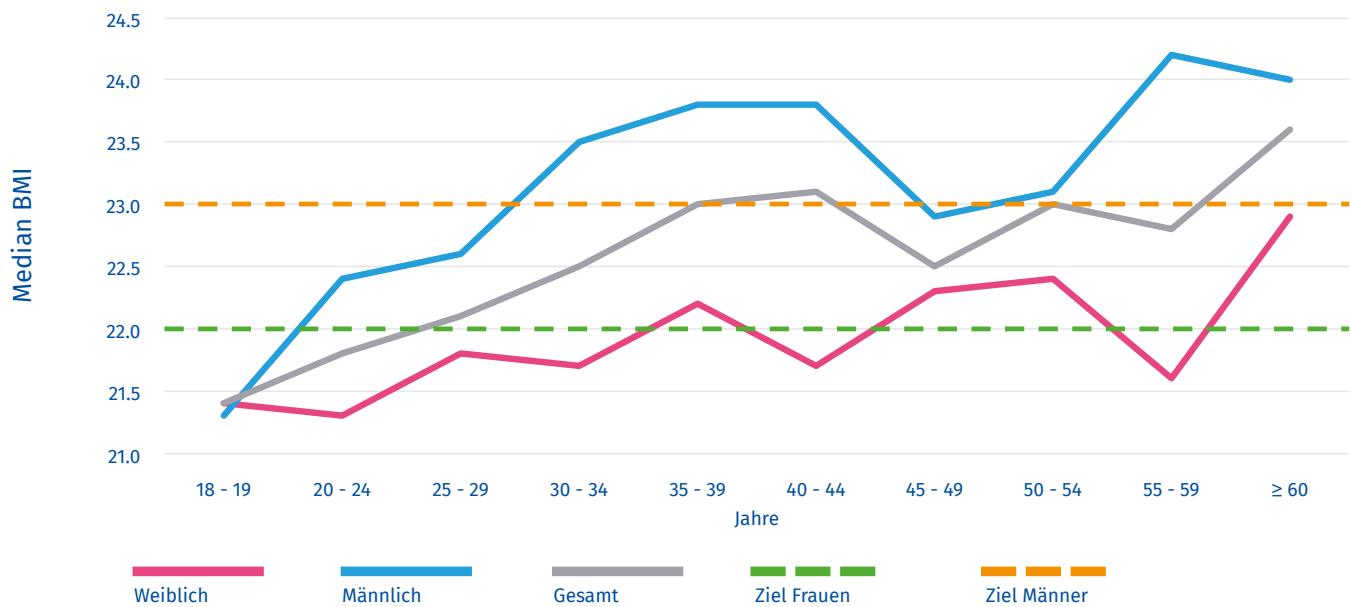


Abb. 15: Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

ALTER	WEIBLICH			MÄNNLICH			GESAMT		
	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL
18 - 19 Jahre	160	21,4	19,7 - 23,8	151	21,3	19,7 - 23,2	311	21,4	19,7 - 23,4
20 - 24 Jahre	368	21,3	19,7 - 23,4	350	22,4	20,1 - 24,6	718	21,8	19,9 - 24,0
25 - 29 Jahre	350	21,8	19,7 - 23,9	400	22,6	20,5 - 25,7	750	22,1	20,1 - 24,7
30 - 34 Jahre	325	21,7	20,0 - 24,2	347	23,5	21,6 - 25,5	672	22,5	20,7 - 24,8
35 - 39 Jahre	250	22,2	20,3 - 24,8	325	23,8	21,6 - 25,7	575	23,0	21,0 - 25,4
40 - 44 Jahre	179	21,7	20,0 - 24,1	236	23,8	21,8 - 25,7	415	23,1	20,9 - 25,5
45 - 49 Jahre	112	22,3	20,3 - 24,2	138	22,9	21,0 - 25,4	250	22,5	20,6 - 25,1
50 - 54 Jahre	85	22,4	21,0 - 25,1	103	23,1	21,8 - 25,2	188	23,0	21,2 - 25,2
55 - 59 Jahre	71	21,6	20,6 - 23,8	72	24,2	22,3 - 26,2	143	22,8	21,1 - 25,6
≥ 60 Jahre	50	22,9	20,3 - 27,4	51	24,0	21,4 - 26,8	101	23,6	20,5 - 26,9
Gesamt	1.950	21,7	20,0 - 24,1	2.173	23,1	21,0 - 25,4	4.123	22,4	20,4 - 24,8

Tabelle 15: BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

5b.ii Gewichtskategorien

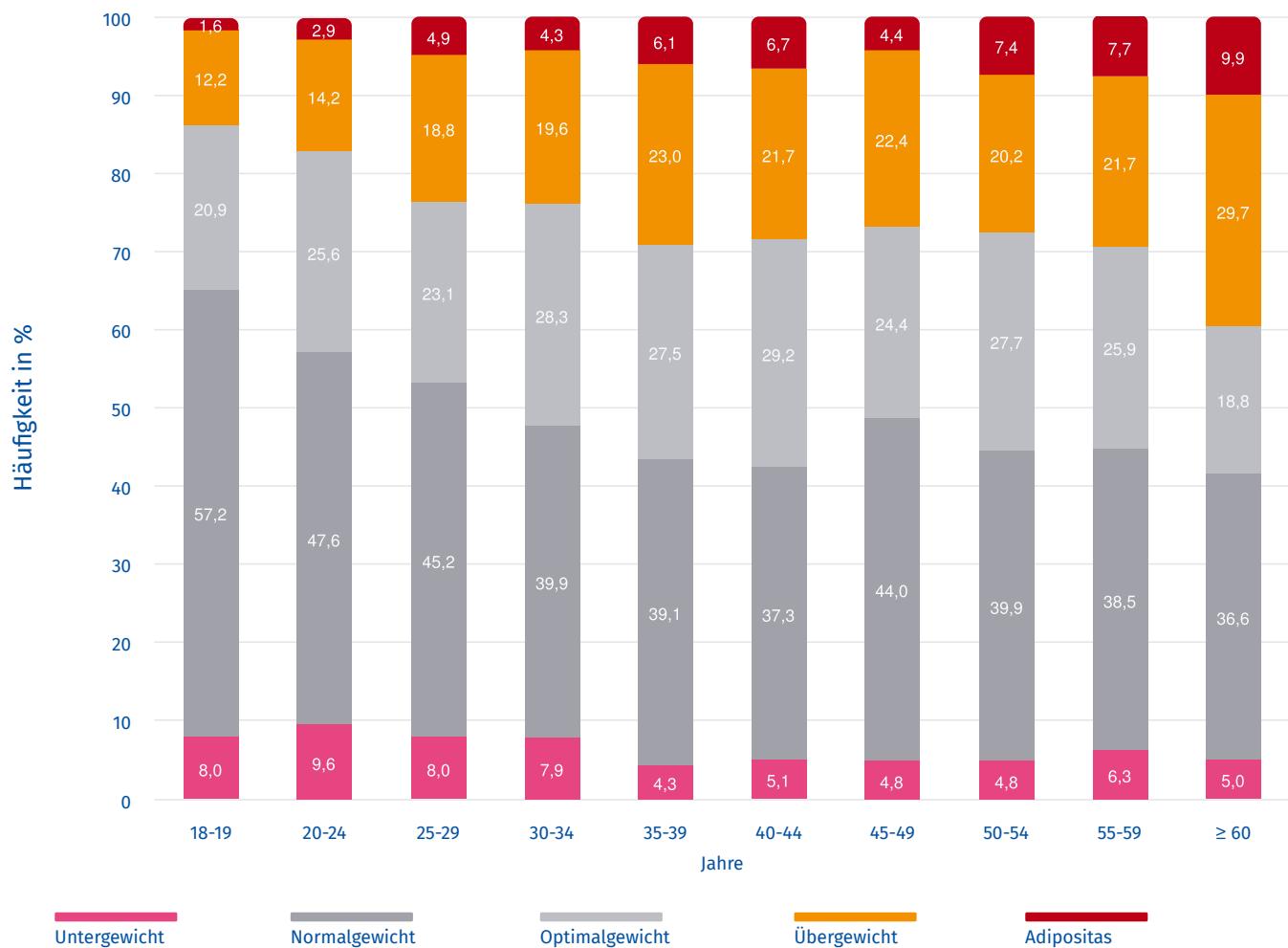


Abb. 16: Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2024, Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: BMI Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm; Optimalgewicht: BMI Männer 23,0 – 24,9 kg/qm; BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

	WEIBLICH	MÄNNLICH	GESAMT
Untergewicht 2024	9,1	5,1	7,0
Normalgewicht 2024	43,4	43,2	43,3
Optimalgewicht 2024	29,2	22,5	25,7
Übergewicht 2024	13,7	24,0	19,2
Adipositas 2024	4,6	5,2	4,9

Tabelle 16: Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2024, 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. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

5b.iii Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2024

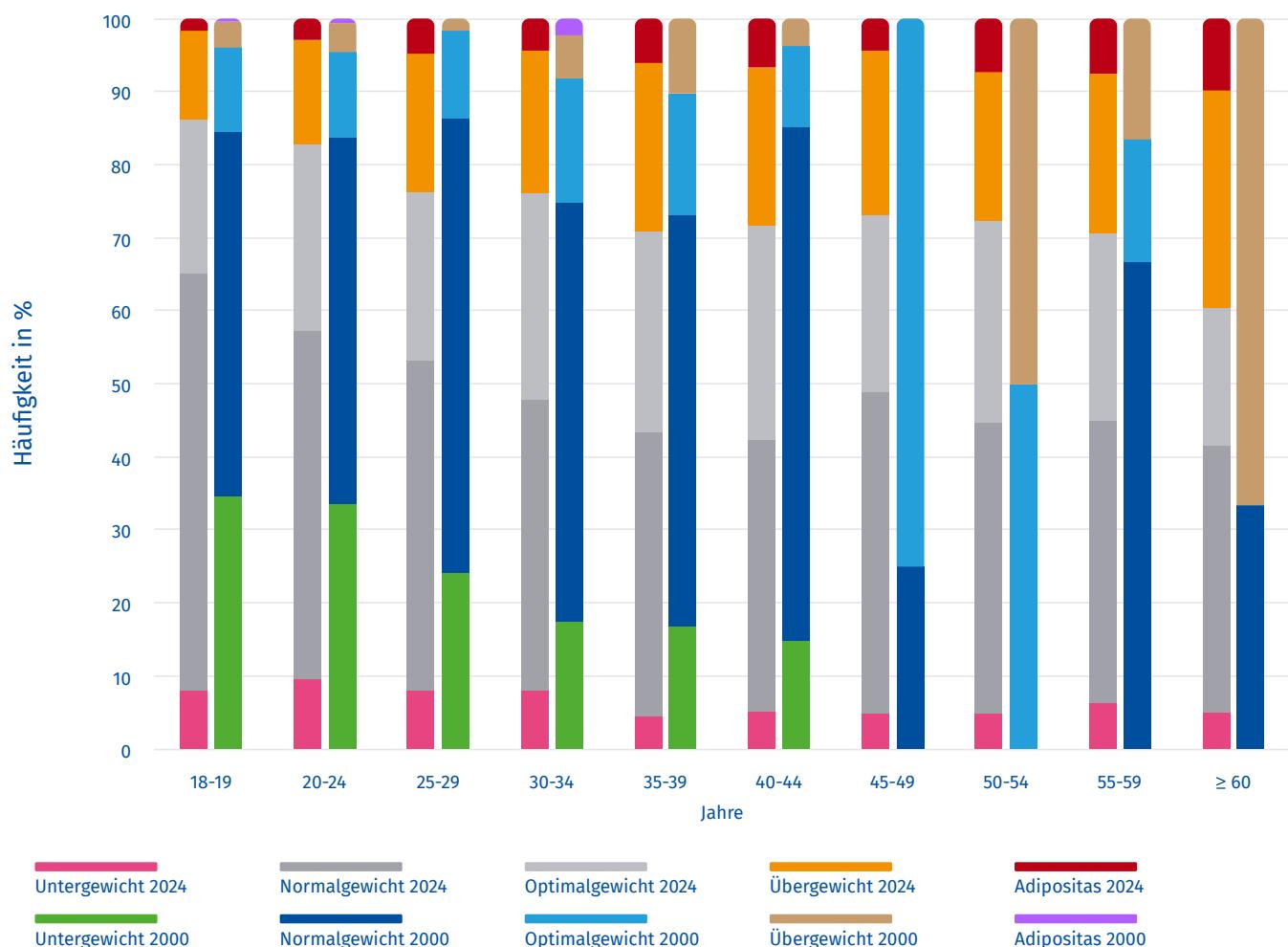


Abb. 17: Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2024, Untergewicht: BMI < 18,5 kg/qm; Normalgewicht: Männer 18,5 – 22,9 kg/qm; BMI Frauen 18,5 – 21,9 kg/qm; Optimalgewicht: Männer 23,0 – 24,9 kg/qm; BMI Frauen 22,0 – 24,9 kg/qm; Übergewicht: BMI 25,0 – 29,9 kg/qm; Adipositas: BMI ≥ 30 kg/qm. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

5b.iii Entwicklung Ernährungsstatus 2000 – 2024

JAHR	ALTER IN JAHREN									
	18 – 19	20 – 24	25 – 29	30 – 34	35 – 39	40 – 44	45 – 49	50 – 54	55 – 59	≥ 60
Untergewicht										
2000	34,5	33,6	24,2	17,5	16,7	14,8	0,0	0,0	0,0	0,0
2010	25,2	21,6	19,4	18,1	15,3	10,1	8,5	10,7	12,5	0,0
2020	18,2	13,7	10,3	8,8	7,8	8,9	6,5	7,4	7,7	8,7
2024	8,0	9,6	8,0	7,9	4,3	5,1	4,8	4,8	6,3	5,0
Normalgewicht										
2000	50,0	50,1	62,1	57,3	56,4	70,4	25,0	0,0	66,7	33,3
2010	54,1	56,4	57,2	54,2	55,9	60,8	50,0	50,0	50,0	54,5
2020	58,5	55,8	54,6	48,2	50,6	47,6	48,8	45,3	38,5	50,0
2024	57,2	47,6	45,2	39,9	39,1	37,3	44,0	39,9	38,5	36,6
Optimalgewicht										
2000	11,5	11,6	12,1	17,1	16,7	11,1	75,0	50,0	16,7	0,0
2010	15,4	14,7	14,3	20,1	17,3	16,9	23,2	25,0	12,5	9,1
2020	16,0	19,8	21,1	24,5	18,7	26,6	24,4	28,4	16,7	15,2
2024	20,9	25,6	23,1	28,3	27,5	29,2	24,4	27,7	25,9	18,8
Übergewicht										
2000	3,5	4,1	1,6	5,7	10,3	3,7	0,0	50,0	16,7	66,7
2010	5,3	6,8	7,8	6,0	10,9	8,5	13,4	10,7	12,5	27,3
2020	5,8	9,1	11,8	15,0	18,9	12,9	16,9	14,9	26,9	21,7
2024	12,2	14,2	18,8	19,6	23,0	21,7	22,4	20,2	21,7	29,7
Adipositas										
2000	0,5	0,6	0,0	2,4	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
2010	0,0	0,6	1,3	1,7	0,5	3,7	4,9	3,6	12,5	9,1
2020	1,5	1,6	2,2	3,5	4,0	4,0	3,5	4,1	10,3	4,3
2024	1,6	2,9	4,9	4,3	6,1	6,7	4,4	7,4	7,7	9,9

Tabelle 17: Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024 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. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.

Ernährungsstatus

5b. Erwachsene ab 18 Jahren

5b.iv Median BMI nach Geburtskohorte

Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2010 für die Daten der Jahre 2009 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.

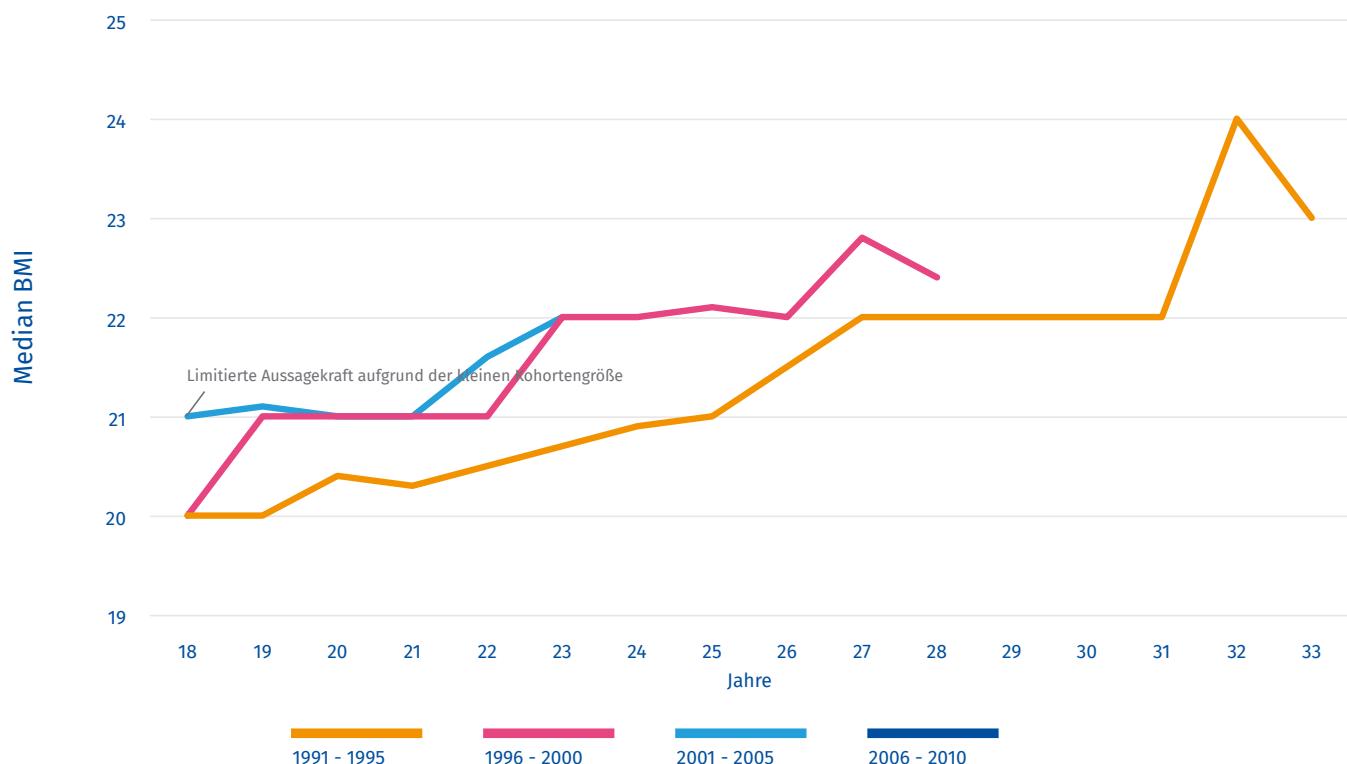


Abb. 18: Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2010 für die Daten der Jahre 2009 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.

GEBURTSKOHORTEN	ALTER IN JAHREN															
	18	19	21	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33
1991 - 1995	20	20	20	20	21	21	21	21	22	22	22	22	22	22	24	23
1996 - 2000	20	21	21	21	21	22	22	22	22	23	22	-	-	-	-	-
2001 - 2005	21	21	21	21	22	22	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
2006 - 2010	21*	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

Tabelle 18: Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2010 für die Daten der Jahre 2009 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten 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 2024 berücksichtigt. Insgesamt standen so 6063 Datensätze zur Verfügung.

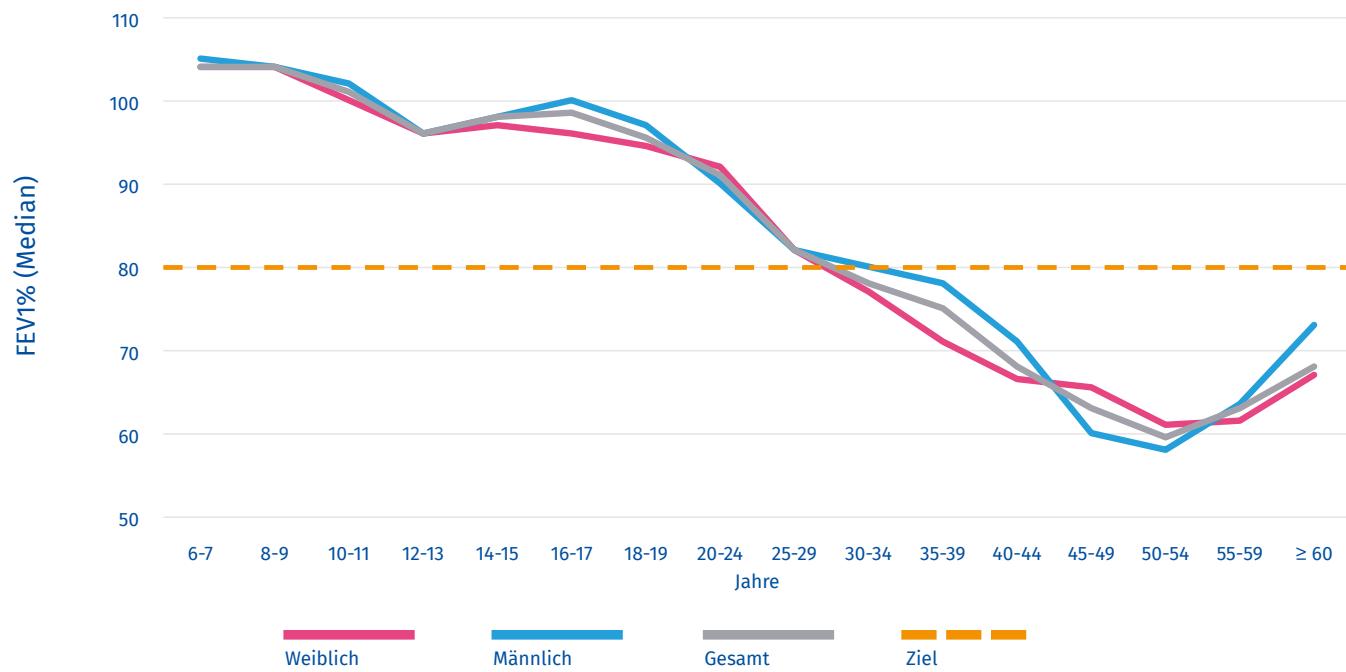


Abb. 19: FEV1%-Wert 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

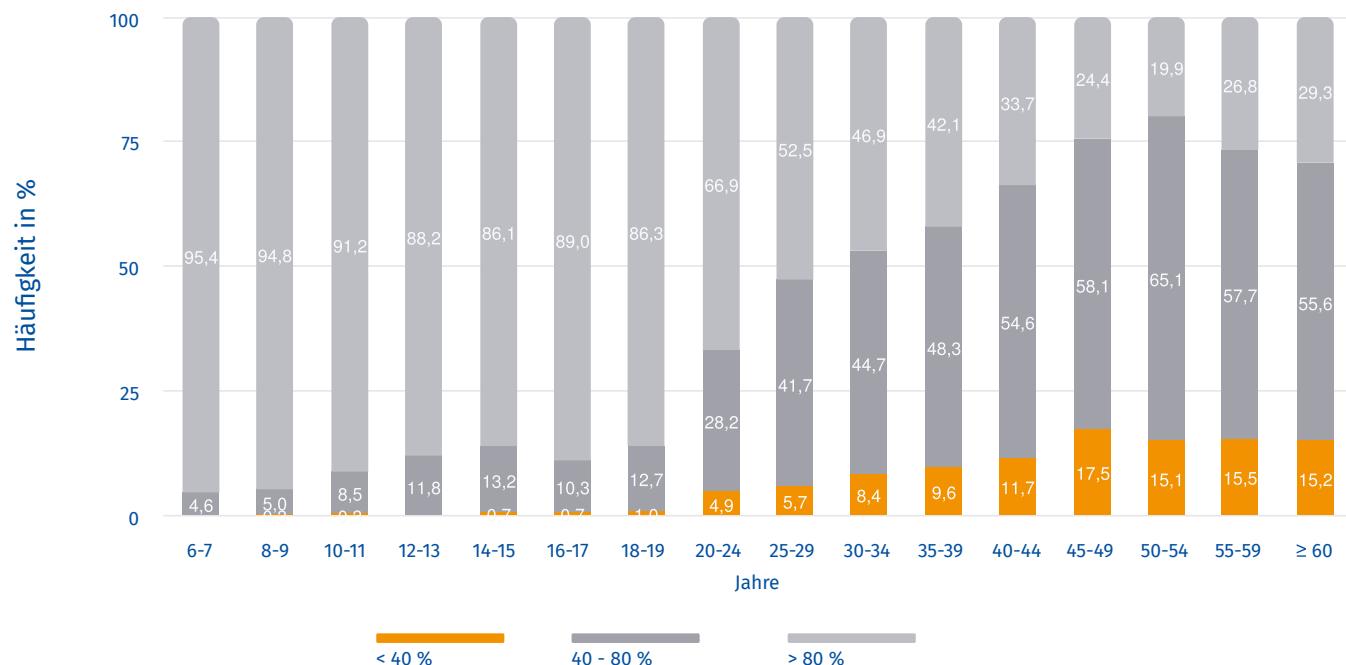


Abb. 20: Schweregrade der FEV1% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

Lungenfunktion

6a. Überblick der Lungenfunktion

ALTER	WEIBLICH			MÄNNLICH			GESAMT		
	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL	ANZAHL	MEDIAN	25. – 75. PERZENTIL
6-7 Jahre	184	104,0	97 - 111	186	105,0	96 - 113	370	104,0	96 - 113
8-9 Jahre	164	104,0	96 - 111	179	104,0	95 - 112	343	104,0	96 - 112
10-11 Jahre	148	100,0	89 - 108	169	102,0	93 - 109	317	101,0	91 - 109
12-13 Jahre	175	96,0	88 - 106	155	96,0	89 - 105	330	96,0	88 - 105
14-15 Jahre	143	97,0	87 - 107	159	98,0	88 - 106	302	98,0	88 - 107
16-17 Jahre	176	96,0	87 - 106	124	100,0	90 - 108	300	99,0	89 - 107
18-19 Jahre	162	95,0	85 - 104	152	97,0	88 - 108	314	96,0	86 - 107
20-24 Jahre	364	92,0	70 - 103	350	90,0	77 - 101	714	91,0	73 - 102
25-29 Jahre	349	82,0	63 - 96	399	82,0	62 - 97	748	82,0	62 - 96
30-34 Jahre	319	77,0	59 - 95	346	80,0	58 - 95	665	78,0	58 - 95
35-39 Jahre	250	71,0	52 - 89	325	78,0	57 - 94	575	75,0	55 - 92
40-44 Jahre	180	67,0	53 - 81	232	71,0	49 - 92	412	68,0	50 - 89
45-49 Jahre	110	66,0	49 - 80	136	60,0	43 - 80	246	63,0	45 - 80
50-54 Jahre	83	61,0	47 - 74	103	58,0	43 - 84	186	60,0	44 - 76
55-59 Jahre	70	62,0	47 - 80	72	64,0	45 - 86	142	63,0	46 - 85
≥ 60 Jahre	49	67,0	48 - 82	50	73,0	49 - 86	99	68,0	48 - 84
< 18 Jahre	990	100,0	90 - 109	972	101,0	91 - 109	1.962	100,0	91 - 109
≥ 18 Jahre	1.936	78,0	59 - 96	2.165	81,0	58 - 96	4.101	80,0	59 - 96
Gesamt	2.926	89,0	67 - 102	3.137	89,0	68 - 102	6.063	89,0	68 - 102

Tabelle 19: FEV1%-Wert 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

Lungenfunktion

6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2024

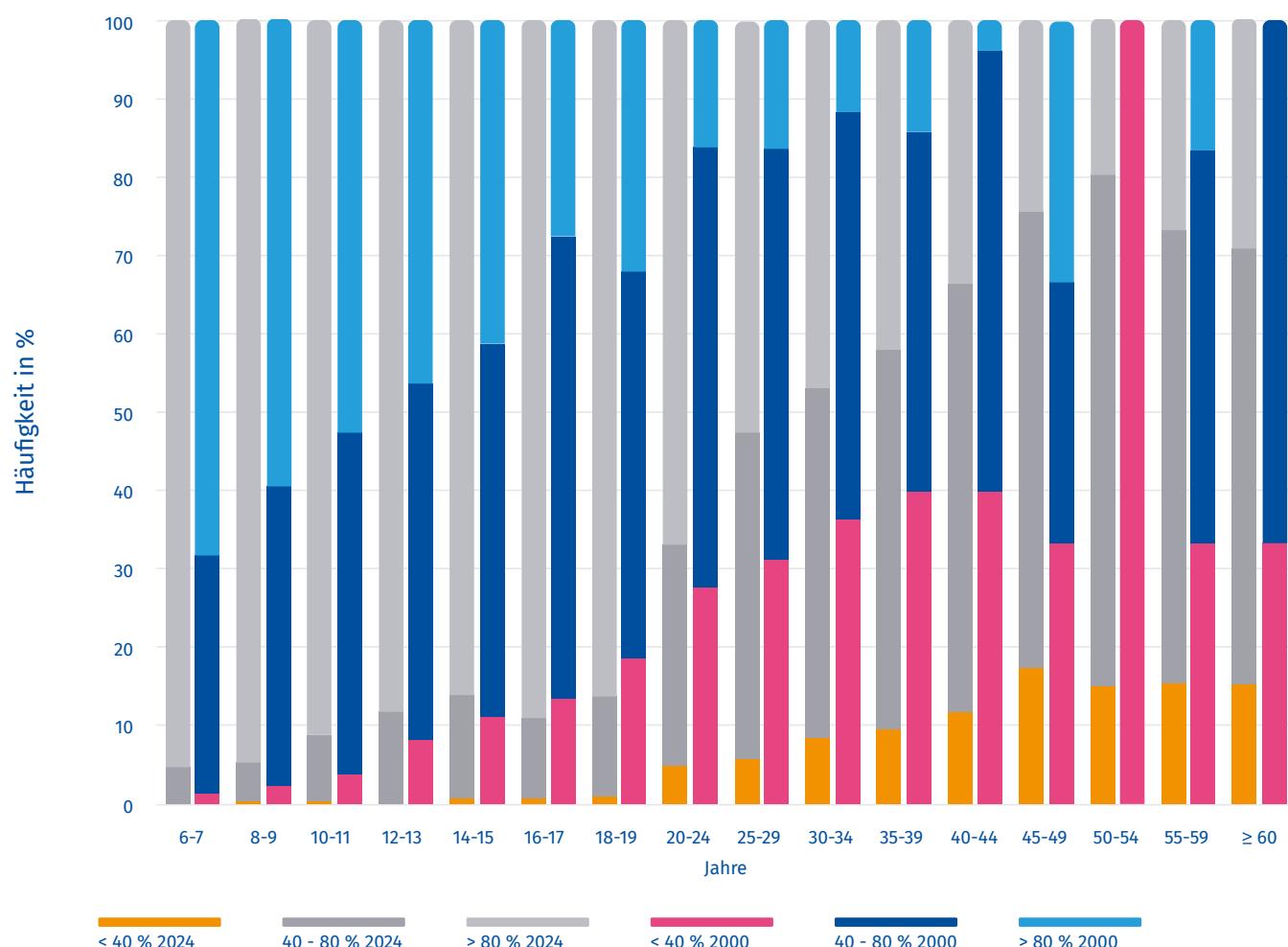


Abb. 21: Schweregrade der FEV1% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

Lungenfunktion

6b. Entwicklung der Lungenfunktion 2000 – 2024

JAHR	ALTER IN JAHREN															
	6–7	8–9	10–11	12–13	14–15	16–17	18–19	20–24	25–29	30–34	35–39	40–44	45–49	50–54	55–59	≥ 60
< 40 %																
2000	1,3	2,3	3,8	8,3	11,2	13,6	18,6	27,6	31,1	36,4	40,0	40,0	33,3	100,0	33,3	33,3
2010	0,9	3,0	2,7	4,9	3,9	9,9	15,4	19,5	28,2	32,6	36,7	37,4	32,1	44,4	33,3	40,0
2020	0,0	0,0	0,4	0,3	1,2	1,5	3,3	7,8	12,2	11,1	17,4	19,6	20,9	24,3	12,0	29,5
2024	0,0	0,3	0,3	0,0	0,7	0,7	1,0	4,9	5,7	8,4	9,6	11,7	17,5	15,1	15,5	15,2
40 – 80 %																
2000	30,4	38,3	43,6	45,4	47,6	58,8	49,4	56,1	52,5	51,8	45,7	56,0	33,3	0,0	50,0	66,7
2010	24,9	25,1	38,4	42,5	48,4	48,4	48,6	51,1	52,7	51,9	46,7	47,8	54,3	48,1	66,7	50,0
2020	10,2	12,9	14,9	21,9	21,5	30,5	37,2	49,3	51,0	55,6	55,0	58,3	63,8	53,4	69,3	50,0
2024	4,6	5,0	8,5	11,8	13,2	10,3	12,7	28,2	41,7	44,7	48,3	54,6	58,1	65,1	57,7	55,6
> 80 %																
2000	68,3	59,5	52,6	46,3	41,2	27,6	32,0	16,3	16,4	11,8	14,3	4,0	33,3	0,0	16,7	0,0
2010	74,2	71,9	58,9	52,6	47,7	41,7	36,0	29,4	19,0	15,5	16,6	14,8	13,6	7,4	0,0	10,0
2020	89,8	87,1	84,8	77,7	77,2	68,0	59,5	42,9	36,8	33,3	27,6	22,1	15,3	22,3	18,7	20,5
2024	95,4	94,8	91,2	88,2	86,1	89,0	86,3	66,9	52,5	46,9	42,1	33,7	24,4	19,9	26,8	29,3

Tabelle 20: Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV1% nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2000 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

Lungenfunktion

6c. Median FEV1% nach Geburtskohorte

Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

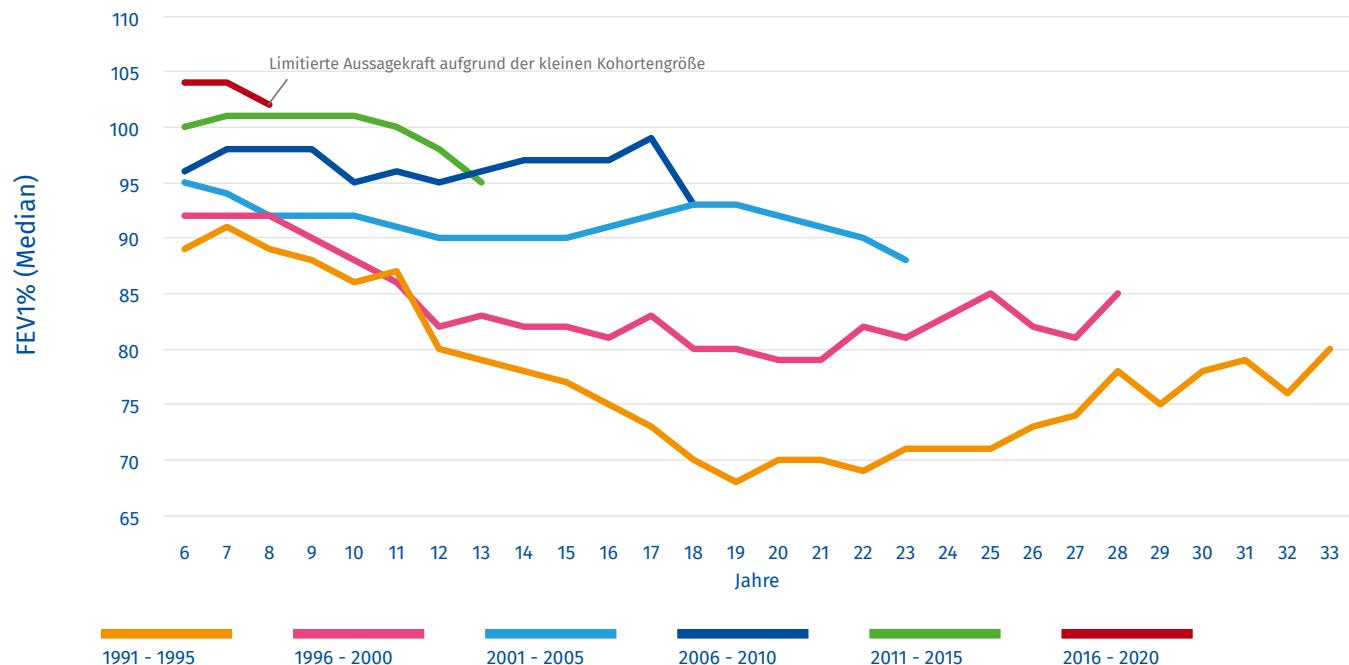


Abb. 22: Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.

GEBURTS-KOHORTEN	ALTER IN JAHREN																											
	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33	
1991 - 1995	89	91	89	88	86	87	80	79	78	77	75	73	70	68	70	70	69	71	71	73	74	78	75	78	79	76	80	
1996 - 2000	92	92	92	90	88	86	82	83	82	82	81	83	80	80	79	82	81	83	85	82	81	85	-	-	-	-	-	-
2001 - 2005	95	94	92	92	92	91	90	90	90	90	91	92	93	93	92	91	90	88	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
2006 - 2010	96	98	98	98	95	96	95	96	97	97	97	99	93	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
2011 - 2015	100	101	101	101	101	100	98	95	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	
2016 - 2020	104	104	102*	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	

Tabelle 21: Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die 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 2024 hatten (n=6.908). Von 102 Patienten (1.5 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

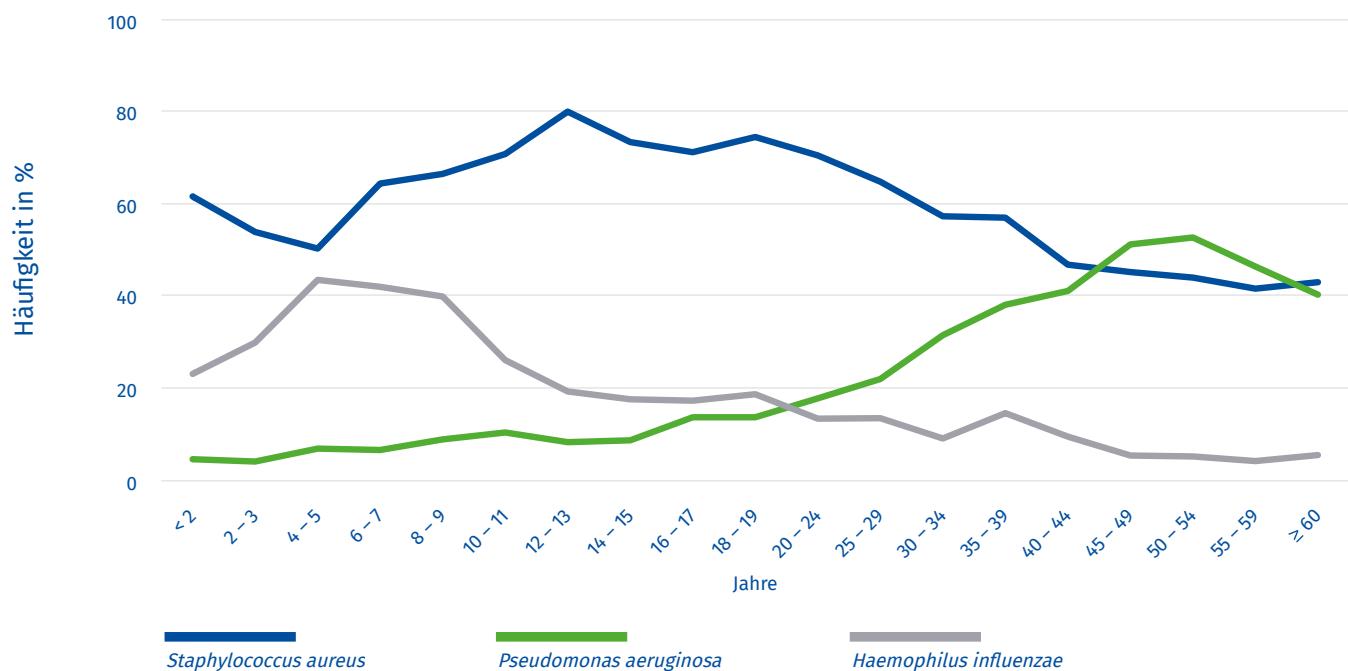


Abb. 23: Bakteriennachweise (*Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* und *Haemophilus influenzae*) bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2024. Für *Staphylococcus aureus* und *Haemophilus influenzae* gibt es vor 2015 keine Daten.

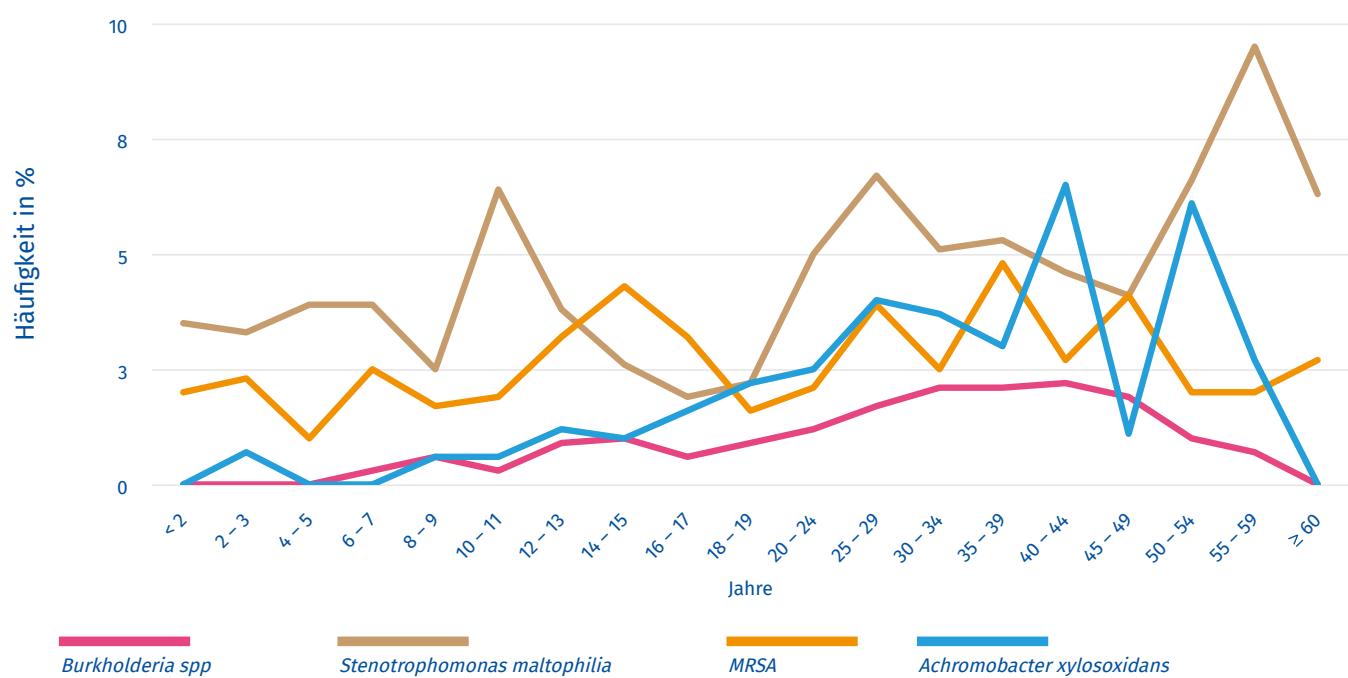


Abb. 24: Bakteriennachweise (*Burkholderia* spp, *Stenotrophomonas maltophilia*, MRSA und *Achromobacter xylosoxidans*) bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2024. Vor 2015 gibt es für diese Bakterien keine Daten.

Lungeninfektionen

7a. mindestens einmal jährlicher Nachweis

ALTER	<i>STAPHYLOCOCCUS AUREUS INKL. MRSA</i>	MRGN	<i>PSEUDOMONAS AERUGINOSA</i>	DAVON MRGN	<i>BURKHOLDERIA SPP</i>	<i>STENOTROPHOMONAS MALTOPHILIA</i>	<i>ACHROMOBACTER XYLOSOLIDANS</i>	<i>HAEMOPHILUS INFLUENZAE</i>
< 2 Jahre	61,5	2,0	4,5	0,0	3,5	0,0	0,0	23,0
2 – 3 Jahre	53,8	2,3	4,0	0,0	3,3	0,0	0,7	29,8
4 – 5 Jahre	50,2	1,0	6,8	14,3	3,9	0,0	0,0	43,4
6 – 7 Jahre	64,3	2,5	6,5	4,3	3,9	0,3	0,0	41,9
8 – 9 Jahre	66,4	1,7	8,8	9,7	2,5	0,6	0,6	39,8
10 – 11 Jahre	70,7	1,9	10,3	9,4	6,4	0,3	0,6	26,0
12 – 13 Jahre	79,9	3,2	8,2	3,6	3,8	0,9	1,2	19,2
14 – 15 Jahre	73,3	4,3	8,6	15,4	2,6	1,0	1,0	17,5
16 – 17 Jahre	71,1	3,2	13,6	7,1	1,9	0,6	1,6	17,2
18 – 19 Jahre	74,4	1,6	13,6	14,0	2,2	0,9	2,2	18,6
20 – 24 Jahre	70,4	2,1	17,7	20,3	5,0	1,2	2,5	13,3
25 – 29 Jahre	64,7	3,9	21,9	24,7	6,7	1,7	4,0	13,4
30 – 34 Jahre	57,2	2,5	31,4	24,3	5,1	2,1	3,7	9,0
35 – 39 Jahre	56,9	4,8	38,0	31,7	5,3	2,1	3,0	14,5
40 – 44 Jahre	46,7	2,7	41,0	35,3	4,6	2,2	6,5	9,4
45 – 49 Jahre	45,1	4,1	51,1	35,3	4,1	1,9	1,1	5,3
50 – 54 Jahre	43,9	2,0	52,6	39,8	6,6	1,0	6,1	5,1
55 – 59 Jahre	41,5	2,0	46,3	39,7	9,5	0,7	2,7	4,1
≥ 60 Jahre	42,9	2,7	40,2	37,8	6,3	0,0	0,0	5,4
Gesamt	61,6	2,8	21,8	26,8	4,6	1,2	2,3	18,5
< 18 Jahre	66,5	2,5	8,5	8,8	3,5	0,5	0,7	28,7
≥ 18 Jahre	58,1	3,1	31,5	30,3	5,4	1,6	3,5	11,0

Tabelle 22: Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2024

Lungeninfektionen

7b. Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 – 2024



Abb. 25: Bakterien nachweise für PSA multiresistent (MRGN) bei Mukoviszidose-Patienten mit PSA-Infektion 2024. Vor 2015 gibt es für PSA multiresistent keine Daten.

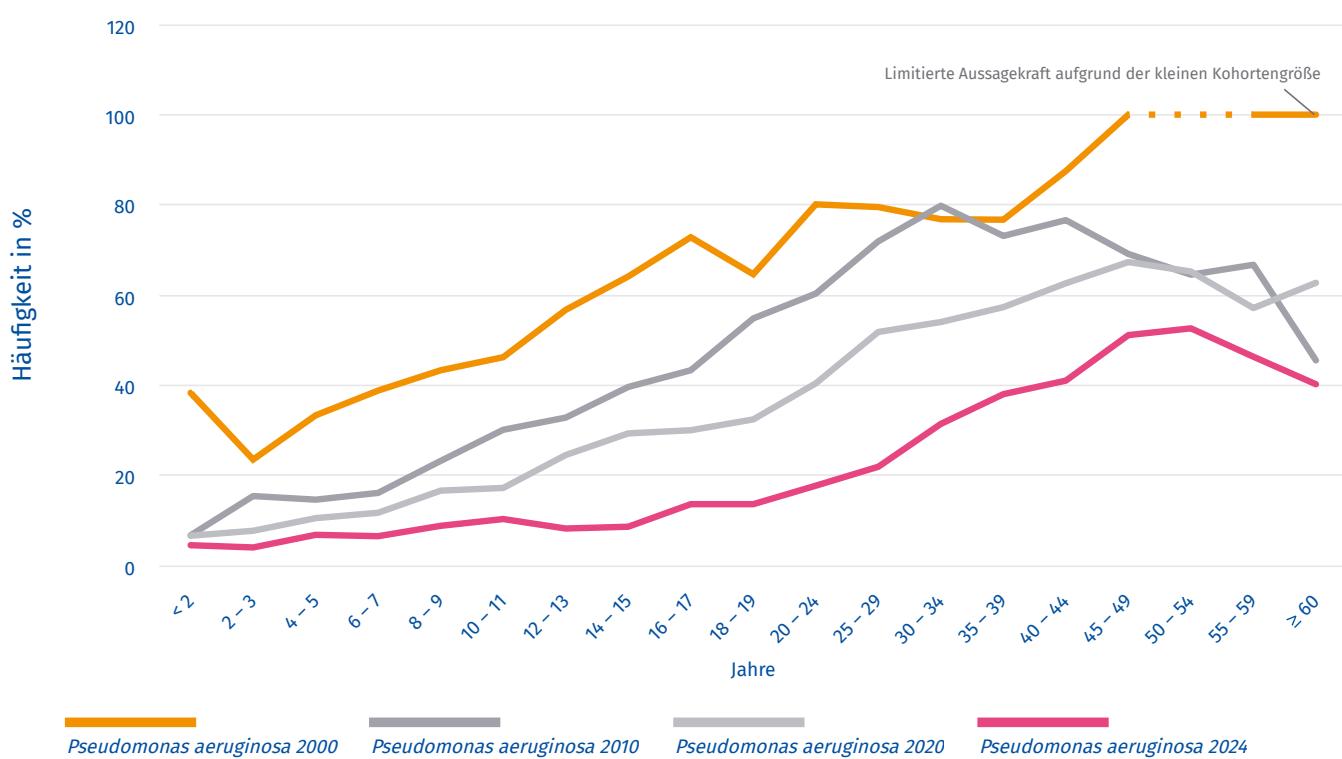


Abb. 26: *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung und mindestens einmal jährlicher Nachweis 2024

Lungeninfektionen

7b. Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 – 2024

ALTER	2000	2010	2020	2024
< 2 Jahre	38,3	6,7	6,6	4,5
2 – 3 Jahre	23,5	15,4	7,7	4,0
4 – 5 Jahre	33,3	14,6	10,5	6,8
6 – 7 Jahre	38,8	16,1	11,7	6,5
8 – 9 Jahre	43,3	23,2	16,6	8,8
10 – 11 Jahre	46,2	30,1	17,2	10,3
12 – 13 Jahre	56,7	32,8	24,5	8,2
14 – 15 Jahre	64,1	39,6	29,3	8,6
16 – 17 Jahre	72,8	43,3	30,0	13,6
18 – 19 Jahre	64,6	54,8	32,4	13,6
20 – 24 Jahre	80,1	60,3	40,4	17,7
25 – 29 Jahre	79,5	71,9	51,8	21,9
30 – 34 Jahre	76,8	79,8	54,0	31,4
35 – 39 Jahre	76,7	73,1	57,3	38,0
40 – 44 Jahre	87,5	76,6	62,6	41,0
45 – 49 Jahre	100,0	69,1	67,3	51,1
50 – 54 Jahre	0,0	64,5	65,2	52,6
55 – 59 Jahre	100,0	66,7	57,1	46,3
≥ 60 Jahre	100,0	45,5	62,7	40,2
Gesamt	57,1	46,9	36,6	21,8
< 18 Jahre	48,3	28,2	18,1	8,5
≥ 18 Jahre	77,1	68,9	52,2	31,5

Tabelle 23: Entwicklung der *Pseudomonas aeruginosa* Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung und mindestens einmal jährlicher Nachweis (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024

Lungeninfektionen

7c. Chronische Lungeninfektionen

In die Auswertung zu den chronischen Lungeninfektionen wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die mindestens eine mikrobiologische Untersuchung im Kalenderjahr 2024 hatten ($n=6.908$). Von 102 Patienten (1.5 %) lagen keine Angabe zur mikrobiologischen Untersuchung im Kalenderjahr vor.

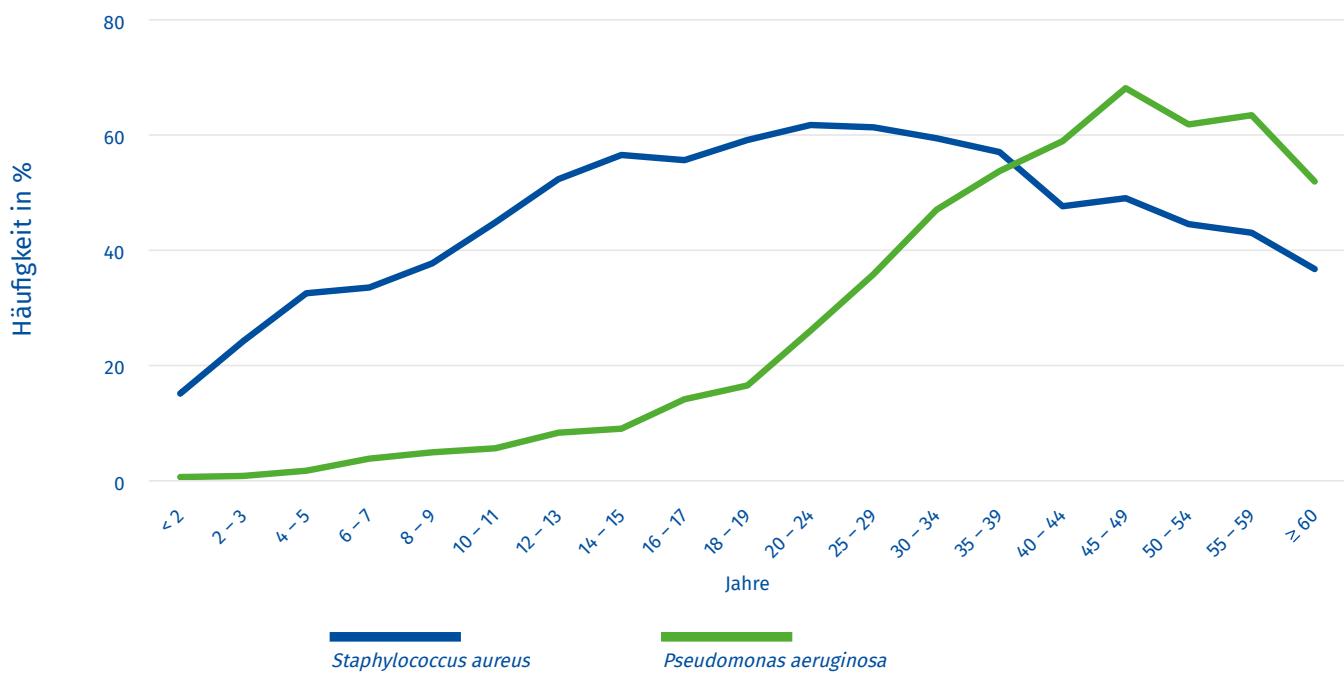


Abb. 27: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2024

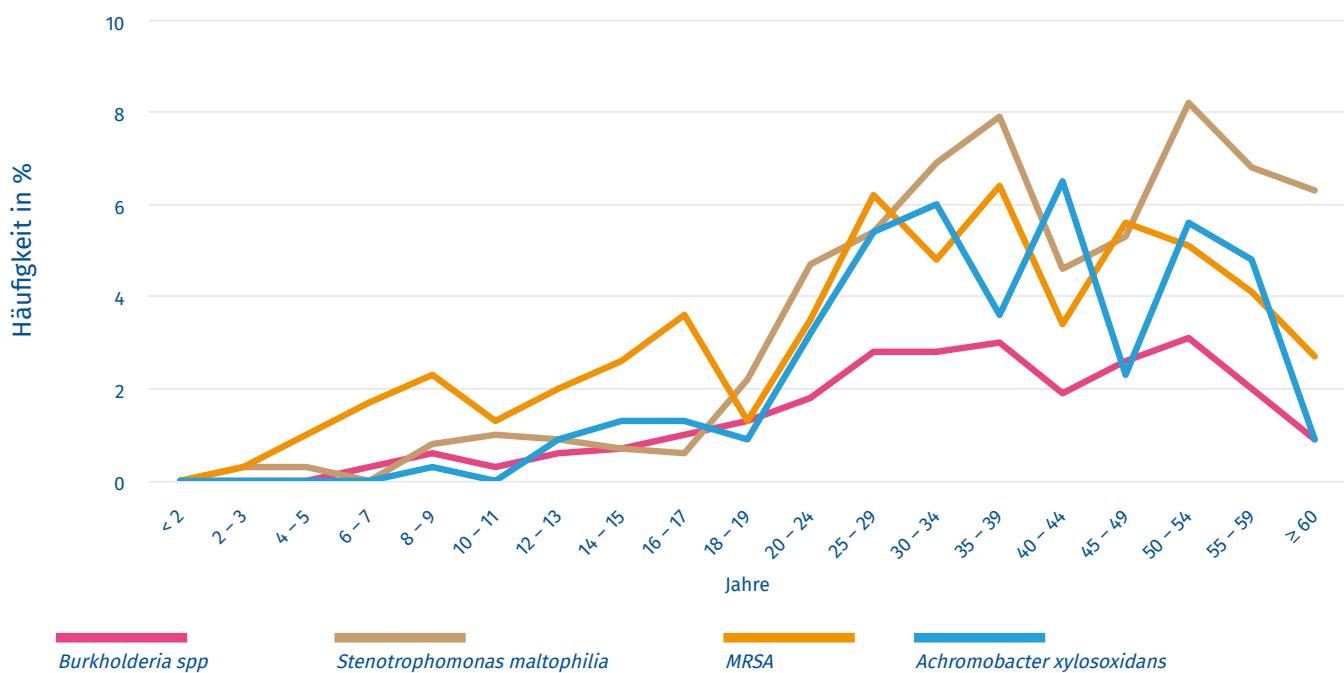


Abb. 28: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von *Pseudomonas aeruginosa* und *Staphylococcus aureus*) 2024

Lungeninfektionen

7c. Chronische Lungeninfektionen

ALTER	CHRONISCH					
	STAPHYLOCOCCUS AUREUS INKL. MRSA	MRSA	PSEUDOMONAS AERUGINOSA	BURKHOLDERIA SPP	STENOTROPHOMONAS MALTOPHILIA	ACHROMOBACTER XYLOSOXIDANS
< 2 Jahre	15,0	0,0	0,5	0,0	0,0	0,0
2 – 3 Jahre	24,1	0,3	0,7	0,3	0,0	0,0
4 – 5 Jahre	32,4	1,0	1,6	0,3	0,0	0,0
6 – 7 Jahre	33,4	1,7	3,7	0,0	0,3	0,0
8 – 9 Jahre	37,6	2,3	4,8	0,8	0,6	0,3
10 – 11 Jahre	44,7	1,3	5,5	1,0	0,3	0,0
12 – 13 Jahre	52,2	2,0	8,2	0,9	0,6	0,9
14 – 15 Jahre	56,4	2,6	8,9	0,7	0,7	1,3
16 – 17 Jahre	55,5	3,6	14,0	0,6	1,0	1,3
18 – 19 Jahre	59,0	1,3	16,4	2,2	1,3	0,9
20 – 24 Jahre	61,6	3,5	25,9	4,7	1,8	3,2
25 – 29 Jahre	61,2	6,2	35,7	5,4	2,8	5,4
30 – 34 Jahre	59,3	4,8	46,9	6,9	2,8	6,0
35 – 39 Jahre	56,9	6,4	53,6	7,9	3,0	3,6
40 – 44 Jahre	47,5	3,4	58,8	4,6	1,9	6,5
45 – 49 Jahre	48,9	5,6	68,0	5,3	2,6	2,3
50 – 54 Jahre	44,4	5,1	61,7	8,2	3,1	5,6
55 – 59 Jahre	42,9	4,1	63,3	6,8	2,0	4,8
≥ 60 Jahre	36,6	2,7	51,8	6,3	0,9	0,9
Gesamt	49,7	3,5	28,6	3,7	1,6	2,8
< 18 Jahre	40,8	1,7	6,2	0,7	0,5	0,5
≥ 18 Jahre	56,1	4,8	44,9	5,9	2,4	4,4

Tabelle 24: Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2024

Lungeninfektionen

7d. Atypische Mykobakterien

In die Analyse eingeschlossen wurden alle Patienten ohne Transplantation und mindestens einer Untersuchung auf Mykobakterien im Jahr 2024 (n=1.439).

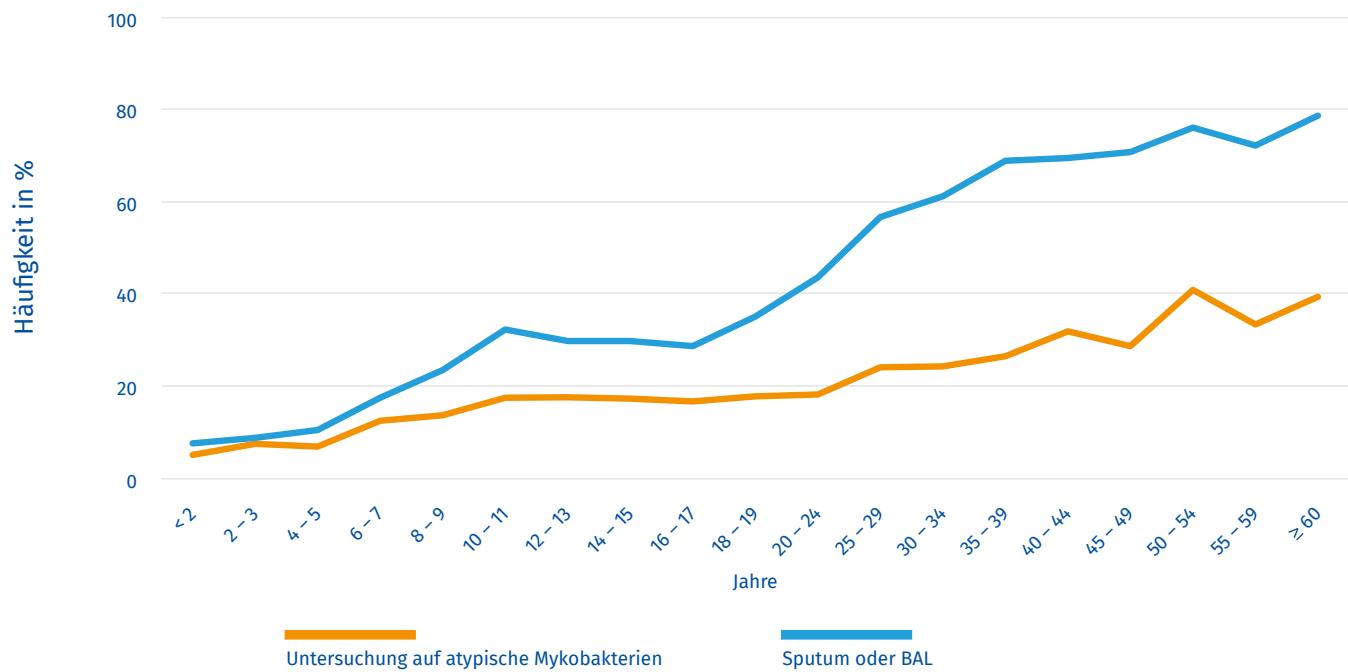


Abb. 29: Häufigkeiten der Patienten mit Sputum oder BAL und der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2024

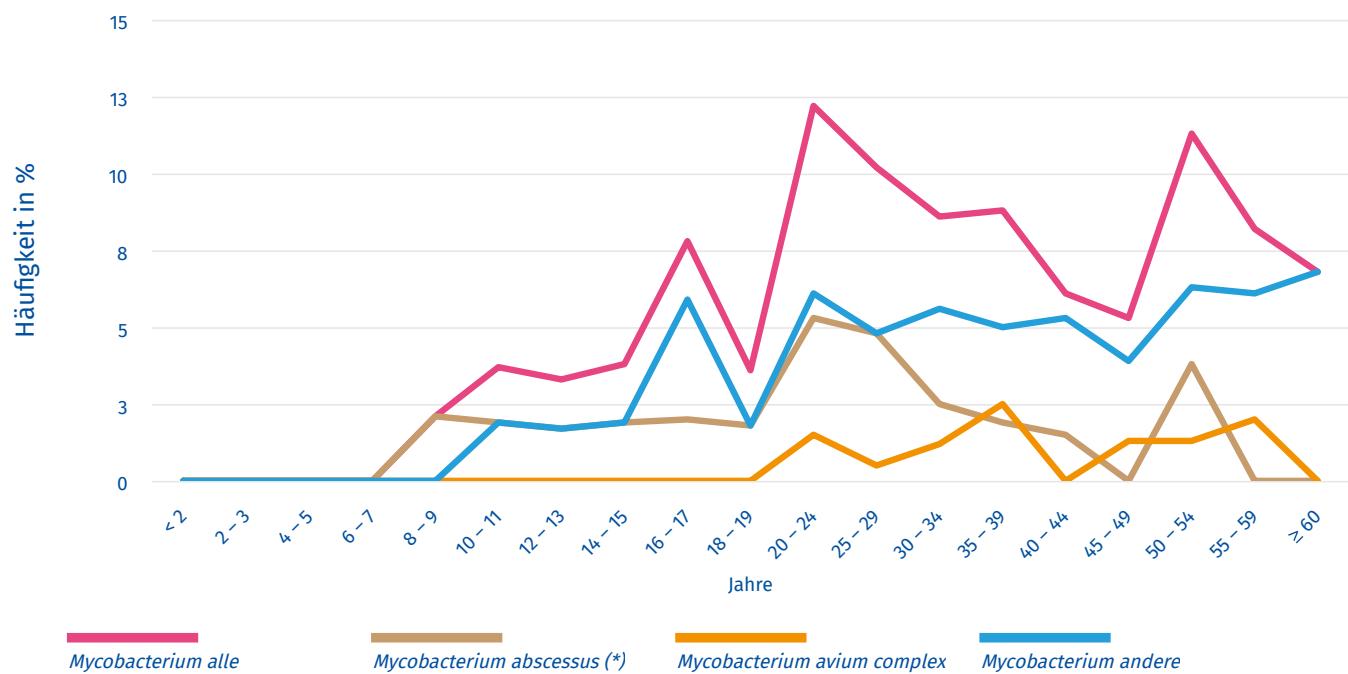


Abb. 30: Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2024

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

Lungeninfektionen

7d. Atypische Mykobakterien

ALTER	SPUTUM ODER BAL - ANZAHL ¹	SPUTUM ODER BAL - HÄUFIGKEIT IN % ¹	UNTERSUCHUNG AUF ATYPISCHE MYKOBAKT. - ANZAHL ²	UNTERSUCHUNG AUF ATYPISCHE MYKOBAKT. - HÄUFIGKEIT IN % ²	<i>Mycobacterium abscessus</i> - ANZAHL ^{3,4}	<i>Mycobacterium abscessus</i> - HÄUFIGKEIT IN % ^{3,4}	<i>Mycobacterium avium complex</i> - ANZAHL ³	<i>Mycobacterium avium complex</i> - HÄUFIGKEIT IN % ³	<i>Mycobacterium avium complex</i> - ANZAHL ³	<i>Mycobacterium avium complex</i> - HÄUFIGKEIT IN % ³	<i>Mycobacterium andere</i> - ANZAHL ³	<i>Mycobacterium andere</i> - HÄUFIGKEIT IN % ³	<i>Mycobacterium alle - ANZAHL³</i>	<i>Mycobacterium alle - HÄUFIGKEIT IN %³</i>
< 2 Jahre	15	7,5	10	66,7	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
2 – 3 Jahre	26	8,7	22	84,6	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
4 – 5 Jahre	32	10,4	21	65,6	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
6 – 7 Jahre	62	17,4	44	71,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
8 – 9 Jahre	83	23,4	48	57,8	1	2,1	0	0,0	0	0,0	1	0,0	1	2,1
10 – 11 Jahre	100	32,2	54	54,0	1	1,9	0	0,0	1	1,9	2	3,7		
12 – 13 Jahre	102	29,7	60	58,8	1	1,7	0	0,0	1	1,7	2	3,3		
14 – 15 Jahre	90	29,7	52	57,8	1	1,9	0	0,0	1	1,9	2	3,8		
16 – 17 Jahre	88	28,6	51	58,0	1	2,0	0	0,0	3	5,9	4	7,8		
18 – 19 Jahre	111	35,0	56	50,5	1	1,8	0	0,0	1	1,8	2	3,6		
20 – 24 Jahre	314	43,5	131	41,7	7	5,3	2	1,5	8	6,1	16	12,2		
25 – 29 Jahre	440	56,6	187	42,5	9	4,8	1	0,5	9	4,8	19	10,2		
30 – 34 Jahre	409	61,1	162	39,6	4	2,5	2	1,2	9	5,6	14	8,6		
35 – 39 Jahre	416	68,8	160	38,5	3	1,9	4	2,5	8	5,0	14	8,8		
40 – 44 Jahre	288	69,4	132	45,8	2	1,5	0	0,0	7	5,3	8	6,1		
45 – 49 Jahre	188	70,7	76	40,4	0	0,0	1	1,3	3	3,9	4	5,3		
50 – 54 Jahre	149	76,0	80	53,7	3	3,8	1	1,3	5	6,3	9	11,3		
55 – 59 Jahre	106	72,1	49	46,2	0	0,0	1	2,0	3	6,1	4	8,2		
≥ 60 Jahre	88	78,6	44	50,0	0	0,0	0	0,0	3	6,8	3	6,8		
Gesamt	3.107	44,3	1.439	20,5	34	2,4	12	0,8	62	4,3	104	7,2		
< 18 Jahre	656	22,2	394	60,1	5	1,3	0	0,0	6	1,5	11	2,8		
≥ 18 Jahre	2.451	60,4	1.045	42,6	29	2,8	12	1,1	56	5,4	93	8,9		

Tabelle 25: Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %) 2024

1 Sputum oder BAL: Bezogen auf alle Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung

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

3 Bei den einzelnen Mykobakterien: Bezogen auf Patienten mit Durchführung der Untersuchung auf atypische Mykobakterien

4 *Mycobacterium abscessus* beinhaltet *Mycobacterium abscessus bolleti*, *Mycobacterium abscessus massiliense*, *Mycobacterium abscessus abscessus* und *Mycobacterium abscessus*, Mehrfachnennung möglich.

Komplikationen erweitert

8a. Überblick

KOMPLIKATIONEN	ALTER IN JAHREN									
	0 - 5	6 - 11	12 - 17	18 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	≥ 60	< 18	≥ 18
Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)	0,1	0,3	1,8	3,0	3,2	2,2	2,3	4,5	0,8	2,9
Hämoptysie	0,0	0,0	0,4	1,8	3,7	3,8	4,1	3,6	0,1	2,9
davon mindestens eine massive Episode (> 240 ml in 24h)	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Pneumothorax	0,1	0,0	0,1	0,2	0,1	0,3	0,3	0,9	0,1	0,2
davon drainagepflichtig	0,0	0,0	100,0	33,3	100,0	100,0	100,0	0,0	50,0	62,5
Respiratorische Insuffizienz	0,9	0,6	0,6	3,7	6,9	9,5	16,3	15,2	0,7	6,9
davon Respiratorische Partialinsuffizienz	71,4	83,3	66,7	66,2	60,2	70,8	71,4	52,9	73,7	65,6
davon Respiratorische Totalinsuffizienz	28,6	16,7	16,7	20,6	17,0	15,4	14,3	23,5	21,1	17,3
Exokrine Pankreasinsuffizienz	86,7	88,6	89,5	88,7	85,2	83,8	80,8	67,0	88,4	85,7
Distales intestinales Obstruktionssyndrom (DIOS)	1,9	1,9	2,4	2,8	2,7	2,5	2,0	0,0	2,0	2,6
Lebererkrankung	8,3	22,4	33,8	45,0	40,7	40,4	40,1	37,5	22,3	42,3
davon Leberzirrhose	0,0	5,7	14,9	17,8	15,9	13,5	13,0	9,5	9,9	16,0
davon Zirrhose mit portaler Hypertension	0,0	1,7	6,8	8,1	6,7	7,3	7,2	4,8	4,2	7,4
davon Zirrhose ohne portale Hypertension	0,0	3,9	7,1	6,5	5,6	4,0	2,2	0,0	5,2	5,3
Gastroösophagealer Reflux	1,2	1,0	3,2	5,8	6,3	8,7	11,9	17,0	1,8	7,2
Diabetes mellitus	0,2	1,3	8,9	22,8	31,0	41,7	47,7	36,6	3,6	30,7
davon Typ 3	0,0	53,8	91,8	96,2	95,2	98,9	95,1	95,1	85,0	96,3
davon Nicht-Typ 3	100,0	46,2	8,2	3,8	4,8	1,1	4,9	4,9	15,0	3,7
Osteopenie	0,0	0,3	0,8	10,4	18,6	25,8	29,4	30,4	0,4	17,4
Osteoporose	0,0	0,0	0,1	4,1	8,6	14,0	23,0	29,5	0,0	9,2
Arthritis / Arthropathie	0,0	0,2	0,7	3,1	5,7	9,1	12,2	11,6	0,3	5,8
Pansinusitis/Polypen	2,6	10,5	17,8	27,6	33,5	35,7	31,1	38,4	10,7	31,2
Schwerhörigkeit	0,4	0,6	1,4	1,4	2,3	3,5	7,0	10,7	0,8	2,7
Niereninsuffizienz	0,1	0,2	0,0	0,7	1,6	4,1	5,2	4,5	0,1	2,0
Depression	0,0	0,0	1,5	8,3	7,5	8,4	5,2	7,1	0,5	7,8
Maligne Erkrankung	0,1	0,0	0,1	0,3	0,6	2,5	6,7	13,4	0,1	1,6
Salzverlustsyndrom	1,1	0,6	0,1	0,1	0,2	0,0	0,0	0,0	0,6	0,1

Tabelle 26: Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2024

Komplikationen erweitert

8b. Diabetes mellitus und Lebererkrankung

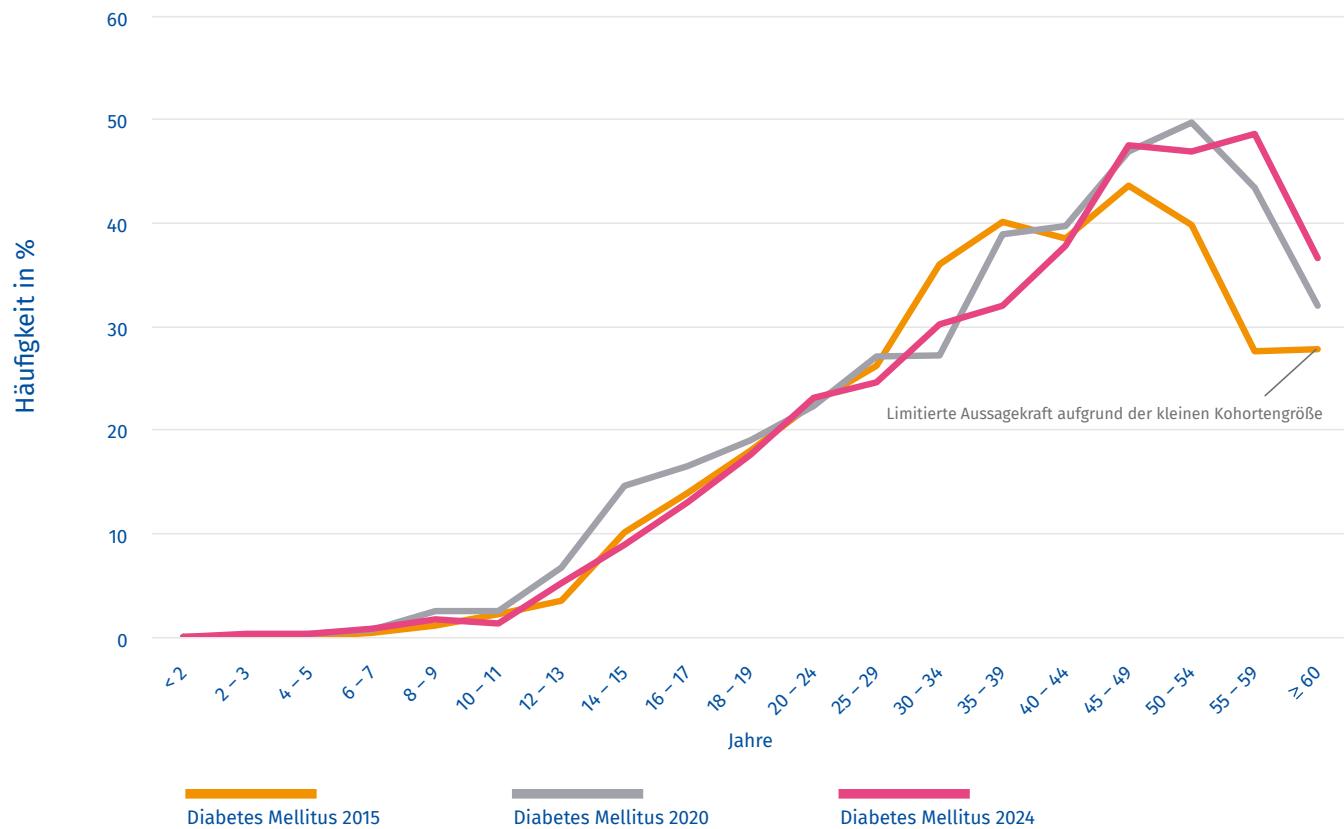


Abb. 31: Entwicklung des Diabetes Nachweises bei Mukoviszidose-Patienten 2024

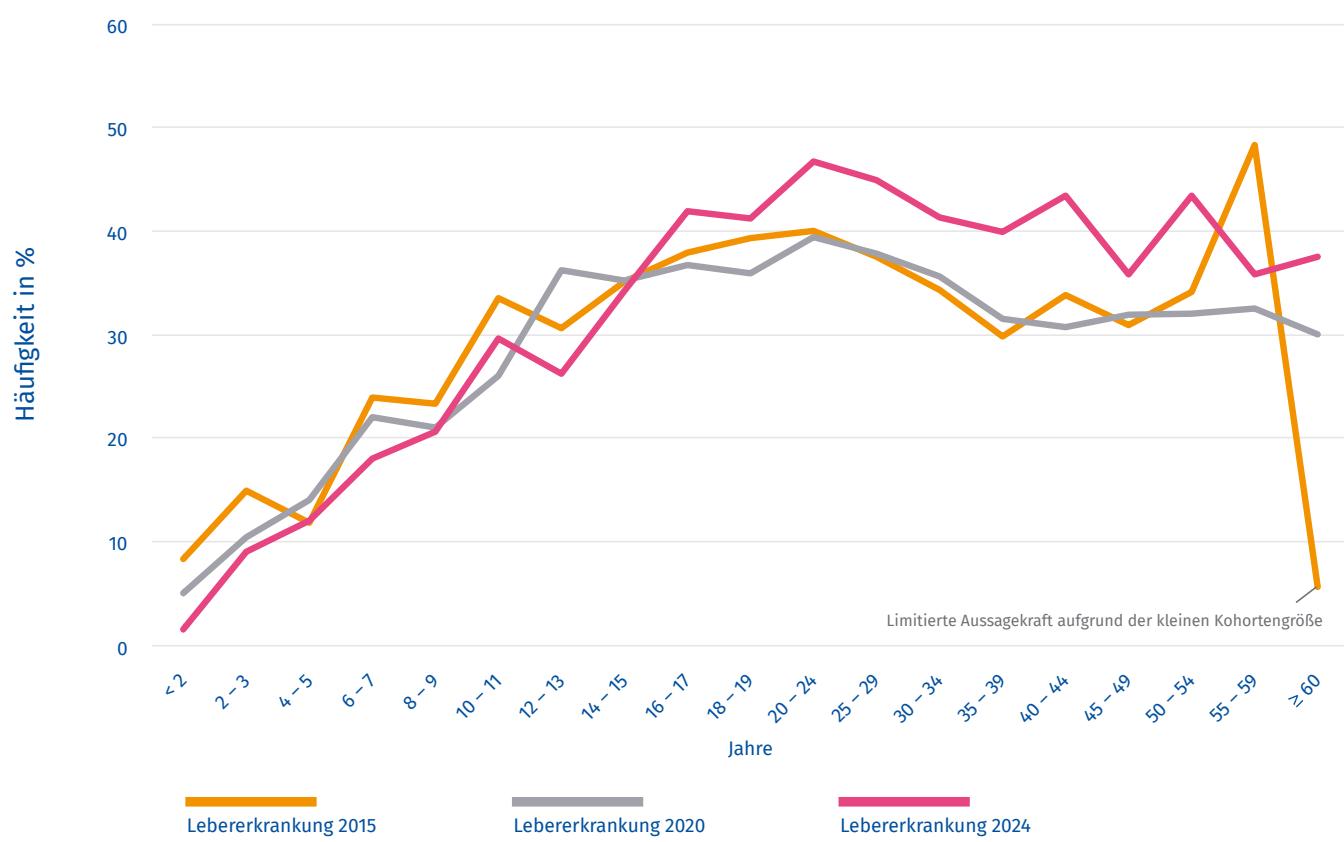


Abb. 32: Entwicklung der Lebererkrankungen bei Mukoviszidose-Patienten 2024

Komplikationen erweitert

8c. Anzahl antibiotisch behandelter Exazerbationen

Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2024

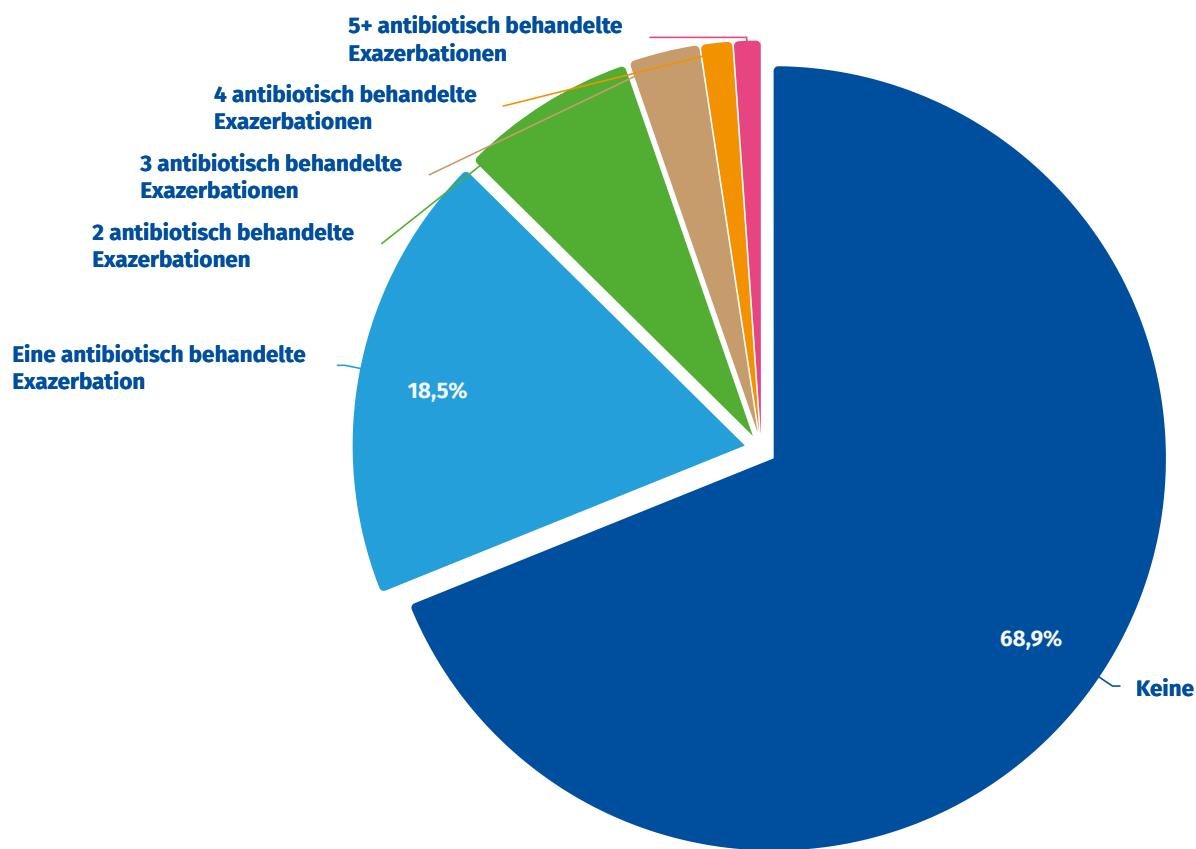


Abb. 33: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2024

ANZAHL PRO PATIENT	0 – 5	6 – 11	12 – 17	18 – 29	30 – 39	≥ 40	GESAMT	< 18	≥ 18
0	61,6	67,9	73,0	72,5	69,5	65,4	68,9	67,8	69,6
1	20,5	18,1	15,7	17,1	18,5	21,7	18,5	18,0	18,8
2	9,0	8,8	6,6	5,7	7,2	7,9	7,3	8,1	6,8
3	4,2	3,3	3,3	2,5	2,2	3,0	2,9	3,6	2,5
4	2,1	0,8	0,7	1,3	1,5	1,4	1,3	1,1	1,4
5+	2,6	1,1	0,6	0,9	1,1	0,6	1,1	1,4	0,9
unbekannt	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

Tabelle 27: Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2024

Komplikationen erweitert

8d. Antibiotisch behandelte Exazerbationen

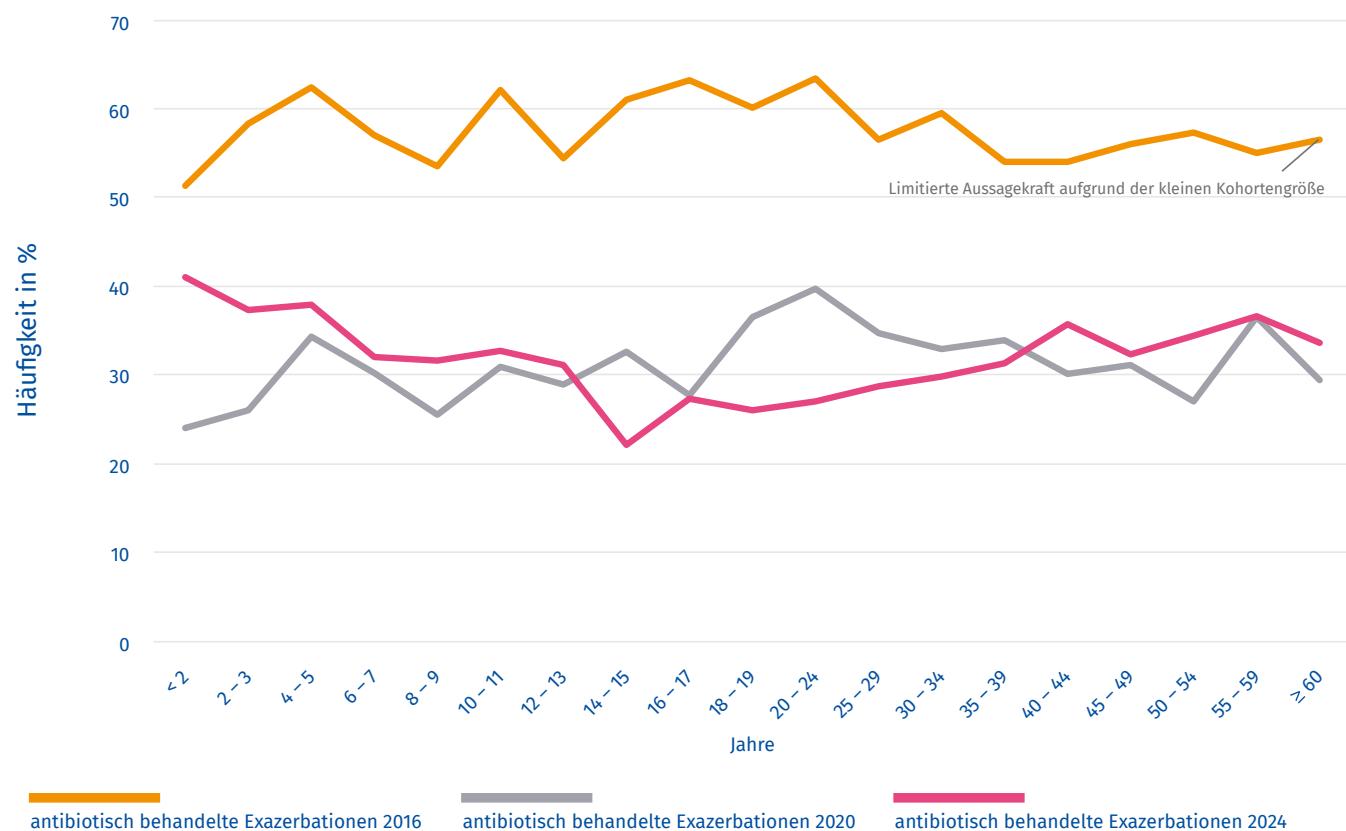


Abb. 34: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2016 - 2024

JAHR	< 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 – 54	55 – 59	≥ 60
2024	41,0	37,3	37,9	32,0	31,6	32,7	31,1	22,1	27,3	26,0	27,0	28,7	29,8	31,3	35,7	32,3	34,4	36,6	33,6
2023	29,4	34,6	38,3	33,2	24,9	24,2	23,9	20,6	24,5	23,2	29,5	24,3	27,4	32,3	34,2	30,2	30,4	32,3	28,3
2022	31,3	37,8	43,3	33,8	28,6	29,9	25,5	23,0	20,8	20,1	28,5	29,4	26,0	30,9	30,1	28,8	31,2	19,1	32,1
2021	29,7	35,0	36,0	26,9	28,7	26,6	20,5	17,7	16,3	20,7	24,1	24,5	19,7	25,2	23,6	24,3	18,0	19,1	30,5
2020	24,0	26,0	34,3	30,2	25,5	30,9	28,9	32,6	27,7	36,5	39,7	34,7	32,9	33,9	30,1	31,1	27,0	36,5	29,4
2019	35,8	35,7	41,2	39,7	38,9	36,3	41,9	37,9	47,4	48,3	50,7	43,7	51,2	46,0	41,4	46,5	45,1	48,1	61,9
2018	27,7	37,7	40,7	38,7	40,0	39,7	35,4	34,1	45,8	44,2	48,8	47,3	47,0	48,2	48,5	44,2	48,0	52,3	57,6
2017	46,4	59,5	58,9	60,5	60,2	58,1	62,1	66,4	64,0	59,8	56,2	58,0	59,4	56,4	58,6	57,0	52,9	59,3	53,6
2016	51,3	58,3	62,4	57,0	53,5	62,1	54,4	61,0	63,2	60,1	63,4	56,5	59,5	54,0	54,0	56,0	57,3	55,0	56,5

Tabelle 28: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation über die Jahre

Therapien

9a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

9a.i Basistherapie

Für die Auswertung der Basistherapie wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben. Es gehen die Datensätze von 2.783 Patienten unter 18 Jahren in die Analysen ein. Für 0 Patienten (0,0 %) wurde die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie nicht beantwortet.

BASISTHERAPIE	ALTER IN JAHREN			
	0 - 5	6 - 11	12 - 17	GESAMT
DNase	12,6	32,9	44,4	31,0
Mannitol	0,0	0,0	0,2	0,1
Hypertone Kochsalzlösung ($\geq 3\%$)	91,6	96,8	91,7	93,5
davon 3 – 5,7 %	21,9	17,2	14,6	17,7
davon $\geq 5,8\%$	78,1	82,8	85,4	82,3
Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung $\geq 3\%$)	91,8	97,3	93,8	94,5
Kurzwirksame β_2 -Sympathikomimetika (SABA)	59,1	66,5	64,2	63,6
Langwirksame β_2 -Sympathikomimetika (LABA)	5,0	10,6	17,7	11,4
Anticholinergika	3,8	7,2	11,5	7,7
Anti-Staphylokokkenthalerapie	7,3	5,2	7,1	6,5
Nasale Steroide	9,7	19,5	20,9	17,1
Inhalative Steroide	7,4	13,7	18,8	13,7
Orale Steroide	0,2	0,5	1,4	0,7
Vitamin A	79,4	81,0	79,3	79,9
Vitamin D	96,9	96,0	95,8	96,2
Vitamin E	67,3	66,9	73,1	69,1
Vitamin K	75,6	76,3	73,2	75,0
Hormonelle Verhütung bei Frauen (Erhebung ab 14 Jahren)	-	-	7,4	7,4

Tabelle 29: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2024

Therapien

9a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

9a.ii Inhalations- und Kombinationstherapien

In der Grafik zu den Inhalations- und Kombinationstherapien wurden alle Minderjährigen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (2.783 Patienten). 141 Patienten (5,1 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

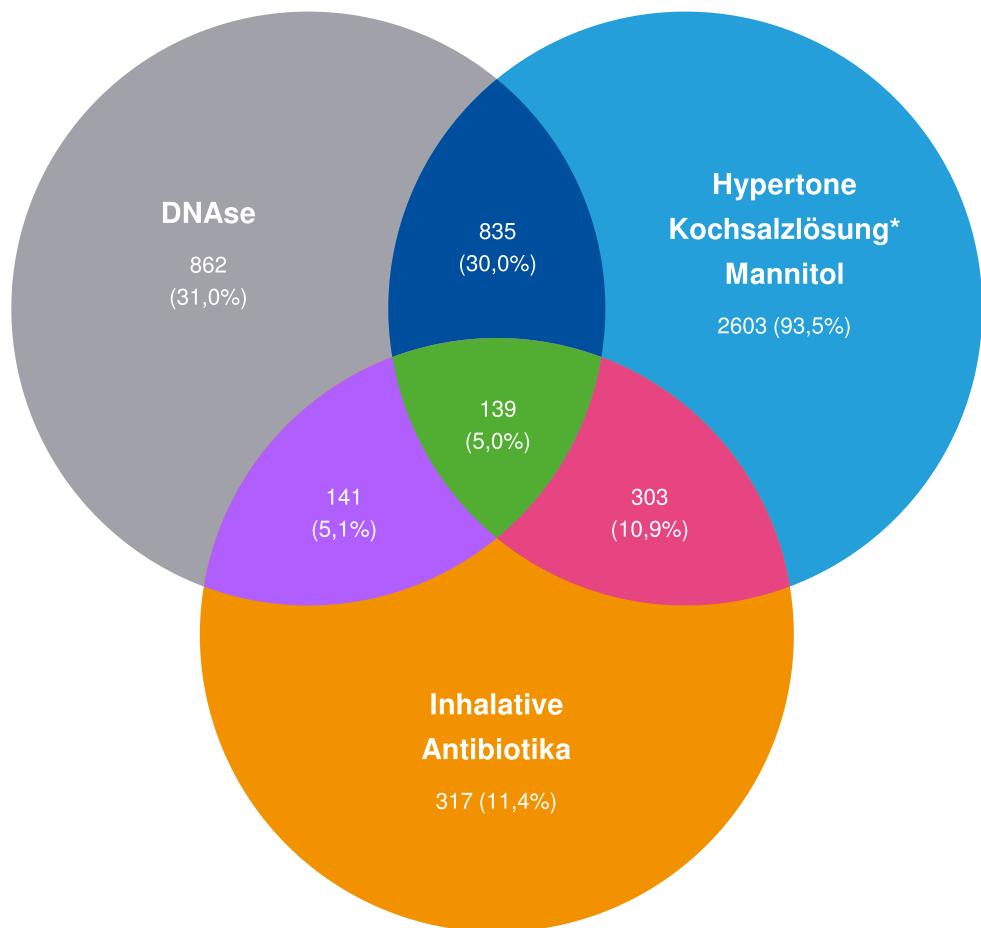


Abb. 35: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2024

Therapien

9a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

9a.iii Entwicklung der Basistherapie

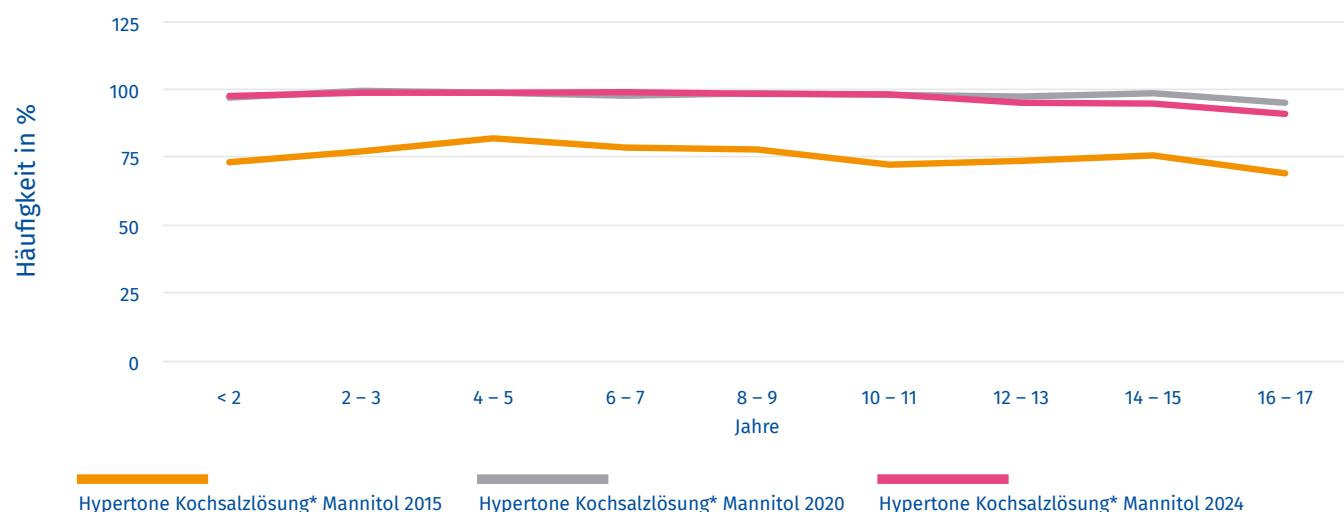


Abb. 36: Entwicklung der hypertonen Kochsalzlösung ($\geq 3\%$) Mannitol bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2015 – 2024

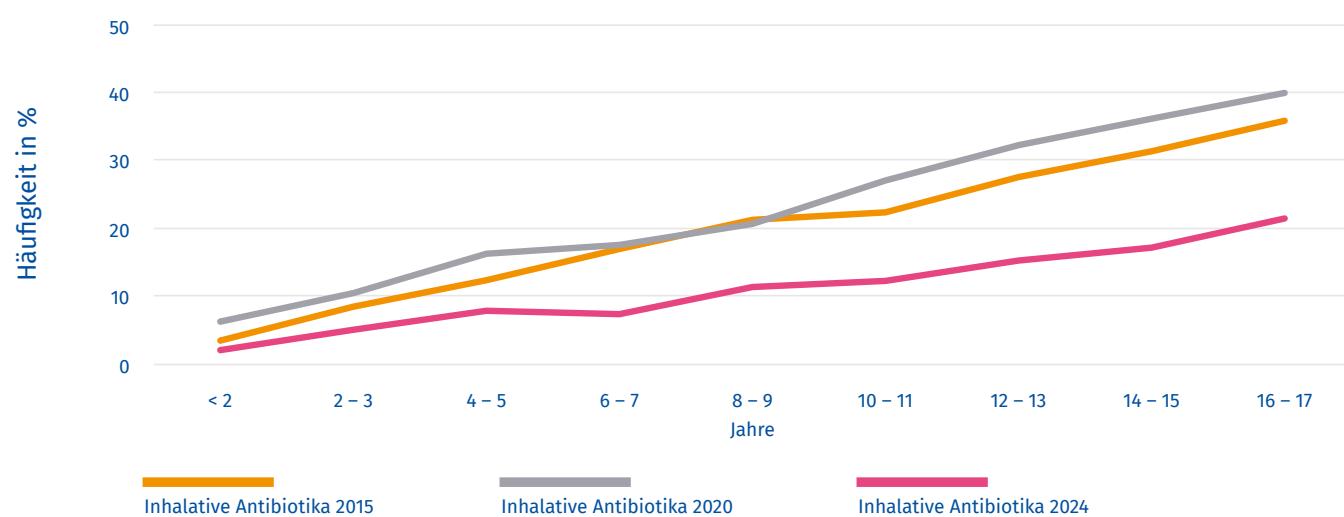


Abb. 37: Entwicklung der inhalativen Antibiotika bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2015 – 2024

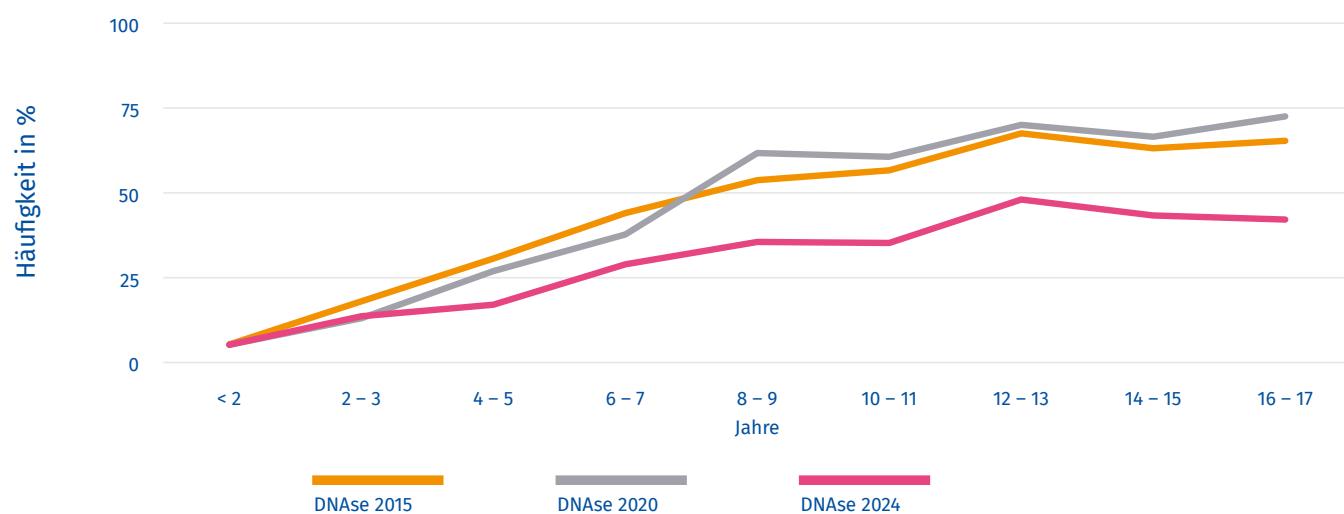


Abb. 38: Entwicklung von DNase bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2015 – 2024

Therapien

Stand der Zulassung
von CFTR-Modulatoren
auf Seite 59



9a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

9a.iv Indikationstherapie

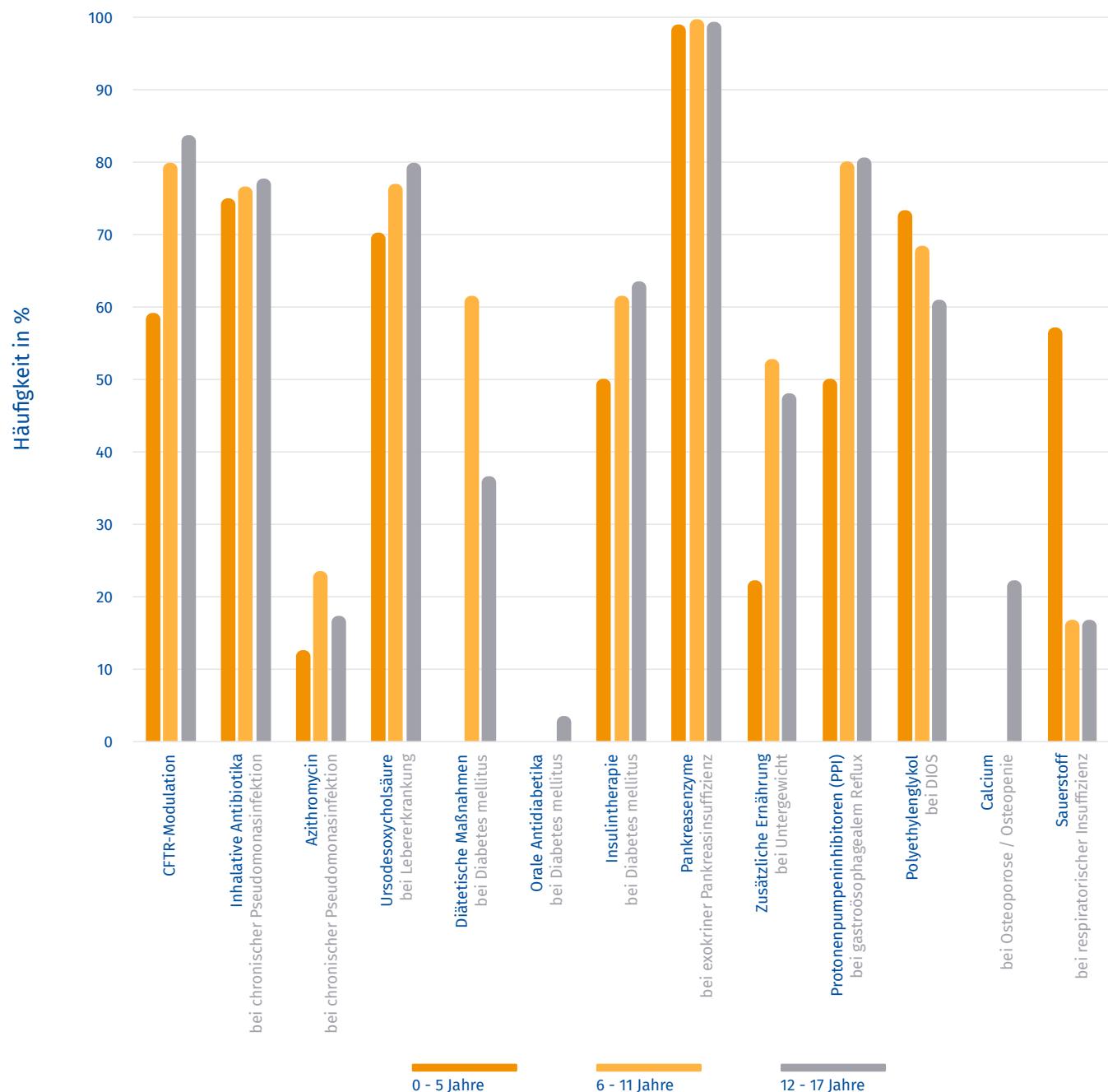


Abb. 39: Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2024

Therapien

Stand der Zulassung
von CFTR-Modulatoren
auf Seite 59



9a. Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

9a.iv Indikationstherapie

INDIKATIONSTHERAPIE	ALTER IN JAHREN			
	0 - 5	6 - 11	12 - 17	GESAMT
CFTR-Modulation	59,1	79,9	83,6	75,1
davon Ivacaftor ¹	2,0	2,0	2,5	2,2
davon Lumacaftor / Ivacaftor ²	7,8	2,3	0,6	3,3
davon Tezacaftor / Ivacaftor ³	0,0	0,0	0,3	0,1
davon Elexacaftor / Tezacaftor / Ivacaftor ⁴	49,3	74,6	79,8	69,1
davon Vanzacaftor / Tezacaftor / Deutivacaftor	0,0	0,0	0,0	0,0
Inhalative Antibiotika bei chronischer Pseudomonasinfektion	75,0	76,6	77,6	77,1
davon Inh. Tobramycin	50,0	58,3	52,6	54,2
davon Inh. Colistin	66,7	72,2	65,8	67,8
davon Inh. Aztreonam	0,0	5,6	13,2	10,2
davon DPI-Tobramycin	0,0	0,0	9,2	5,9
davon DPI-Colistin	0,0	11,1	11,8	11,0
davon Levofloxacin	0,0	0,0	0,0	0,0
davon Feuchtinh. Gentamicin	0,0	0,0	0,0	0,0
davon Andere	0,0	5,6	1,3	2,5
Azithromycin bei chronischer Pseudomonasinfektion	12,5	23,4	17,3	19,0
Ursodesoxycholsäure bei Lebererkrankung	70,1	76,9	79,9	77,7
Diätetische Maßnahmen bei Diabetes mellitus	0,0	61,5	36,5	39,0
Insulintherapie bei Diabetes mellitus	50,0	61,5	63,5	63,0
Orale Antidiabetika bei Diabetes mellitus	0,0	0,0	3,5	3,0
Pankreasenzyme bei exokriner Pankreasinsuffizienz	99,0	99,7	99,2	99,3
Zusätzliche Ernährung bei Untergewicht	22,1	52,8	48,0	40,9
Orale Zusatznahrung	20,6	48,6	42,4	37,2
PEG	0,7	2,8	3,2	2,2
Protonenpumpeninhibitoren (PPI) bei gastroösophagealem Reflux	50,0	80,0	80,6	74,5
Polyethylenglykol bei DIOS	73,3	68,4	60,9	66,7
Calcium bei Osteoporose / Osteopenie	0,0	0,0	22,2	16,7
Sauerstoff bei respiratorischer Insuffizienz	57,1	16,7	16,7	31,6

Tabelle 30: Mukoviszidose-Patienten mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2024

Therapien

9b. Erwachsene ab 18 Jahren

9b.i Basistherapie

Für die Auswertung der Basistherapie wurden alle Patienten ohne Transplantation eingeschlossen, die die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben. Es gehen die Datensätze von 4.239 Patienten ab 18 Jahren in die Analysen ein. Für 2 Patienten (0.0 %) wurde die Frage nach gastrointestinaler bzw. pulmonaler Dauertherapie nicht beantwortet.

BASISTHERAPIE	ALTER IN JAHREN					
	18 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	≥ 60	GESAMT
DNase	41,9	35,7	35,6	35,8	37,5	38,4
Mannitol	1,8	4,3	4,0	4,1	0,9	3,1
Hypertone Kochsalzlösung (≥ 3 %)	78,7	66,6	64,3	61,6	58,0	70,8
davon 3 – 5,7 %	18,0	23,1	23,3	21,2	35,4	20,8
davon ≥ 5,8 %	82,0	76,9	76,7	78,8	64,6	79,2
Mind. eine mukolytische Therapie (Mannitol, DNase, hypertone Kochsalzlösung ≥ 3 %)	84,3	76,8	76,0	73,0	75,0	79,6
Kurzwirksame β2-Sympathikomimetika (SABA)	58,9	52,1	60,0	60,8	57,1	57,1
Langwirksame β2-Sympathikomimetika (LABA)	32,4	53,1	64,0	69,8	62,5	47,5
Anticholinergika	25,5	42,5	55,9	65,4	58,9	39,6
Anti-Staphylokokkenthalerapie	6,0	4,1	1,8	2,9	0,0	4,3
Nasale Steroide	19,8	22,2	22,4	21,8	15,2	21,0
Inhalative Steroide	26,4	41,9	51,0	52,3	58,0	38,0
Orale Steroide	2,5	4,1	5,4	10,2	11,6	4,3
Vitamin A	73,2	65,2	61,5	60,2	40,2	67,0
Vitamin D	94,2	92,5	92,1	94,2	87,5	93,2
Vitamin E	73,3	64,5	60,7	60,5	40,2	66,7
Vitamin K	69,7	63,3	60,0	60,2	42,9	64,7
Hormonelle Verhütung bei Frauen (Erhebung ab 14 Jahren)	30,8	21,3	16,6	3,8	5,4	23,0

Tabelle 31: Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2024

Therapien

9b. Erwachsene ab 18 Jahren

9b.ii Inhalations- und Kombinationstherapien

In der Grafik zu den Inhalations- und Kombinationstherapien wurden alle Erwachsenen berücksichtigt, die die Frage nach pulmonaler Dauertherapie beantwortet haben (4.240 Patienten). 606 Patienten (14,3 %) hiervon erhielten keinerlei Inhalationstherapie.

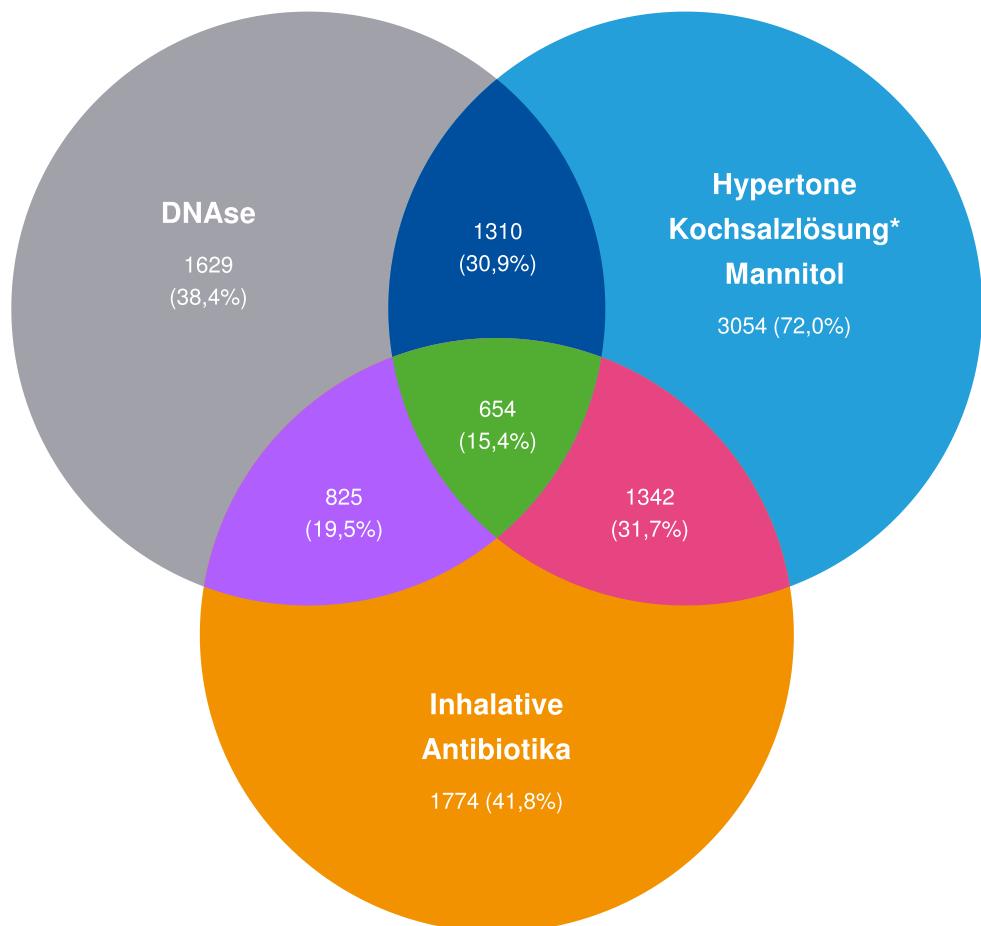


Abb. 40: Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2024

Therapien

9b. Erwachsene ab 18 Jahren

9b.iii Entwicklung der Basistherapie

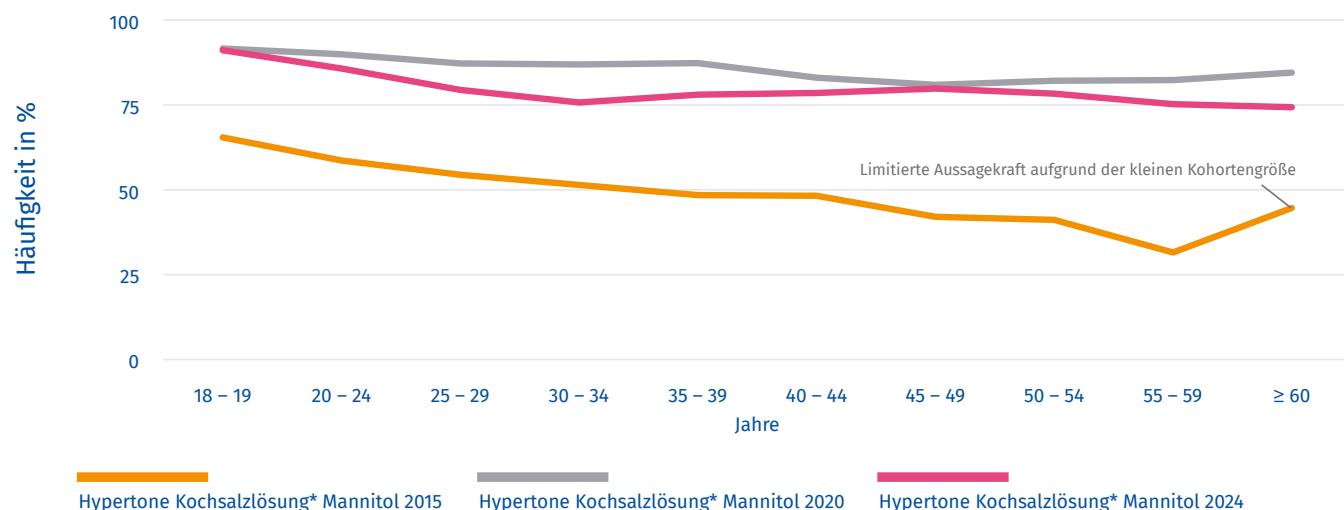


Abb. 41: Entwicklung der hypertonen Kochsalzlösung ($\geq 3\%$) Mannitol bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2015 – 2024

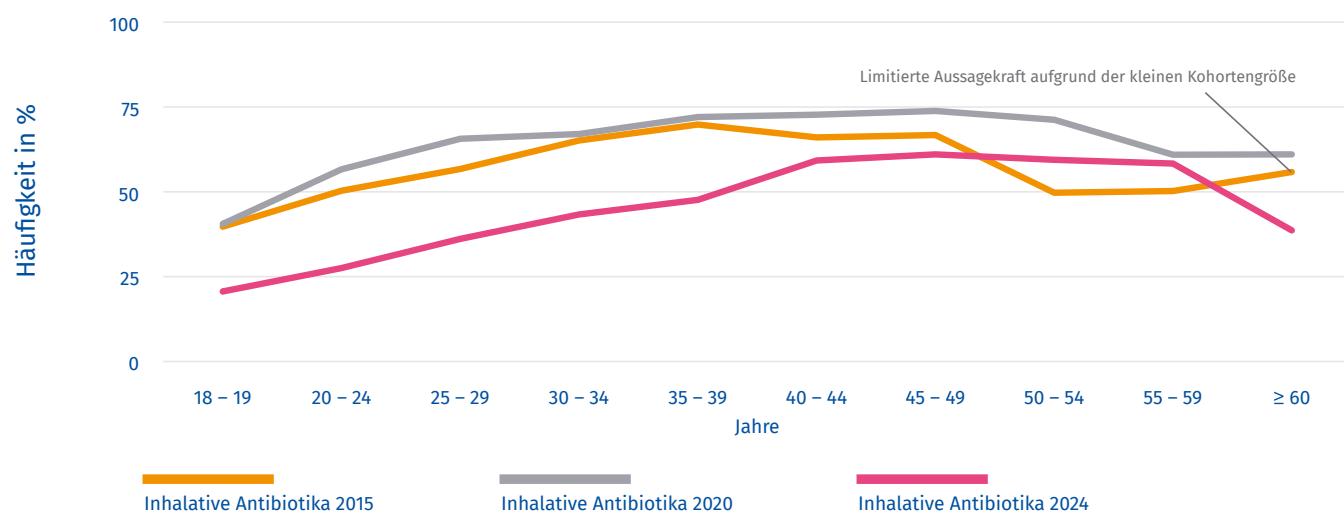


Abb. 42: Entwicklung der inhalativen Antibiotika bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2015 – 2024

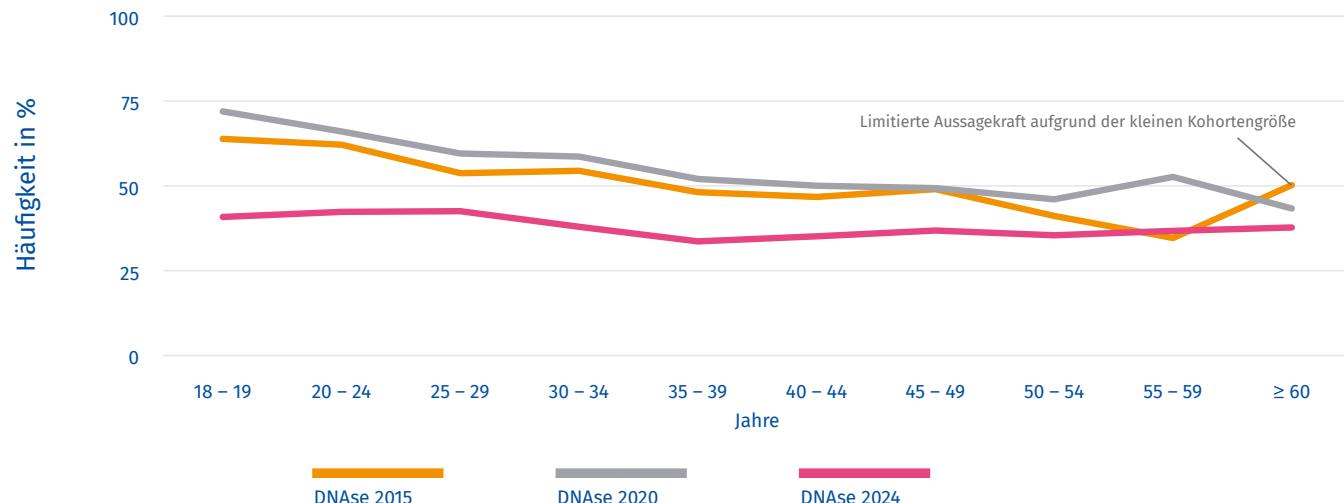


Abb. 43: Entwicklung von DNase bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2024

Therapien

Stand der Zulassung
von CFTR-Modulatoren
auf Seite 59



9b. Erwachsene ab 18 Jahren

9b.iv Indikationstherapie

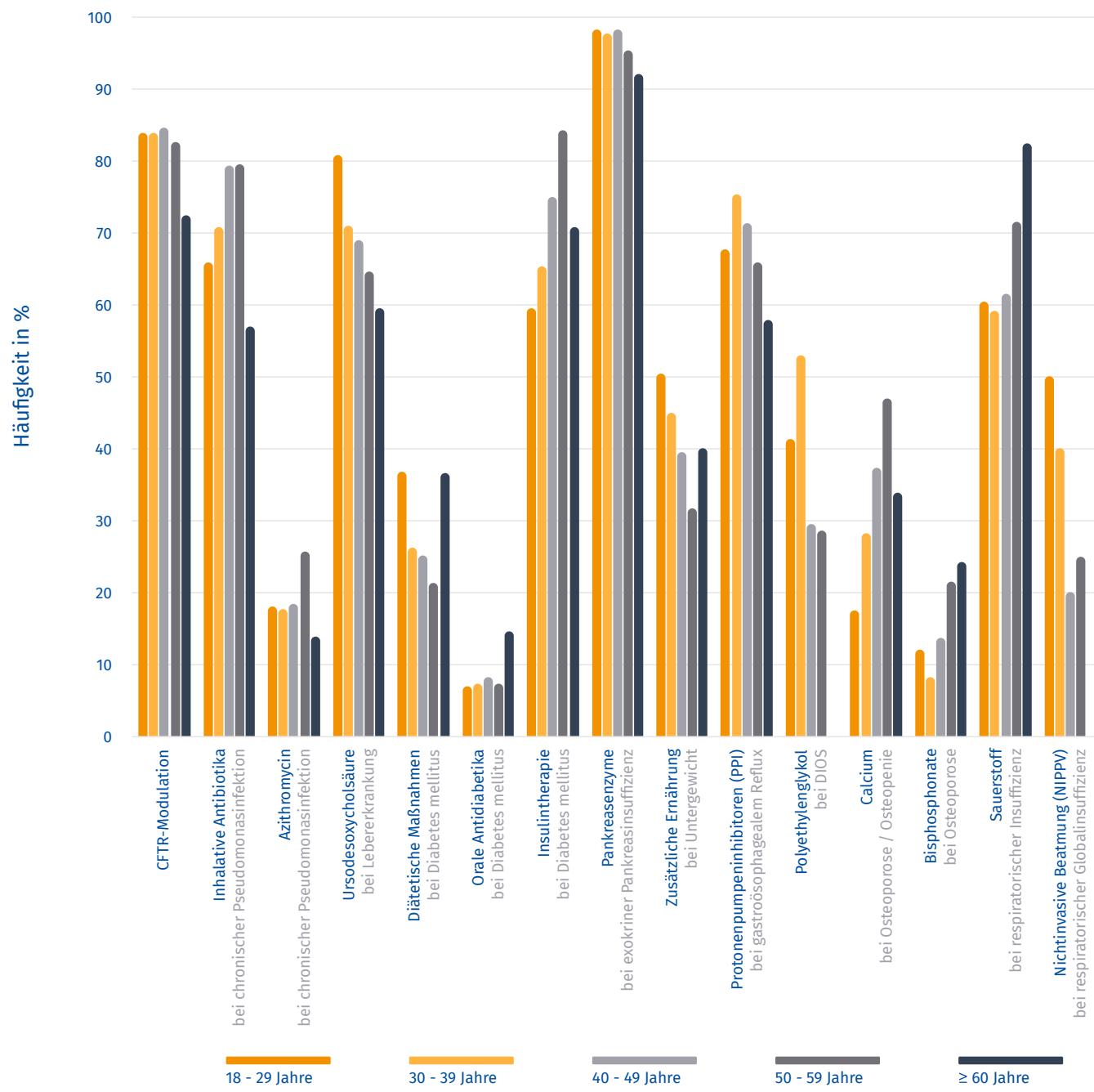


Abb. 44: Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren mit Indikationstherapie 2024

Therapien

Stand der Zulassung
von CFTR-Modulatoren
auf Seite 59



9b. Erwachsene ab 18 Jahren

9b.iv Indikationstherapie

INDIKATIONSTHERAPIE	ALTER IN JAHREN					
	18 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	≥ 60	GESAMT
CFTR-Modulation	83,8	83,9	84,6	82,6	72,3	83,6
davon Ivacaftor ¹	2,0	1,9	1,8	2,9	4,5	2,1
davon Lumacaftor / Ivacaftor ²	0,1	0,2	0,0	0,0	0,0	0,1
davon Tezacaftor / Ivacaftor ³	1,3	0,5	1,8	0,9	2,7	1,2
davon Elexacaftor / Tezacaftor / Ivacaftor ⁴	80,1	80,3	80,5	78,2	64,3	79,6
davon Vanzacaftor / Tezacaftor / Deutivacaftor	0,1	0,2	0,1	0,0	0,0	0,1
Inhalative Antibiotika bei chronischer Pseudomonasinfektion	65,8	70,7	79,2	79,4	56,9	71,8
davon Inh. Tobramycin	36,2	29,9	21,2	18,2	9,1	27,3
davon Inh. Colistin	61,5	55,4	60,9	61,8	66,7	59,4
davon Inh. Aztreonam	23,2	32,4	36,4	37,6	33,3	31,8
davon DPI-Tobramycin	15,9	15,1	11,0	5,3	0,0	12,6
davon DPI-Colistin	18,5	16,0	16,7	11,8	15,2	16,3
davon Levofloxacin	9,1	12,2	18,2	22,9	18,2	14,4
davon Feuchtinh. Gentamicin	0,0	0,2	0,0	0,0	0,0	0,1
davon Andere	2,1	2,4	3,3	4,7	0,0	2,8
Azithromycin bei chronischer Pseudomonasinfektion	18,0	17,6	18,4	25,7	13,8	18,7
Ursodesoxycholsäure bei Lebererkrankung	80,7	71,0	69,0	64,5	59,5	74,4
Diätetische Maßnahmen bei Diabetes mellitus	36,8	26,1	25,1	21,3	36,6	29,0
Insulintherapie bei Diabetes mellitus	59,4	65,3	74,9	84,1	70,7	68,0
Orale Antidiabetika bei Diabetes mellitus	7,0	7,3	8,1	7,3	14,6	7,6
Pankreasenzyme bei exokriner Pankreasinsuffizienz	98,1	97,7	98,1	95,3	92,0	97,6
Zusätzliche Ernährung bei Untergewicht	50,3	45,0	39,4	31,6	40,0	46,4
Orale Zusatznahrung	43,0	42,5	36,4	26,3	40,0	41,1
PEG	2,4	2,5	0,0	5,3	0,0	2,3
Protonenpumpeninhibitoren (PPI) bei gastroösophagealem Reflux	67,6	75,3	71,2	65,9	57,9	69,5
Polyethylenglykol bei DIOS	41,2	52,9	29,4	28,6	0,0	42,2
Calcium bei Osteoporose / Osteopenie	17,4	28,2	37,2	47,0	33,9	31,1
Bisphosphonate bei Osteoporose	12,0	8,2	13,7	21,5	24,2	14,3
Sauerstoff bei respiratorischer Insuffizienz	60,3	59,1	61,5	71,4	82,4	63,6
Nichtinvasive Beatmung (NIPPV) bei respiratorischer Globalinsuffizienz	50,0	40,0	20,0	25,0	0,0	33,3

Tabelle 32: Mukoviszidose-Patienten mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2024

Therapien

9c. CFTR Modulatoren

9c.i Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren



Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2024

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

- 1 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.
- 2 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.
- 3 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, A455E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.
- 4 Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab 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

Stand der Zulassung
von CFTR-Modulatoren
auf Seite 59



9c. CFTR Modulatoren

9c.ii Entwicklung CFTR-Modulationstherapie 2018 – 2024

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.

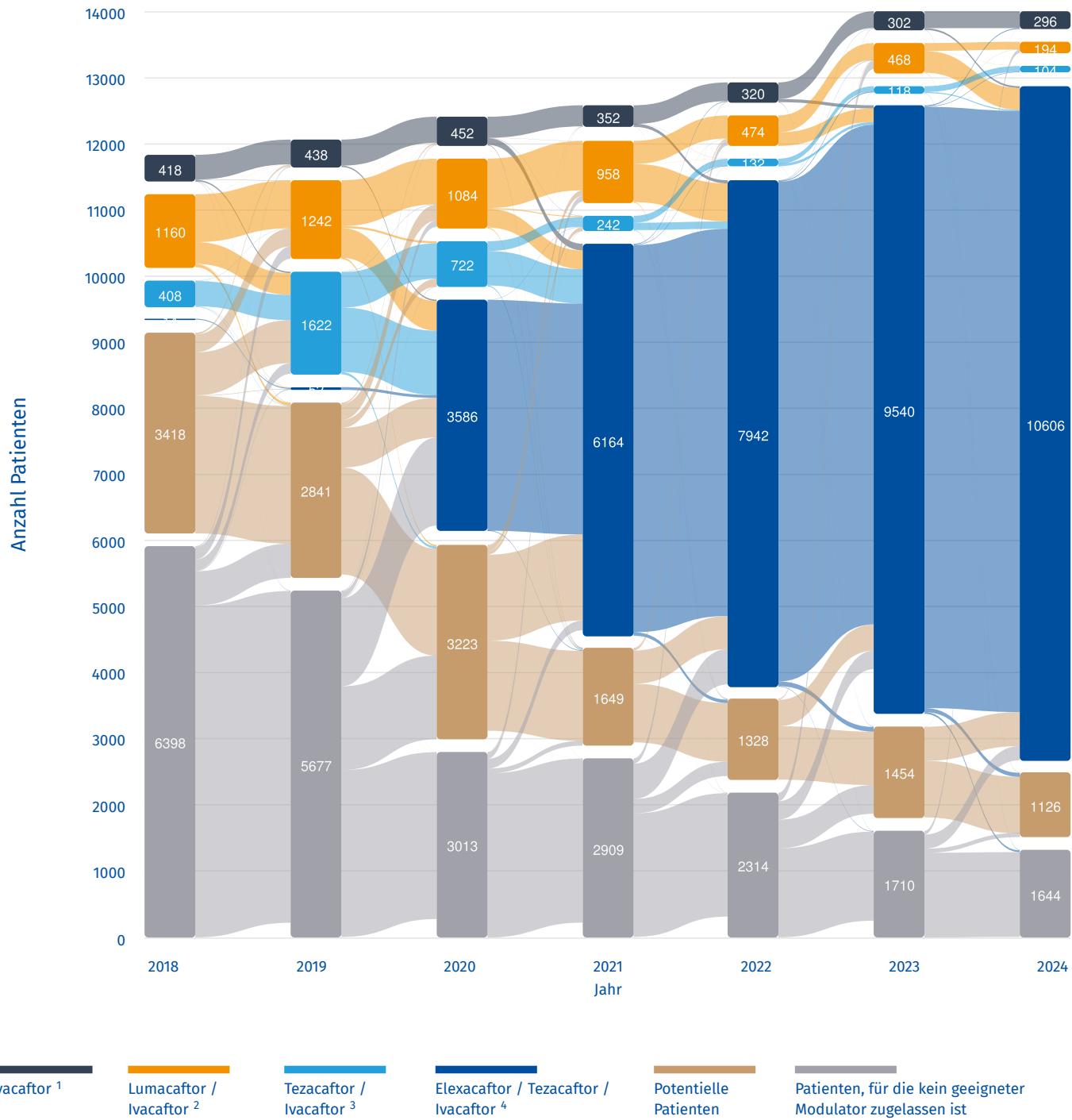


Abb. 45: Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten, für die ein geeigneter Modulator zugelassen bzw. nicht zugelassen ist 2018 – 2024

Mortalität

10a. 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 2024 berichtet, während sich das mittlere Überleben und die Lebenserwartung auf einen 5 Jahreszeitraum (z. B. 2020 – 2024) 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 2024 (2023) liegt das mittlere Sterbealter bei 43 (39) Jahren.

Im Berichtsjahr 2024 sind 40 Patienten (19 Mädchen/Frauen und 21 Jungen/Männer) verstorben. Hauptodesursachen stellten kardiopulmonale Erkrankungen (27,5 %), maligne Erkrankungen (15,0 %), Transplantation (5,0 %) und Lebererkrankung (5,0 %) dar. In 47,5 % der Fälle lagen andere oder unbekannte Ursachen vor. Das Alter bei Tod verteilt sich wie folgt:

	ANZAHL	MITTELWERT	MEDIAN	MINIMUM	MAXIMUM	25. PERZENTIL	75. PERZENTIL
Alter bei Tod in vollen Jahren	40	42,8	43,0	9	71	31,5	54,0

Tabelle 33: Sterbealter 2024

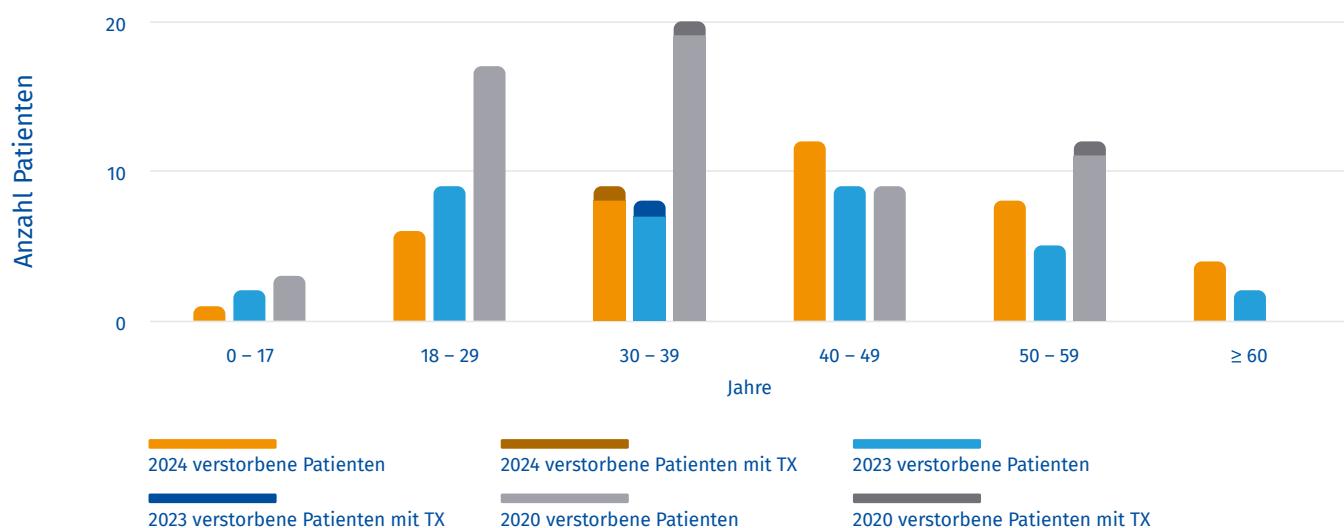


Abb. 46: In den Jahren 2020 – 2024 verstorbene Mukoviszidose-Patienten

ALTER	2020			2023			2024					
	TX		KEIN TX	TX		KEIN TX	TX		KEIN TX			
	ANZAHL	%	ANZAHL	%	ANZAHL	%	ANZAHL	%	ANZAHL	%		
0 - 17	3	100,0	0	0,0	2	100,0	0	0,0	1	100,0	0	0,0
18 - 29	17	100,0	0	0,0	9	100,0	0	0,0	6	100,0	0	0,0
30 - 39	19	95,0	1	5,0	7	87,5	1	12,5	8	88,9	1	11,1
40 - 49	9	100,0	0	0,0	9	100,0	0	0,0	12	100,0	0	0,0
50 - 59	0	0,0	0	0,0	5	100,0	0	0,0	8	100,0	0	0,0
≥ 60	11	91,7	1	8,3	2	100,0	0	0,0	4	100,0	0	0,0
Gesamt	59	-	2	-	34	-	1	-	39	-	1	-

Tabelle 34: Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020 - 2024

Mortalität

10b. Medianes prognostiziertes Überlebensalter

Die Berechnung des medianen prognostizierten Überlebensalters und auch der auf dem nächsten Tab 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 Konfidenzintervallen in den Prognosen.

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 834 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantiertener Patienten) und 251 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 479 (5,7 %). Das mittlere Überleben betrug 65,0 Jahre (Konfidenzintervall: 60,4 bis 79,0).

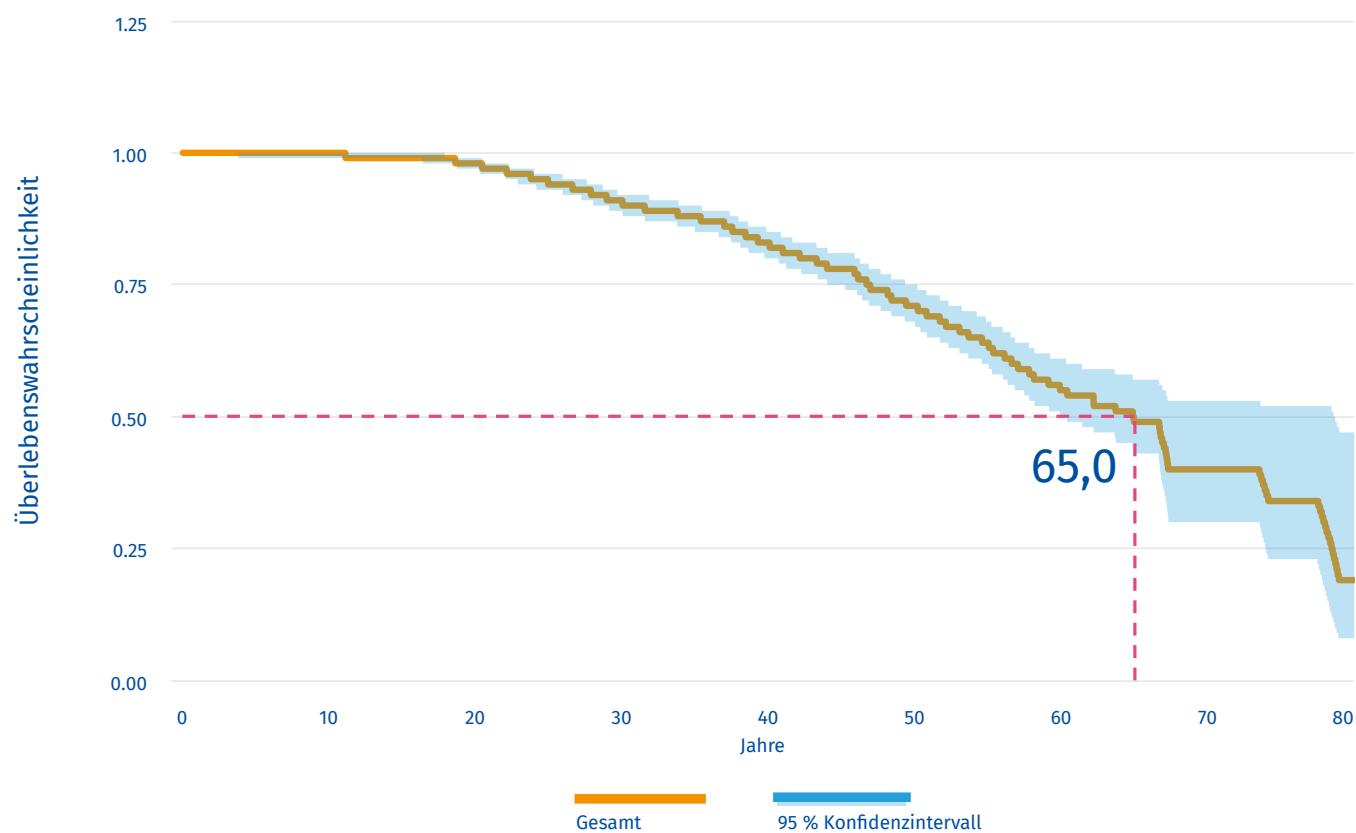


Abb. 47: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2019 – 2023

Mortalität

10b. Medianes prognostiziertes Überlebensalter

Medianes prognostiziertes Überlebensalter 2024

Das mediane prognostizierte Überlebensalter beschreibt das erwartete Alter, bis zu dem die Hälfte der zwischen 2020 und 2024 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 2020 – 2024 wurden 8451 Menschen mit Mukoviszidose (inkl. transplantierter Patienten) und 228 Todesfälle erfasst. Der Anteil der aus der Nachbeobachtung verlorenen Patienten betrug 518 (6,1 %). Das mittlere Überleben betrug 66,8 Jahre (Konfidenzintervall: 63,8 bis 71,7).

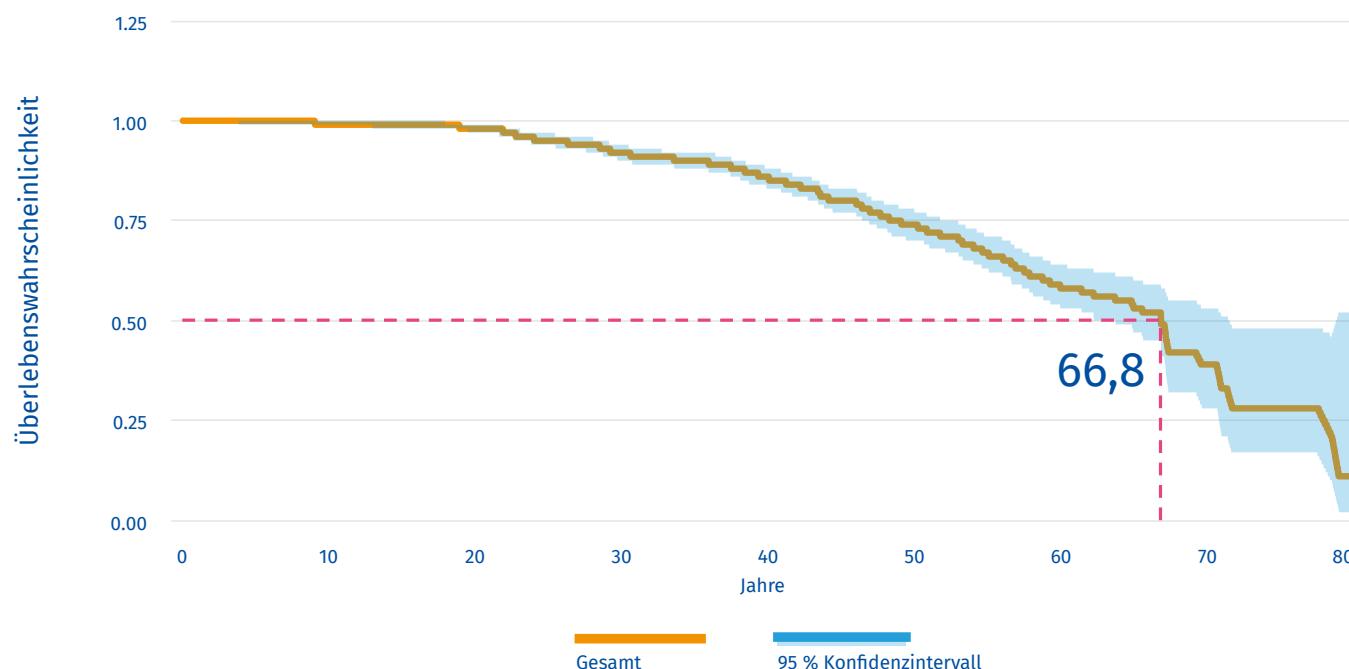


Abb. 48: Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2020 – 2024



Abb. 49: Medianes prognostiziertes Überlebensalter über die Jahre

Mortalität

10c. 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 78,5 Jahre, die eines weiblichen Neugeborenen 83,2 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.

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

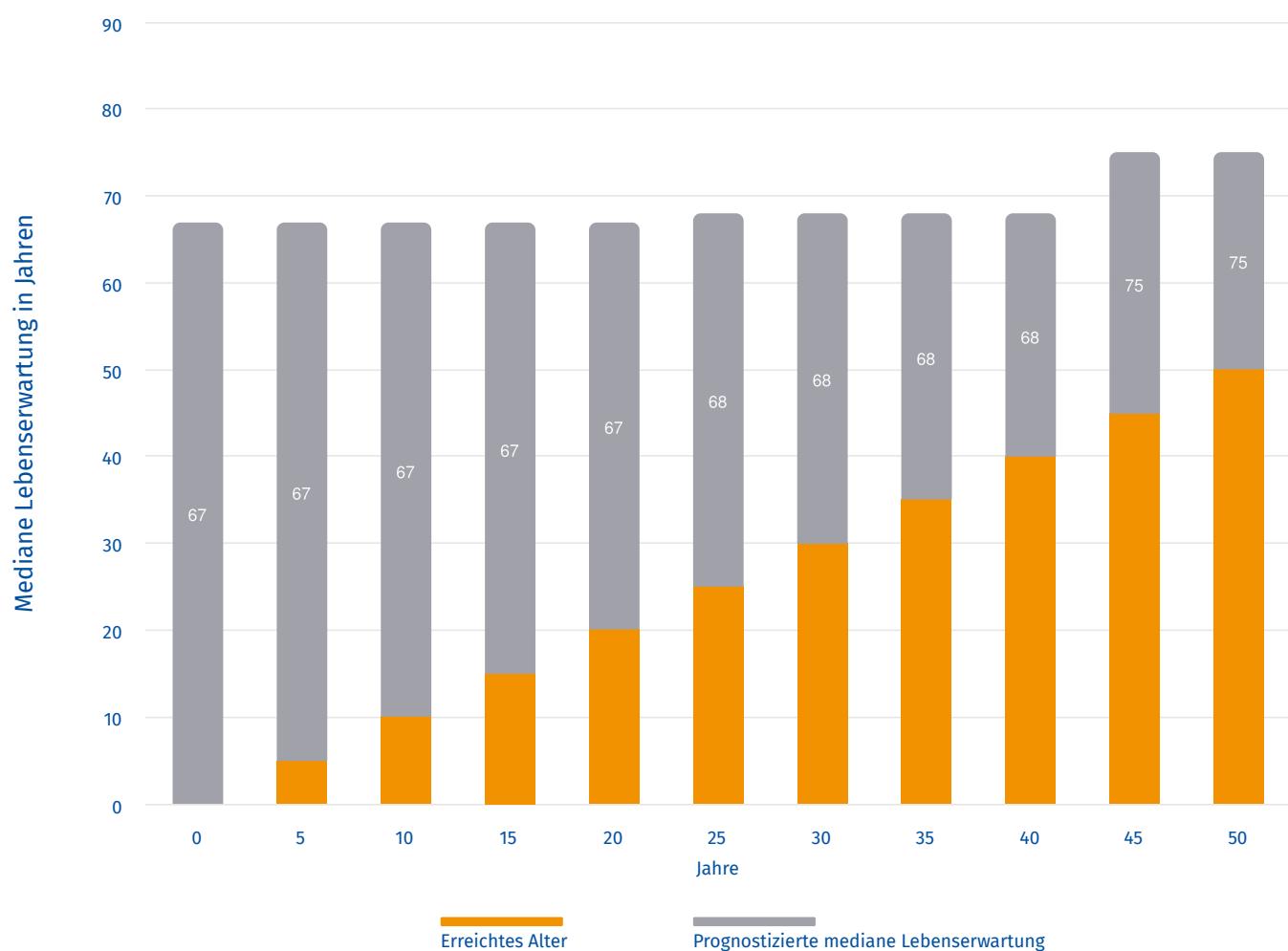


Abb. 50: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2019 – 2023

Mortalität

10c. Lebenserwartung

Lebenserwartung 2024

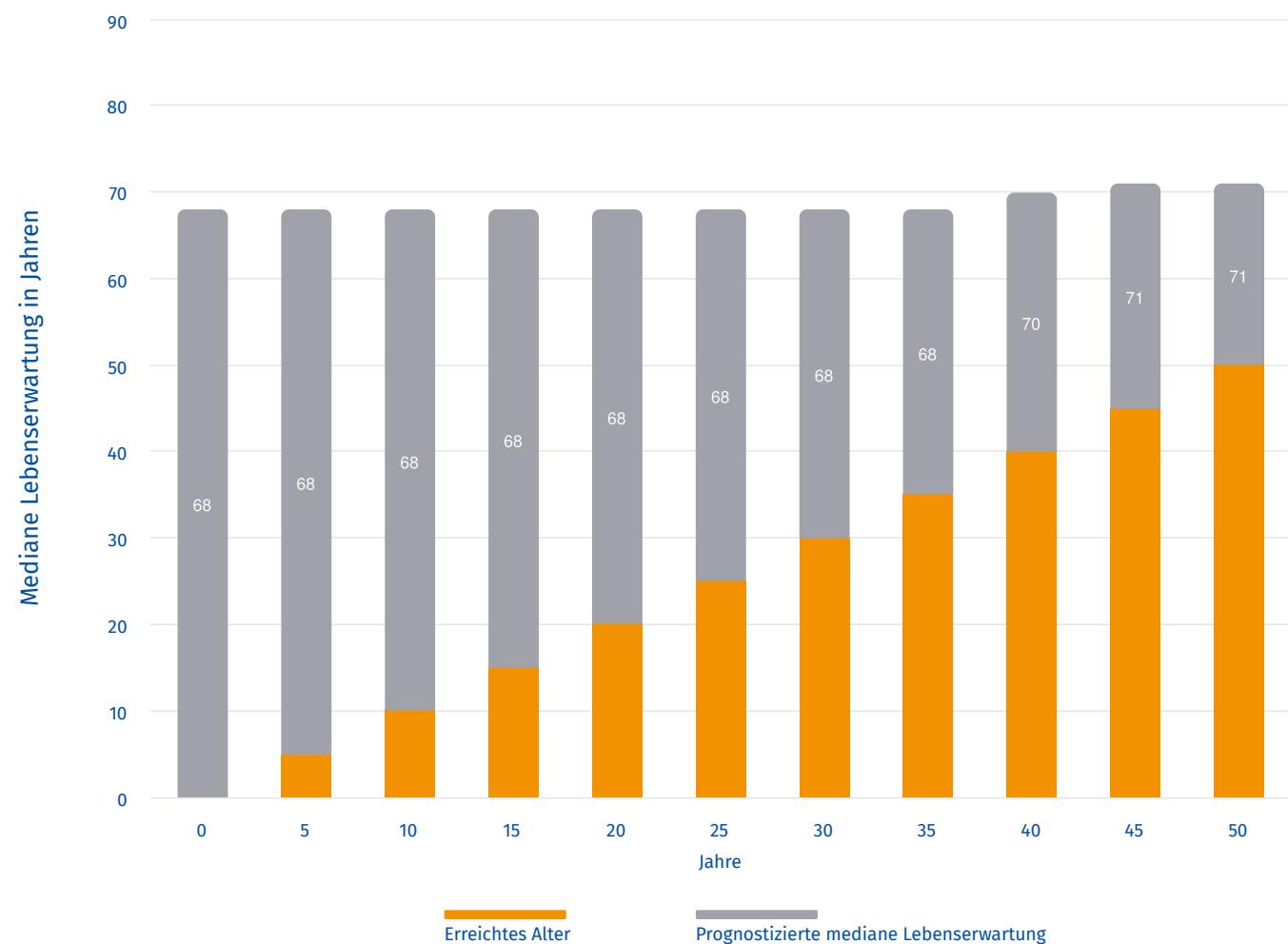


Abb. 51: Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2024

Struktur der Versorgung

11a. Größe der beteiligten Einrichtungen

Im Berichtsjahr 2024 beteiligten sich 83 Einrichtungen am Mukoviszidose-Register. 39 Einrichtungen betreuten weniger als 50 Patienten und 44 Einrichtungen betreuten mehr als 50 Patienten. In diesen Einrichtungen werden über 86 % der im Register dokumentierten Patienten betreut.



Abb. 52: Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2024

Struktur der Versorgung

11b. Ambulanzbetreuung

Berücksichtigt wurden in den folgenden Auswertungen alle Patienten mit Verlaufsdaten im Jahr 2024 (n=7362).

	ALTER IN JAHREN										
	0 - 5	6 - 11	12 - 17	18 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	≥ 60	< 18	≥ 18	GESAMT
Physiotherapie in der Ambulanz	79,5	76,2	73,0	54,8	54,7	54,9	60,8	59,7	76,1	55,5	63,3
Ernährungstherapie in der Ambulanz	57,8	48,2	45,1	20,2	14,7	14,7	13,6	17,6	49,9	17,0	29,5
Psychosoziale Unterstützung in der Ambulanz	46,7	45,6	45,7	31,5	23,2	23,5	23,1	35,3	46,0	27,0	34,2
Angst- u. Depressionscreening ¹	-	-	33,7	45,5	49,6	47,7	46,7	57,1	33,7	47,5	45,1
Bildgebung Thorax	52,0	53,8	51,9	45,0	42,5	43,2	48,7	60,5	52,6	44,7	47,7
Bildgebung Abdomen	64,4	67,3	66,5	53,8	53,8	52,1	58,5	60,5	66,2	54,1	58,7
Bildgebung Knochendichthemessung	0,0	1,3	4,8	10,2	12,7	15,0	16,7	20,2	2,1	12,6	8,6
Labor	95,8	95,8	95,5	96,0	96,6	96,4	97,7	100,0	95,7	96,5	96,2
Reha-Aufenthalt	4,8	6,5	7,0	2,8	3,6	5,0	8,2	2,5	6,2	3,9	4,7
oGT-Test ² bei Patienten ohne Diabetes mellitus im Vorjahr	-	13,8	50,4	31,3	23,6	17,3	14,6	20,2	31,5	24,9	26,9

Tabelle 35: Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2024

¹ bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 12 Jahren

² bezogen auf Mukoviszidose-Patienten ab 6 Jahren

Struktur der Versorgung

11c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2024

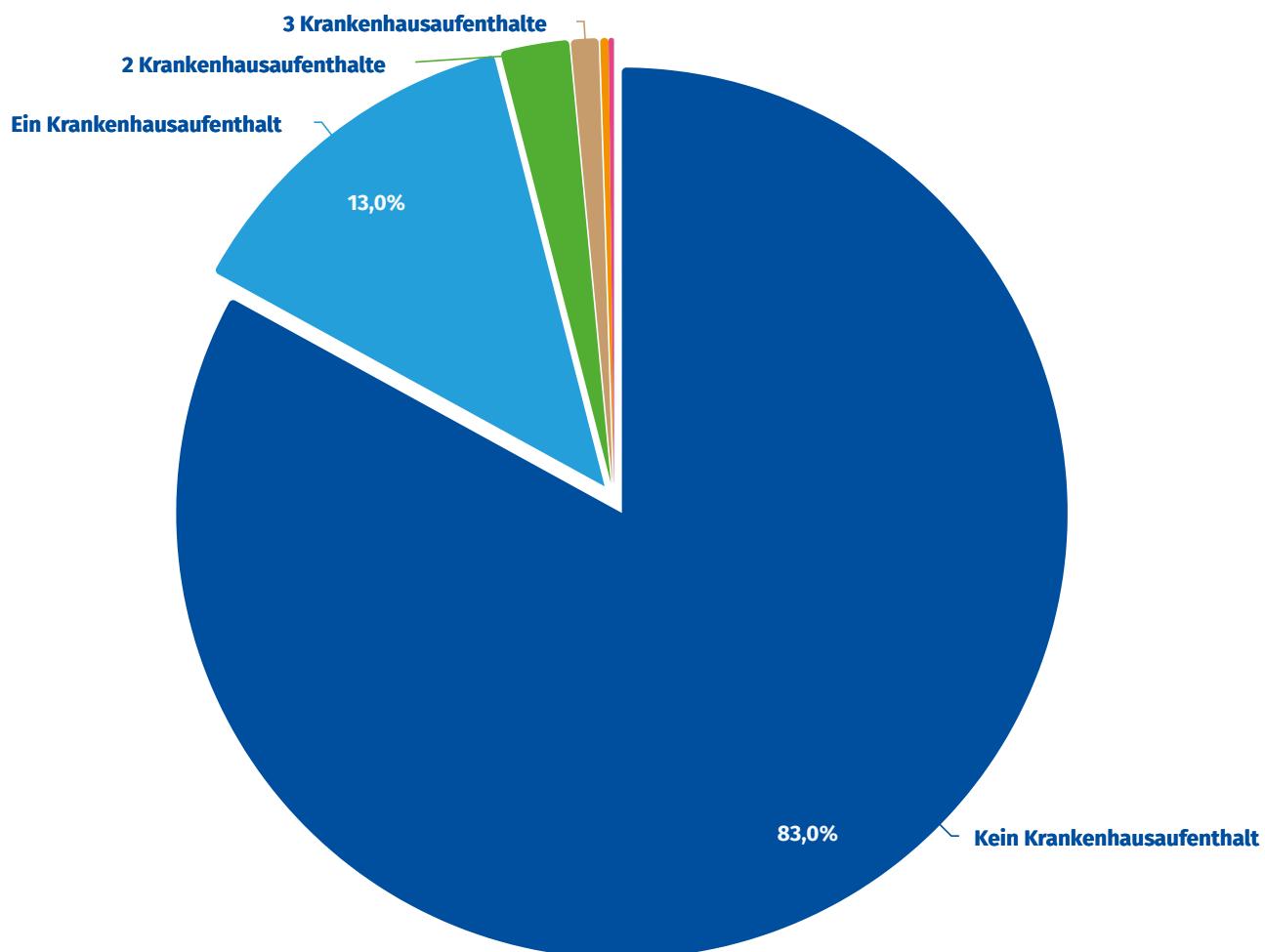


Abb. 53: Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2024

ANZAHL PRO PATIENT	0 – 5	6 – 11	12 – 17	18 – 29	30 – 39	≥ 40	GESAMT	< 18	≥ 18
0	73,5	81,6	82,7	85,2	85,7	84,0	83,0	79,6	85,0
1	21,0	14,7	13,4	10,9	10,9	11,9	13,0	16,1	11,2
2	3,8	2,3	2,5	2,2	2,1	2,6	2,5	2,8	2,3
3	1,2	0,8	0,7	0,8	1,0	1,2	1,0	0,9	1,0
4	0,2	0,3	0,2	0,4	0,2	0,2	0,3	0,3	0,3
5+	0,1	0,3	0,5	0,4	0,1	0,0	0,2	0,3	0,2
unbekannt	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0

Tabelle 36: Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2024

Struktur der Versorgung

11c. Mukoviszidose-relevante Krankenhausaufenthalte

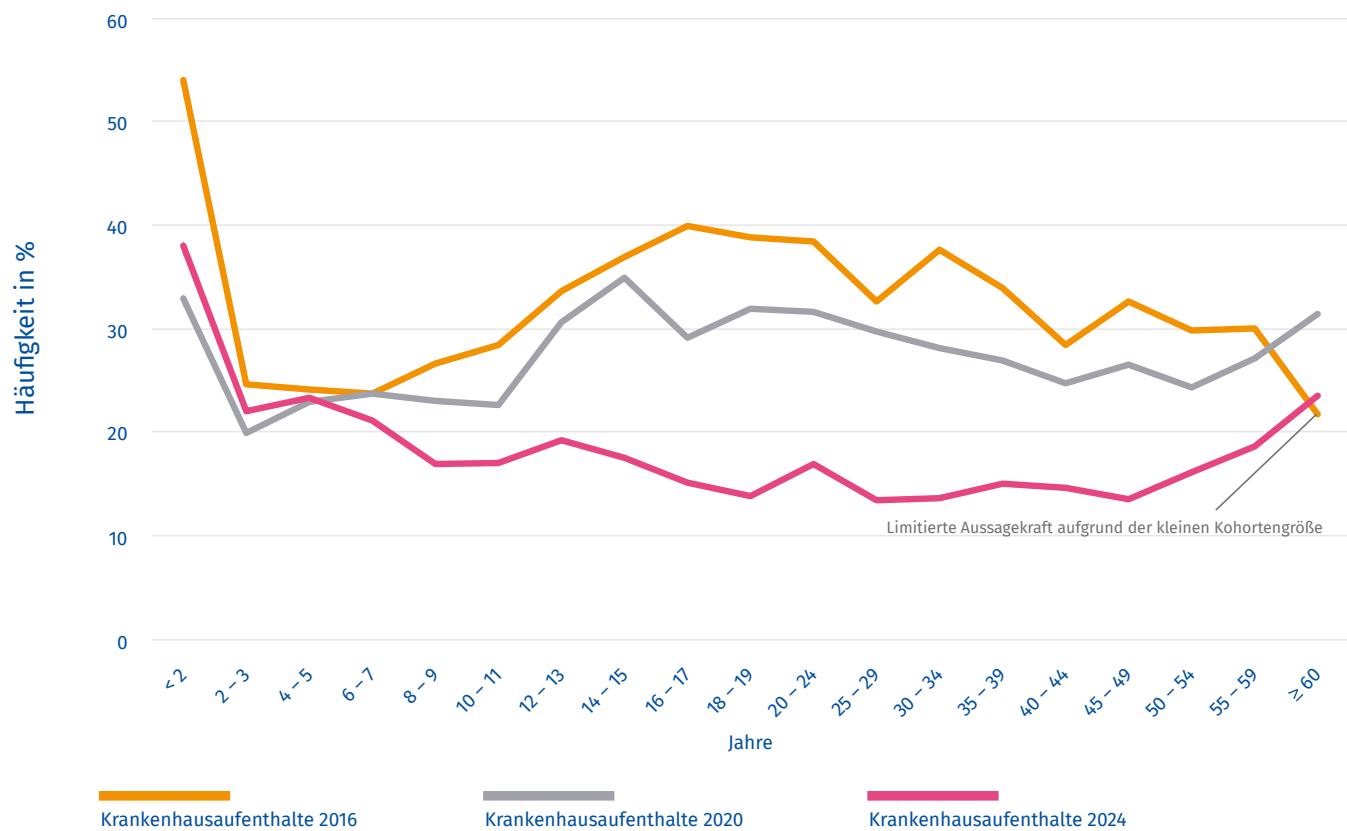


Abb. 54: Entwicklung des Anteils von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2016 - 2024

JAHR	< 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 – 54	55 – 59	≥ 60
2024	38,0	22,0	23,3	21,1	16,9	17,0	19,2	17,5	15,1	13,8	16,9	13,4	13,6	15,0	14,6	13,5	16,1	18,6	23,5
2023	33,9	25,2	24,0	19,4	20,5	16,5	20,8	18,7	21,1	16,8	18,7	19,4	14,1	19,2	15,8	17,8	22,0	19,9	20,7
2022	26,7	21,7	23,0	18,7	20,9	20,6	17,9	22,0	21,9	15,9	20,8	22,0	15,0	18,9	18,6	19,5	20,0	15,4	25,6
2021	34,9	21,3	18,9	23,9	21,1	23,2	22,8	25,2	27,0	26,4	21,3	20,8	15,2	18,3	16,4	18,5	20,0	21,7	23,7
2020	32,9	19,9	22,9	23,7	23,0	22,6	30,6	34,9	29,1	31,9	31,6	29,7	28,1	26,9	24,7	26,5	24,3	27,1	31,4
2019	35,0	23,1	23,4	24,2	24,3	25,0	30,0	33,1	36,9	37,9	36,2	34,6	32,8	33,6	26,4	35,0	33,2	37,7	40,5
2018	31,8	23,2	25,6	21,1	26,0	25,5	29,8	29,3	42,9	40,1	35,9	32,1	32,3	31,0	33,1	32,3	25,1	43,1	30,3
2017	47,2	25,0	22,8	20,7	26,3	28,1	29,9	36,3	41,6	37,9	39,4	36,2	38,2	33,6	35,6	34,1	31,8	33,3	28,6
2016	54,0	24,6	24,1	23,7	26,6	28,4	33,6	36,9	39,9	38,8	38,4	32,6	37,6	33,9	28,4	32,6	29,8	30,0	21,7

Tabelle 37: Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt über die Jahre

Struktur der Versorgung

11d. Ambulanzbesuche

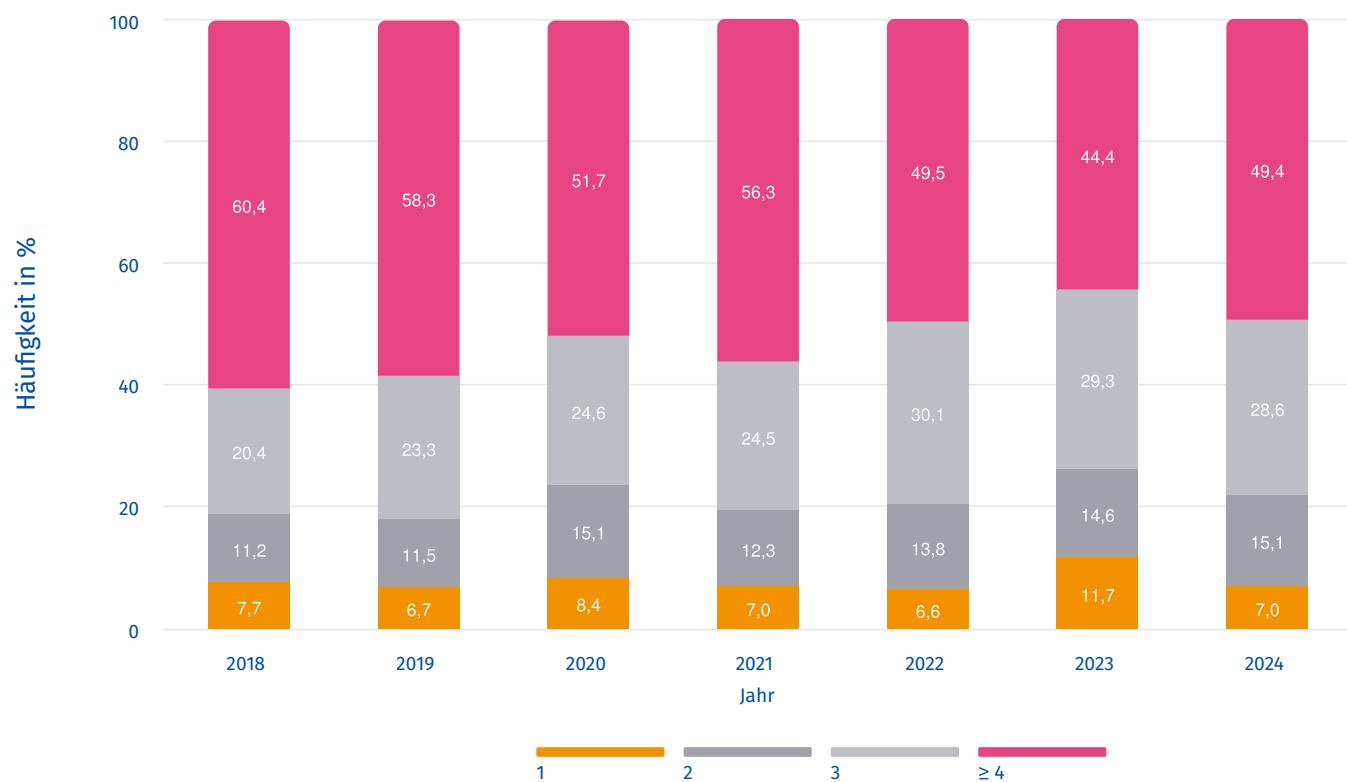


Abb. 55: Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche 2018 – 2024

JAHR	AMBULANZBESUCHE IM KALENDERJAHR			
	1	2	3	≥ 4
2024	7,0	15,1	28,6	49,4
2023	11,7	14,6	29,3	44,4
2022	6,6	13,8	30,1	49,5
2021	7,0	12,3	24,5	56,3
2020	8,4	15,1	24,6	51,7
2019	6,7	11,5	23,3	58,3
2018	7,7	11,2	20,4	60,4

Tabelle 38: Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche (Häufigkeiten in %) 2018 – 2024

Struktur der Versorgung

11e. Transplantationen

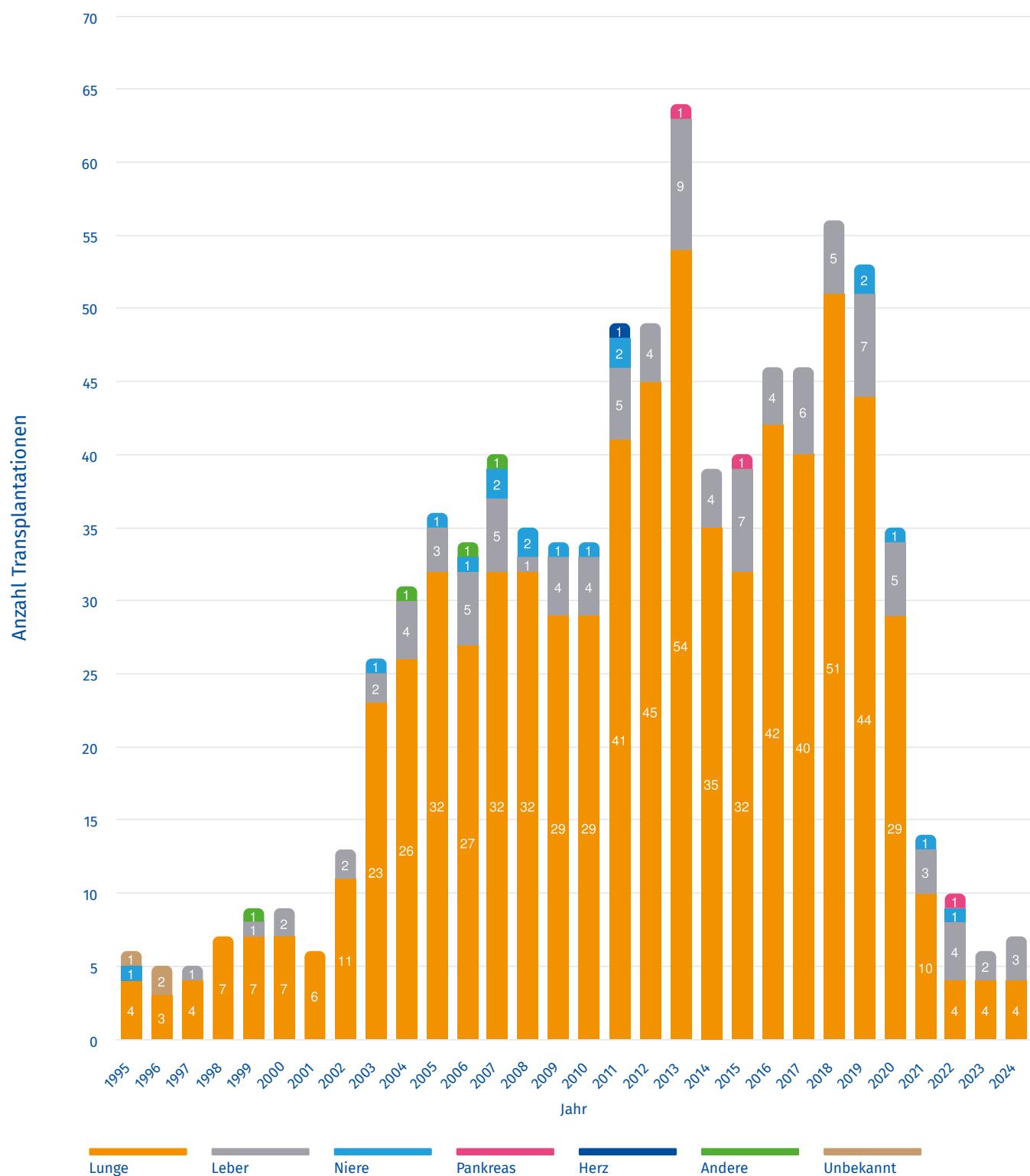


Abb. 56: Anzahl Transplantationen für die Jahre 1995 – 2024

Struktur der Versorgung

11e. Transplantationen

JAHR	LUNGE	LEBER	NIERE	PANKREAS	HERZ	ANDERE	UNBEKANNT
2024	4	3	0	0	0	0	0
	4	2	0	0	0	0	0
2022	4	4	1	1	0	0	0
2021	10	3	1	0	0	0	0
2020	29	5	1	0	0	0	0
2019	44	7	2	0	0	0	0
	51	5	0	0	0	0	0
2017	40	6	0	0	0	0	0
2016	42	4	0	0	0	0	0
2015	32	7	0	1	0	0	0
2014	35	4	0	0	0	0	0
2013	54	9	0	1	0	0	0
	45	4	0	0	0	0	0
2011	41	5	2	0	1	0	0
2010	29	4	1	0	0	0	0
2009	29	4	1	0	0	0	0
2008	32	1	2	0	0	0	0
	32	5	2	0	0	1	0
2006	27	5	1	0	0	1	0
2005	32	3	1	0	0	0	0
2004	26	4	0	0	0	1	0
2003	23	2	1	0	0	0	0
2002	11	2	0	0	0	0	0
	6	0	0	0	0	0	0
2000	7	2	0	0	0	0	0
1999	7	1	0	0	0	1	0
1998	7	0	0	0	0	0	0
1997	4	1	0	0	0	0	0
	3	0	0	0	0	0	2
1995	4	0	1	0	0	0	1

Tabelle 39: Anzahl Transplantationen für die Jahre 1995 – 2024

Überblick Registeranfragen



Die Registeranfragen können Sie unter folgendem Link abrufen:
www.muko.info/berichtsband

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2024

ORT	EINRICHTUNG	ABTEILUNG	ANZAHL PATIENTEN ¹
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Fachärzte für Kinder- und Jugendmedizin	44
Aachen	Luisen hospital Aachen	Innere Medizin	100
Aue	HELIOS Klinikum Aue	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	10
Augsburg	KJF Klinik Josefinum Augsburg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Sozialpädagogisches Zentrum (SPZ)	23
Augsburg	Universitätsklinikum Augsburg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Kinderpneumologie und Allergologie	23
Augsburg	Universitätsklinikum Augsburg AöR		27
Baden-Baden	Klinikum Mittelbaden gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Baden-Baden Balg	7
Berlin	Charité - Universitätsmedizin Berlin	Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie - Christiane Herzog-Zentrum	314
Berlin-Lichtenberg	Sana Klinikum Lichtenberg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	62
Bielefeld	Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin	Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH	30
Bochum	UKRUB - Katholisches Klinikum Bochum	St. Josef Hospital - Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Christiane Herzog Zentrum	78
Brandenburg	Klinikum Westbrandenburg gGmbH	Standort Brandenburg Pädiatrische Pulmologie und Allergologie	38
Bremen	Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Christiane Herzog-Zentrum	88
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz gGmbH	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin	34
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Akademisches Lehrkrankenhaus der Charité Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	29
Dresden	Universitätsklinikum Carl Gustav Carus	Haus 21 Universitäts-Mukoviszidose-Centrum (UMC)	212
Düsseldorf	UKD Universitätsklinikum Düsseldorf	Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie	27
Erfurt	Helios Klinikum Erfurt	Kinder- und Jugendmedizin	19
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinderklinik - Sozialpädiatrisches Zentrum	183
Essen	Universitätsklinikum Essen (AöR)	Klinik für Kinderheilkunde III Christiane Herzog Centrum Ruhr	103
Essen	Universitätsmedizin Essen	Ruhrlandklinik - Klinik für Pneumologie Christiane Herzog-Zentrum	366
Frankfurt	Universitätsmedizin Frankfurt a.M.	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Christiane Herzog CF-Zentrum	267
Frankfurt	Frankfurter Rotkreuz-Kliniken e.V.	Klinik für Pneumologie	22
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Kinder- und Jugendklinik (KJK)	87
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Pneumologie	49
Gerlingen	Robert Bosch Krankenhaus RBK	Pneumologie und Beatmungsmedizin	172

¹ Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2024

ORT	EINRICHTUNG	ABTEILUNG	ANZAHL PATIENTEN ¹
Gießen	Universitätsklinikum Gießen-Marburg GmbH	Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmed. Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie	106
Gießen	Universitätsklinikum Gießen	Medizinische Klinik und Poliklinik II	100
Greifswald	Universitätsmedizin Greifswald	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	27
Halle	Universitätsklinikum Halle (Saale) UKH	Medizinische Fakultät der Klinik für Innere Medizin I	91
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis	Kinderärzte im Friesenweg CF Centrum Altona	138
Hamburg	Universitätsklinikum Eppendorf UKE	II. Medizinische Klinik und Poliklinik Sektion Pneumologie	104
Hamm	Johanniter Kliniken Hamm GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Pulmologie/Allergologie	11
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover (MHH)	Klinik für Pädiatrische Pneumologie Christiane Herzog-Zentrum	182
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover (MHH)	Klinik für Pneumologie	280
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Sektion Pädiatrische Pneumologie und Allergologie	128
Heidelberg	Universitätsklinik Heidelberg	Thoraxklinik Heidelberg gGmbH Pneumologie und Beatmungstherapie	276
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	64
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Innere Medizin V - Pneumologie, Allergologie Beatmungs- und Umweltmedizin	63
Jena	Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	177
Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Pneumologie	29
Kassel	Klinikum Kassel	Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Psychosomatik und Systemerkrankungen	41
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel	4. Medizinische Klinik Christiane Herzog Zentrum Nord	118
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Kinderklinik und Jugendmedizin Christiane Herzog Zentrum Nord	49
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	43
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin	41
Köln	Universitätsklinikum Köln	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	254
Köln	Kliniken der Stadt Köln	Lungenklinik Merheim	83
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin	66
Lowenstein	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Fachklinik Lowenstein	39
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig Holstein (UKSH)	Campus Lübeck Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	32

¹ Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2024

ORT	EINRICHTUNG	ABTEILUNG	ANZAHL PATIENTEN ¹
Magdeburg	Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg	Klinik für Pneumologie	16
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universität Magdeburg	Kinderklinik	20
Mainz	Universitätsmedizin Mainz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Pädiatrische Pneumologie und Allergologie	116
Marburg	Phillipps Universität Marburg	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin II Pädiatrische Pneumologie	22
Memmingen	Klinikum Memmingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	16
München	München Klinik Schwabing	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Allergologie, Pneumologie, Umweltmedizin	33
München	LMU Klinikum der Universität München	Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital	299
München	Lungenheilkunde München Pasing		184
München	LMU Klinikum der Universität München	Campus Innenstadt Medizinische Klinik - Pneumologie	244
Münster	Universitätsklinikum Münster UKM	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Allgemeine Pädiatrie	64
Münster	Clemenshospital	Kinder- und Jugendmedizin	128
Neubrandenburg	Dietrich-Bonhoeffer-Klinikum	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	25
Oldenburg	Klinikum Oldenburg AÖR	Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie und Intensivmedizin	108
Osnabrück	Christliches Kinderhospital Osnabrück	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin	70
Passau	Ordenskliniken München-Passau gGmbH	Standort Kinderklinik Dritter Orden Passau Kinderpneumologie	24
Potsdam	Klinikum Westbrandenburg gGmbH	Standort Potsdam Kinder- und Jugendklinik	274
Ravensburg	Oberschwabenklinik (OSK) gGmbH	St. Elisabethen-Klinikum	1
Regensburg	Klinik St. Hedwig	Kinder- und Jugendmedizin	69
Regensburg / Donaustauf	Klinik Donaustauf	Zentrum für Pneumologie	57
Rostock	Universitätsmedizin Rostock	Kinder- und Jugendklinik Pneumologie und Allergologie	27
Rüdersdorf bei Berlin	Immanuel Klinik Ruedersdorf	Kinder- und Jugendmedizin	5
Stuttgart	Klinikum Stuttgart - Olgahospital	Zentrum für chronische Lungenerkrankungen Christiane Herzog Transitionszentrum	157
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen	Kinder- und Jugendmedizin	19
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen	Klinikum Mutterhaus Mitte, Innere Medizin 1	27

¹ Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Teilnehmende CF-Einrichtungen 2024

ORT	EINRICHTUNG	ABTEILUNG	ANZAHL PATIENTEN ¹
Tübingen	Universitätsklinikum Tübingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	143
Ulm	Universitätsklinikum Ulm	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	123
Wangen	Waldburg-Zeil Kliniken	Fachkliniken Wangen Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche	13
Wangen	Waldburg Zeil Kliniken	Fachkliniken Wangen Klinik für Pneumologie	33
Wesel	Marien Hospital Wesel gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	36
Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	51

¹ Patienten können in mehreren Ambulanzen dokumentiert worden sein

Alle Adressen finden Sie auch unter: www.muko.info/leben-mit-cf/adressen

Glossar

BEGRIFF	DEFINITION
ABPA Allergische bronchopulmonale Aspergillose	Entwicklung einer allergischen Reaktion auf <i>Aspergillus fumigatus</i> .
Anticholinergika	Ein Anticholinergikum wirkt relaxierend (= entspannend) auf die glatte Muskulatur und hemmt die Sekretion.
Arthritis	Ein Zustand, der Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken verursacht.
Arthropathie	Ein Zustand, der Schmerzen in den Gelenken verursacht.
Bauchspeicheldrüse	Ein Organ im Verdauungssystem, das Insulin und Verdauungsenzyme produziert.
β2-Sympathomimetika	Als Betasympathomimetika bezeichnet man Arzneistoffe, welche die Betarezeptoren des sympathischen Nervensystems stimulieren.
BMI (Body Mass Index)	Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße.
<i>Burkholderia cepacia</i>	<i>Burkholderia cepacia</i> gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung Burkholderia. Einige dieser Bakterien sind gefährlich für die Gesundheit von Menschen mit Mukoviszidose."
CF (Cystic fibrosis)	Mukoviszidose; Zystische Fibrose
CFTR Regulator der Transmembran-Leitfähigkeit bei cystischer Fibrose	Ein Protein an der Zelloberfläche, das den Salz- und Wasserhaushalt einer Zelle kontrolliert. Das Gen, das die Mukoviszidose verursacht, ist der Bauplan für das CFTR-Protein. Jeder Mensch hat zwei Kopien des Gens für CFTR. Um mit Mukoviszidose geboren zu
Enzyme	Im Körper auftretende Biologische Moleküle (also Moleküle, die als Stoffwechselprodukte in der lebenden Zelle vorkommen), die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.
FEV ₁ Einsekundenkapazität	Die Einsekundenkapazität bezeichnet die größtmögliche Menge an Luft, die Sie innerhalb von 1 Sekunde forcieren ausatmen können. Der FEV1-Wert ist Teil der Lungenfunktion und kann im Rahmen eines Lungenfunktionstests gemessen werden.
FEV ₁ % predicted	Der FEV1% ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV1, den gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80 – 120 %.
Gastroösophageale Refluxkrankheit	Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.
Genotyp	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.
<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>Haemophilus influenzae</i> ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.
Hämoptysie	Das Husten von Blut.
Hepatobiliäre Erkrankung	Eine Leber- oder Gallenkrankheit.
Heterozygot	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) unterschiedlich sind, ist die Person heterozygot.
Homozygot	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) gleich sind, ist die Person homozygot.
Interquartilsabstand	Der Interquartilsabstand ist ein Streuungsmaß in der deskriptiven Statistik. Sortiert man die Stichprobe der Größe nach, so gibt er an, wie breit das Intervall ist, in dem die mittleren 50 % der Stichprobenelemente liegen. Es zeigt den Unterschied zwischen dem oberen und unteren Quartil: IQR = Q3 - Q1.

Glossar

BEGRIFF	DEFINITION
Konfidenzintervall	Ein Erwartungsbereich, um auszudrücken, wie sicher wir bezüglich unserer statistischen Schätzungen eines klinischen Messwertes sind. Es zeigt eine Reihe von Ergebnissen, die wahrscheinlich auch die korrekten Werte für die untersuchte Population beinhalten. Ein enges Konfidenzintervall deutet auf eine exaktere Schätzung hin. Ein weites Konfidenzintervall deutet auf eine größere Unsicherheit über den exakten Wert des Messwertes hin – oftmals, weil nur eine kleine Gruppe von Patienten untersucht wurde.
Magen-Darm-Trakt / Gastrointestinaltrakt (GI)	Als Gastrointestinaltrakt (GI) bezeichnet man den Hauptteil des Verdauungsapparates, der von der Speiseröhre bis zum Anus reicht. Der GI ist ein Organsystem, das für die Verdauung von Nahrungsmitteln, die Absorption von Nährstoffen und die Ausscheidung von Kot verantwortlich ist.
Median	Die mittlere Zahl, wenn alle Zahlen von der kleinsten zur größten Zahl angeordnet sind.
Mediane Überlebensprognose	Eine mathematische Formel, mit der eine Vorhersage getroffenen werden kann, wie alt die Hälfte der mit CF geborenen Menschen heute wird. Z.B.: 50 % der heute geborenen Menschen wird mindestens 47 Jahre alt. Die anderen 50 % der Menschen werden vermutlich sterben, bevor sie dieses Alter erreicht haben.
Mittelwert	Ein Durchschnittswert, berechnet durch Addition aller Werte und Division durch die Anzahl der Werte.
Mittleres Sterbealter	Das mittlere Sterbealter basiert auf den Menschen mit Mukoviszidose, die in einem Jahr verstorben sind.
MRSA	Methicillin-resistente <i>Staphylococcus aureus</i> ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.
Mutation	Eine Mutation ist eine Veränderung eines Gens. Wenn beide Elternteile eines Kindes Träger einer CF-verursachenden Mutation sind, gibt es eine 25 % Chance, dass das Kind Mukoviszidose haben wird. Es gibt über 1.400 verschiedene Mutationen des CFTR-Gens.
Nasenpolypen	Kleine, sackförmige Wucherungen, verursacht durch chronische Entzündungen der Nasenschleimhaut.
Neugeborenenscreening	Das Neugeborenenscreening ist eine Untersuchung von Neugeborenen, um angeborene Erkrankungen frühzeitig zu erkennen, z.B. Cystische Fibrose.
Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)	Ein Mycobacterium, das keine Tuberkulose auslöst, aber dennoch die Ursache für Atemwegsinfektionen sein kann. Es sind mehrere Arten bekannt.
Osteopenie	Eine weniger schwere Erkrankung als Osteoporose, bei der der Mineralstoffgehalt von Knochen reduziert wird.
Osteoporose	Ein Zustand, bei dem die Knochen durch den Verlust von Gewebe spröde werden.
Perzentil	Ein Perzentil zeigt an, wo ein Wert relativ zum Rest der Daten steht. Ist ein Wert höher als 90 % der übrigen Daten spricht man vom 90. Perzentil.
Pneumothorax	Eine Ansammlung von Luft im Hohlraum zwischen der Lunge und der Brustwand, der zu einem Lungenkollaps auf der betroffenen Seite führen kann.
Prävalenz	Die Gesamtzahl der Personen mit dieser Krankheit in den letzten 12 Monaten.
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Ein Bakterienstamm, der selten gesunde Menschen betrifft, aber bei einem geschwächten Immunsystem zu einer Vielzahl von Infektionen führen kann. Diese Infektionen werden oft chronisch.

Abbildungsverzeichnis

ABBILDUNG	BESCHREIBUNG	SEITE
1	Teilnehmende Mukoviszidose-Einrichtungen 2024	9
2	Verteilung der Patienten 2024	10
3	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 1995 – 2024	12
4	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2024	14
5	Alterspyramide Mukoviszidose-Patienten 2000 vs. 2024	15
6	Anzahl der Neudiagnosen und prozentuale Häufigkeit der durch das NeugeborenenScreening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten 1995 – 2024	16
7	Altersbezogene Häufigkeiten bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2024	18
9	CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2024	19
10	Mediane BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	21
11	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10, Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49, Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89, Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	22
12	Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2024 Untergewicht: LSG <90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG >110 %. Bis zum Jahr 2014 wurde das geburtstagsnahe LSG erfasst, ab 2014 das LSG zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	23
13	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	24
14	Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	26
15	Medianer BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	27
16	Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2024, 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. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	28
17	Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren 2024, 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. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	29
18	Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2010 für die Daten der Jahre 2009 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.	31

Abbildungsverzeichnis

ABBILDUNG	BESCHREIBUNG	SEITE
19	FEV1%-Wert 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	32
20	Schweregrade der FEV1% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	32
21	Schweregrade der FEV1% (Kategorien < 40 %, 40 – 80 %, > 80 %) 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	34
22	Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	36
23	Bakteriennachweise (<i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Pseudomonas aeruginosa</i> und <i>Haemophilus influenza</i>) bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2024. Für <i>Staphylococcus aureus</i> und <i>Haemophilus influenza</i> gibt es vor 2015 keine Daten.	37
24	Bakteriennachweise (<i>Burkholderia spp</i> , <i>Stenotrophomonas maltophilia</i> , <i>MRSA</i> und <i>Achromobacter xylosoxidans</i>) bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2024. Vor 2015 gibt es für diese Bakterien keine Daten.	37
25	Bakteriennachweise für PSA multiresistent (MRGN) bei Mukoviszidose-Patienten mit PSA-Infektion 2024. Vor 2015 gibt es für PSA multiresistent keine Daten.	39
26	<i>Pseudomonas aeruginosa</i> Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung und mindestens einmal jährlicher Nachweis 2024	39
27	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung 2024	41
28	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (ohne die Darstellung von <i>Pseudomonas aeruginosa</i> und <i>Staphylococcus aureus</i>) 2024	41
29	Häufigkeiten der Patienten mit Sputum oder BAL und der durchgeführten Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2024	43
30	Altersabhängige Häufigkeit von Patienten mit Untersuchungen auf atypische Mykobakterien 2024	43
31	Entwicklung des Diabetes Nachweises bei Mukoviszidose-Patienten 2024	46
32	Entwicklung der Lebererkrankungen bei Mukoviszidose-Patienten 2024	46
33	Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2024	47
34	Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation 2016 - 2024	48
35	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2024 * Hypertone Kochsalzlösung ($\geq 3\%$)	50
36	Entwicklung der hypertonen Kochsalzlösung ($\geq 3\%$) Mannitol bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2015 – 2024	51
37	Entwicklung der inhalativen Antibiotika bei Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren 2015 – 2024	51
38	Entwicklung von DNase bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2015 – 2024	51
39	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Indikationstherapie 2024	52
40	Inhalations- und Kombinationstherapien bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2024 * Hypertone Kochsalzlösung ($\geq 3\%$)	53

Abbildungsverzeichnis

ABBILDUNG	BESCHREIBUNG	SEITE
41	Entwicklung der hypertonen Kochsalzlösung ($\geq 3\%$) Mannitol bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2015 – 2024	54
42	Entwicklung der inhalativen Antibiotika bei Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren 2015 – 2024	54
43	Entwicklung von DNase bei Mukoviszidose-Patienten 2015 – 2024	54
44	Mukoviszidose-Patienten über 18 Jahren mit Indikationstherapie 2024	57
45	Anzahl der Mukoviszidose-Patienten mit einer Modulationstherapie und Anzahl der Patienten, für die ein geeigneter Modulator zugelassen bzw. nicht zugelassen ist 2018 – 2024	60
46	In den Jahren 2020 – 2024 verstorbene Mukoviszidose-Patienten (TX: Patient mit Transplantation)	61
47	Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2019 – 2023	
48	Medianes Überlebensalter für Mukoviszidose-Patienten für den Zeitraum 2020 – 2024	
49	Medianes prognostiziertes Überlebensalter über die Jahre	63
50	Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2019 – 2023	64
51	Prognostizierte mediane Lebenserwartung für Mukoviszidose-Patienten 2020 – 2024	65
52	Zahl der dokumentierten Mukoviszidose-Patienten und Anzahl der Einrichtungen 2024	66
53	Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2024	68
54	Entwicklung des Anteils von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt 2016 - 2024	69
55	Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche 2018 – 2024	70
56	Anzahl Transplantationen für die Jahre 1995 – 2024	71

Tabellenverzeichnis

TABELLE	BESCHREIBUNG	SEITE
1	Kurzübersicht Mukoviszidose-Patienten mit Verlaufsdaten, gültiger Einwilligungserklärung und Mukoviszidose-Diagnose in den Berichtsjahren 2000 – 2024 in Deutschland	11
2	Anzahl der im Register dokumentierten Patienten 2000 – 2024	12
3	Entwicklung der Altersverteilung (< 18 vs. ≥ 18 Jahre) für die Jahre 1995 – 2024	13
4	Altersverteilung Mukoviszidose-Patienten 2024	14
5	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2024 diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten (168)	16
6	Alter bei Diagnose aller im Jahr 2024 über das Neugeborenen screening diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten (112)	16
7	Alter bei Diagnose bei diagnostizierten Mukoviszidose-Patienten	17
8	Mutationskombinationen Mukoviszidose-Patienten 2024	18
9	CFTR-Genotypisierung Mukoviszidose-Patienten 2024	20
10	BMI-Perzentile von Kindern und Jugendlichen von 2 – 17 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	21
11	Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen zwischen 2 – 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10, Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49, Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89, Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	22
12	Gewichtskategorien von Kindern unter 2 Jahren (Häufigkeiten in %) nach Längen-/Sollgewicht (LSG) 2024 Untergewicht: LSG <90 %; Normalgewicht: LSG 90 – 110 %; Übergewicht/Adipositas: LSG >110 %. Bis zum Jahr 2014 wurde das geburtstagsnahe LSG erfasst, ab 2014 das LSG zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	23
13	Entwicklung der Gewichtskategorien von Kindern und Jugendlichen bis 17 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024, Untergewicht: BMI-Perzentile < 10; Normalgewicht: BMI-Perzentile 10 – 49; Optimalgewicht: BMI-Perzentile 50 – 89; Übergewicht: BMI-Perzentile 90 – 96, Adipositas: BMI-Perzentile ≥ 97. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	25
14	Entwicklung Median BMI-Perzentile von Kindern u. Jugendlichen unter 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1996 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	26
15	BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	27
16	Gewichtskategorien Erwachsene ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2024, 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. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	28
17	Entwicklung der Gewichtskategorien von Erwachsenen ab 18 Jahren (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024 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. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten Lungenfunktion des Kalenderjahres.	30

Tabellenverzeichnis

TABELLE	BESCHREIBUNG	SEITE
18	Entwicklung Median BMI von Erwachsenen ab 18 Jahren nach Geburtskohorten 1991 – 2010 für die Daten der Jahre 2009 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde der geburtstagsnahe BMI erfasst, ab 2014 der BMI zum Zeitpunkt der Erfassung der besten FEV1% des Kalenderjahres.	31
19	FEV1%-Wert 2024 nach Global Lung Function Initiative (GLI). Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	33
20	Entwicklung der altersbezogenen Häufigkeiten (in %) der Schweregrade der FEV1% nach Global Lung Function Initiative (GLI) 2000 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	35
21	Entwicklung Median FEV1% von Kindern und Erwachsenen nach Geburtskohorten 1991 – 2020 für die Daten der Jahre 1997 – 2024. Bis zum Jahr 2014 wurde die geburtstagsnahe FEV1% erfasst, ab 2014 die beste FEV1% des Kalenderjahres.	36
22	Bakteriennachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2024	38
23	Entwicklung der <i>Pseudomonas aeruginosa</i> Nachweise bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung und mindestens einmal jährlicher Nachweis (Häufigkeiten in %) 2000 – 2024	40
24	Chronische Lungeninfektionen bei Mukoviszidose-Patienten mit mikrobiologischer Untersuchung (Häufigkeiten in %) 2024	42
25	Mukoviszidose-Patienten mit einer Untersuchung auf atypische Mykobakterien (Häufigkeit in %) 2024	44
26	Mukoviszidose-Patienten mit Komplikationen (Häufigkeiten in %) 2024	45
27	Anzahl der antibiotisch behandelten Exazerbationen pro Mukoviszidose-Patienten (Häufigkeiten in %) 2024	47
28	Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 antibiotisch behandelten Exazerbation über die Jahre	48
29	Mukoviszidose-Patienten unter 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2024	49
30	Mukoviszidose-Patienten mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2024	53
31	Mukoviszidose-Patienten ab 18 Jahren mit Basistherapie (Häufigkeiten in %) 2024	52
32	Mukoviszidose-Patienten mit Indikationstherapie (Häufigkeiten in %) 2024	58
33	Sterbealter 2024	61
34	Verstorbene Mukoviszidose-Patienten 2020 - 2024	61
35	Mukoviszidose-Patienten mit Ambulanzbetreuung (Häufigkeiten in %) 2024	67
36	Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte pro Patient (Häufigkeiten in %) 2024	68
37	Entwicklung der altersbez. Häufigkeiten (in %) von Mukoviszidose-Patienten mit mind. 1 Krankenhausaufenthalt über die Jahre	69
38	Entwicklung der Anzahl der dokumentierten Ambulanzbesuche (Häufigkeiten in %) 2018 – 2024	70
39	Anzahl Transplantationen für die Jahre 1995 – 2024	72