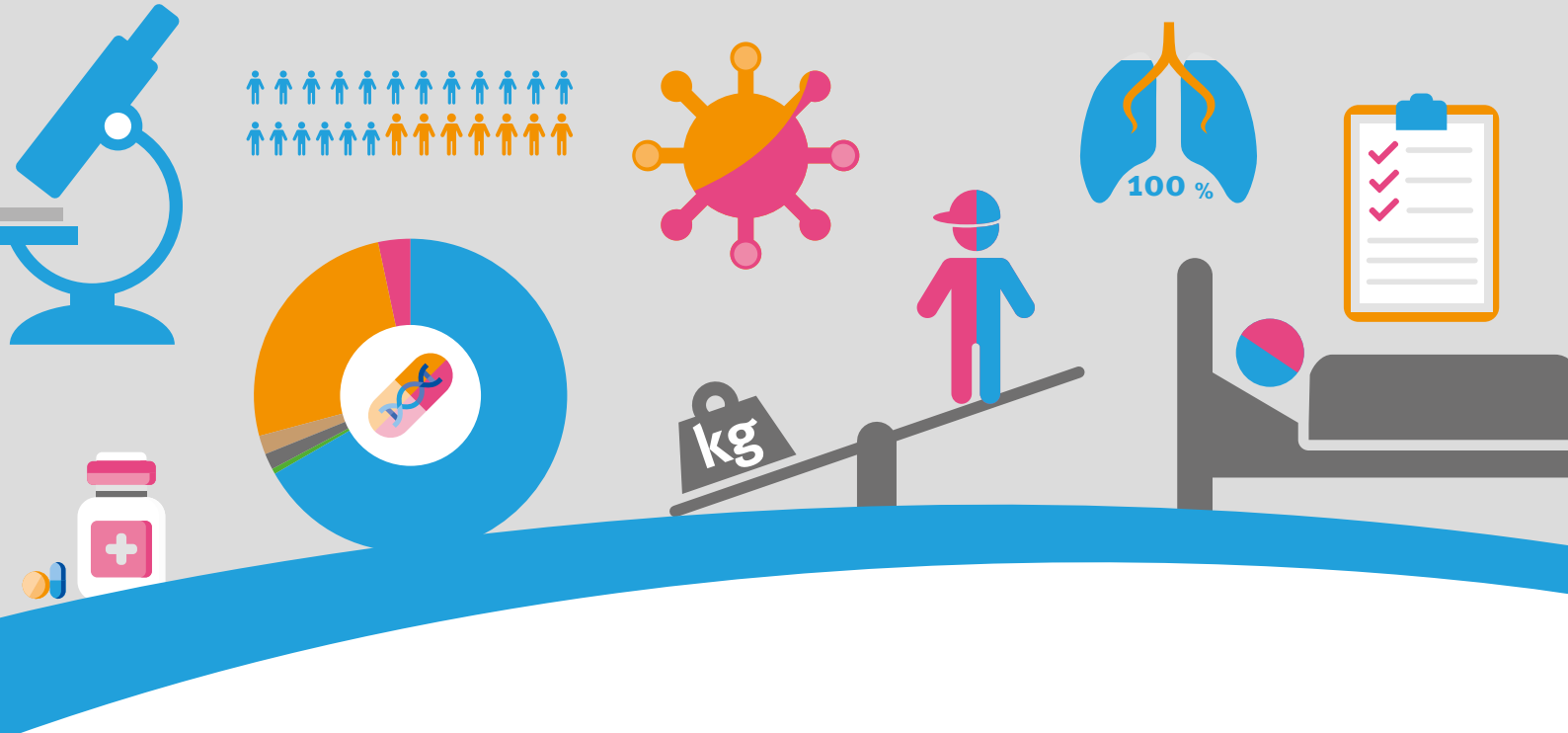


Ø + 110 %

18



# Zahlen, Daten & Fakten für Patienten & Angehörige

## Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register

M. Burkhardt, L. Nährlich

Datenstand: 10.06.2021





---

# Vorwort



**PD Dr. med.  
Lutz Nährlich**

Medizinischer Leiter  
Deutsches  
Mukoviszidose-  
Register

Als Medizinischer Leiter des Deutschen Mukoviszidoseregisters freue ich mich mit Ihnen über die vorliegende Ausgabe der Zahlen, Daten & Fakten aus dem Mukoviszidose-Register – einem Berichtsband für Patienten und Angehörige.

Welche Bedeutung Daten, Analysen und Interpretationen für die kritische Diskussion und gesellschaftlichen Entscheidungen haben können, erleben wir alle in der aktuellen Corona-Pandemie. Schulschließungen, Lock-down, Öffnungsschritte, aber auch Impfpriorisierungen wie zu Beginn der Impfkampagne – vieles wurde u. a. von einer Vielzahl von Indikationen wie 7-Tage-Inzidenz, Hospitalisierungsrate, Komplikationsrate, Impfquoten abhängig gemacht. Dabei zeigt sich aber auch trotz der Vielzahl von Daten, dass nur wenige krankheitsspezifische Informationen für eine Risikobeurteilung für Patientengruppen wie Menschen mit Mukoviszidose zur Verfügung stehen. Nur durch die zusätzliche Dokumentation von COVID-19-Infektionen durch die Mukoviszidoseambulanzen und der internationalen Zusammenarbeit mit anderen Patientenregistern, ist es gelungen das Risiko für Menschen mit Mukoviszidose zu identifizieren und Empfehlungen auszusprechen. Dies unterstreicht – aus meiner Sicht – den Wert von Patientenregistern.

Im Jahr 2020 konnten wir der Sorge um die Coronapandemie für einen Großteil der Menschen mit Mukoviszidose die Hoffnung auf eine Verbesserung ihres Gesundheitszustandes und ihrer Lebensqualität durch die breitere Verfügbarkeit von hocheffektiven CFTR-Modulatoren gegenüberstellen. Obwohl die Zulassung von Kaftrio® erst im September 2020 erfolgte, wurde bis Ende 2020 bereits 38 % der Erwachsenen und 16 % der Kinder und Jugendliche hiermit behandelt. In den kommenden Jahren 2021

und 2022 werden wir die Auswirkungen dieser Therapie auf den Gesundheitszustand besser abschätzen können. Die bisherigen Erkenntnisse lassen uns hoffen.

Gerade 2020 als Jahr vor einer breiten Einführung der hocheffektiven CFTR-Modulatortherapie verdeutlicht, was wir gemeinsam durch eine multidisziplinäre Zentrumsbetreuung und eine individuelle symptomatische Therapie erreicht haben. Um dies zu verdeutlichen, haben wir erstmals auch die langfristige Entwicklung des Gesundheitszustandes von Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich der Jahre 2000 und 2020 dargestellt. Neben dem Erreichten zeigt der Berichtsband auch die Herausforderungen auf dem Weg zu einer Verbesserung von Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Infektion mit Pseudomonas auf. Mit dem Erreichten können und wollen wir uns nicht zufriedengeben; es ist vielmehr Ansporn die identifizierten Herausforderungen gemeinsam anzunehmen und den Gesundheitszustand, die Lebensqualität und Lebenserwartung der Menschen mit Mukoviszidose weiter zu verbessern.

Ich möchte mich an dieser Stelle für Ihr Vertrauen in die Arbeit des Deutschen Mukoviszidose-Registers und Ihr Einverständnis in die Datenerfassung bedanken. Sollten Sie noch nicht auf eine Teilnahme am Register angesprochen worden sein, sprechen Sie Ihren Arzt oder Ihre Ärztin hierauf an. Gerne stehen wir vom Deutschen Mukoviszidose-Register für Fragen und Anregungen zur Verfügung.

**Ihr Lutz Nährlich**

---

# Impressum

## **Arbeitsgruppe Register:**

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

## **Herausgeber:**

Mukoviszidose e.V. &  
Mukoviszidose Institut gGmbH  
In den Dauen 6  
53117 Bonn

Email: [info@muko.info](mailto:info@muko.info)  
[www.muko.info](http://www.muko.info)

## **Ansprechpartner für das Deutsche Mukoviszidose-Register:**

Mukoviszidose Institut gGmbH  
Qualitätsmanagement  
Manuel Burkhart  
Email: [mburkhart@muko.info](mailto:mburkhart@muko.info)

## **Satz & Layout:**

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

---

# Inhaltsverzeichnis

<b>Vorwort</b>	<b>3</b>
<b>1. Was ist das Deutsche Mukoviszidose-Register?</b>	<b>6</b>
1.1 Historie, Ziele, Daten	6
1.2 Wofür können Daten aus dem Mukoviszidose-Register genutzt werden?	7
<b>2. Datenschutz</b>	<b>9</b>
<b>3. Kurzübersicht CF Deutschland</b>	<b>10</b>
<b>4. Karte der teilnehmenden CF Einrichtungen</b>	<b>12</b>
<b>5. Auswertungen</b>	<b>13</b>
5.1 Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 vs. 2020	13
5.2 Altersentwicklung	15
5.3 Lebenserwartung	16
5.4 Entwicklung der Lebenserwartung	17
5.5 Ernährungsstatus	18
5.6 Lungenfunktion	22
5.7 Lungeninfektionen	24
5.8 Covid 19	27
5.9 Genetik	29
5.10 Mutationsklassen	30
5.11 Therapieübersicht – CFTR Modulation	32
<b>6. Glossar</b>	<b>34</b>
<b>7. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2020</b>	<b>36</b>

# 1. Was ist das Deutsche Mukoviszidose-Register?

## 1.1 Historie, Ziele, Daten

### Seit wann gibt es das Register und wer beteiligt sich?

Das Deutsche Mukoviszidose-Register wurde im Jahr 1995 unter dem Namen „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ gestartet und blickt auf eine nunmehr über 20-jährige Entwicklungsgeschichte und Datendokumentation zurück. Das Mukoviszidose-Register und der vorliegende Berichtsband werden durch den Mukoviszidose e.V. entwickelt und finanziert. Ohne die Daten der Patienten und ihre Einwilligung würde es das Register überhaupt nicht geben. Im Jahr 2020 beteiligten sich 6.648 Patienten in 88 CF-Einrichtungen. Danke für Ihr Vertrauen in das Deutsche Mukoviszidose-Register!

### Was sind die Ziele?

Mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register verfolgt der Mukoviszidose e.V. den **Zweck der Qualitätssicherung Mukoviszidose**, das heißt unter anderem:

- » die Versorgungssituation von Patienten mit Mukoviszidose in Deutschland zu erfassen, zu analysieren und zu verbessern,
- » die erhobenen Daten als Grundlage für Versorgungsforschung, Therapieentwicklung und Arzneimittelsicherheitsüberwachung bereitzustellen,
- » die Registerdaten für Patienten und Therapeuten in jährlich erscheinenden Berichtsbänden aufzubereiten und transparent darzustellen.

### Welchen Nutzen habe ich von den ausgewerteten Daten?

Ihre Behandlung wird durch die Teilnahme am Registerprojekt nicht beeinflusst und es entsteht für Sie kein direkter persönlicher Vorteil. Jedoch soll durch ein besseres Krankheitsverständnis der Grundstein für eine verbesserte Therapie gelegt werden. Dies kann zukünftig auch Ihnen zugutekommen. Des Weiteren profitieren Sie von den im Rahmen des Registerprojekts entstehenden Informationsmaterialien für Patienten und Eltern.

### Wie werden die Daten erfasst?

Die Daten werden in den am Deutschen Mukoviszidose-Register beteiligten CF-Einrichtungen durch die behandelnden Ärzte/Dokumentare mithilfe der Onlineregistersoftware MUKO.web dokumentiert. Mehr über MUKO.web erfahren Sie online unter [www.muko.info/register](http://www.muko.info/register). Muko.web entspricht dem aktuellen Stand der Technik und erfüllt die entsprechenden Standards an Datenschutz und Datensicherheit.

### Welche Daten der Patienten werden ausgewertet?

Für das Berichtsjahr 2020 fließen Registerdaten von 6.648 Patienten in die Auswertungen zur Demographie, Mukoviszidose-Diagnose und Mortalität ein. 2020 wurden alle 353 im Register dokumentierten transplantierten Patienten aus den Auswertungen zu Ernährungsstatus, Lungenfunktion, Lungeninfektionen, Komplikationen und Therapien ausgeschlossen, um die internationale Vergleichbarkeit weiter zu erhöhen.

Eine detaillierte Auflistung aller im Register erfassten Daten können Sie jederzeit bei Ihren behandelnden Ärzten, der Vertrauensstelle oder im Internet unter [www.muko.info/register](http://www.muko.info/register) einsehen.

Weitergehende Informationen entnehmen Sie bitte den medizinischen Berichtsbänden auf der Homepage des Mukoviszidose e.V.



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

## 1.2 Wofür können Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register genutzt werden?

Qualitätskontrolle und  
-verbesserung in den  
teilnehmenden CF-Einrichtungen



Vergleich zwischen und Lernen  
von anderen Ländern



Tests von vielversprechenden  
neuen Therapien



Dokumentation von Entwicklung  
und Auswirkungen neuer  
Therapieansätze



### Qualitätsentwicklung

Wie können die im Register dokumentierten Daten indirekt zur Qualitätskontrolle und -verbesserung beitragen? Alle Daten stehen Ihrer behandelnden Ambulanz direkt nach der Eingabe in MUKO.web (Registersoftware) zur Verfügung. Sie werden graphisch aufbereitet und stellen beispielsweise die Verläufe von FEV<sub>1</sub> und BMI der vergangenen Untersuchungstermine anschaulich dar. Anhand der Daten ist eine Einschätzung Ihres Krankheitsverlaufs möglich. Auch Therapiepläne können anhand der Daten auf ihren Erfolg hin überprüft werden und mit dem gesamten Team diskutiert werden. Ihre persönlichen Verlaufsgrafiken können exportiert und ausgedruckt werden. So haben auch Sie einen guten Überblick über die Entwicklung wichtiger Gesundheitsdaten. Neben der Darstellung patientenindividueller Daten, können auch Übersichten über alle in Behandlung befindlichen Patienten erstellt werden. Hiermit sind beispielsweise die Entwicklung von Patientenzahlen und durchschnittlichen Lungenfunktionswerten innerhalb der Ambulanz gut nachvollziehbar.

### Internationale Vergleichbarkeit

Die im Deutschen Mukoviszidose-Register erfassten Daten können mit Registern aus der ganzen Welt verglichen werden. Ein Rückschluss auf Ihre Person und die behandelnde Ambulanz ist hierbei zu keiner Zeit möglich. Anhand der Daten lässt sich einschätzen, wie erfolgreich die Mukoviszidose in verschiedenen Ländern behandelt wird. Die Daten können als Grundlage zur Diskussion verschiedener Therapieansätze dienen oder die Versorgungssituation in den teilnehmenden Ländern darstellen. Besonders hervorzuheben ist die erfolgreiche Kooperation mit der ECFS (European Cystic Fibrosis Society) und deren Register. Weitere Infos finden Sie auf der Homepage der ECFS unter [www.ecfs.eu/ecfspr](http://www.ecfs.eu/ecfspr)

### Basis für klinische Studien

Neben den beschriebenen Arzneimittelsicherheitsstudien können die Daten aus dem Mukoviszidose-Register auch als Basis für klinische Studien herangezogen werden. Sie werden anhand von Patientendaten durchgeführt und sind Voraussetzung für die behördliche Arzneimittelzulassung. Eine Identifikation Ihrer Person oder der behandelnden Ambulanz ist zu jeder Zeit ausgeschlossen.

### Krankheitsüberwachung

Die Registersoftware MUKO.web bietet Ihren behandelnden Ärzten verschiedene Darstellungsoptionen, um die Auswirkungen verschiedener Therapieansätze auf Lungenfunktion und BMI grafisch darzustellen.

## 1.2 Wofür können Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register genutzt werden?

Gewährleistung der  
Medikamentensicherheit von  
zugelassenen Präparaten



### Was sind Post authorisation safety studies (PASS)?

Die Zulassung neuer Medikamente ist für Patienten, Behandler, Arzneimittelhersteller und Zulassungsbehörden mit Hoffnungen, aber auch mit Fragen zur Langzeiteffektivität und -sicherheit verbunden. Die europäische Arzneimittelbehörde (EMA) fordert nach der Zulassung neuer Medikamente die Nachbeobachtung in einer repräsentativen Patientenpopulation, um das Auftreten von Nebenwirkungen über einen längeren Zeitraum (in der Regel 5 Jahre) zu erfassen. In der Vergangenheit wurden diese Post authorisation safety studies (PASS), also Arzneimittelsicherheitsstudien nach der erfolgreichen Zulassung, als sogenannte Phase-4-Studien oder auf Basis von Medikamentenregistern der Arzneimittelhersteller durchgeführt. Im Bereich der Mukoviszidose stellen Patientenregister, auch dank Ihrer Einwilligung zur Teilnahme am Deutschen-Mukoviszidose-Register nach einer aktuellen Stellungnahme der EMA eine Alternative dar.

### Welche Haltung nimmt das Deutsche Mukoviszidose-Register zu PASS ein?

Die grundsätzliche Frage einer Zusammenarbeit des Registers mit Arzneimittelherstellern wurde mit dem Vorstand des Mukoviszidose e.V., Vertretern der Forschungsgemeinschaft Mukoviszidose (FGM) und der Arbeitsgemeinschaft der Ärzte im Mukoviszidose e.V. (AGAM) ausführlich diskutiert. PASS wird als ein wichtiger Beitrag zur Beantwortung der für Patienten und Behandler bedeutenden Frage der Langzeitsicherheit und –effektivität neuer Medikamente angesehen. Alle PASS-Anfragen werden gemäß der Geschäftsordnung des Deutschen Mukoviszidose-Registers durch die AG Register geprüft und die weiteren Verhandlungen von der Mukoviszidose Institut gGmbH als Registerbetreiber in enger Abstimmung mit der Medizinischen Leitung des Registers durchgeführt.

### Was passiert mit den Daten?

Mit dem Interdisziplinären Zentrum für klinische Studien in Mainz (IZKS) haben wir einen Partner im Bereich von Datenmanagement und Statistik, der den Ansprüchen einer PASS gerecht werden kann. In den durch das IZKS erstellten Berichten werden ausschließlich aggregierte Daten über das Pharmaunternehmen an die EMA übermittelt. Die übermittelten Daten lassen keinen Rückschluss auf einzelne Patienten oder die behandelnde Ambulanz zu. Die Ergebnisse der PASS werden durch das Pharmaunternehmen oder den Registerbetreiber publiziert und der Öffentlichkeit bekannt gemacht.

### Was passiert mit den Einnahmen?

Einen Großteil der zu erwartenden Einnahmen aus der PASS wird der Mukoviszidose e.V. im Rahmen der bestehenden Ambulanzverträge direkt an alle am Register beteiligten Ambulanzen als zusätzliche Förderung zur Qualitätssicherung ausschütten, um die Datendokumentation vor Ort zu unterstützen. Dies erfolgt unabhängig von der tatsächlichen Verordnung des Medikaments und der Dokumentation in den am Register beteiligten Ambulanzen. Die restlichen Einnahmen werden verwendet, um den Registerbetrieb zu sichern und den Einsatz von Spendenmitteln für das Deutsche Mukoviszidose-Register sukzessive zu verringern.

### Welche PASS werden bereits durchgeführt?

Für die Firma Chiesi wird seit dem Berichtsjahr 2019 eine PASS für das Medikament Quinsair (Levofloxacin) durchgeführt. Die PASS endet voraussichtlich 2022. Für die Firma Vertex wird ab dem Berichtsjahr 2019 eine PASS für das Medikament Symkevi (Tezacaftor/Ivacaftor) durchgeführt. Die PASS endet voraussichtlich 2023. Die Ergebnisse der Studien werden nach Abschluss der PASS auf der Homepage des Mukoviszidose e.V. veröffentlicht. Seit dem Berichtsjahr 2020 wird eine weitere PASS für die Firma Vertex und das Medikament Kaftrio (Tezacaftor/Elexacaftor/Ivacaftor) durchgeführt. Die PASS endet voraussichtlich 2025.



## 2. Datenschutz

### Ihre Einwilligungserklärung

Grundlage aller Ergebnisse des Deutschen Mukoviszidose Registers ist Ihre freiwillige Einwilligungserklärung zur Teilnahme.

Bitte unterstützen Sie uns mit Ihrer Einwilligungserklärung, um die hohe Repräsentativität des Mukoviszidose-Registers auch über das Jahr 2021 hinaus gewährleisten zu können.

Sprechen Sie Ihren behandelnden Arzt an oder geben Sie die bereits ausgefüllte und unterschriebene Einwilligungserklärung in Ihrer Ambulanz ab.

Die Einwilligungserklärung, Patienteninformation und das gesamte Datenschutzkonzept stehen für Sie online unter [www.muko.info/vertrauensstelle](http://www.muko.info/vertrauensstelle) zum Download bereit.

### Vertrauensstelle

Die Vertrauensstelle ist neben Ihren behandelnden Ärzten die zentrale Anlaufstelle für alle Fragen rund um das Registerverfahren und dient der Wahrung Ihrer datenschutzrelevanten Rechte. In der Vertrauensstelle arbeiten autorisierte und zur Verschwiegenheit verpflichtete Beauftragte, die in Ihre durch den behandelnden Arzt und im Krankenhaus dokumentierten personenbezogenen Daten, insbesondere Ihre Gesundheitsdaten, Einsicht nehmen können, soweit dies für den ordnungsgemäßen Betrieb des Deutschen Mukoviszidose-Registers notwendig ist.

### Ihre Rechte

Das Angebot der Vertrauensstelle umfasst vor allem die Wahrung Ihrer datenschutzrechtlichen Rechte der DSGVO. Dazu gehören unter anderem das **Auskunftsrecht** nach Art.15 DSGVO, also Ihr Recht, Informationen über den Zweck des Registerverfahrens, die erhobenen Daten und die Dauer der Datenspeicherung zu erhalten, sowie das **Recht auf Berichtigung** nach Art. 16 und 19 DSGVO, also z. B. die Vervollständigung oder Korrektur Ihrer im Register dokumentierten Daten, aber auch das **Recht auf Löschung und Widerspruch** nach Art. 17 und 19 DSGVO, wenn Sie in Zukunft Ihre Einwilligungserklärung zur

Teilnahme am Register widerrufen möchten. Detaillierte Informationen finden Sie online unter [www.muko.info/vertrauensstelle](http://www.muko.info/vertrauensstelle)

### Wer ist der Betreiber?

Das Mukoviszidose Institut – gemeinnützige Gesellschaft für Forschung und Therapieentwicklung mbH (MI)- wurde durch den Mukoviszidose e.V. mit der Planung und Koordination des Deutschen Mukoviszidose-Registers beauftragt. Das „MI“ ist eine gemeinnützige 100 %ige Tochtergesellschaft des Mukoviszidose e.V. Es erbringt professionell Dienstleistungen im Bereich der Forschung und des Qualitätsmanagements, um neue Therapieansätze zu ermöglichen und die bestehende Therapie zu optimieren mit dem Ziel, die Lebenszeit und die Lebensqualität von Patientinnen und Patienten mit Mukoviszidose zu verbessern.

### Wer sind Ihre Ansprechpartner?

Die Mitarbeiter und den Datenschutzbeauftragten der Vertrauensstelle an der Universitätsmedizin Mainz erreichen Sie wie folgt:

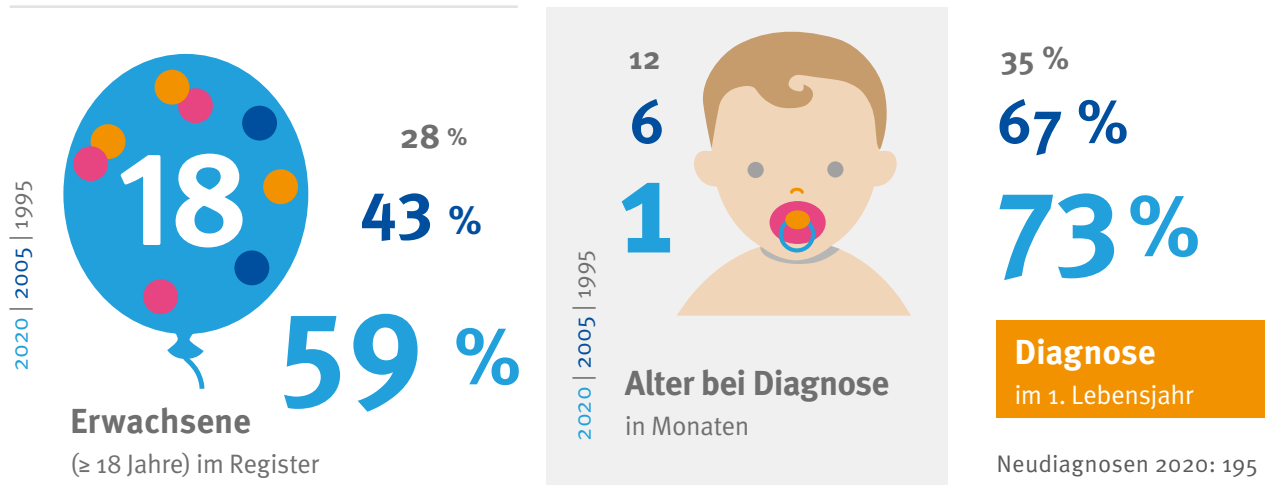
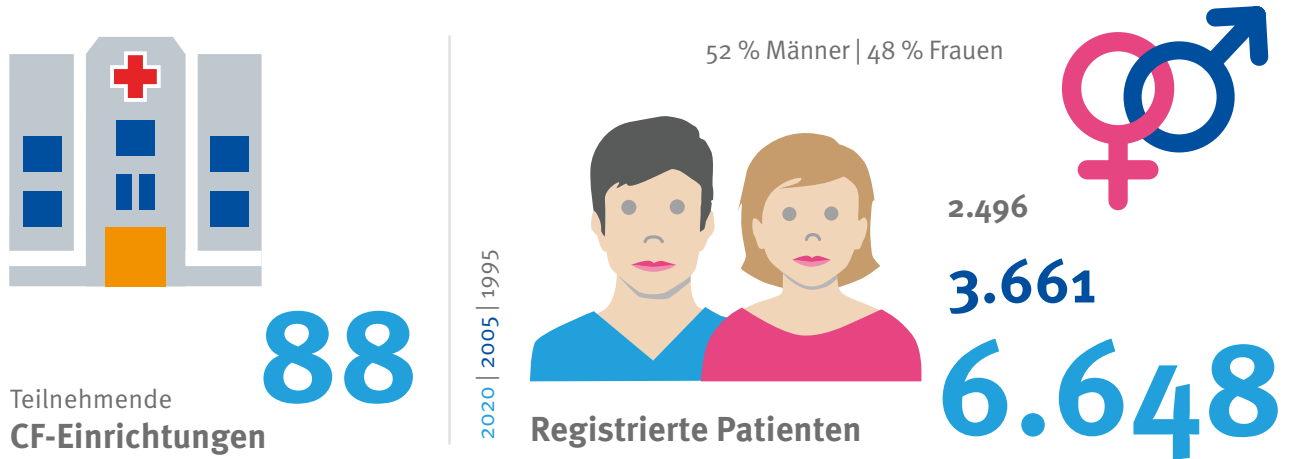
#### Vertrauensstelle Deutsches Mukoviszidose-Register

Universitätsmedizin  
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz  
Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS)

Langenbeckstraße 1 | 55131 Mainz  
Tel.: +49 (0) 6131 17-9906  
Fax: +49 (0) 6131 17-9925

Mail: [vertrauensstelle-mukoviszidose@izks-mainz.de](mailto:vertrauensstelle-mukoviszidose@izks-mainz.de)

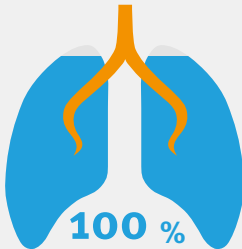
### 3. Kurzübersicht CF Deutschland\*



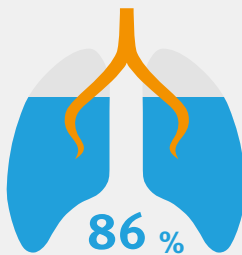
\* Alle gezeigten Zahlen basieren auf dem Berichtsjahr 2020 (Datenstand: 10.06.2021).

## Lungenfunktion

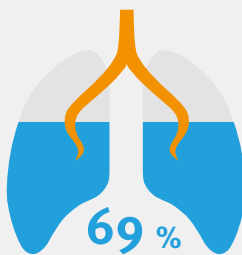
**6 – 7 Jahre**  
Median FEV<sub>1</sub>%



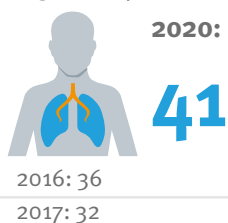
**18 – 19 Jahre**  
Median FEV<sub>1</sub>%



**30 – 34 Jahre**  
Median FEV<sub>1</sub>%



### Lungentransplantationen



## Anteil der erwachsenen Patienten 1995 im Vergleich zu 2020

**1995** 72 % | 28 %      **2020** 41 % | 59 %



- Kinder & Jugendliche < 18 Jahre
- Erwachsene ≥ 18 Jahre

2.496 Patienten

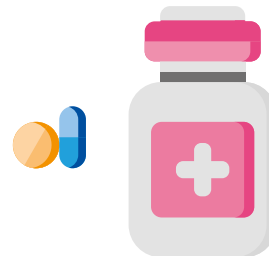


6.648 Patienten

## Therapien

**Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren**

**Erwachsene ab 18 Jahren**



**31 %** (2018: 12 %)  
Modulationstherapie

**69 %**  
keine Modulationstherapie

**58 %** (2018: 23 %)  
Modulationstherapie

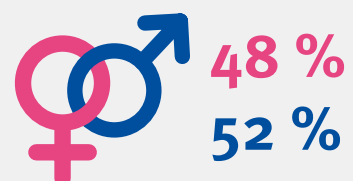
**42 %**  
keine Modulationstherapie

## Coronavirus SARS-CoV-2 (Stand: 21.02.2022)

### COVID 19/CF Fälle

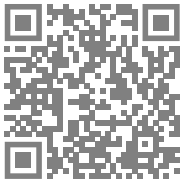


### Geschlecht

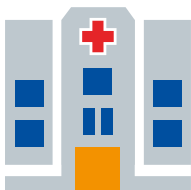


## 4. Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen

CF-Einrichtungen online in Ihrer Nähe finden:



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

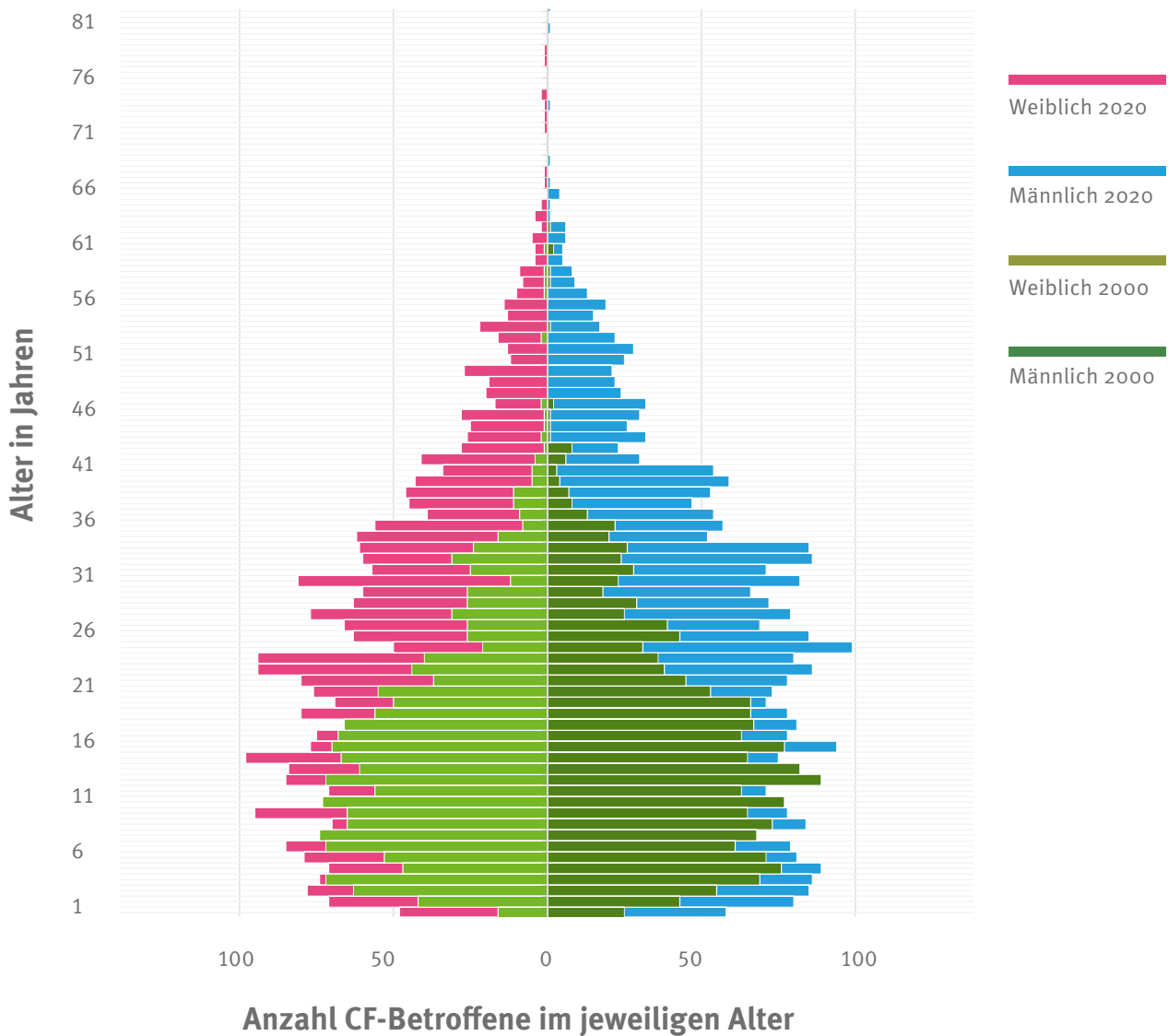


Die Karte zeigt alle am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen.

Schreiben Sie uns, wenn Ihre Einrichtung nicht vertreten ist: [mburkhart@muko.info](mailto:mburkhart@muko.info)

# 5. Auswertungen

## 5.1 Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 vs. 2020



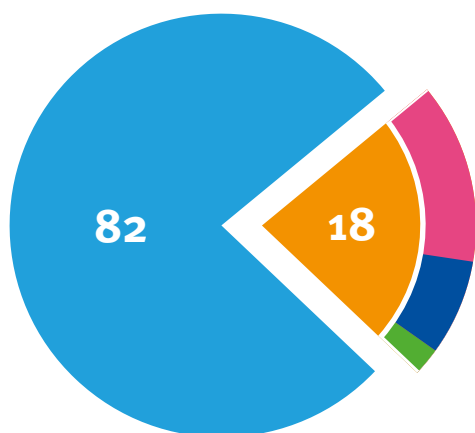
### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt einen Altersvergleich und die Anzahl der im Register dokumentierten CF-Betroffenen zwischen 2000 und 2020. Die Zahlen für 2000 werden für weibliche Patienten mit einem hellgrünen Balken und für männliche Patienten mit einem dunkelgrünen Balken dargestellt. Die Zahlen für 2020 werden für weibliche Patienten mit einem rosa Balken und für männliche Patienten mit einem blauen Balken dargestellt.

### Was heißt das?

Die Anzahl und das Alter der im Register dokumentierten Patienten ist in den vergangenen 15 Jahren stetig angestiegen. Die rosa und blau eingefärbten Balken zeigen, dass es immer mehr CF-Betroffene in der Altersgruppe über 25 Jahre gibt. Auf der folgenden Seite sind die Zahlen mit Prozentwerten aufbereitet.

## DETAIL: Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 zu 2020



### 2000

≤ 24 Jahre: 82 %

≥ 25 Jahre: 18 %

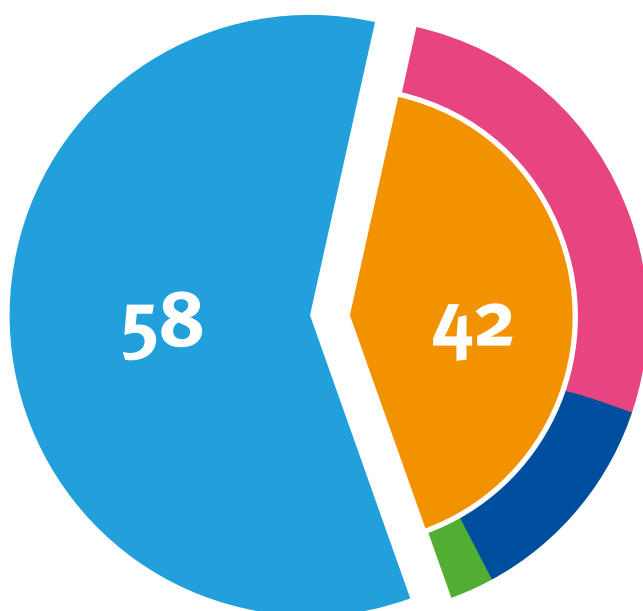
davon

25 – 34 Jahre: 14 %

35 – 49 Jahre: 3 %

≥ 50 Jahre: 1 %

Der älteste im Register 2005 erfasste CF-Betroffene war 62 Jahre alt.



### 2020

≤ 24 Jahre: 58 %

≥ 25 Jahre: 42 %

davon

25 – 34 Jahre: 21 %

35 – 49 Jahre: 16 %

≥ 50 Jahre: 5 %

Der älteste im Register 2020 erfasste CF-Betroffene ist 82 Jahre alt.

#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafiken zeigen, wie sich die Altersstruktur der CF-Betroffenen in den vergangenen 20 Jahren verändert hat. Die blauen Stücke des Kuchendiagramms zeigen den Anteil der Betroffenen, die im jeweiligen Jahr unter 25 Jahre alt waren. Zum Beispiel waren 2000 82 % aller CF-Betroffenen unter 25 Jahre alt. 2020 waren hingegen 58 % aller CF-Betroffenen unter 25 Jahre alt. Die orangenen Stücke zeigen alle CF-Betroffenen, die im jeweiligen Jahr 25 Jahre alt oder älter waren. In diesem Tortenstück sind bereits die Patienten enthalten, die 25 – 34 Jahre, 35 – 49 Jahre oder älter waren. Zum Beispiel liegt der Anteil der Betroffenen die 2020 zwischen 35 – 49 Jahre alt waren bei 14 %. 2000 waren nur 3 % der Betroffenen zwischen 35 – 49 Jahre alt waren.

#### Was bedeutet das für mich?

Die Auswertungen aus dem Register zeigen, dass der Anteil der erwachsenen und immer älter werdenden CF-Betroffenen in den vergangenen Jahren zugenommen hat. Die durchschnittliche Lebenserwartung neudiagnostizierter Kinder liegt heute bei 55 Jahren und somit deutlich höher als noch vor 10 oder 20 Jahren. Ermöglicht wird dies durch eine immer frühere Diagnosestellung (z.B. Neugeborenencreening) und fortschrittliche Therapiemöglichkeiten.

## 5.2 Altersentwicklung zwischen 2000 – 2020

### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der Anteil der Erwachsenen, im Vergleich zum Anteil der Kinder, in den vergangenen Jahren verändert hat. Der orangene Bereich zeigt dabei den Anteil der Betroffenen unter 18 Jahren (Kinder), der graue Bereiche den Anteil der Patienten, die 18 Jahre alt oder älter sind (Erwachsene).

### Als Beispiel nehmen wir das Jahr 2008:

Hier waren erstmalig mehr als die Hälfte (51 %) der Betroffenen 18 Jahre alt oder älter. 2020 sind bereits über 59 % der CF-Betroffenen 18 Jahre alt oder älter.



### Das Alter

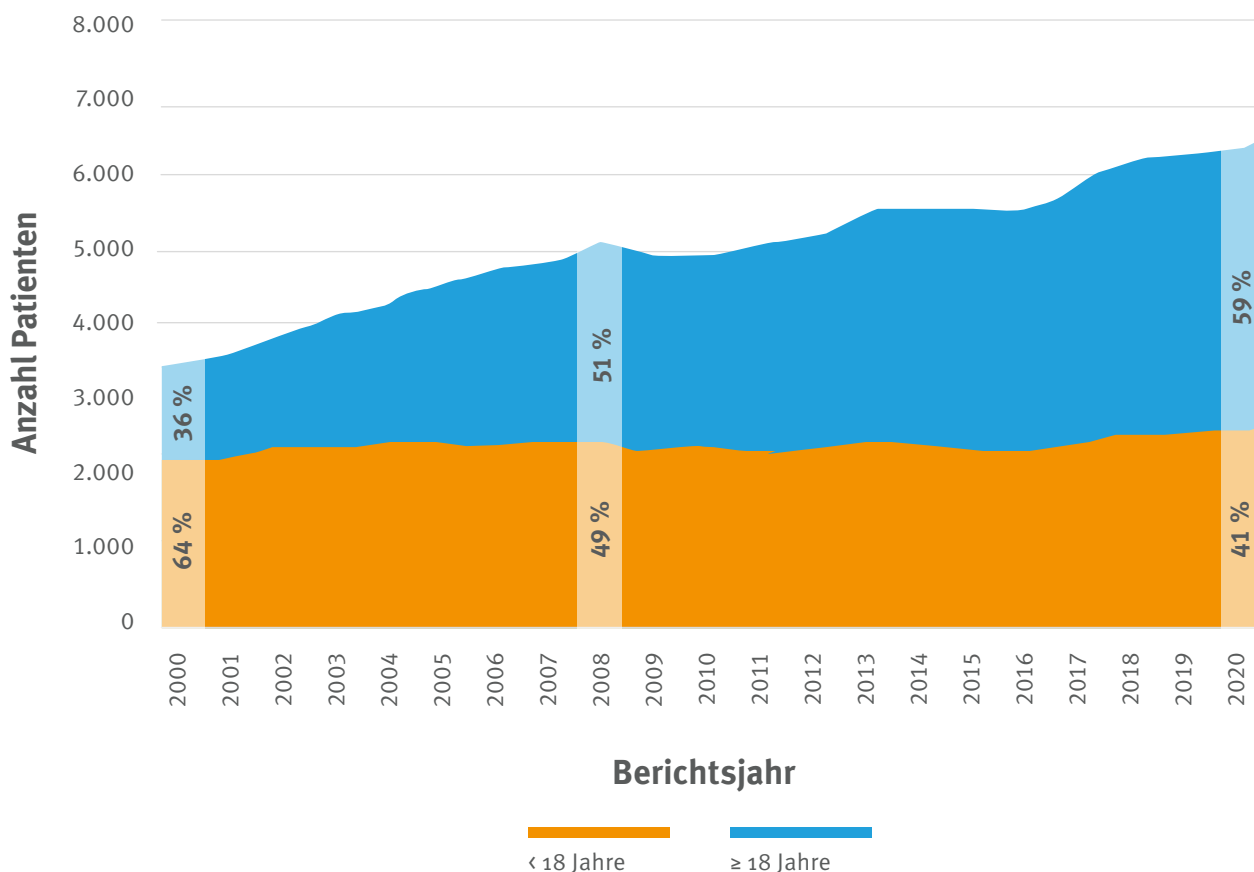
Im Berichtsband wird an vielen Stellen zwischen Kindern und Erwachsenen unterschieden.

### Kinder

zwischen 0 – 17 Jahren  
( $< 18$  Jahre alt)

### Erwachsene

zwischen 18 – 100 Jahren  
( $\geq 18$  Jahre alt)



### Was bedeutet das für mich?

Der Anteil der erwachsenen Patienten nimmt seit Jahren stetig zu. Die Kinderkrankheit Mukoviszidose wird „erwachsen“ – und damit zu einer chronischen Erkrankung, die das Erwachsenenleben mit vielfältigen Symptomen begleitet und in jedem Alter ihre altersspezifischen Herausforderungen hat.

### 5.3 Lebenserwartung



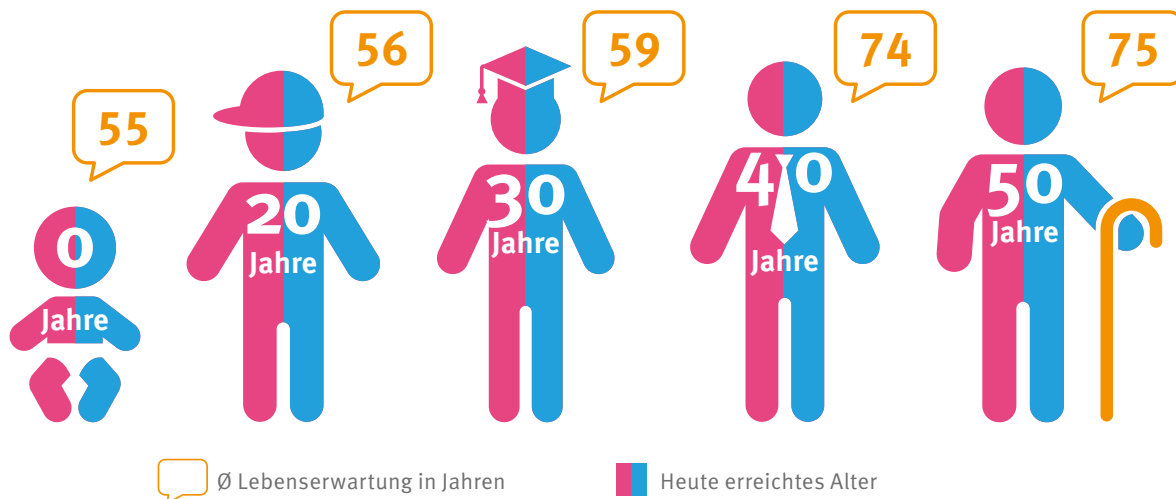
#### Lebenserwartung – was heißt das genau und wie wird sie berechnet?

Die Lebenserwartung ist die im Durchschnitt zu erwartende Zeitspanne, die einem Menschen ab einem gegebenen Zeitpunkt bis zu seinem Tod verbleibt, wobei bestimmte Annahmen über die Sterberaten zugrunde gelegt werden. Diese werden in der Regel mit Hilfe der beobachteten Sterbehäufigkeiten der Vergangenheit und mit Modellannahmen für deren zukünftige Entwicklung berechnet. Grundsätzlich kann der Zeitpunkt, ab dem die restliche Lebenserwartung ermittelt werden soll, beliebig gewählt werden.

#### Zum Vergleich: Lebenserwartung der deutschen Gesamtbevölkerung 2020

In Deutschland betrug im Jahr 2020 die durchschnittliche Lebenserwartung neugeborener Jungen rund 79 Jahre. Die entsprechende Zahl für neugeborene Mädchen lautete rund 84 Jahre. Durchschnittliche bzw. mediane Lebenserwartung bedeutet, dass die eine Hälfte der Bevölkerung dieses Alter überschreitet, während die andere Hälfte es nicht erreicht. Die so berechnete durchschnittliche Lebenserwartung ist eine ungenaue Prognose, die im Wesentlichen auf den vergangenen Sterberaten beruht und den gegenwärtigen Trend fortführt.

### Durchschnittliche Lebenserwartung in Jahren



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

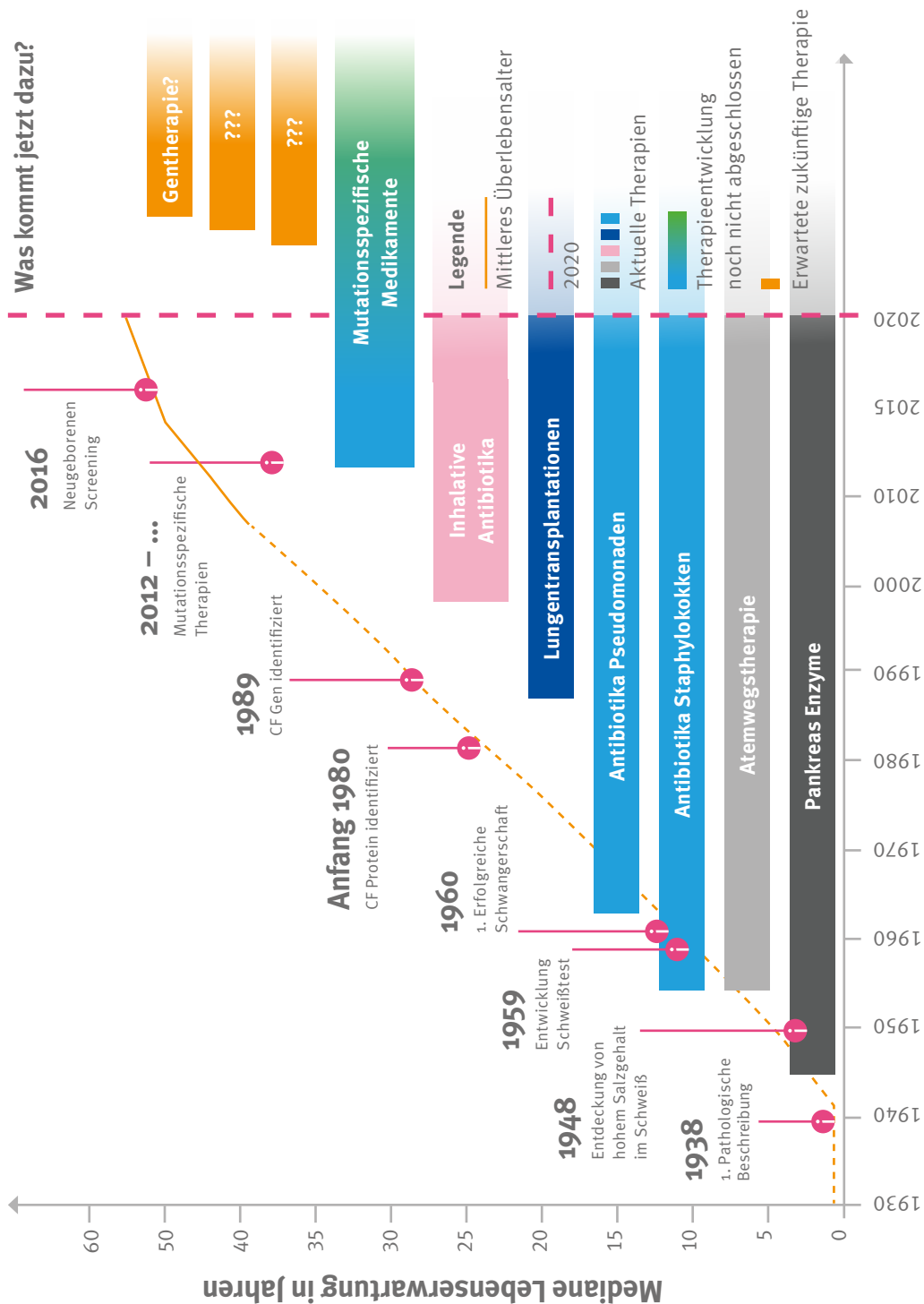
Die Grafik zeigt, wie hoch die durchschnittliche Lebenserwartung eines Menschen mit Mukoviszidose abhängig von seinem aktuellen Alter ist. Das bereits erreichte Alter steht in der Figur, die mittlere Lebenserwartung in der orangenen Sprechblase über dem Kopf. Für ein 2020 neugeborenes Kind (Alter = 0 Jahre) mit Mukoviszidose liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei 55 Jahren. Für einen heute 30 Jahre alten Mukoviszidosebetroffenen liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei 59 Jahren. Es erscheint paradox, dass ein älterer Patient eine höhere Lebenserwartung hat als ein Baby, aber mit zunehmendem Alter steigt die Lebenserwartung tatsächlich an, weil die betroffenen Patienten, das für Mukoviszidose kritische Alter zwischen 20 – 30 Jahren „überlebt“ haben. Gründe hierfür können eine hohe Therapietreue, neue Medikamente oder auch ein milder Verlauf der Mukoviszidose sein.

#### Was bedeutet das für mich?

Bei der Lebenserwartung handelt es sich immer nur um eine Prognose, d. h. niemand weiß, wie Umwelteinflüsse oder Entwicklungen im Bereich der Therapie Einfluss auf die Lebenserwartungen nehmen werden. Die vorliegende Prognose basiert auf den Daten der in den letzten Jahren in das Mukoviszidose-Register dokumentierten verstorbenen Patienten und deren Überlebensalter. In den vergangenen Jahren ist die Lebenserwartung der Patienten sukzessive gestiegen.



## 5.4 Entwicklung der Lebenserwartung

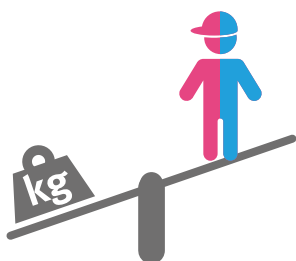


### Wie sind die Grafiken zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich die mittlere Lebenserwartung bei Menschen mit Mukoviszidose in den letzten Jahrzehnten entwickelt hat. Seit der ersten pathologischen Beschreibung der Mukoviszidose im Jahr 1930, ist ein stetiger Anstieg der Lebenserwartung zu erkennen. Dies ist vor allem der Forschung im Bereich der Mukoviszidose zu verdanken, die durch immer neue Erkenntnisse, neuartige Therapieansätze für Menschen mit Mukoviszidose ermöglicht.

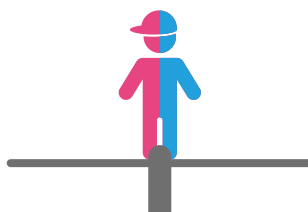
## 5.5 Ernährungsstatus

### Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren



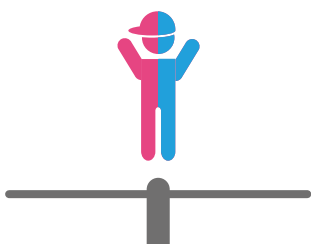
**Untergewicht:**  $\leq 10$  P.

14 % 17 %



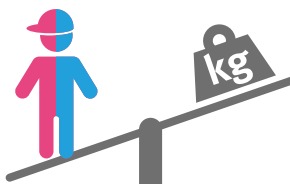
**Normalgewicht:** 10 – 49 P.

49 % 49 %



**Optimalgewicht:** 50 – 89 P.

33 % 30 %



**Übergewicht:**  $\geq 90$  P.

4 % 5 %



#### Was sind BMI-Perzentile?

BMI-Perzentile vergleichen den BMI-Wert eines Kindes mit dem BMI aller anderen Kinder in Deutschland im gleichen Alter und mit dem gleichen Geschlecht. Ein BMI auf dem 50.ten Perzentil bedeutet, dass die Hälfte der Kinder im gleichen Alter und mit dem gleichen Geschlecht einen höheren BMI hat und die andere Hälfte einen niedrigeren.

Das 50.te Perzentil entspricht demnach dem Median (vgl. Definition auf Seite 18) der gesunden Gesamtbevölkerung. Die Perzentilkurven finden Sie zum Beispiel in den gelben U-Heften Ihrer Kinder auf der letzten Seite.

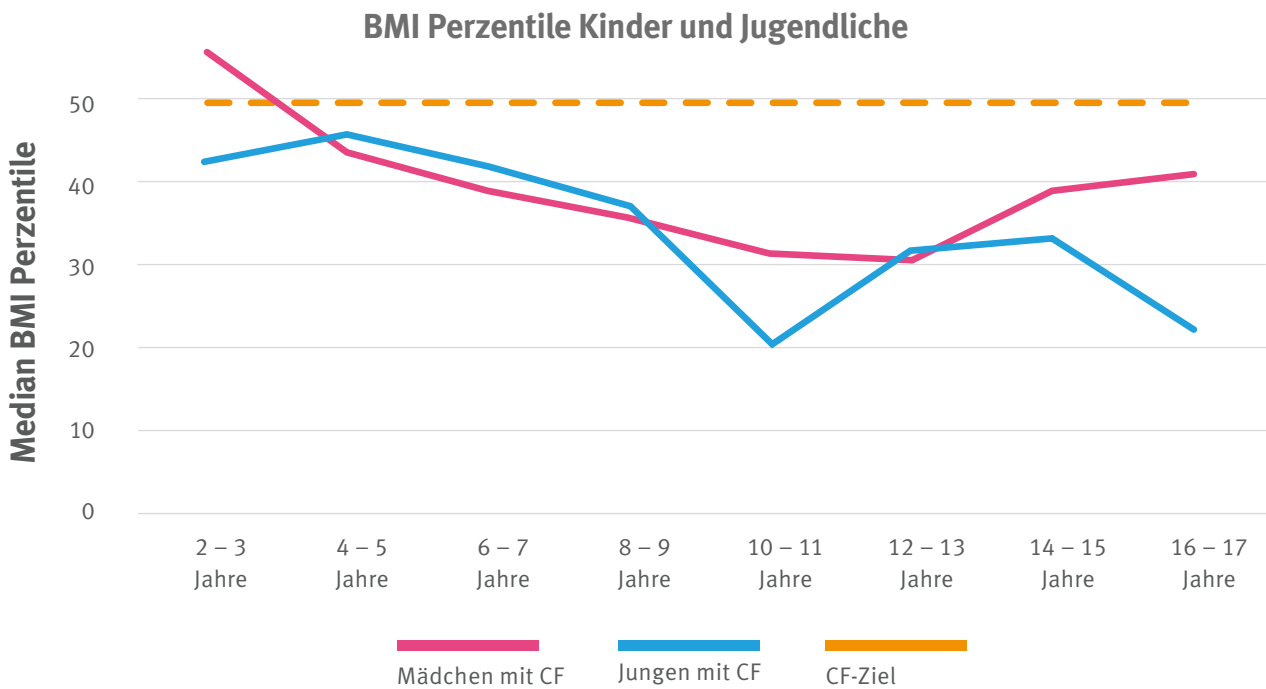
Ein BMI auf oder unterhalb des 10.ten Perzentils bedeutet, dass 90 % der Kinder im gleichen Alter und mit dem gleichen Geschlecht einen höheren BMI haben.

#### Wie sind die Grafiken zu lesen?

Die kleinen Grafiken oben zeigen, wie die BMI-Perzentile für Jungen und Mädchen bis zum 17. Lebensjahr verteilt sind. 2020 erreichen 82 % der Mädchen und 78 % der Jungen einen normalen Ernährungsstatus. Ihr Gewicht liegt zwischen den 10. – 89. Perzentilkurve. 14 % aller Mädchen und 17 % aller Jungen sind untergewichtig. Ihr Gewicht liegt unterhalb der 10. Perzentilkurve.

#### Was bedeutet das für mich?

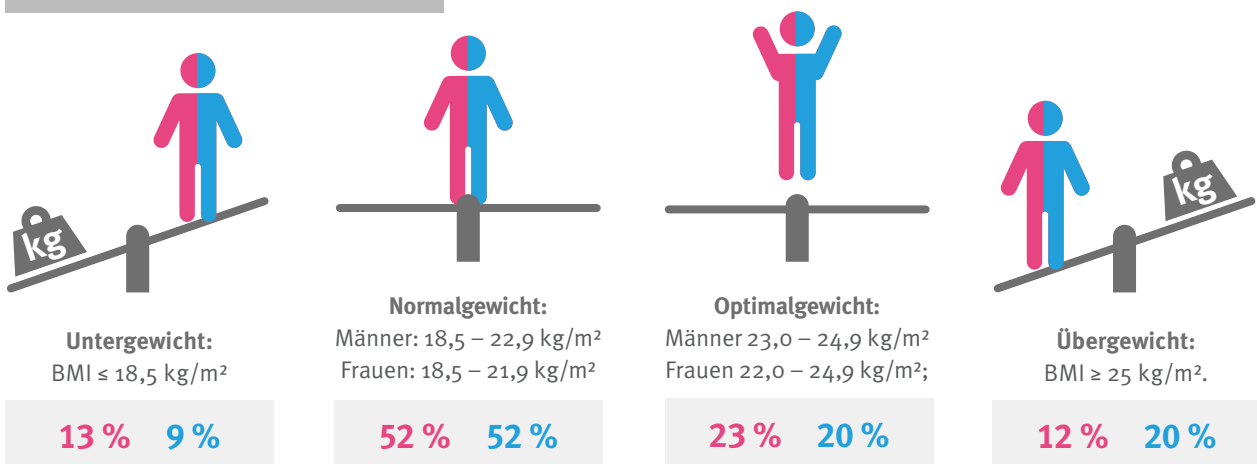
CF-Betroffene im Kindesalter haben ein unterdurchschnittliches Gewicht. Enzyme und hochkalorische Ernährung tragen zwar dazu bei, dass sich das Gewicht stabilisiert und sogar verbessert wird, dennoch haben Kinder mit CF häufig eine nicht zufriedenstellende Gewichtsentwicklung. Studien zeigen, dass CF-Betroffene mit höherem Gewicht auch weniger anfällig für Infekte sind und eine bessere Lungenfunktion besitzen.



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt die durchschnittlichen BMI Perzentile aller im Register dokumentierten Kinder und Jugendliche als Median. Was bedeutet das konkret? Zum Beispiel liegen 50 % aller bei Jungen dokumentierten BMI-Perzentile oberhalb der blauen Linie und 50 % darunter. Sie teilt somit die Gruppe der dokumentierten Jungen mit CF in zwei gleich große Gruppen. Das gleiche gilt für die rosa Linie, die alle Mädchen mit CF repräsentiert. Die orangene Linie auf der 50.ten Perzentile ist das „CF-Ziel“. Ab hier befinden sich die Kinder und Jugendlichen in einem für CF-Betroffene optimalen Gewichtsbereich.

### Erwachsene ab 18 Jahren



#### Wie sind die Grafiken zu lesen?

2020 sind 52 % der Frauen und Männer normalgewichtig. 23 % der Frauen und 20 % der Männern erreichen ein für Mukoviszidose Patienten optimales Gewicht. Ihr Gewicht ist leicht überdurchschnittlich und liegt innerhalb des geschlechterspezifischen Optimalgewichts. 13 % aller Frauen und 9 % aller Männer sind untergewichtig.

### Was bedeutet das für mich?

Rund 75 % aller Menschen mit Mukoviszidose sind im Erwachsenenalter normalgewichtig. Während der Anteil der untergewichtigen Frauen (13 %) und Männer (9 %) im Vergleich zu den Vorjahren weiter abnimmt, steigt der Anteil der übergewichtigen Frauen (12 %) und Männer (20 %) an. 23 % der Frauen und 20 % der Männer erreichen ein für Menschen mit Mukoviszidose optimales Gewicht. Studien zeigen, dass CF-Betroffene mit höherem Gewicht auch weniger anfällig für Infekte sind und eine bessere Lungenfunktion besitzen.



#### Was ist der BMI?

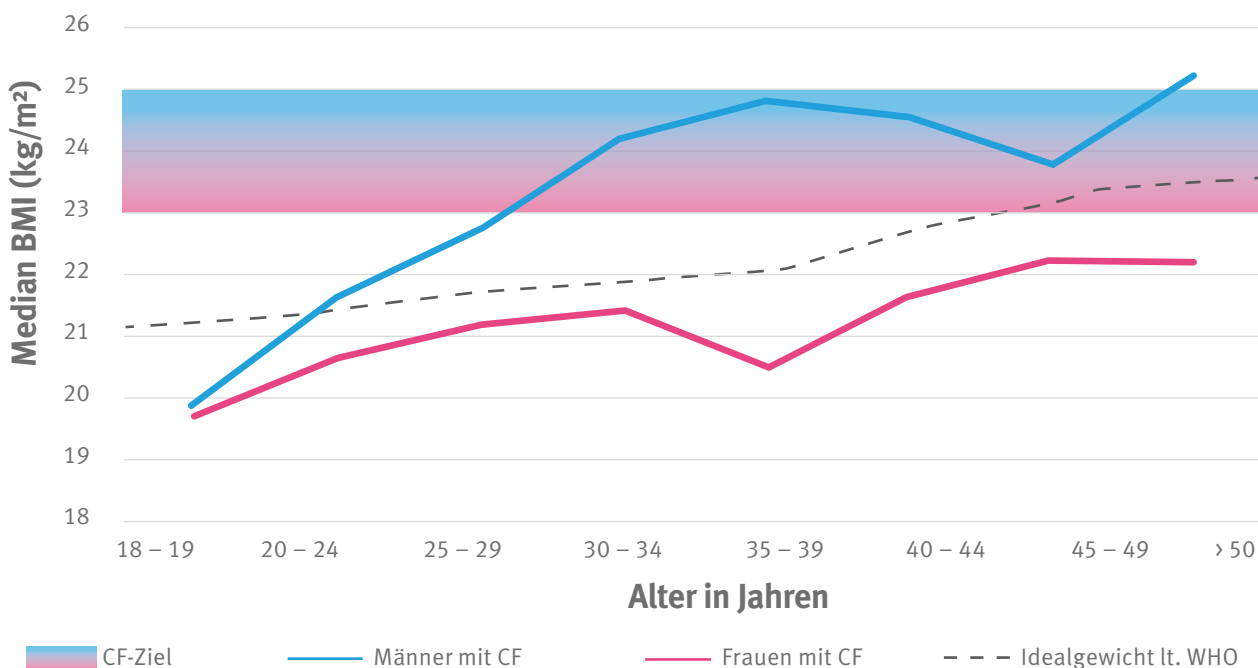
Der Body-Mass-Index ist ein Messwert, der genutzt wird, um zu beurteilen, ob ein gesundes Verhältnis zwischen Gewicht und Körpergröße besteht.

Der BMI basiert auf dem Körpergewicht und der Körpergröße eines Menschen.

$$\text{BMI} = \frac{\text{Körpergewicht in kg}}{(\text{Körpergröße in m})^2}$$

Den eigenen BMI berechnen? [www.bmi-rechner.net](http://www.bmi-rechner.net)

### BMI Erwachsene



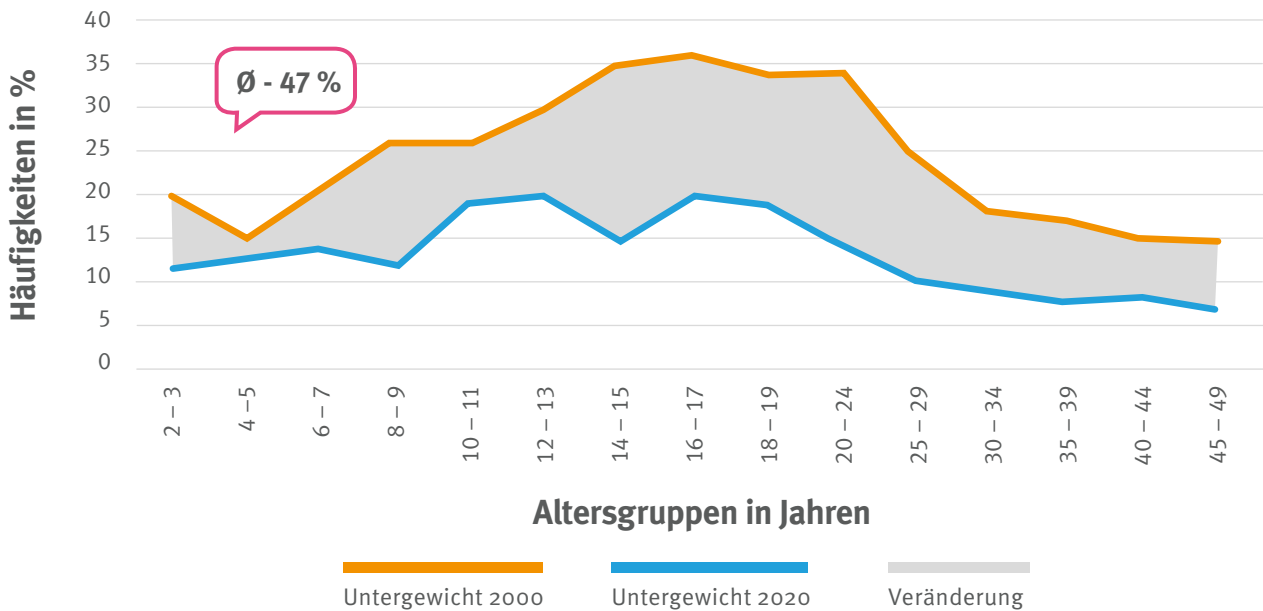
#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt den durchschnittlichen BMI aller im Register dokumentierten Erwachsenen als Median. Was bedeutet das konkret? Zum Beispiel liegen 50 % aller bei Frauen dokumentierten BMI Werte oberhalb der rosa Linie und 50 % darunter. Sie teilt somit die Gruppe der dokumentierten Frauen mit CF in zwei gleich große Gruppen. Das Gleiche gilt für die blaue Linie, die alle Männer mit CF repräsentiert.

Der Farbverlauf-Bereich ist das „CF-Ziel“. Für Frauen liegt er bei einem BMI von 22 kg/m<sup>2</sup> und für Männer bei 23 kg/m<sup>2</sup>. Ab hier befinden sich Erwachsene in einem für CF-Betroffene optimalen Gewichtsbereich.

Die grau gestrichelte Linie zeigt das altersabhängige Idealgewicht laut der Weltgesundheitsorganisation (WHO).

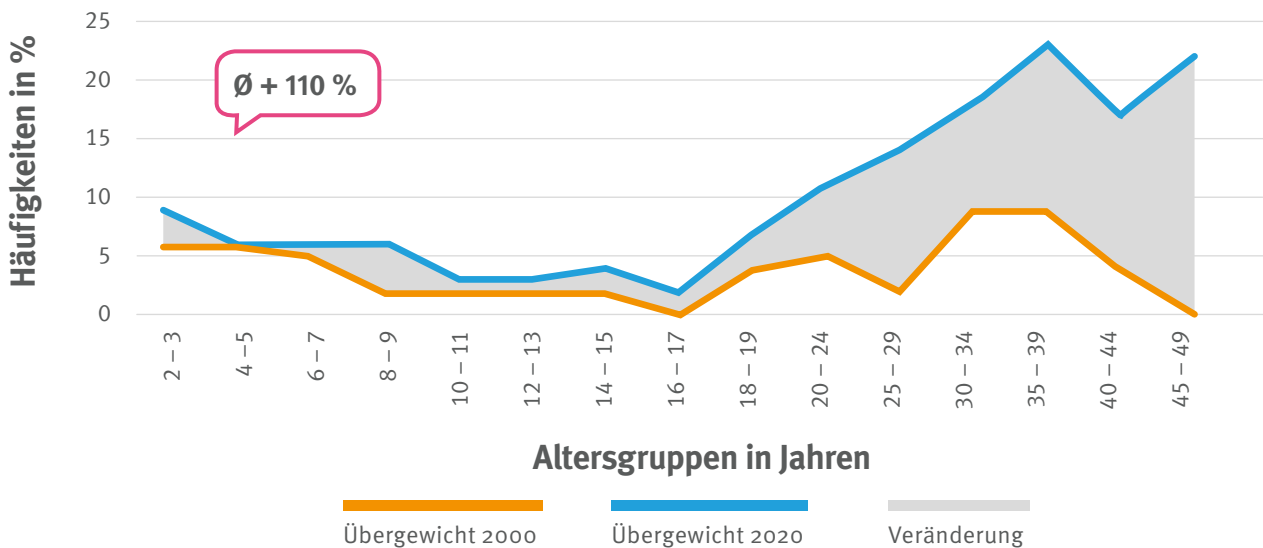
### Betroffene mit Untergewicht – Entwicklung Ernährungsstatus 2000 vs. 2020



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der Anteil der untergewichtigen in der jeweiligen Altersgruppe zwischen dem Jahr 2000 (orange Linie) und 2020 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel waren im Jahr 2000 35 % der 14 – 15-Jährigen untergewichtig. Im Jahr 2020 waren nur 14 % in dieser Altersgruppe untergewichtig. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der untergewichtigen Betroffenen zwischen 2000 und 2020 um 47 % verringert.

### Betroffene mit Übergewicht – Entwicklung Ernährungsstatus 2000 vs. 2020



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der Anteil der übergewichtigen in der jeweiligen Altersgruppe zwischen dem Jahr 2000 (orange Linie) und 2020 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel waren im Jahr 2000 5 % der 20 – 24-Jährigen übergewichtig. Im Jahr 2020 waren bereits 12 % in dieser Altersgruppe übergewichtig. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der übergewichtigen Betroffenen zwischen 2000 und 2020 um 110 % vergrößert.

## 5.6 Lungenfunktion



### Wofür steht FEV<sub>1</sub>?

Der FEV<sub>1</sub> ist einer der Werte, die bei der Lungenfunktionsmessung erhoben werden. Er beschreibt die Menge an Luft, die eine Person nach einem tiefen Atemzug innerhalb der ersten Sekunde ausatmet.

### Wofür steht der Median?

Der Median (Zentralwert) einer Auflistung von Zahlenwerten ist der Wert, der an der mittleren (zentralen) Stelle steht, wenn man die Werte der Größe nach sortiert.

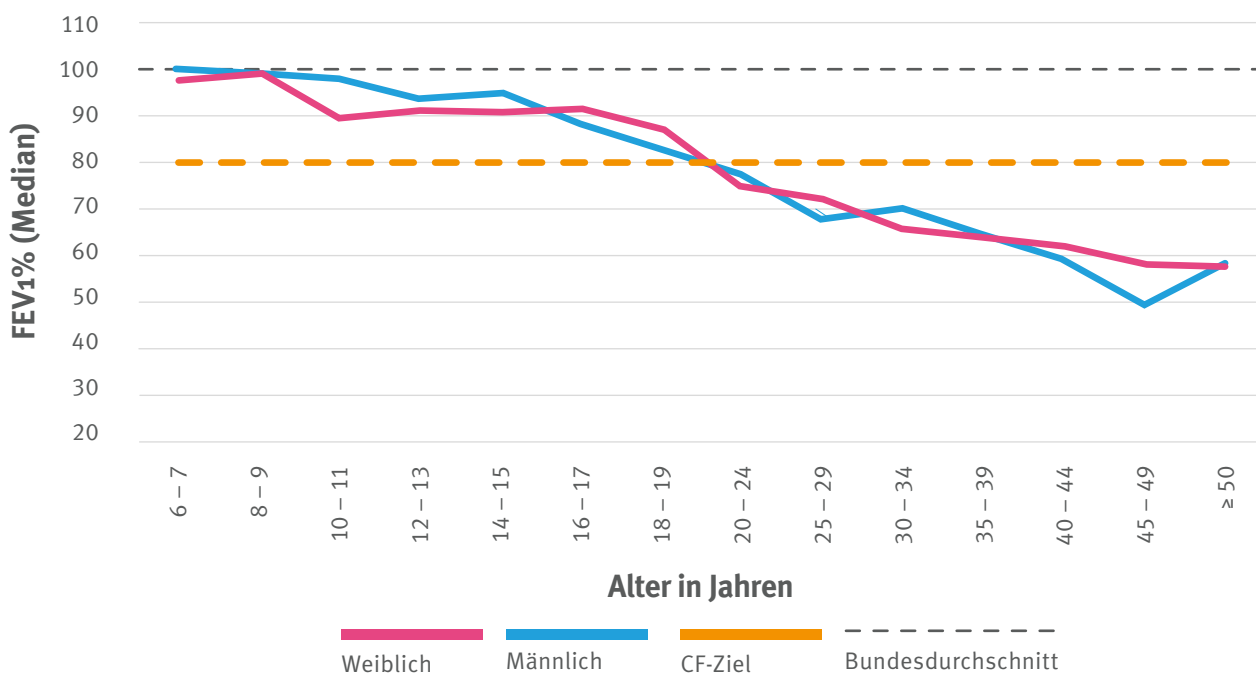
**Beispiel:** 0, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 100, = Median ist die 5.

Der Median teilt damit einen Datensatz so in zwei gleich große Hälften, dass die Werte der einen Hälfte kleiner und die Werte der anderen Hälfte größer sind als der Median. Der Median reagiert deshalb weniger empfindlich auf „Ausreißer“, also stark abweichende Werte, als der Durchschnitt.

### Wofür steht der FEV<sub>1</sub>%?

Der FEV<sub>1</sub>% ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV<sub>1</sub>, den gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge/Gewicht erreichen. Damit kann der individuelle FEV<sub>1</sub>% oberhalb von 100 % liegen. Der FEV<sub>1</sub>% kann Werte von über 140 % erreichen.

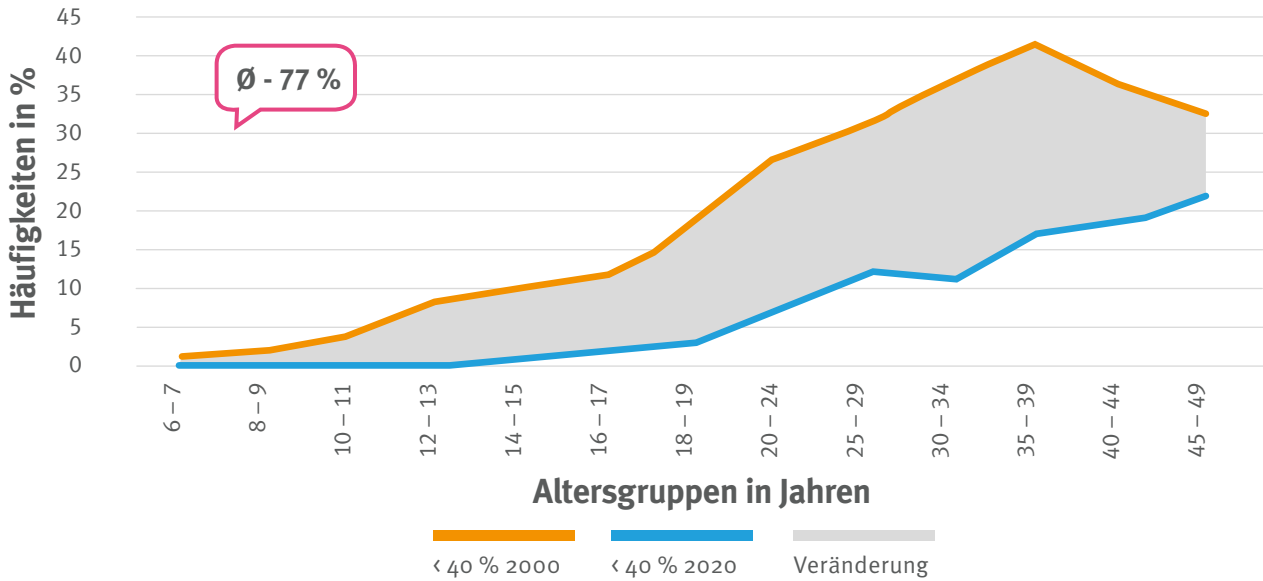
**Beispiel:** 25 %, 56 %, 77 %, 89 %, 95 %, 101 %, 110 %, 115 %, 128 % Median FEV<sub>1</sub>% liegt in diesem Beispiel bei 95 %.



### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der FEV<sub>1</sub>% in den dargestellten Altersgruppen für Mädchen und Jungen bzw. Frauen und Männer entwickelt. Hierbei ist es wichtig zu verstehen, dass die 100 % (gestrichelte Linie = Median der Gesamtbevölkerung) den durchschnittlichen FEV<sub>1</sub>% der „gesunden“ Gesamtbevölkerung in dieser Altersgruppe darstellt, d.h. die Hälfte der Bevölkerung liegt oberhalb dieser Linie, die andere Hälfte darunter. Das Gleiche gilt für die blaue und rosa Linie (Median männliche/weibliche Patienten), die eine Hälfte der Patienten liegt oberhalb dieser Linie, die andere Hälfte darunter. Die orangene „Ziellinie“ markiert eine symbolische Grenze, unter die der FEV<sub>1</sub>% nicht fallen sollte.

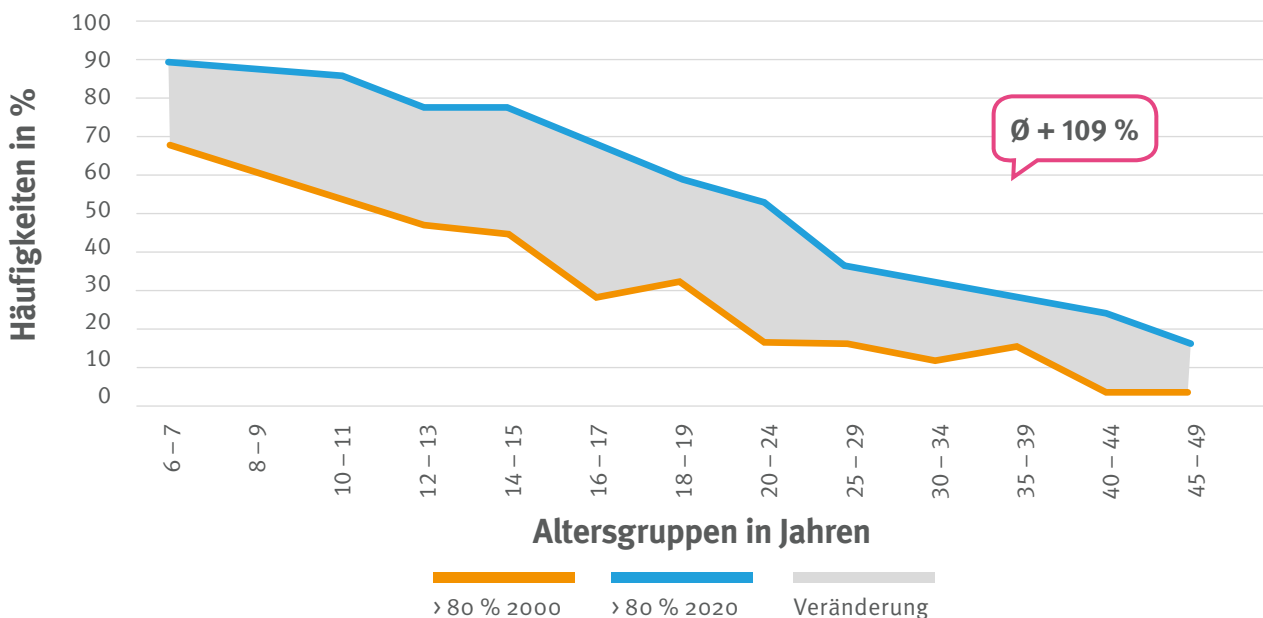
### Betroffene mit einer Lungenfunktion FEV1% < 40 % – Entwicklung Lungenfunktion 2000 vs. 2020



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der FEV1% (< 40 %) in der jeweiligen Altersgruppe zwischen dem Jahr 2000 (orange Linie) und 2020 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel hatten im Jahr 2000 10 % der 14 – 15-Jährigen einen FEV1% unter 40 %. Im Jahr 2020 hatten nur ca. 2 % in dieser Altersgruppe einen FEV1% unter 40 %. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem FEV1% < 40 % zwischen 2000 und 2020 um 77 % verringert.

### Betroffene mit einer Lungenfunktion FEV1% > 80 % – Entwicklung Lungenfunktion 2000 vs. 2020



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der FEV1% (> 80 %) in der jeweiligen Altersgruppe zwischen dem Jahr 2000 (orange Linie) und 2020 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel hatten im Jahr 2000 44 % der 14 – 15-Jährigen einen FEV1% über 80 %. Im Jahr 2020 hatten bereits 78 % in dieser Altersgruppe einen FEV1% über 80 %. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem FEV1% > 80 % zwischen 2000 und 2020 um 109 % vergrößert.

## 5.7 Lungeninfektionen

### Welche Mikroorganismen können der Lunge von CF-Betroffenen gefährlich werden?



#### Keime

Keim ist ein Sammelbegriff für eine bestimmte Gruppe von Krankheitserregern. Dazu gehören z. B. die Bakterien und Pilze, die selbst Lebewesen sind, aber auch die Viren, die zwar nicht selbstständig leben können, aber einige grundlegende Fähigkeiten von Lebewesen besitzen. Die fehlenden Eigenschaften „leihen“ sie sich von ihrem Wirt, der dadurch krank wird.



#### Bakterien

Bakterielle Krankheitserreger, die bei Mukoviszidose häufig gesundheitliche Probleme verursachen, sind Haemophilus influenzae, Staphylococcus aureus und Pseudomonas aeruginosa. Auch andere Bakterien wie Nicht-Tuberkulöse Mykobakterien (NTM), Burkholderia cepacia und noch weitere kommen bei Mukoviszidose in der Lunge vor.

» **Gegen bakterielle Krankheitserreger kann man Antibiotika einsetzen.**



#### Pilze

Der Pilz, der bei Mukoviszidose am häufigsten Probleme bereitet, ist der Aspergillus. Andere sind wesentlich seltener oder weniger problematisch.

» **Gegen Pilze, die krank machen, kann man Antimykotika einsetzen.**



#### Viren

Viren, die die Atemwege befallen, können bei Menschen mit Mukoviszidose große Schäden verursachen. Das gilt für normale Erkältungsviren, besonders aber für das Grippevirus.

» **Es gibt nur wenige Medikamente gegen Viren.**

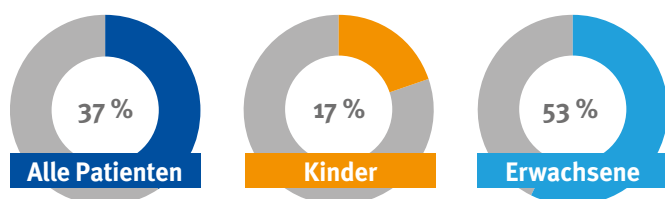
**Ihre Wirksamkeit ist nicht sehr hoch, das Nebenwirkungsrisiko groß.**



#### Impfung

Gegen manche bakterielle und virale Krankheitserreger kann man sich impfen lassen. Der Impfschutz verhindert den Ausbruch der Erkrankung oder lässt sie milder verlaufen.

### Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa*



#### Wie sind die Grafiken zu lesen?

37 % aller CF-Betroffenen haben mind. einmal jährlich einen Nachweis einer *Pseudomonas aeruginosa* Infektion der unteren Atemwege. Betroffen sind 17 % der Kinder und 53 % der Erwachsenen. Positiv ist zu bewerten, dass die Häufigkeit der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* in den vergangenen Jahren leicht rückläufig ist. Eine chronische Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* hatten 2020 insgesamt 34 % der CF-Betroffenen. Betroffen sind 10 % der Kinder und 53 % der Erwachsenen.



#### Was ist *Pseudomonas aeruginosa*?

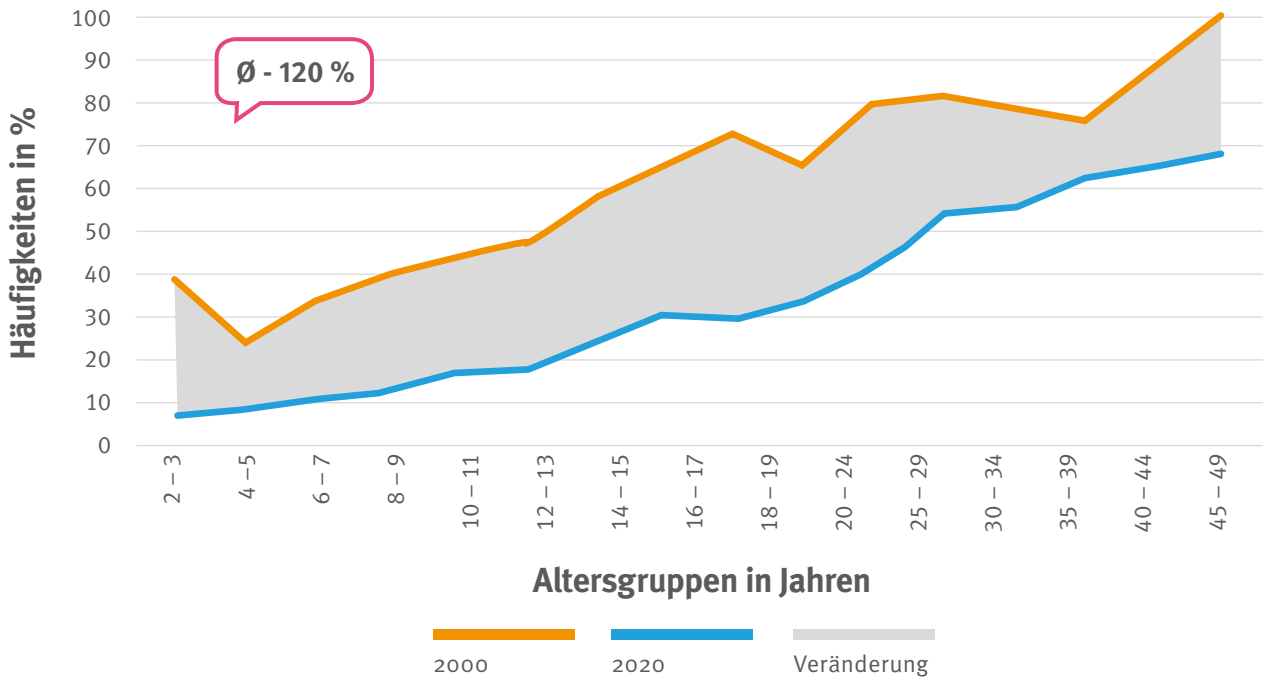
*Pseudomonas aeruginosa* ist ein Bakterium, das in der Natur weit verbreitet ist und besonders in stehendem Wasser (Oberflächengewässer, Waschbecken, Duschen, Toiletten, etc.) vorkommt. In der Hygiene gilt es daher als bedeutender Keim, der für Patienten mit Mukoviszidose eine Gefahr für die Infektion der unteren Atemwege darstellt.

#### Kurzüberblick

- » Häufigste Ursache einer Atemwegsinfektion
- » Häufig verbunden mit einem Rückgang der Lungenfunktion
- » 10 % der Bakterienstämme sind multiresistent gegen Medikamente



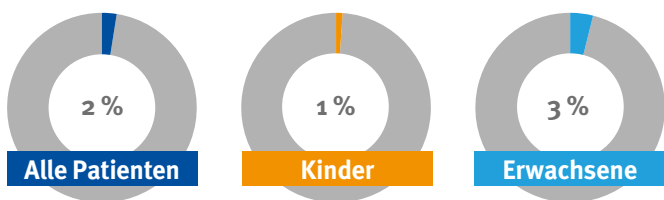
## Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 vs. 2020



### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt, wie sich der Anteil der *Pseudomonas*-Infektionen bei Menschen mit Mukoviszidose in der jeweiligen Altersgruppe zwischen dem Jahr 2000 (orange Linie) und 2020 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel hatten im Jahr 2000 40 % der 8-9-jährigen mind. einen positiven Nachweis von *Pseudomonas* im Jahr. Im Jahr 2020 waren nur 12 % der Menschen mit Mukoviszidose in dieser Altersgruppe betroffen. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem *Pseudomonas*-Nachweis zwischen 2000 und 2020 um 120 % verringert.

## Infektionen mit *Burkholderia cepacia*



### Wie sind die Grafiken zu lesen?

2 % aller CF-Betroffenen haben mindestens einmal jährlich einen Nachweis einer *Burkholderia cepacia* Infektion der unteren Atemwege. Es sind 1 % der Kinder und 3 % der Erwachsenen betroffen. Positiv ist zu bewerten, dass Infektionen mit *Burkholderia cepacia* nur sehr selten auftreten. Eine chronische Infektion mit *Burkholderia cepacia* hatten 2020 insgesamt 2 % der CF-Betroffenen. Es sind < 1 % der Kinder und 3 % der Erwachsenen betroffen.

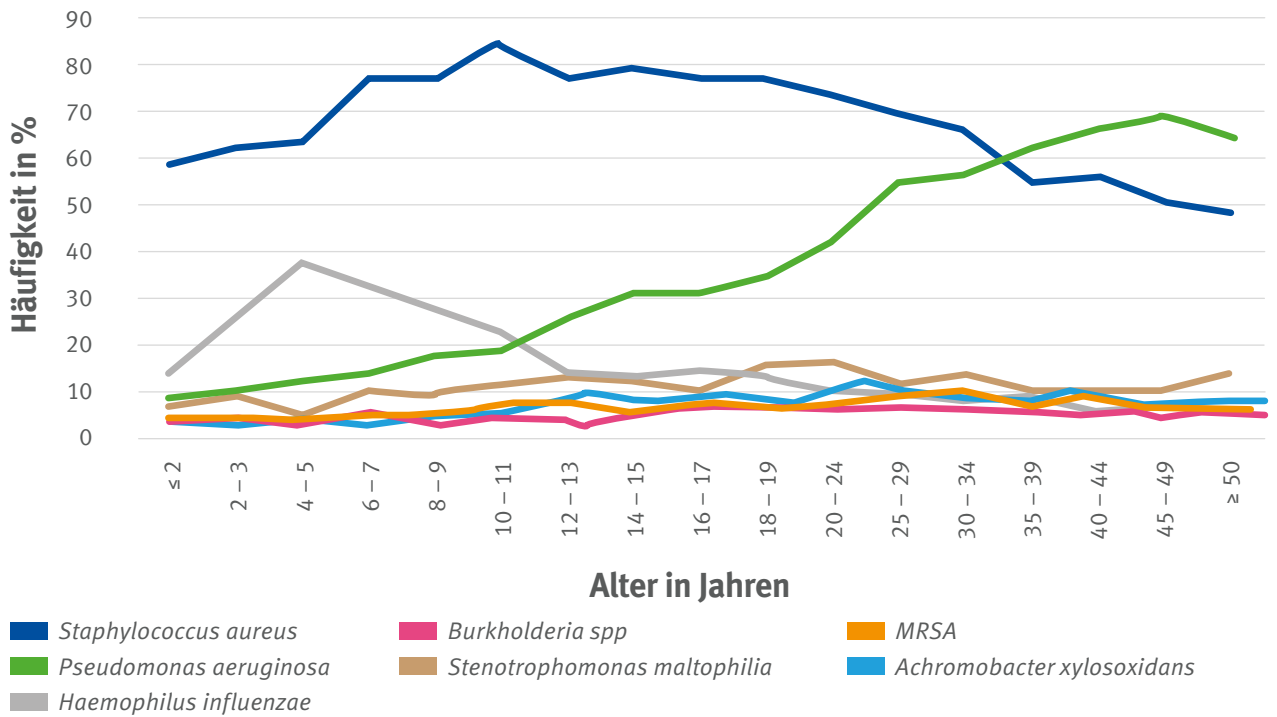
### Was ist *Burkholderia cepacia*?

*Burkholderia cepacia* findet sich typischerweise im Grundwasser und Erdboden und kann auch über längere Zeiträume hinweg in feuchter Umgebung überleben. Für Patienten mit Mukoviszidose ist er wegen seiner hohen Antibiotikaresistenz ein gefährlicher Keim. Eine Infektion mit *Burkholderia cepacia* kann zu einer schnellen Abnahme der Lungenfunktion führen.

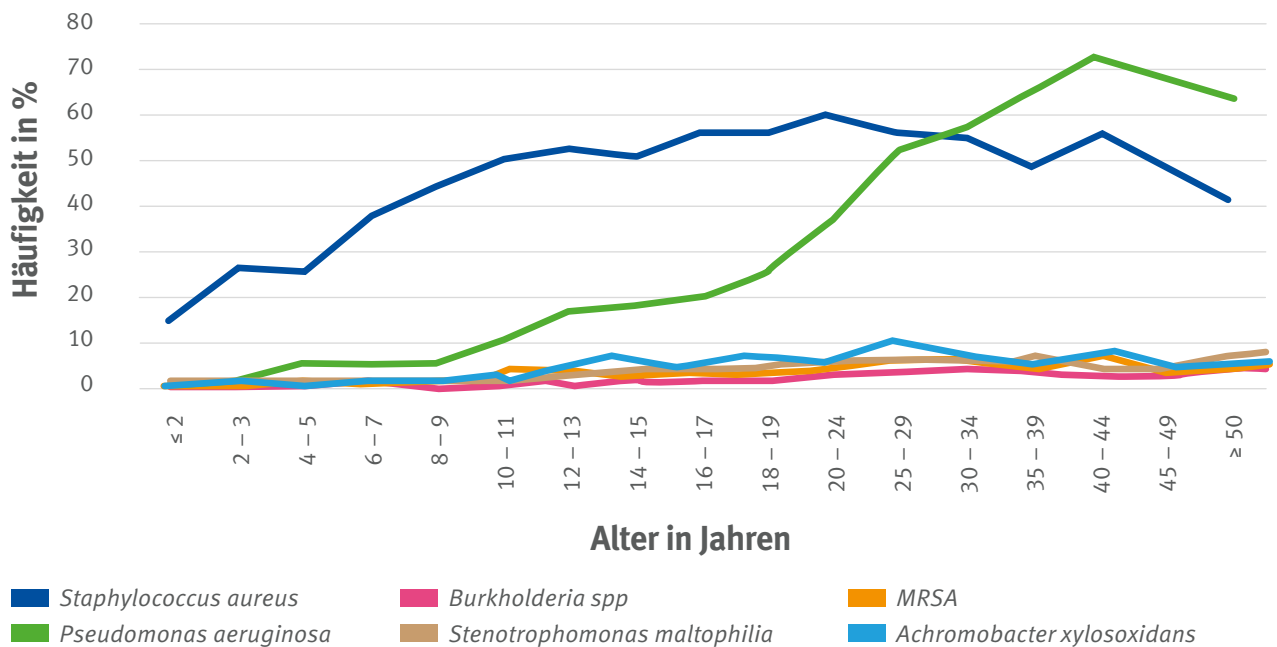
### Kurzüberblick

- » Betrifft nur einen geringen Anteil von CF-Betroffenen
- » Kann zu einer schnellen Abnahme der Lungenfunktion führen
- » Häufig multiresistent gegen Medikamente

## Lungeninfektionen mindestens einmal jährlicher Nachweis



## Lungeninfektionen chronisch



### Wie sind die Grafiken zu lesen?

Die Grafiken zeigen, wie häufig die dargestellten Bakterien eine Infektion der Lunge im Jahr 2020 verursachten. Die obere Grafik zeigt den Anteil aller CF-Betroffenen mit einem einmaligen Nachweis des jeweiligen Bakteriums. Die untere Grafik zeigt den Anteil der CF-Betroffenen mit einer chronischen Lungeninfektion (mind. 3 positive Nachweise im Kalenderjahr).

## 5.8 Covid 19 (Stand: 21.02.2022)

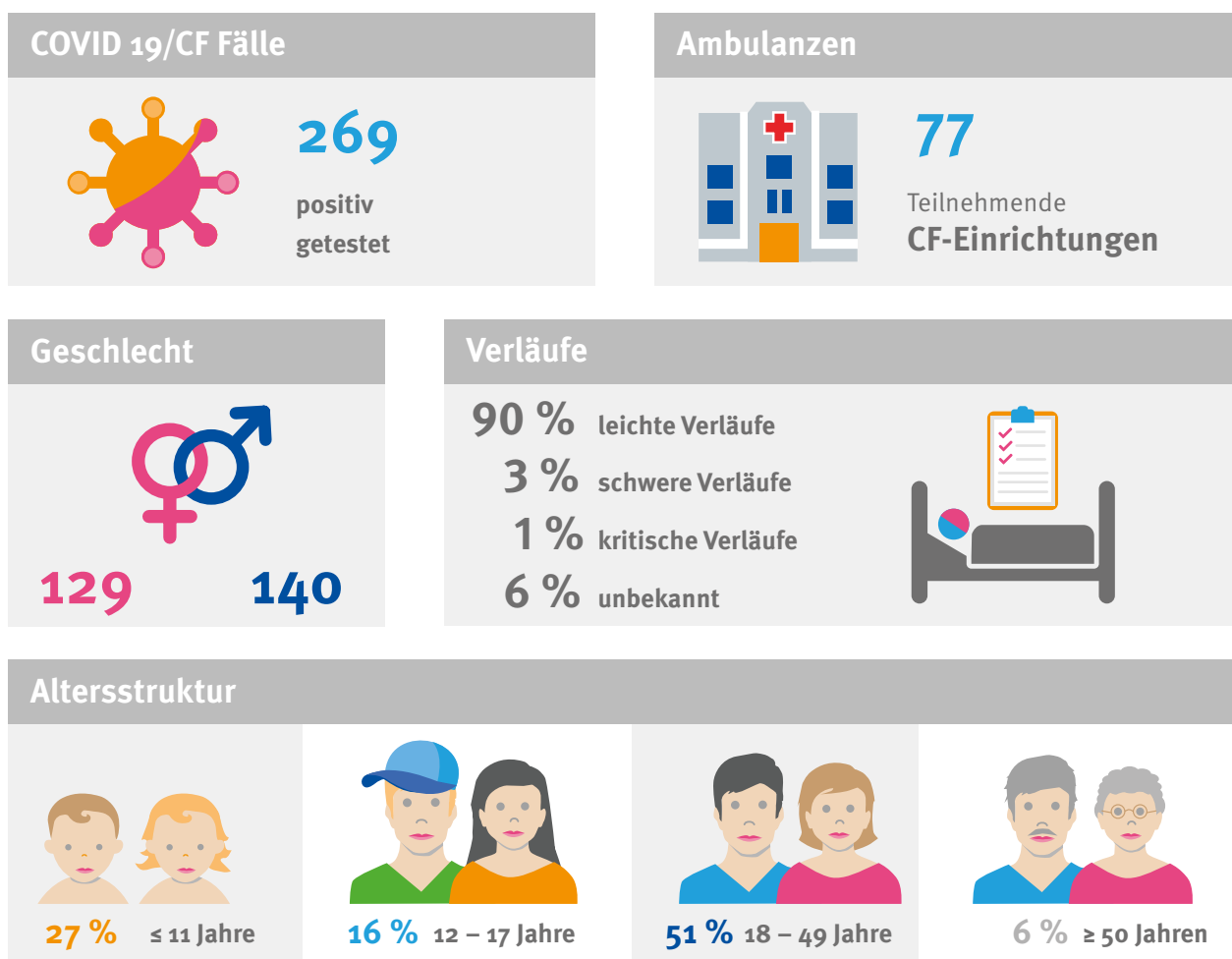
### Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register seit Beginn der Pandemie, die passende Infrastruktur, um Infektionen mit COVID-19 bei Menschen mit Mukoviszidose zu dokumentieren.

Die Anzahl der dokumentierte COVID-19 Infektionen bei Menschen mit Mukoviszidose ist im Laufe der Pandemie stetig angewachsen. Es zeigt sich ein mit der Gesamtbevölkerung vergleichbarer wellenförmig An- und Abstieg der Infektionszahlen. Die Registerdokumentation hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit, da die Dokumentation freiwillig durch die am Register beteiligten Ambulanzen erfolgt. Sie ist aber ein gutes Instrument, um die Entwicklung des aktuellen Infektionsgeschehens abbilden zu können. Diese krankheitsspezifische Darstellung gibt es nur für sehr wenige Erkrankungen in Deutschland. An der Dokumentation haben sich 77 Ambulanzen beteiligt. Insgesamt wurde für 269 Patienten ein positiver PCR-Tests im Register dokumentiert. Laut den Registerdaten gibt es für ca. 3,5 % der Menschen mit Mukoviszidose einen bestätigten COVID-19 Fall. In der Gesamtbevölkerung liegt dieser Wert mit ca. 15 % deutlich höher.

Zu Beginn der Pandemie (1.-3- Welle) waren vor allem Jugendliche und Erwachsene von einer Infektion mit COVID-19 betroffen. In der 4. und 5. Welle zeigt sich ein deutlicher Anstieg in der Altersgruppe der 0-11 jährigen Betroffenen. Die Anzahl der Betroffene die im Laufe der Pandemie im Krankenhaus versorgt werden mussten (Hospitalisierungsrate) ist seit der 4. Welle rückläufig, d.h. es müssen nur noch wenige Patienten im Krankenhaus behandelt werden.

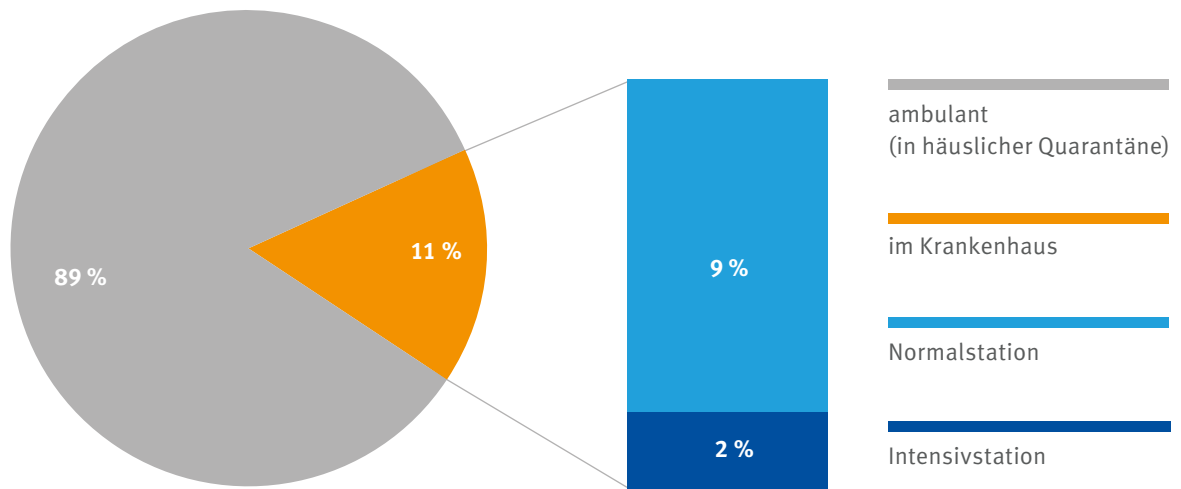
Alle wichtigen Informationen rund um COVID-19 finden Sie auf der Homepage des Mukoviszidose e.V.:

[www.muko.info/faqs-zum-coronavirus](http://www.muko.info/faqs-zum-coronavirus)



## 5.8 Covid 19

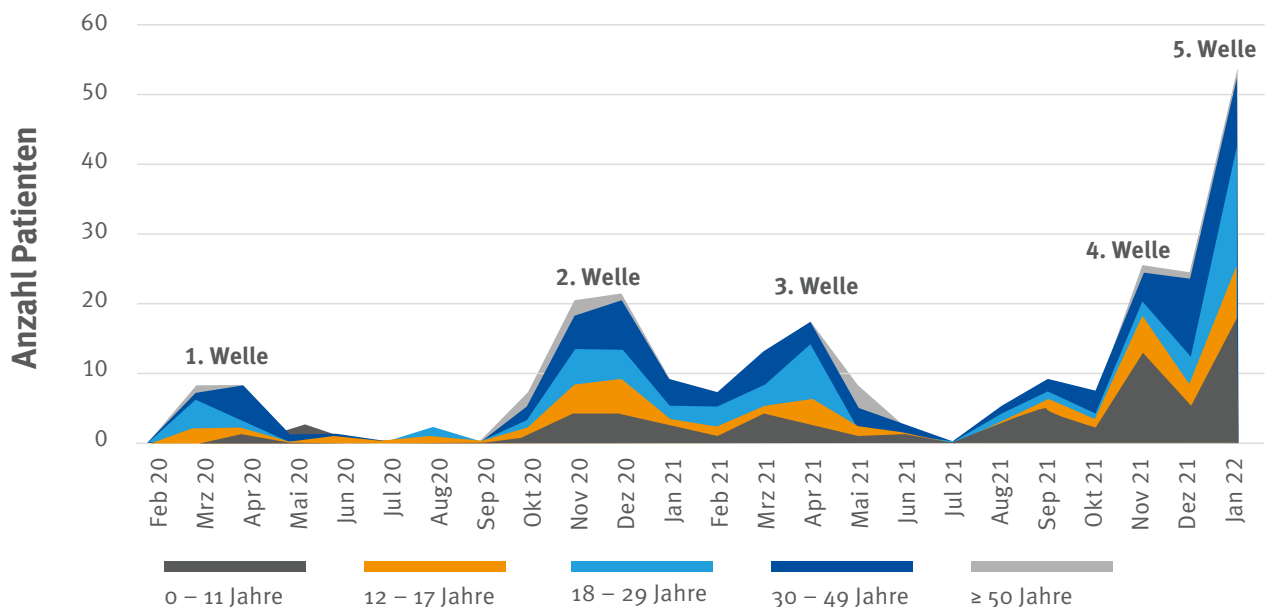
### Wo wurde die COVID-19 Infektion behandelt?



#### Wie sind die Grafiken zu lesen?

89 % der von einer COVID-19 Infektion betroffenen Patienten hatten einen milden Verlauf und konnten die Erkrankung in häuslicher Quarantäne auskurieren. 11 % mussten sich im Krankenhaus behandeln lassen, davon 2 % mit einem schweren Verlauf auf der Intensivstation.

### Monatliche altersgruppenspezifische Häufigkeiten positiver PCR-Testungen bei Mukoviszidose-Patienten 2020/21/22



#### Wie sind die Grafiken zu lesen?

Die Grafik zeigt die Anzahl der positiven PCR Tests pro Monat in der entsprechenden Altersgruppe. Im Dezember 2020 wurden insgesamt 21 Betroffene positiv auf COVID-19 getestet. Die höchsten Infektionszahlen wurden in der 4. und 5. Welle erreicht. Im Januar 2022 lag die Anzahl positiv getesteter Patienten bei 53.

## 5.9 Genetik



### Genotypisierung – Was ist das?

Eine wichtige Eigenschaft der genetischen Anlagen eines Menschen (des Genoms) ist seine Vielfalt: Neben Abschnitten, die bei allen Menschen gleiche Informationen enthalten, gibt es auch solche, die bei jedem Individuum verschieden sind. Keine zwei Personen haben identische Chromosomen (Ausnahme: eineiige Zwillinge). Untersucht man die vielfältigen Bereiche des Genoms, erhält man ein charakteristisches, nur für die untersuchte Person zutreffendes Muster, das einem individuellen Fingerabdruck entspricht. Man nennt diesen auch den genetischen Fingerabdruck eines Menschen. Die Erstellung eines genetischen Fingerabdrucks nennt man Genotypisierung. Bei der Bestimmung der CF-Mutation wird nicht das ganze Genom untersucht, sondern nur der Bereich des Genoms (CFTR-Gen), der bei der Mukoviszidose defekt ist.

### Was bedeutet Homo- und Heterozygot?

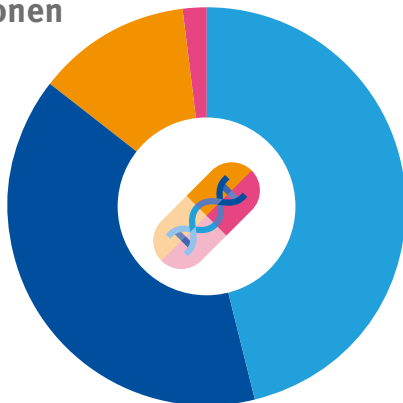
Ursächlich für die Erkrankung mit CF sind zwei Mutationen, eine vererbt von der Mutter und eine vom Vater.

» **Homozygot:** Beide Mutation sind gleich      » **Heterozygot:** Beide Mutationen sind unterschiedlich

### Warum ist die Genotypisierung wichtig?

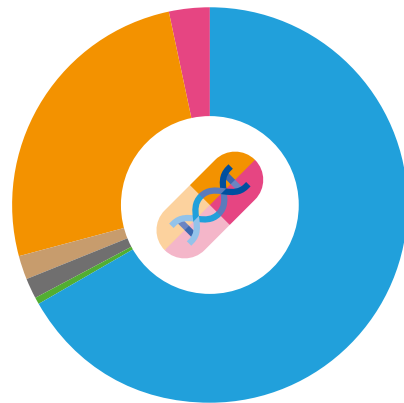
Es ist wichtig, die eigene Mutation zu kennen, da sich die Medikamentenentwicklung zunehmend in Richtung mutationsspezifischer Therapien entwickelt.

### Mutationskombinationen



**F508del homozygot: 46 %**  
**F508del heterozygot: 40 %**  
**Andere Mutationen: 13 %**  
**Unbekannt/nicht identifiziert: 2 %**

### Häufigkeit Allele



**F508del: 66 %**      **R117H: < 1 %**  
**G542X: 2 %**      **G551D: 2 %**  
**Andere Mutation: 27 %**  
**Unbekannt/nicht identifiziert: 3 %**

### Wie ist die Grafik zu lesen?

F508del ist die häufigste CF verursachende Mutation in Deutschland. 86 % der CF-Betroffenen sind Träger mindestens einer F508del Mutation. Davon sind 45 % F508del homozygot und 40 % sind F508del heterozygot. 13 % haben keinerlei F508del Mutation und bei 2 % ist die Mutation unbekannt/nicht identifiziert, bzw. die Genotypisierung wurde noch nicht durchgeführt.

### Wie ist die Grafik zu lesen?

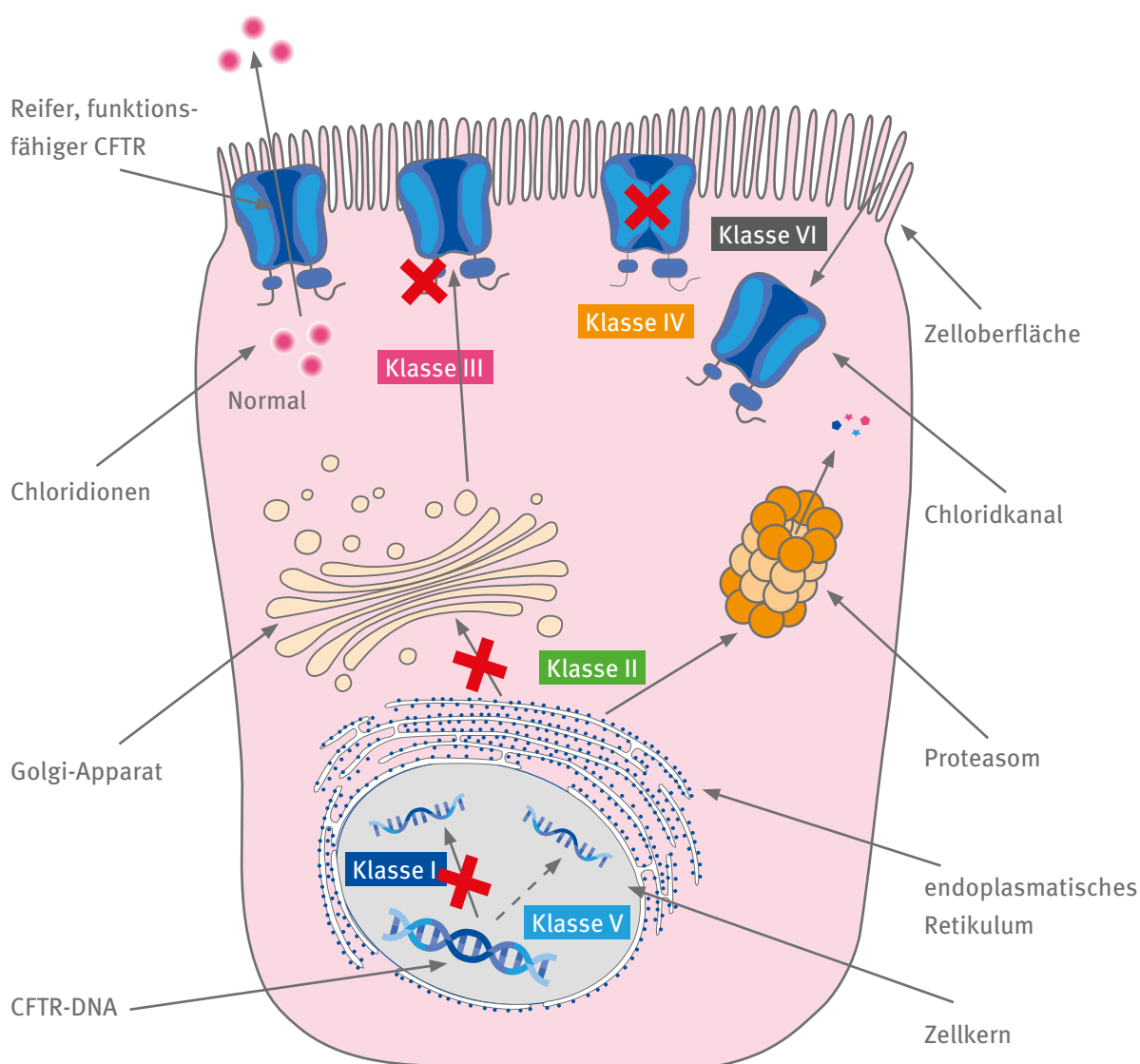
Die Grafik zeigt die Häufigkeit der unterschiedlichen Zustandsformen der Gene. Sie werden als Allele bezeichnet. Mit 66 % ist F508del die häufigste Mutation auf mindestens einem der zwei betroffenen Allele.

## 5.10 Mutationsklassen



### Mutationen im CFTR-Gen – Was ist das?

Mukoviszidose wird durch Defekte im CFTR-Protein (CFTR= Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) verursacht. Die Defekte entstehen durch Mutationen im CFTR-Gen. Ein funktionsfähiges CFTR-Protein setzt sich auf der Zelloberfläche fest und dient als ein sogenannter Chlorid- oder CFTR-Kanal zum Abtransport von Chloridionen. Die fast 2000 Mutationen, die Mukoviszidose verursachen, lassen sich in sechs Klassen einteilen. Jede Klasse beschreibt unterschiedliche Vorgänge im Körper, die gleichermaßen zu einer Mukoviszidose Erkrankung führen. Mukoviszidose Betroffene mit CFTR-Mutationen der Klasse I bis III sind schwer betroffen und zeigen eine ausgeprägte Krankheitssymptomatik. Patienten mit CFTR-Mutationen der Klasse IV-VI sind meist nur mild betroffen und zeigen noch eine Rest-Funktion des CFTR-Proteins.



Urheber: Armin Kübelbeck, Lizenz: Namensnennung – Weitergabe unter gleichen Bedingungen 3.0 Unported (CC BY-SA 3.0)

### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt eine Zelle mit Ihrem Zellkern und dem darin befindlichen CFTR-Gen. Die Mutation des Gens führt entweder zu einer Veränderung der Menge der CFTR-Kanäle an der Zelloberfläche (Mutationsklasse I, II, V, VI) oder zu einer Veränderung der Funktion der CFTR-Kanäle auf der Zelloberfläche (Mutationsklasse III, IV). Z. B. erreicht in der Mutationsklasse I kein CFTR-Protein die Zelloberfläche. Ein Abtransport von Chloridionen kann nicht stattfinden.

### Begriffsdefinitionen:

- » Der **Golgi-Apparat** ist eine Lamellen- oder Bläschenstruktur und an der Sekretbildung und weiteren Aufgaben des Zellstoffwechsels beteiligt.
- » Das **endoplasmatische Retikulum** dient unter anderem der körpereigenen Qualitätskontrolle, der Veränderung und dem Transport von Proteinen, wie z. B. dem CFTR-Protein
- » Das **Proteasom** ist ein im Zellkern vorkommender Proteinkomplex. Er ist Bestandteil der körpereigenen Qualitätskontrolle und baut alte oder schadhafte Proteine ab.

## Mutationsklassen

### Klasse I

- » **Defekt:** fehlerhafte und unvollständige Bildung des CFTR-Proteins
- » **Effekt:** kein CFTR-Protein erreicht die Zelloberfläche, kein Chloridtransport möglich
- » **Mutationsbeispiele:** R553X, G542X, 1717-IG A

### Klasse II

- » **Defekt:** CFTR-Protein wird nicht korrekt verarbeitet/gefaltet und zur Zelloberfläche transportiert
- » **Effekt:** Abbau von falsch verarbeiteten CFTR-Protein durch Proteasom, wenig oder kein CFTR-Protein erreicht die Zelloberfläche, Chloridtransport ist gestört
- » **Mutationsbeispiele:** F508del, N1303K, I507del

### Klasse III

- » **Defekt:** Regulation und Aktivierbarkeit des CFTR-Kanals gestört
- » **Effekt:** die Öffnungswahrscheinlichkeit des CFTR-Kanals ist verringert, Chloridtransport kann nicht korrekt erfolgen
- » **Mutationsbeispiele:** G551D, G551S

### Klasse IV

- » **Defekt:** Leitfähigkeit des CFTR-Kanals ist gestört
- » **Effekt:** der Chloridtransport ist beeinträchtigt
- » **Mutationsbeispiele:** R347H, R117H, R334W

### Klasse V

- » **Defekt:** verringerte Bildung des CFTR-Proteins
- » **Effekt:** deutlich reduzierte Menge an CFTR-Proteinen befindet sich an der Zelloberfläche, Chloridtransport findet eingeschränkt statt
- » **Mutationsbeispiele:** 3849+10kBC T

### Klasse VI

- » **Defekt:** Verringerte Stabilität des CFTR-Proteins
- » **Effekt:** das CFTR-Protein ist instabil und wird an der Zelloberfläche zu schnell abgebaut
- » **Mutationsbeispiele:** 4326delITC, 4279insA

## 5.11 Therapieübersicht – CFTR Modulation

### !!!Wichtiger Hinweis!!!

Alle gezeigten Zahlen auf dieser Doppelseite basieren auf dem Berichtsjahr 2020 (Datenstand: 10.06.2021). In diesem Zeitraum wurden auch erstmals statistisch relevante Zahlen für das Medikament Kaftrio erhoben und ausgewertet. Bitte beachten Sie, dass die Zulassung für Kaftrio im Jahr 2021 erweitert wurde. Die Zahlen hierzu werden erstmalig Ende 2022 im medizinischen Berichtsband 2021 veröffentlicht.



#### Mutationsspezifische Therapien – Was ist das?

Mutationsspezifische Therapien werden mithilfe sogenannter CFTR-Modulatoren durchgeführt. Die neuartige Therapie setzt bereits in der Zelle der Mukoviszidose Patienten an. Erste Präparate wurden in Deutschland im Jahr 2012 zugelassen. Je nach Mutation und Mutationsklasse (vgl. Mutationsklassen) sind unterschiedliche Präparate auf dem Markt erhältlich.

#### CFTR Modulatoren können in zwei Klassen unterschieden werden: CFTR-Potentiatoren und CFTR-Korrektoren

- » CFTR-Potentiatoren interagieren mit dem defekten CFTR-Chloridkanal und erhöhen seine Öffnungswahrscheinlichkeit. Eine Therapie ist somit prinzipiell für Patienten mit den Mutationsklassen III, IV und V geeignet.
- » CFTR-Korrektoren unterstützen die richtige Herstellung und die Stabilisierung des CFTR-Kanals.

### Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren

**31 %** (+ 10 % im Vergleich zum Vorjahr)

**Modulationstherapie**

**69 %**

**keine Modulationstherapie**

Davon

**10 %**

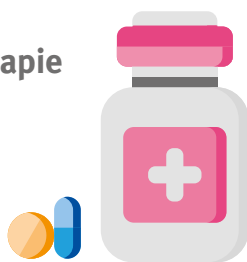
**Kalydeco<sup>1</sup>**

(Ivacaftor)

**62 %**

**Orkambi<sup>2</sup>**

(Ivacaftor/Lumacaftor)



**12 %**

**Symkevi<sup>3</sup>**

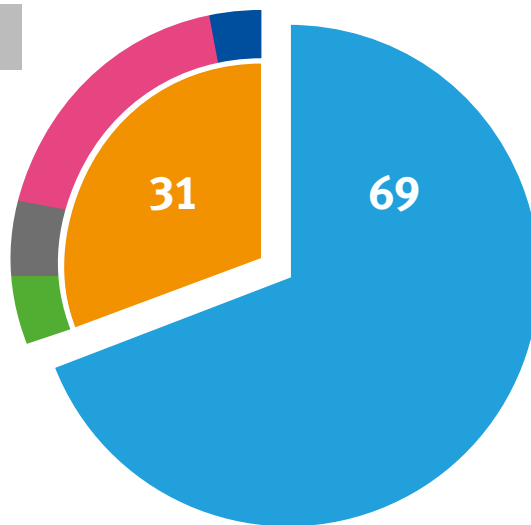
(Ivacaftor/Tezacaftor)

**16 %**

**NEU**

**Kaftrio<sup>4</sup>**

(Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor)



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Für 31 % der Kinder und Jugendliche in Deutschland wird eine Therapie mit CFTR-Modulatoren durchgeführt. Davon 10 % mithilfe des CFTR-Potentiators Ivacaftor<sup>1</sup>, 63 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiators Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektor Lumacaftor<sup>2</sup> 13 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiators Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektor Tezacaftor<sup>3</sup>.



## Erwachsene ab 18 Jahren

**58 %** (+ 22 % im Vergleich zum Vorjahr)

**Modulationstherapie**

**42 %**

**keine Modulationstherapie**

Davon

**8 %**

**Kalydeco<sup>1</sup>**

(Ivacaftor)

**15 %**

**Orkambi<sup>2</sup>**

(Ivacaftor/Lumacaftor)

**41 %**

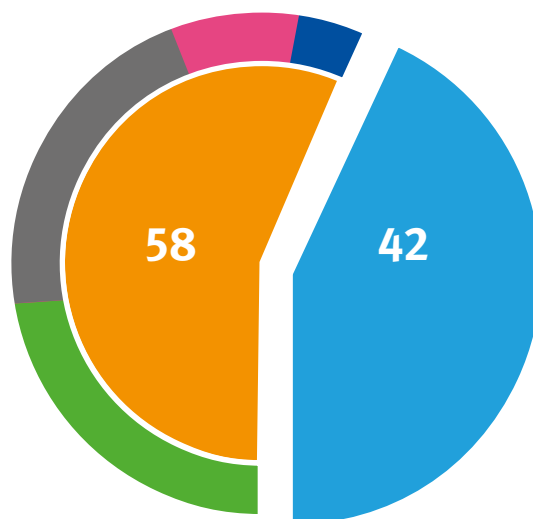
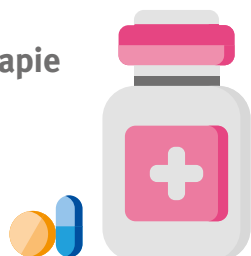
**Symkevi<sup>3</sup>**

(Ivacaftor/Tezacaftor)

**38 %**

**Kaftrio<sup>4</sup>**

(Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor)



### Wie ist die Grafik zu lesen?

Für 58 % der Erwachsenen in Deutschland wird eine Therapie mit CFTR-Modulatoren durchgeführt. Davon 8 % mithilfe des CFTR-Potentiator Ivacaftor, 15 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> und dem CFTR-Korrektor Lumacaftor<sup>2</sup>, 41 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektor Tezacaftor<sup>3</sup> und 38 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor + CFTR-Korrektoren Tezacaftor und Elexacaftor<sup>4</sup>.

### Was bedeutet das für mich?

Nicht für alle Mutationskombinationen sind CFTR-Modulatoren verfügbar, aber die Entwicklung schreitet stetig voran. In klinischen Studien konnte bei einzelnen Präparaten eine Verbesserung der Lungenfunktion und des BMI sowie eine Verringerung von Krankenhausaufenthalten beobachtet werden. Für immer mehr Patienten kommen CFTR-Modulatoren, die lebenslang und zusätzlich zur individuellen Medikation, Sport, Physio- und Ernährungstherapie eingenommen werden, in Frage. CFTR-Modulatoren können die Erkrankung aber nicht heilen, sondern nur die Folgen des Gendefekts abmildern.

### Stand der Zulassung von CFTR-Modulatoren 31.12.2020

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

- <sup>1</sup> Ivacaftor ist seit 2018 ab dem 1. Lebensjahr und seit 2020 ab dem 4. Lebensmonat für Patienten mit den Mutationen G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R zugelassen. Für Patienten mit der Mutation R117H ist Ivacaftor seit 2018 bei über 18-Jährigen zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab dem 4. Lebensmonat.
- <sup>2</sup> Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.
- <sup>3</sup> Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten zugelassen oder für F508del heterozygote Patienten mit einer der folgenden Mutationen: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.
- <sup>4</sup> Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen.

## 6. Glossar

Begriff	Definition
<b>ABPA</b> Allergisch Bronchopulmonal <b>Aspergillose</b>	Entwicklung einer allergischen Reaktion auf <i>Aspergillus fumigatus</i> .
<b>Anticholinergika</b>	Ein Anticholinergikum wirkt relaxierend (= entspannend) auf die glatte Muskulatur und hemmt die Sekretion.
<b>Arthritis</b>	Ein Zustand, der Schmerzen und Entzündungen in den Gelenken verursacht.
<b>Arthropathie</b>	Ein Zustand, der Schmerzen in den Gelenken verursacht.
<b>Bauchspeicheldrüse</b>	Ein Organ im Verdauungssystem, das Insulin und Verdauungsenzyme produziert.
<b>Betasymphathomimetika</b>	Als Betasymphathomimetika bezeichnet man Arzneistoffe, welche die Betarezeptoren des sympathischen Nervensystems stimulieren.
<b>BMI (Body Mass Index)</b> Vgl. Seite 22	Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße.
<b>Burkholderia cepacia</b> Vgl. Seite 25	Burkholderia cepacia gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung Burkholderia. Einige dieser Bakterien sind gefährlich für die Gesundheit von Menschen mit Mukoviszidose.
<b>CF (Cystic fibrosis)</b>	Mukoviszidose; Zystische Fibrose
<b>CFTR</b> Regulator der Transmembran- Leitfähigkeit bei cystischer Fibrose Vgl. Seite 30	Ein Protein an der Zelloberfläche, das den Salz- und Wasserhaushalt einer Zelle kontrolliert. Das Gen, das die Mukoviszidose verursacht, ist der Bauplan für das CFTR-Protein. Jeder Mensch hat zwei Kopien des Gens für CFTR. Um mit Mukoviszidose geboren zu werden, müssen beide CFTR-Gene von einer CF-verursachenden Mutation betroffen sein.
<b>Enzyme</b>	Im Körper auftretende Biologische Moleküle (also Moleküle, die als Stoffwechselprodukte in der lebenden Zelle vorkommen), die komplexe Reaktionen wie die Verdauung von Lebensmitteln unterstützen.
<b>FEV1</b> Einsekundenkapazität Vgl. Seite 18	Die Einsekundenkapazität bezeichnet die größtmögliche Menge an Luft, die Sie innerhalb von 1 Sekunde forciert ausatmen können. Der FEV1-Wert ist Teil der Lungenfunktion und kann im Rahmen eines Lungenfunktionstests gemessen werden.
<b>FEV1% predicted</b> Vgl. Seite 18	Der FEV1% ist der prozentuale Wert des durchschnittlichen FEV1, den gesunde Menschen des gleichen Alters, Geschlechts und Länge erreichen. Im Normalfall liegt er zwischen 80 – 120 %.
<b>Gastroösophageale Refluxkrankheit</b>	Chronisches Symptom einer Schädigung durch Magensäure, die aus der Magenschleimhaut aufsteigt.
<b>Genotyp</b> Vgl. Seite 29	Charakteristischer Teil des genetischen Aufbaus einer Zelle, eines Organismus oder Individuums.

Begriff	Definition
<b>Haemophilus influenza</b>	Haemophilus influenza ist ein Bakterium, das schwere Krankheiten verursachen kann.
<b>Hämoptyse</b>	Das Husten von Blut.
<b>Hepatobiliäre Erkrankung</b>	Eine Leber- oder Gallenkrankheit.
<b>Heterozygot</b> Vgl. Seite 29	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) unterschiedlich sind, ist die Person heterozygot.
<b>Homozygot</b> Vgl. Seite 29	Jeder, der mit Mukoviszidose lebt, hat zwei Mutationen des Gens für CFTR. Eine Mutation wird von der Mutter und eine vom Vater vererbt. Wenn beide Mutationen (oder Genotypen) gleich sind, ist die Person homozygot.
<b>Magen-Darm-Trakt/ Gastrointestinaltrakt (GI)</b>	Als Gastrointestinaltrakt (GI) bezeichnet man den Hauptteil des Verdauungsapparates, der von der Speiseröhre bis zum Anus reicht. Der GI ist ein Organsystem, das für die Verdauung von Nahrungsmitteln, die Absorption von Nährstoffen und die Ausscheidung von Kot verantwortlich ist.
<b>MRSA</b>	Methicillin-resistente Staphylococcus aureus ist eine Bakterienart, die resistent ist gegen eine Reihe weit verbreiteter Antibiotika.
<b>Mutation</b> Vgl. Seite 29	Eine Mutation ist eine Veränderung eines Gens. Wenn beide Elternteile eines Kindes Träger einer CF-verursachenden Mutation sind, gibt es eine 25 % Chance, dass das Kind Mukoviszidose haben wird. Es gibt über 1.400 verschiedene Mutationen des CFTR-Gens.
<b>Nasenpolypen</b>	Kleine, sackförmige Wucherungen, verursacht durch chronische Entzündungen der Nasenschleimhaut.
<b>Neugeborenenenscreening</b>	Das Neugeborenenenscreening ist eine Untersuchung von Neugeborenen, um angeborene Erkrankungen frühzeitig zu erkennen, z.B. Cystische Fibrose.
<b>Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)</b>	Ein Mykobakterium, das keine Tuberkulose auslöst, aber dennoch die Ursache für Atemwegsinfektionen sein kann. Es sind mehrere Arten bekannt.
<b>Osteopenie</b>	Eine weniger schwere Erkrankung als Osteoporose, bei der der Mineralstoffgehalt von Knochen reduziert wird.
<b>Osteoporose</b>	Ein Zustand, bei dem die Knochen durch den Verlust von Gewebe spröde werden.
<b>Pneumothorax</b>	Eine Ansammlung von Luft im Hohlraum zwischen der Lunge und der Brustwand, der zu einem Lungenkollaps auf der betroffenen Seite führen kann.
<b>Pseudomonas aeruginosa</b> Vgl. Seite 25	Ein zäher Bakterienstamm, der selten gesunde Menschen betrifft, aber bei einem geschwächten Immunsystem zu einer Vielzahl von Infektionen führen kann.
<b>Leberzirrhose</b>	Eine chronische Lebererkrankung.

## 7. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2020

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Anzahl Patienten
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche	46
Aachen	Luisenhospital Aachen	Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, Innere Medizin	87
Aachen	Universitätsklinik der RWTH Aachen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	46
Aue	HELIOS Klinikum Aue - CF-Ambulanz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	11
Augsburg	Klinikum Augsburg	II. Klinik für Kinder und Jugendliche, Kinder- pneumologie - Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	28
Augsburg	Josefinum KJF	Krankenhaus für Kinder und Jugendliche, CF Ambulanz	33
Baden Baden	Klinikum Mittelbaden GmbH	Baden-Baden Balg, Lungenzentrum, Mukoviszidose Ambulanz	7
Berlin	HELIOS Klinikum Berlin-Buch	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Pulmologie, Mukoviszidose, Allergologie	41
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Oskar-Ziethen-Krankenhaus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, Mukoviszidose-Zentrum, Allergologie	63
Berlin	Charité	Christiane Herzog-Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrische Pneumologie und Immunologie	382
Bielefeld	Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH	Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tagesklinik für Allergologie und Pneumologie	21
Bochum	Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum	St. Josef-Hospital am Katholischen Klinikum Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Ruhr (CHCR)	63
Branden- burg	Medizinische Hochschule Brandenburg (MHB) Klinikum West-Brandenburg	Kinder- und Jugendklinik, CF-Ambulanz	28
Bremen	Gesundheit Nord	Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess	91
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz gGmbH	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin	44
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Akademisches Lehrkrankenhaus der Charité, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	28
Donaustauf	Klinik Donaustauf	Pneumologische Ambulanz	41
Dresden	Universitätsklinikum Carl Gustav Carus	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Centrum "Christiane Herzog"	167
Düsseldorf	UKD Universitätsklinikum Düsseldorf	Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie, Ambulanz für Kinderpneumologie und Allergologie	33
Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt	Kinderklinik und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	16
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Medizinische Klinik 1, Schwerpunkt Pneumologie, CF-Ambulanz für Erwachsene	30
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum	154
Essen	Universitätsklinikum Essen	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Schlafmedizin, Christiane Herzog Centrum Ruhr	98
Essen	Universitätsmedizin Essen	Ruhrlandklinik - Pneumologie	303
Esslingen	Städtische Kliniken Esslingen/Neckar	Klinik für Kinder und Jugendliche	8
Frankfurt	Frankfurter Rotkreuz-Kliniken e. V.	Klinik für Pneumologie	29
Frankfurt	Universitätsklinikum Frankfurt	Goethe Universität, Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene	251
Frankfurt/ Oder	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum	8
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie, Erwachsenenambulanz	47

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Anzahl Patienten
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz und Arbeitsgruppe Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose	66
Gießen	Universitätsklinik Gießen	CF Ambulanz für Erwachsene, Justus-Liebig-Universität, Med. Klinik II	94
Gießen	Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	111
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt Universität	Universitätsmedizin Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin	23
Halle	Universitätsklinikum Halle (Saale) (UKH)	Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität, Mukoviszidose-Zentrum	84
Hamburg	Universitätsklinikum Eppendorf	II. Medizinische Klinik	13
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis	Kinderärzte im Friesenweg, CF Centrum Altona	193
Hamm	Evangelisches Krankenhaus Hamm (EVK) gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie/Allergologie	12
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie	198
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Pneumologie, Mukoviszidose-Ambulanz im Christiane-Herzog-Zentrum	234
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum	127
Heidelberg	Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg	Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie, CF Ambulanz für Erwachsene	219
Heilbronn	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum am Gesundbrunnen, Perinatalzentrum	22
Homburg	Universitätsklinikum d. Saarlandes	Innere Medizin 5, CF-Ambulanz für Erwachsene	58
Homburg	Universitätsklinikum d. Saarlandes	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie	64
Jena	Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidosezentrum	166
Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	22
Kassel	Klinikum Kassel	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, CF-Ambulanz	48
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Nord – Kinder	48
Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene	Städtisches Klinikum Kiel, 4. Medizinische Klinik Christiane Herzog Zentrum Nord – Erwachsene	107
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH	Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	54
Köln	Kliniken der Stadt Köln	Lungenklinik Merheim	79
Köln	Universitätsklinikum Köln	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	240
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	44
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	61
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig Holstein (UKSH)	Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie	32
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Universitätsklinik für Pneumologie	14
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Klinik f. Allgemeinpädiatrie u. Neonatologie, CF-Ambulanz	22
Mainz	Universitätskinderklinik Mainz	Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidose	103

## 7. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2020

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Anzahl Patienten
Mannheim	Universitätsklinikum Mannheim	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie, Infektiologie und Allergologie	18
Marburg	Zentrum für Kinderheilkunde	Mukoviszidose-Ambulanz	12
Memmingen	Klinikum Memmingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sozialpädiatrisches Zentrum	9
München	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin München Klinik Schwabing und Harlaching	CF-Ambulanz	36
München	Klinikum Rechts der Isar der TU München	Mukoviszidose-Zentrum München West	173
München	Lungenheilkunde München Pasing	Campus Innenstadt, Medizinische Klinik - Pneumologie	218
München	LMU Klinikum der Universität München	Kinderklinik und Kinderpoliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Christiane Herzog-Ambulanz	332
Münster	Universitätsklinikum Münster UKM	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie Mukoviszidose-Ambulanz	67
Münster	Clemenshospital	Mukoviszidose-Ambulanz	120
Neubrandenburg	Dietrich Bonhoeffer Klinikum	Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin	21
Oldenburg	Klinikum Oldenburg AöR	Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Neonatologie und Intensivmedizin	98
Osnabrück	Christliches Kinderhospital Osnabrück	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose Ambulanz	60
Passau	Kinderklinik Dritter Orden	Zentrum für Kinder- und Jugendgesundheit, Sozialpädiatrisches Zentrum	25
Potsdam	Klinikum Westbrandenburg gGmbH	Kinder- und Jugendklinik, Mukoviszidose ASV-Ambulanz	35
Ravensburg	Oberschwabenklinik (OSK) gGmbH Ravensburg	Krankenhaus St. Elisabeth, Klinik für Kinder u. Jugendliche	5
Regensburg	KUNO Klinik St. Hedwig	Kinder- und Jugendmedizin	84
Rostock	Universitätsmedizin Rostock	Kinder- und Jugendmedizin	38
Schwerin	HELIOS Kliniken Schwerin	Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	25
Stuttgart	Klinikum Stuttgart	Olgahospital, Pädiatrie 3, Mukoviszidose Ambulanz	172
Stuttgart-Gerlingen	Robert Bosch Krankenhaus RBK	Klinik Schillerhöhe, Mukoviszidose Ambulanz	149
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Kinder- und Jugendmedizin	23
Trier	Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen gGmbH	Klinikum Mutterhaus Mitte, Innere Medizin 1	27
Tübingen	Universitätsklinik Tübingen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	145
Ulm	Universitätsklinikum Ulm	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	120
Vechta	St. Marienhospital Vechta gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allergologie und Pulmologie	2
Wangen	Fachkliniken Wangen gGmbH	Waldburg-Zeil Kliniken, Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, CF-Ambulanz, Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche	8
Wangen	Fachkliniken Wangen	Waldburg Zeil Kliniken, Klinik für Pneumologie	21
Wesel	Marien-Hospital Wesel	Akad. Lehrkrankenhaus der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster, Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin	30
Worms	Klinikum Worms gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	50
Würzburg	Universitäts-Kinderklinik Würzburg	Christiane-Herzog-Ambulanz für Mukoviszidose	145
Zwickau	Heinrich Braun Klinikum gGmbH	Standort Zwickau, Kinderzentrum	11



**Mukoviszidose e.V.**

In den Dauen 6 | 53117 Bonn

Tel.: 0228 9 87 80-0 | Fax: 0228 9 87 80-77

info@muko.info | www.muko.info

