



# Zahlen, Daten & Fakten für Patienten & Angehörige

## Daten aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register

M. Burkhart, L. Nährlich

Datenstand: 12.07.2022



---

# Vorwort



**Alexandra  
Kramarz**

## Liebe Leserinnen und Leser,

als Patientenvertreterin ist es mir eine große Freude Ihnen den diesjährigen Berichtsband des Mukoviszidose e.V. zu präsentieren.

Die in dem Register erhobenen Daten sind anonym, dennoch habe ich mich als Betroffene beim Lesen in jedem Kapitel wiedergefunden. Es ist eine Lektüre über mich, genauso wie über jede andere Person mit CF in Deutschland. Auf jeder Seite finden sich Aspekte unseres Lebens, unserer Diagnose und unserer Gesundheit. Und dies verursacht bei mir beim Lesen ein ganz schönes Auf und Ab der Gefühle.

Ein Schmunzeln kann ich mir nicht verkneifen, wenn ich einen Blick auf die Altersverteilung werfe, besonders bei den Vergleichszahlen zu 2000. Die Lebenserwartung von Menschen mit CF ist in den letzten Jahren deutlich gestiegen und das ist ein Grund zur Freude.

Gleichzeitig Sorge ich mich jedoch bei der Betrachtung der teilnehmenden CF-Einrichtungen. Wie lange werden alle diese Zentren und somit eine gesicherte medizinische Versorgung noch bestehen bleiben?

Mit Gelassenheit blicke ich auf den Überblick der Lungenfunktionswerte. „Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem FEV<sub>1</sub> von über 80 % zwischen den Jahren 2000 und 2021 mehr als verdoppelt“. Dies bedeutet für meine Routinekontrollen, dass ich etwas gelassener bin, wenn es mal 2 % weniger sind.

Etwas frustriert bin ich beim Anblick des Ernährungsstatus. Und während sich der Frust in meiner Kindheit und Jugend auf das Untergewicht bezogen, so ist es nun die andere Seite der Skala.

Mit Freude, Stolz und Dankbarkeit betrachte ich die Keim-Kurve und den Rückgang der Infektionen. Es ist ein Zeichen für den medizinischen Fortschritt und die positiven Auswirkungen der Modulatoren.

Doch inmitten dieser Freude liegt auch Trauer. Trauer über jene CFler, die diesen Fortschritt nicht mehr miterleben können. Ihre Erinnerung und ihr Vermächtnis begleiten uns auf unserem Weg.

Der Berichtsband selbst ist ein Schatz für uns alle. Er spiegelt den medizinischen Fortschritt wieder und gibt uns Einblick in die neuesten Entwicklungen. Ja, die Modulatoren haben einen enormen Einfluss auf unseren Alltag und unseren Lebensweg. Doch es gibt noch viele Betroffenen, die keine Modulatoren einnehmen können. Eine Spaltung, eine Art 2-Klassen-Gesellschaft, entsteht. Wir müssen uns bewusst sein, dass der medizinische Fortschritt nicht in gleichem Maße für alle zugänglich ist. Das sollte uns als Verein antreiben gemeinsam nach Lösungen zu suchen.

Mit diesem Vorwort möchte ich Sie einladen, den diesjährigen Berichtsband des Mukoviszidose e.V. zu erkunden. Tauchen Sie ein in unsere Welt, in unsere Höhen und Tiefen, unsere Freuden und Sorgen. Lesen Sie über den medizinischen Fortschritt, der uns einerseits Hoffnung gibt, andererseits aber auch Unsicherheit schafft. Zusammen können wir Wege finden, um die Herausforderungen zu meistern und eine bessere Zukunft für alle Betroffenen zu gestalten.

Alexandra Kramarz

---

# Impressum

## **Arbeitsgruppe Register:**

Prof. 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

Die Herausgeber werden vertreten durch:

Dr. Miriam Schlangen, Bonn

Mukoviszidose Institut gGmbH

Geschäftsführung

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. 2021	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	26
5.8 Covid 19	29
5.9 Genetik	31
5.10 Mutationsklassen	32
5.11 Therapieübersicht – CFTR Modulation	34
<b>6. Glossar</b>	<b>36</b>
<b>7. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2021</b>	<b>38</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 2021 beteiligten sich 6.776 Patienten in 87 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 2021 fließen Registerdaten von 6.776 Patienten in die Auswertungen zur Demographie, Mukoviszidose-Diagnose und Mortalität ein. 2021 wurden alle 369 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?



### 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. Das Register erlaubt auch, auf unplanbare Dinge zu reagieren. So wurden während der Corona Pandemie Daten zu Infektionsfällen dokumentiert, was Aussagen über den Verlauf und die Gefährlichkeit von COVID19 für Mukoviszidose Patienten erlaubt.

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



### 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 wurde bis zum Berichtsjahr 2021 eine PASS für das Medikament Quinsair (Levofloxacin) durchgeführt. Die PASS endete 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 2022 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:

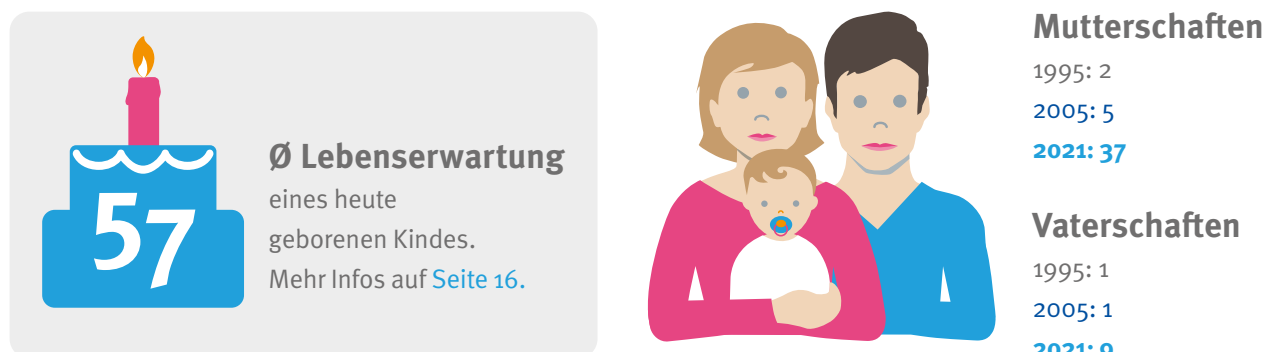
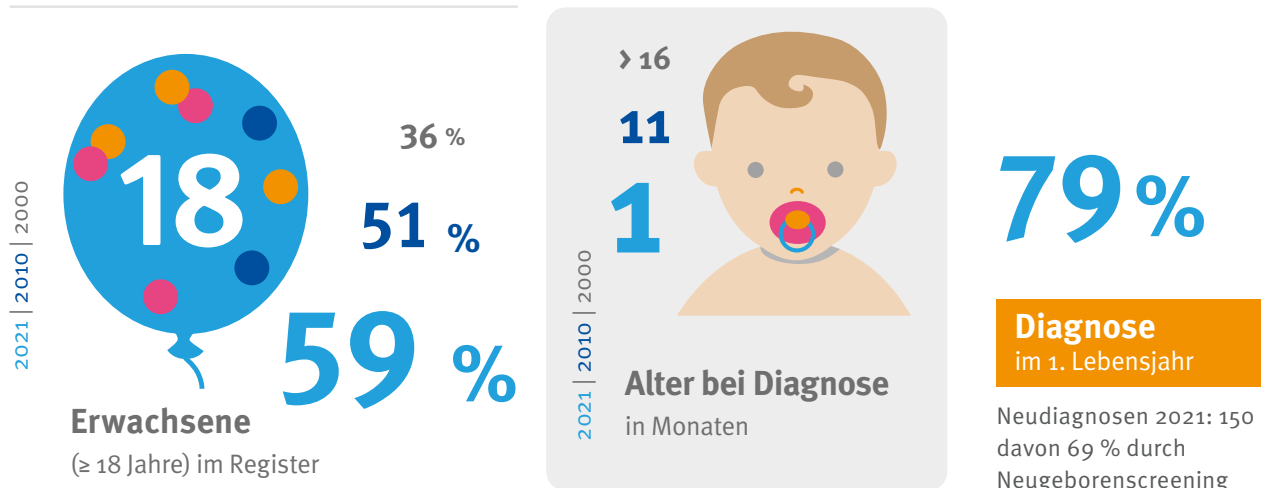
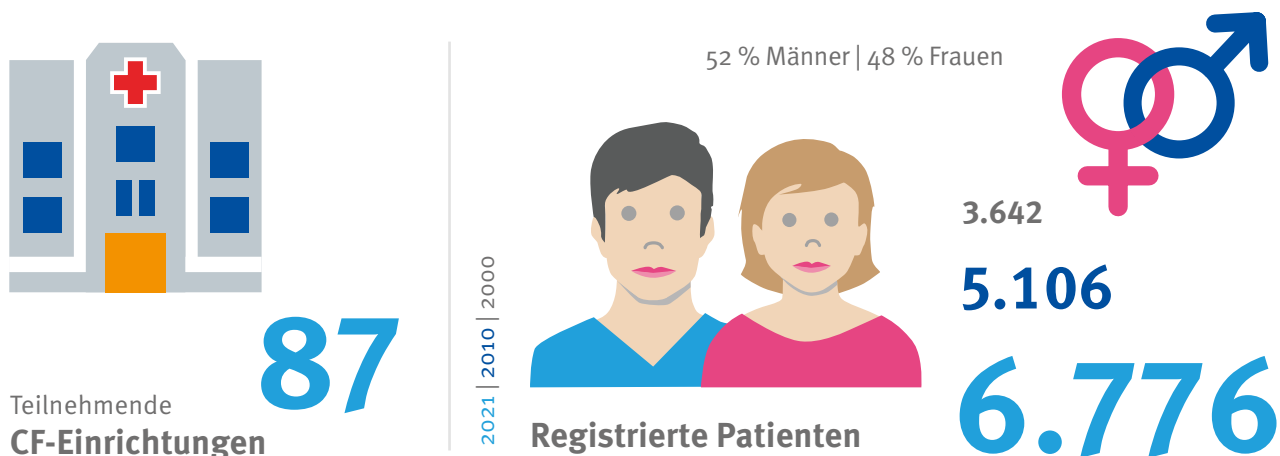
#### Vertrauensstelle Deutsches Mukoviszidose-Register

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\*



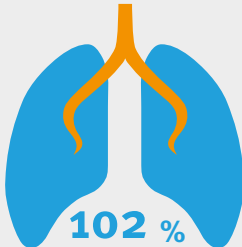
\* Alle gezeigten Zahlen basieren auf dem Berichtsjahr 2021 (Datenstand: 12.07.2022).

## Lungenfunktion

Mehr zum Thema Lungenfunktion finden Sie ab Seite 22.

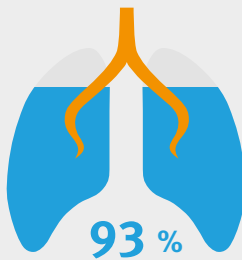
**6 – 7 Jahre**

Median FEV<sub>1</sub> %



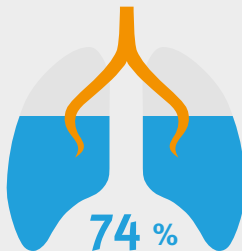
**18 – 19 Jahre**

Median FEV<sub>1</sub> %



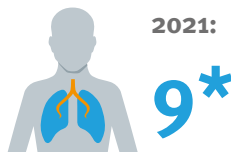
**30 – 34 Jahre**

Median FEV<sub>1</sub> %



Lungentransplantationen

**2021:**



2015: 30

2000: 7

## Anteil erwachsener Patienten

**2000**

72 % | 28 %



● Kinder & Jugendliche < 18 Jahre

● Erwachsene ≥ 18 Jahre

3.642 Patienten

**2021**

41 % | 59 %



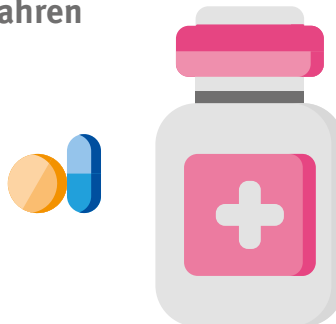
6.776 Patienten

## Modulationstherapie

Mehr zum Thema Therapien finden Sie ab Seite 34.

**Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren**

**Erwachsene ab 18 Jahren**



**45 %** (2018: 12 %)  
Modulationstherapie

**77 %** (2018: 23 %)  
Modulationstherapie

## Coronavirus SARS-CoV-2 (Stand: 20.10.2022)

Mehr zum Thema Corona finden Sie ab Seite 29.

**COVID 19/  
CF Fälle**



**929** positiv  
getestet

**Geschlecht**



**48/52 %**

**Schweregrad**

leichte Fälle:  
**97,5 %**

Schwerer Fall:  
**1,8 %**

Kritischer Fall:  
**0,7 %**

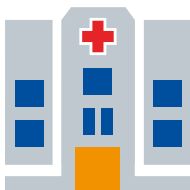
\* ggf. aufgrund der Corona Pandemie weniger Transplantationen als in den Vorjahren.

## 4. Karte der teilnehmenden CF-Einrichtungen

CF-Einrichtungen online in Ihrer Nähe finden:



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

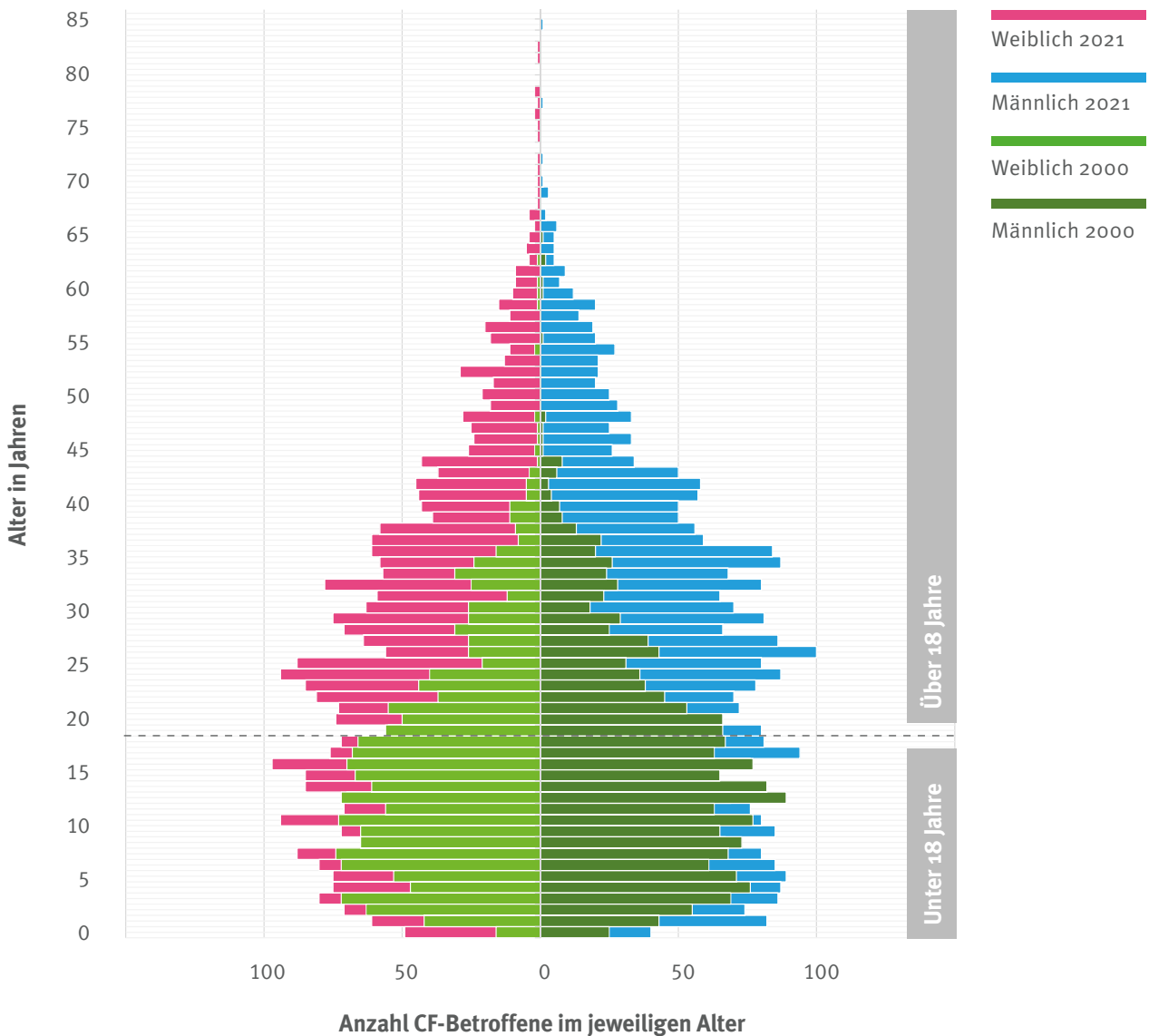


Die Karte zeigt alle am Register teilnehmenden CF-Einrichtungen.

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

# 5. Auswertungen

## 5.1 Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 vs. 2021



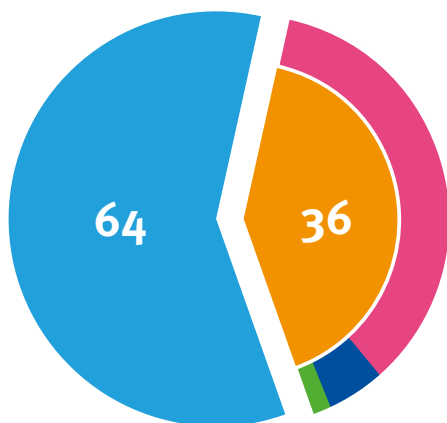
### Wie ist die Grafik zu lesen?

Die Grafik zeigt einen Altersvergleich und die Anzahl der im Register dokumentierten CF-Betroffenen zwischen 2000 und 2021. Die Zahlen für 2000 werden für weibliche Patienten mit einem hellgrünen Balken und für männliche Patienten mit einem dunkelgrünen Balken dargestellt. Die Zahlen für 2021 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 18 Jahre gibt. Auf der folgenden Seite sind die Zahlen mit Prozentwerten aufbereitet.

## DETAIL: Altersverteilung Menschen mit Mukoviszidose im Vergleich 2000 zu 2021



### 2000

≤ 17 Jahre: 64 %

≥ 18 Jahre: 36 %

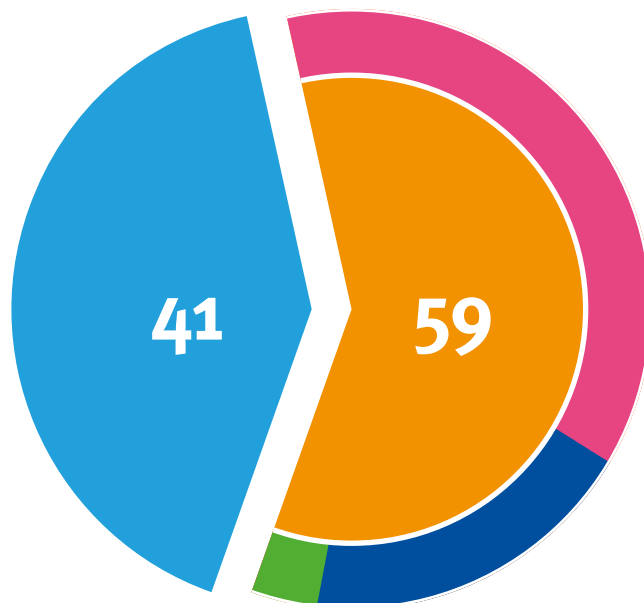
davon

18 – 34 Jahre: 32 %

35 – 49 Jahre: 3 %

≥ 50 Jahre: < 1 %

Der älteste im Register 2000 erfasste CF-Betroffene war 62 Jahre alt.



### 2021

≤ 17 Jahre: 41 %

≥ 18 Jahre: 59 %

davon

18 – 34 Jahre: 37 %

35 – 49 Jahre: 17 %

≥ 50 Jahre: 5 %

Der älteste im Register 2021 erfasste CF-Betroffene ist 83 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 18 Jahre alt waren. Zum Beispiel waren 2000 64 % aller CF-Betroffenen unter 18 Jahre alt. 2021 waren hingegen 41 % aller CF-Betroffenen unter 18 Jahre alt. Die orangenen Stücke zeigen alle CF-Betroffenen, die im jeweiligen Jahr 18 Jahre alt oder älter waren. In diesem Tortenstück sind bereits die Patienten enthalten, die 18 – 34 Jahre, 35 – 49 Jahre oder älter waren. Zum Beispiel liegt der Anteil der Betroffenen die 2021 zwischen 18 – 49 Jahre alt waren bei 17 %. 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 57 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 – 2021

### 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. 2021 sind bereits über 59 % der CF-Betroffenen 18 Jahre alt oder älter.



### Das Alter

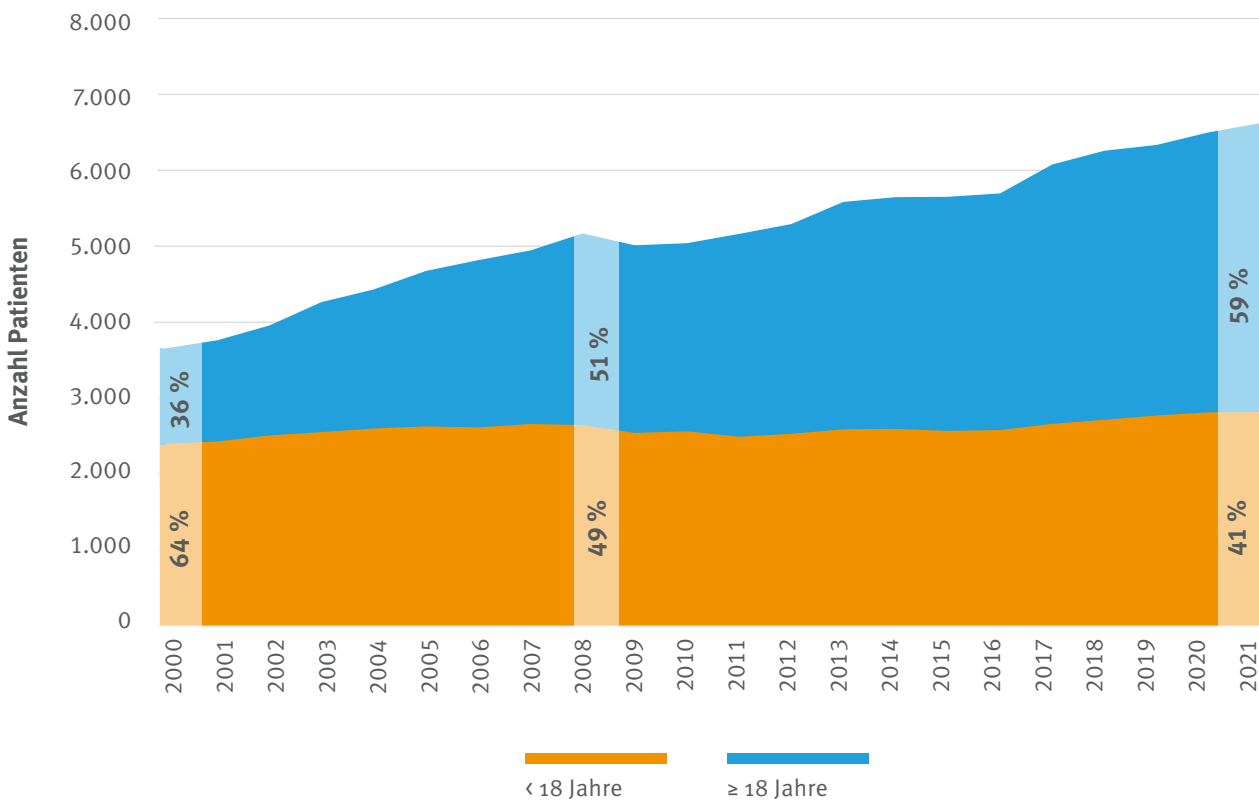
Im Berichtsband wird an vielen Stellen zwischen Kindern und Erwachsenen unterschieden.

### 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



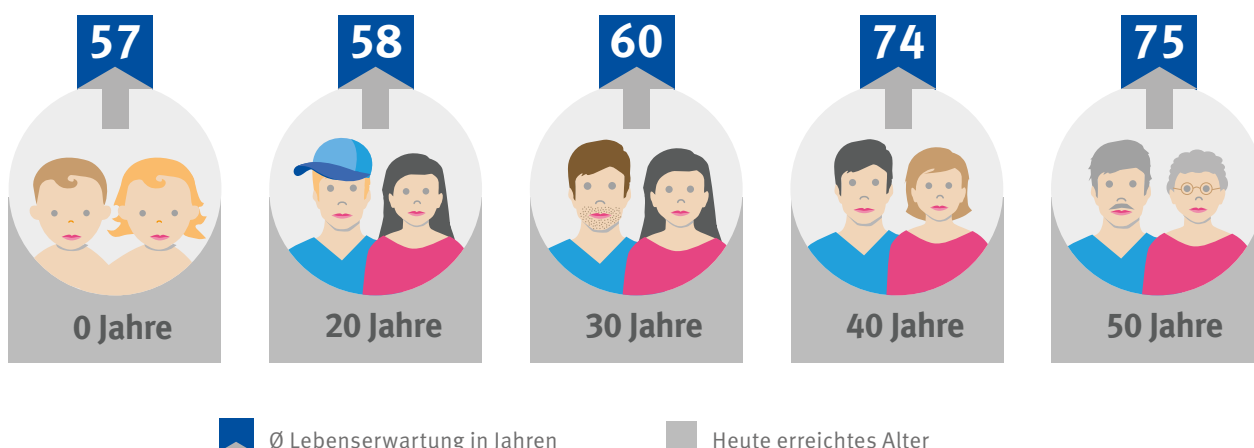
#### Lebenserwartung – was heißt das genau und wie wird sie berechnet?

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 also eine ungefähre Prognose, die im Wesentlichen auf den vergangenen Sterberaten beruht und den gegenwärtigen Trend fortführt.

#### Durchschnittliche Lebenserwartung in Jahren



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

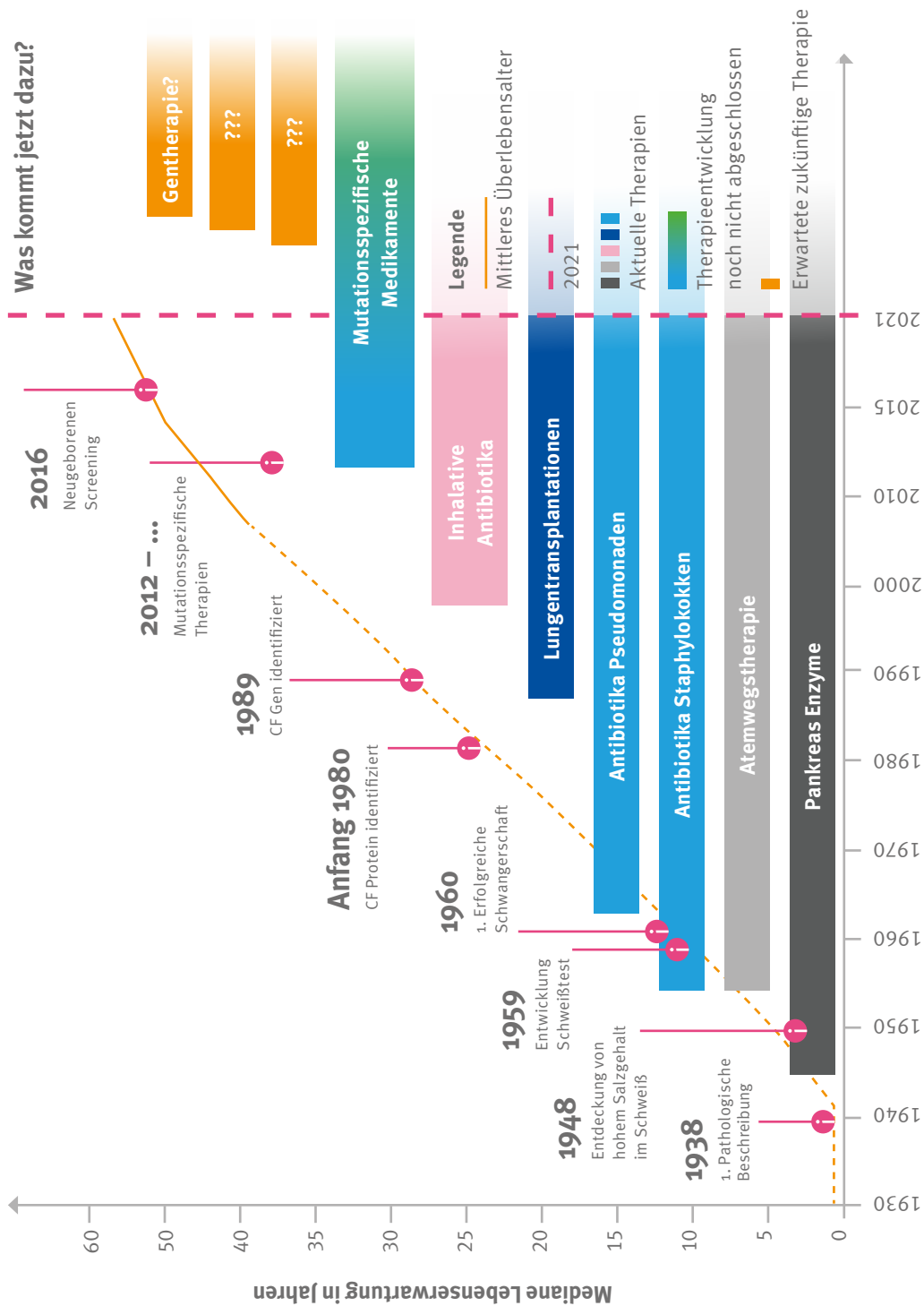
Die Grafik zeigt, wie hoch die durchschnittliche Lebenserwartung eines Menschen mit Mukoviszidose abhängig von seinem aktuellen Alter ist. Das bereits erreichte Alter steht unterhalb der Figuren, die mittlere Lebenserwartung in der blauen Box über den Figuren. Für ein 2021 neugeborenes Kind (Alter = 0 Jahre) mit Mukoviszidose liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei 57 Jahren. Für einen heute 30 Jahre alten Mukoviszidosebetroffenen liegt die durchschnittliche Lebenserwartung bei 60 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 – 35 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 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



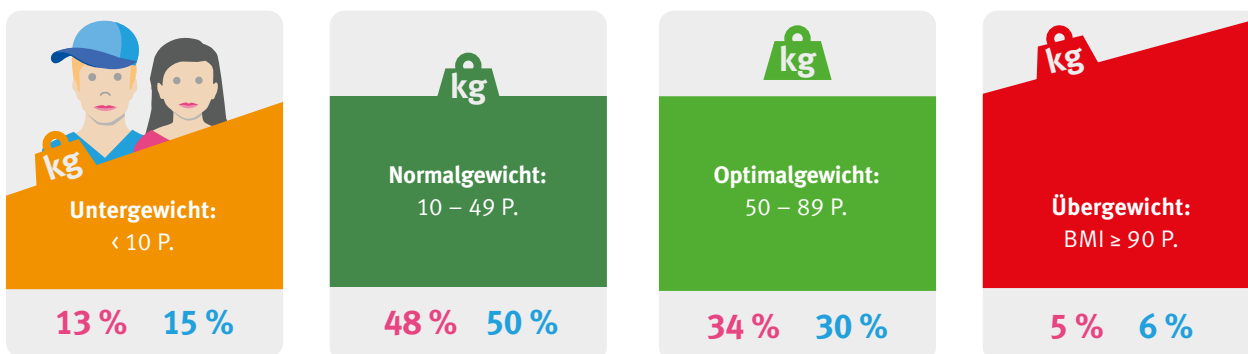
### Was sind BMI-Perzentile?

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 22) 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.te Perzentils bedeutet, dass 90 % der Kinder im gleichen Alter und mit dem gleichen Geschlecht einen höheren BMI haben.

### Kinder und Jugendliche unter 18 Jahren



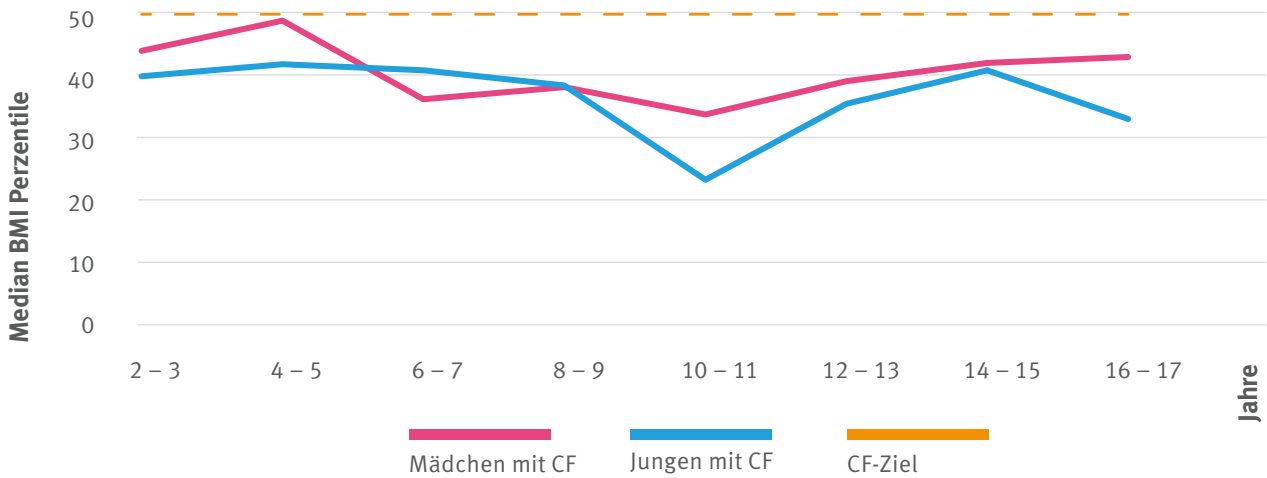
### Wie sind die Grafiken zu lesen?

Die kleinen Grafiken oben zeigen, wie die BMI-Perzentile für Jungen und Mädchen bis zum 17. Lebensjahr verteilt sind. 2021 erreichen 82 % der Mädchen und 79 % der Jungen einen normalen Ernährungsstatus. Ihr Gewicht liegt zwischen den 10. – 89. Perzentilkurve. 13 % aller Mädchen und 15 % aller Jungen sind untergewichtig. Ihr Gewicht liegt unterhalb der 10. Perzentilkurve. Der Anteil der übergewichtigen Menschen mit Mukoviszidose nimmt im Vergleich zum Vorjahr weiter zu. 5 % aller Mädchen und 6 % aller Jungen sind übergewichtig.

### 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.

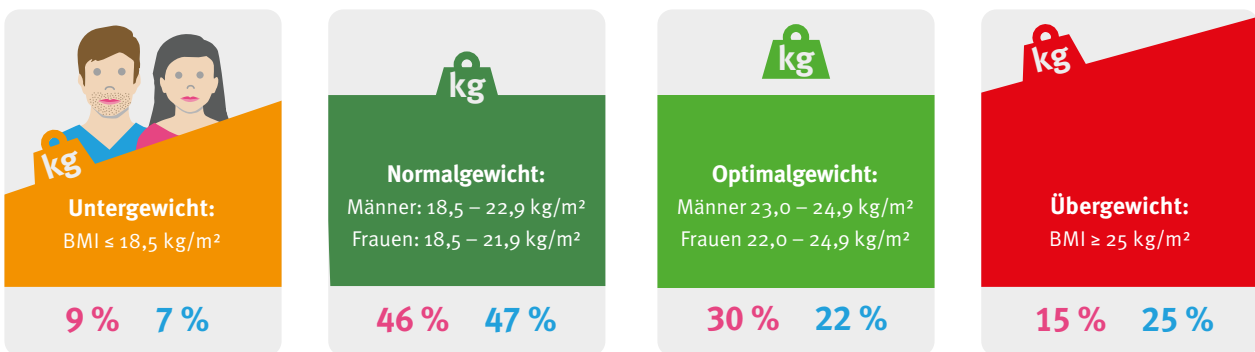
## BMI Perzentile Kinder und Jugendliche



### 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?

2021 sind ca. 46 % der Frauen und Männer normalgewichtig. 30 % der Frauen und 22 % der Männern erreichen ein für Mukoviszidose Patienten optimales Gewicht. Ihr Gewicht ist leicht überdurchschnittlich und liegt innerhalb des geschlechterspezifischen Optimalgewichts. 9 % aller Frauen und 7 % aller Männer sind untergewichtig. Der Anteil der übergewichtigen Menschen mit Mukoviszidose steigt im Vergleich zum Vorjahr an. 15 % aller Frauen und 25 % aller Männer sind übergewichtig.

### Was bedeutet das für mich?

Rund 76 % der Frauen und 69 % der Männer sind im Erwachsenenalter normalgewichtig. Während der Anteil der untergewichtigen Frauen (9 %) und Männer (7 %) im Vergleich zu den Vorjahren weiter abnimmt, steigt der Anteil der übergewichtigen Frauen (15 %) und Männer (25 %) an. 30 % der Frauen und 22 % 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?

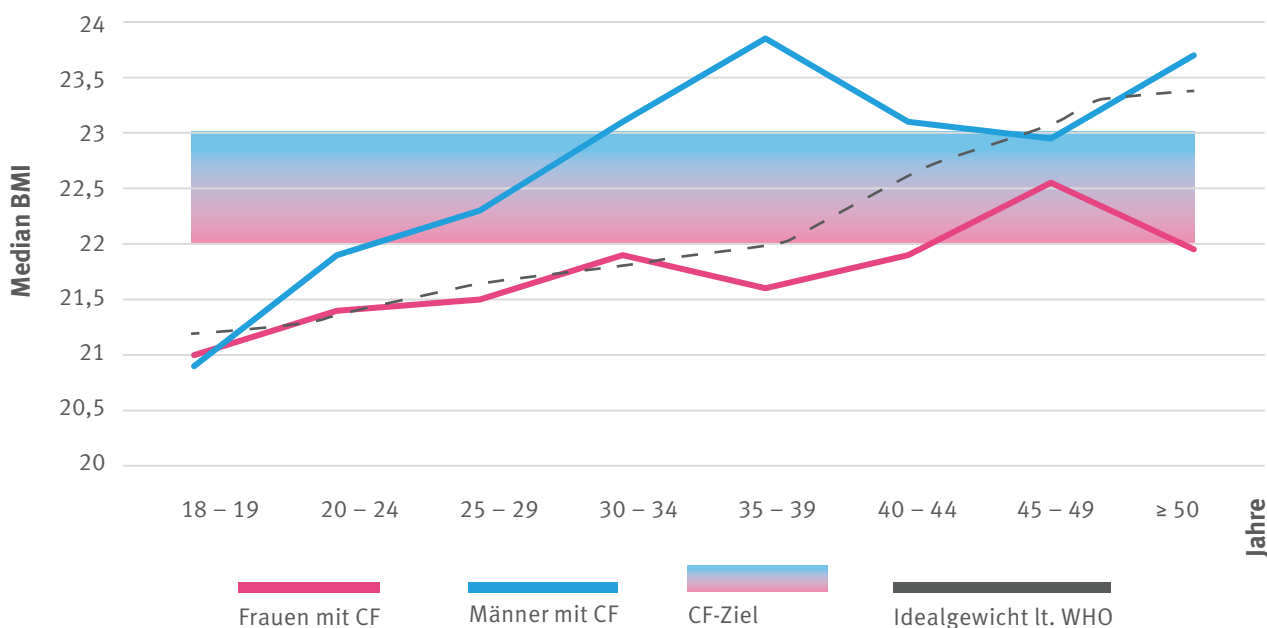
Der Body-Mass-Index ist ein Messwert, der genutzt wird, um zu beurteilen, ob ein gesundes Verhältnis zwischen Gewicht und Körpergröße besteht.

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



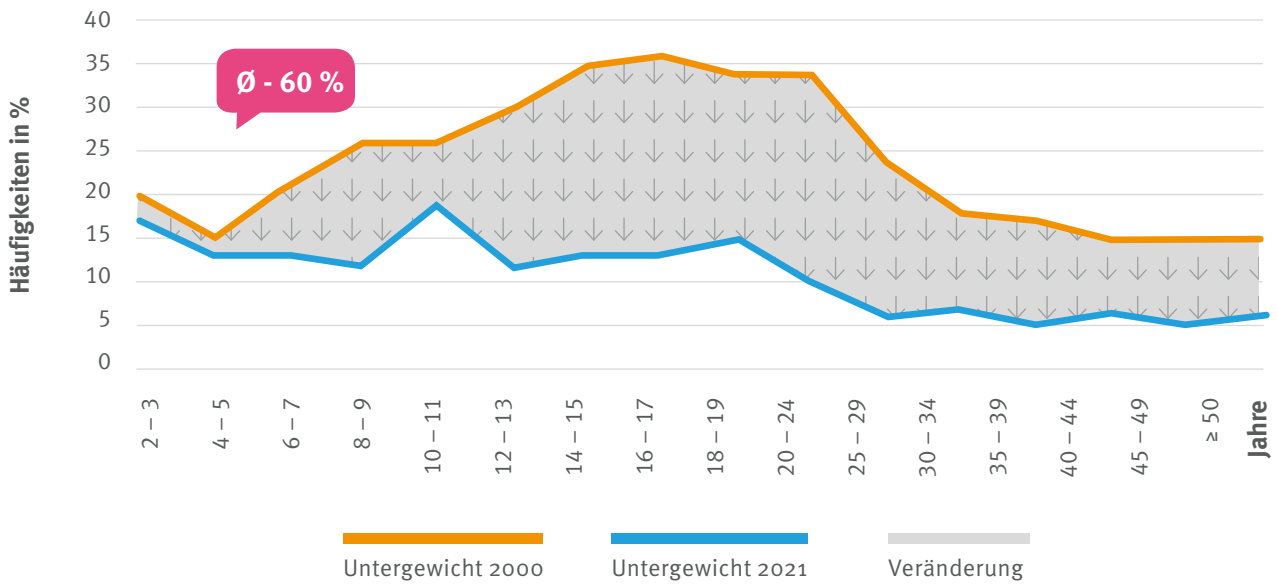
#### Wie ist die Grafik zu lesen?

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).

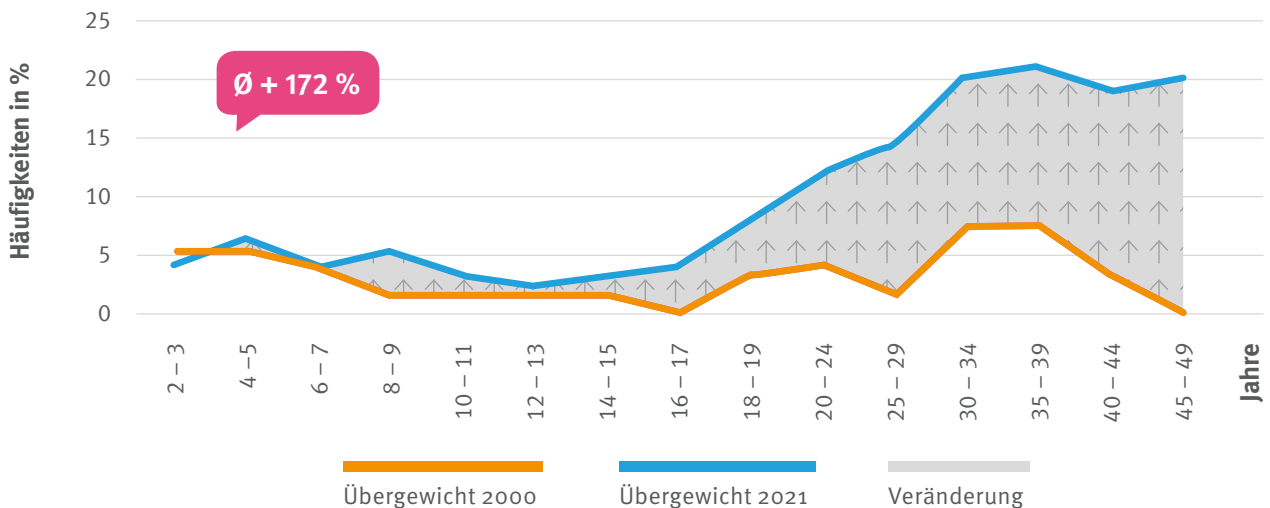
### Betroffene mit Untergewicht – Entwicklung Ernährungsstatus 2000 vs. 2021



#### 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 2021 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel waren im Jahr 2000 35 % der 14 – 15-Jährigen untergewichtig. Im Jahr 2021 waren nur 14 % in dieser Altersgruppe untergewichtig. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der untergewichtigen Betroffenen zwischen 2000 und 2021 um 60 % verringert.

### Betroffene mit Übergewicht – Entwicklung Ernährungsstatus 2000 vs. 2021



#### 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 2021 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel waren im Jahr 2000 5 % der 20 – 24-Jährigen übergewichtig. Im Jahr 2021 waren bereits 15 % in dieser Altersgruppe übergewichtig. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der übergewichtigen Betroffenen zwischen 2000 und 2021 um 172 % 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.

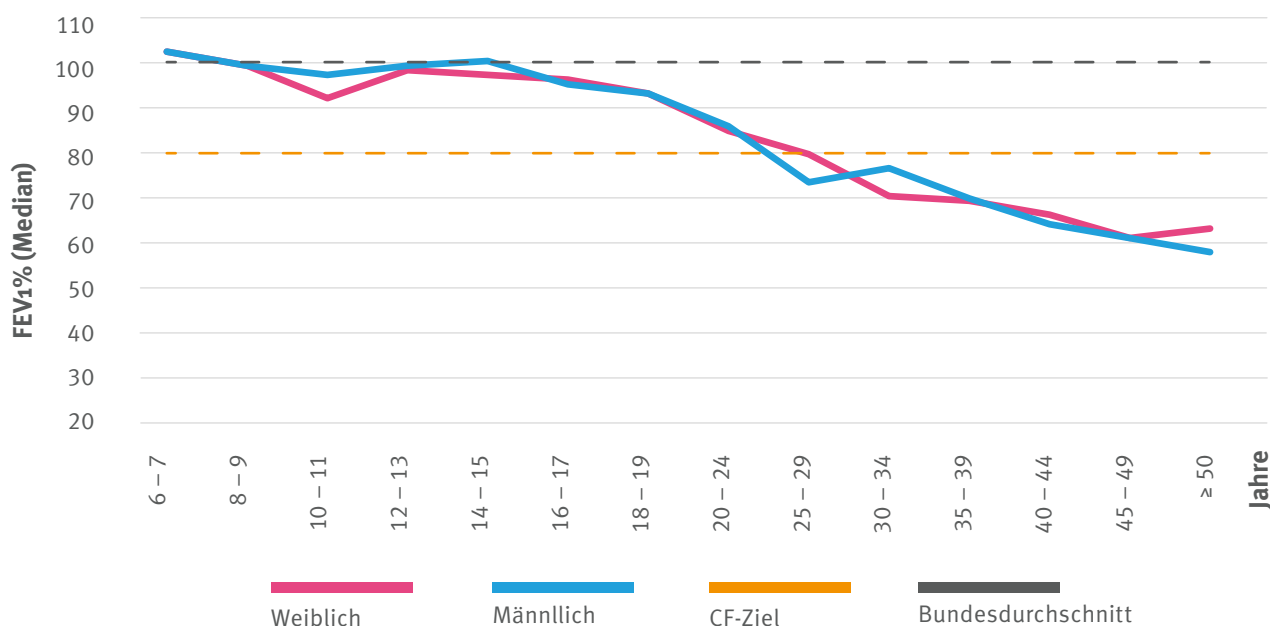
Der Median teilt damit einen Datensatz so in zwei gleich große Hälften, dass die Werte der einen Hälfte kleiner und die Werte der anderen Hälfte größer sind als der Median. Der Median reagiert deshalb weniger empfindlich auf „Ausreißer“, also stark abweichende Werte, als der Durchschnitt.

### 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 %.

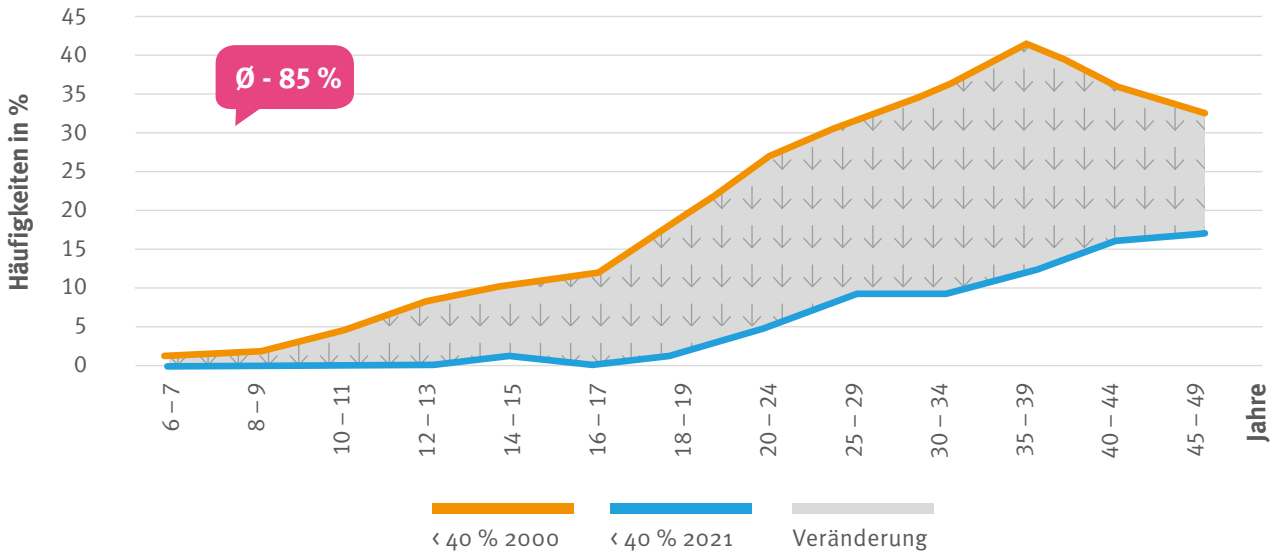
### FEV<sub>1</sub>% Kinder, Jugendliche und Erwachsene



### 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.

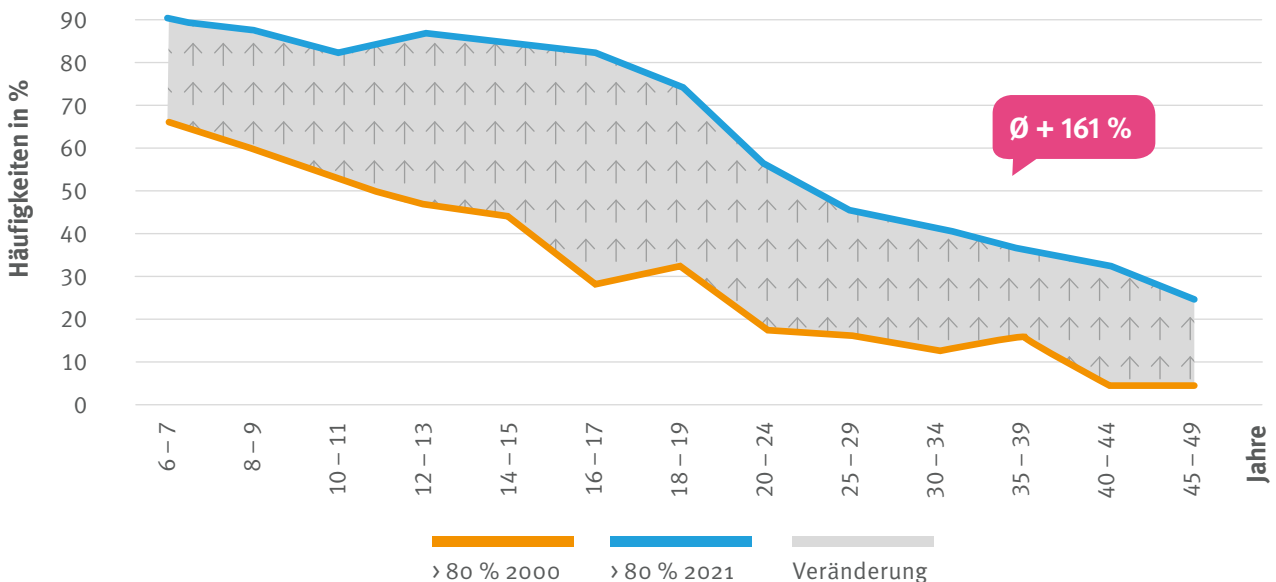
### Betroffene mit einer Lungenfunktion FEV1% < 40 % – Entwicklung Lungenfunktion 2000 vs. 2021



#### 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 2021 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel hatten im Jahr 2000 10 % der 14 – 15-Jährigen einen FEV1% unter 40 %. Im Jahr 2021 hatten nur ca. 1 % in dieser Altersgruppe einen FEV1% unter 40 %. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem FEV1% < 40 % zwischen 2000 und 2021 um 85 % verringert.

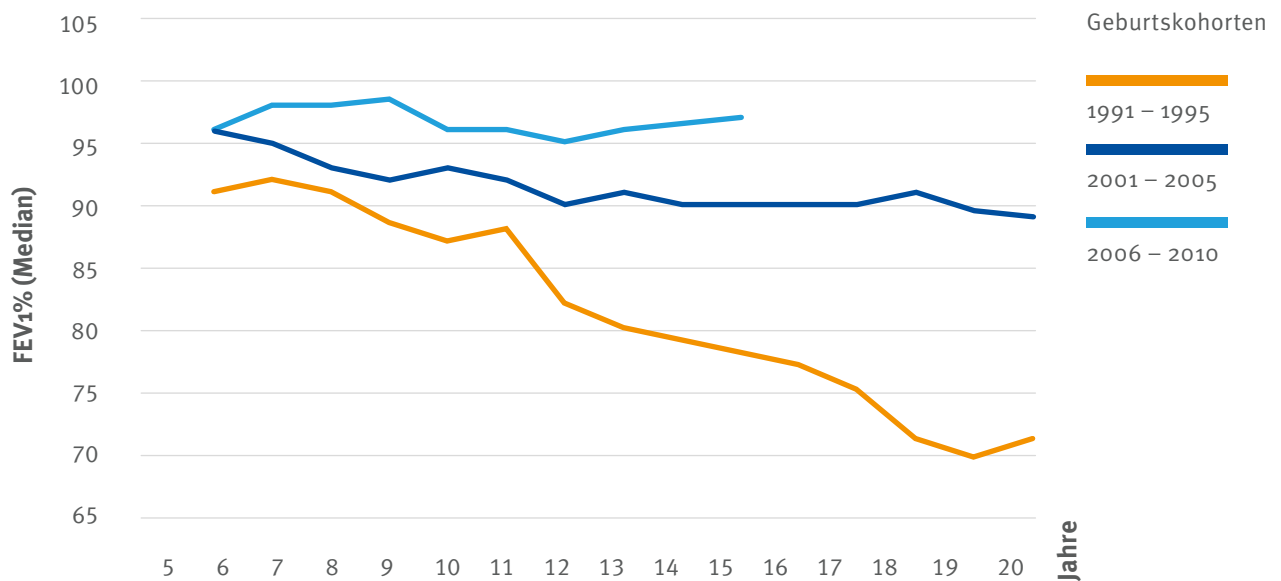
### Betroffene mit einer Lungenfunktion FEV1% > 80 % – Entwicklung Lungenfunktion 2000 vs. 2021



#### 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 2021 (blaue Linie) verändert hat. Zum Beispiel hatten im Jahr 2000 44 % der 14 – 15-Jährigen einen FEV1% über 80 %. Im Jahr 2021 hatten bereits 85 % in dieser Altersgruppe einen FEV1% über 80 %. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem FEV1% > 80 % zwischen 2000 und 2021 um 161 % vergrößert.

## Entwicklung der Lungenfunktion nach Geburtskohorte



### Was ist eine Geburtskohorte?

Eine Kohorte ist eine Gruppe von Personen, die ein gleiches Ereignis zur gleichen Zeit erfahren hat. Eine Geburtskohorte entspricht z.B. einer Gruppe von Personen, die im gleichen Kalenderjahr geboren wurden.

### Wie ist die Grafik zu lesen?

In der oben gezeigten Grafik sind z.B. die Geburtskohorten der Kalenderjahre 1991 – 1995 (orange) zusammengefasst. Die Zusammenlegung der Kalenderjahre wird vorgenommen, um eine ausreichend große Kohorte von Menschen mit Mukoviszidose für die Auswertung bilden zu können.

Die Grafik zeigt, wie stark die Veränderung der Lungenfunktion von dem jeweiligen Geburtsjahr abhängt. Die Lungenfunktion der Geburtskohorte 1991 – 1995 (orange) startet beispielsweise bei einem FEV<sub>1</sub>%-Wert von ca. 90 % und fällt dann in den kommenden 15 Jahren auf einen durchschnittlichen FEV<sub>1</sub>%-Wert von 70 %. Die Betrachtung dieser Betroffenen endet in dieser Darstellung nach max. 20 Lebensjahren im Zeitraum der Berichtsjahre 2006 – 2010.

Die Geburtskohorte 2001 – 2005 (dunkelblau) startet bei einem FEV<sub>1</sub>%-Wert von ca. 96 %. Die durchschnittliche Lungenfunktion fällt in den kommenden 15 Jahren nur leicht ab und endet bei einem FEV<sub>1</sub>%-Wert von ca. 89 %. Die durchschnittliche Lungenfunktion dieser Geburtskohorte liegt 15 % höher als die der zwischen 1991 – 1995 geborenen Betroffenen. Die Betrachtung endet in dem Zeitraum der Berichtsjahre 2016 – 2020.

Die "jüngste" Geburtskohorte 2006 – 2010 (hellblau) startet ebenfalls bei einem FEV<sub>1</sub>%-Wert von 96 %. Die durchschnittliche Lungenfunktion fällt in dieser Gruppe in der gesamten Betrachtung nie unter den Ausgangswert, d. h. die durchschnittliche Lungenfunktion bleibt weitestgehend stabil. Die Betrachtung dieser Patienten endet nach max. 15 Lebensjahren im Berichtsjahre 2021. Die im Berichtsjahr 2006 geborenen Patienten sind zu diesem Zeitpunkt 15 Jahre alt, die 2010 geborenen Patienten sind 11 Jahre alt.

### Was bedeutet das für mich?

Die Grafik zeigt, wie sehr die Fortschritte in der Therapie in den vergangenen Jahrzehnten einen positiven Einfluss auf den Verlauf der Lungenfunktion nehmen konnten. Je jünger die Patienten sind, desto besser ist die Prognose für die Entwicklung des FEV<sub>1</sub>%-Wert in den kommenden Lebensjahren.



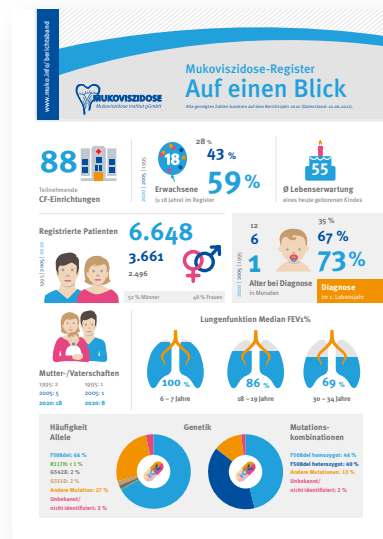
# Deutsches Mukoviszidose-Register: Berichtsbände



Deutsches  
Mukoviszidose-Register  
Berichtsband



Zahlen, Daten &  
Fakten für Patienten  
und Angehörige



Deutsches  
Mukoviszidose-Register,  
Auf einen Blick



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

**Alle aktuellen und vergangenen Berichtsbände finden Sie auf unserer Webseite zum Download: [www.muko.info/berichtsband](http://www.muko.info/berichtsband)**



Weitere Informationen rund um das Deutsche Mukoviszidose-Register, wie aktuelle Publikationen und Datenschutzinformationen finden Sie hier:

[www.muko.info/was-wir-tun/register](http://www.muko.info/was-wir-tun/register)

## 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.

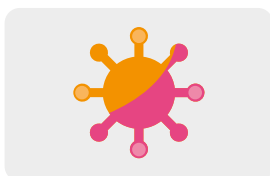
» **Gegen bakterielle Krankheitserreger kann man Antibiotika einsetzen.**



#### 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.**

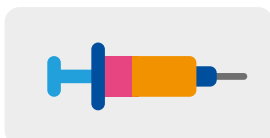


#### Viren

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.**

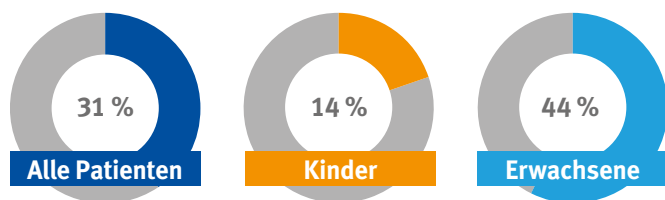
**Ihre Wirksamkeit ist nicht sehr hoch, das Nebenwirkungsrisiko groß.**



#### 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?

31 % aller CF-Betroffenen haben mind. einmal jährlich einen Nachweis einer *Pseudomonas aeruginosa* Infektion der unteren Atemwege. Betroffen sind 14 % der Kinder und 44 % 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 2021 insgesamt 33 % der CF-Betroffenen. Betroffen sind 10 % der Kinder und 51 % der Erwachsenen.



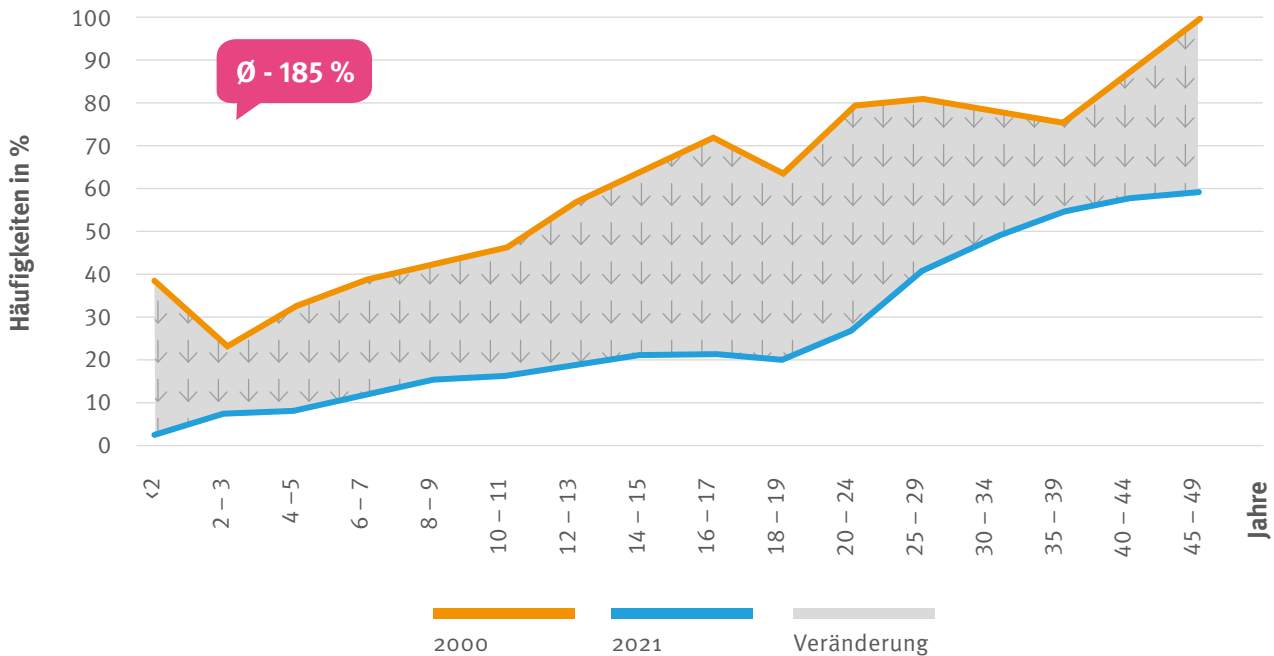
#### Was ist *Pseudomonas aeruginosa*?

*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

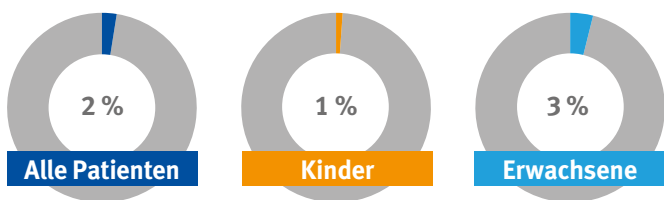
## Entwicklung der Infektionen mit *Pseudomonas aeruginosa* 2000 vs. 2021



### 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 2021 (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 2021 waren nur 16 % der Menschen mit Mukoviszidose in dieser Altersgruppe betroffen. Im Durchschnitt hat sich der Anteil der Betroffenen mit einem *Pseudomonas*-Nachweis zwischen 2000 und 2021 um 185 % 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 2021 insgesamt 2 % der CF-Betroffenen. Es sind < 1 % der Kinder und 3 % der Erwachsenen betroffen.

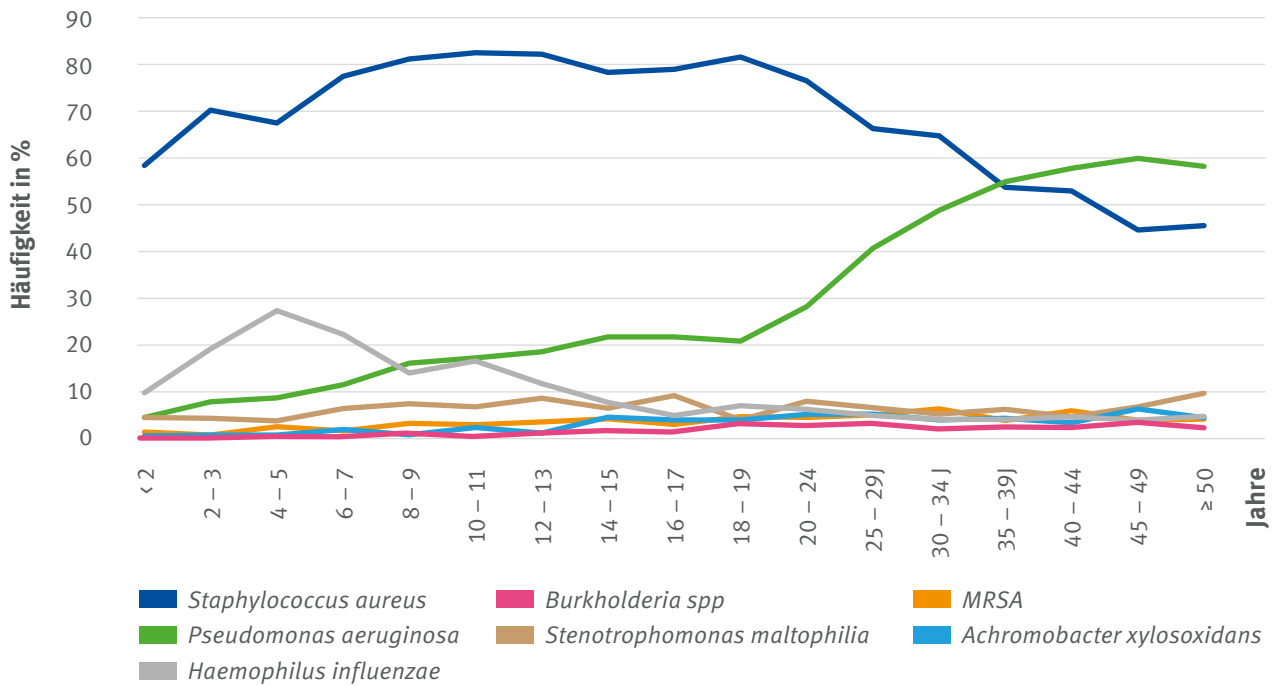
### Was ist *Burkholderia cepacia*?

*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.

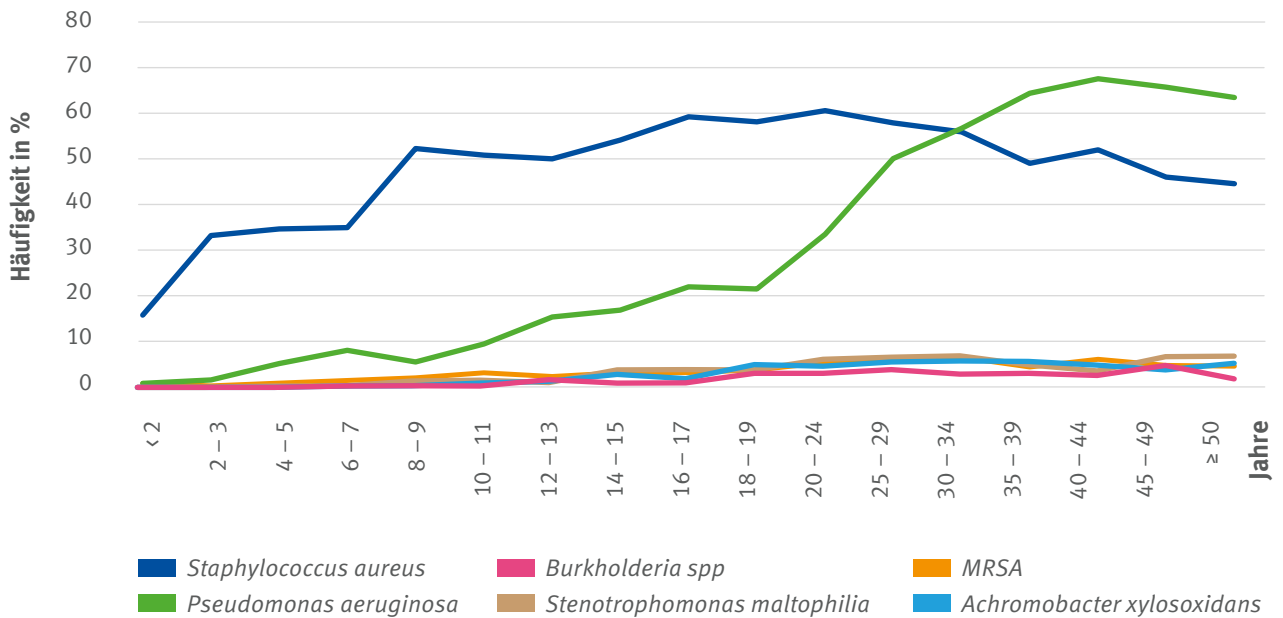
### Kurzüberblick

- » 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 2021 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 (Datenstand: 20.10.2022)

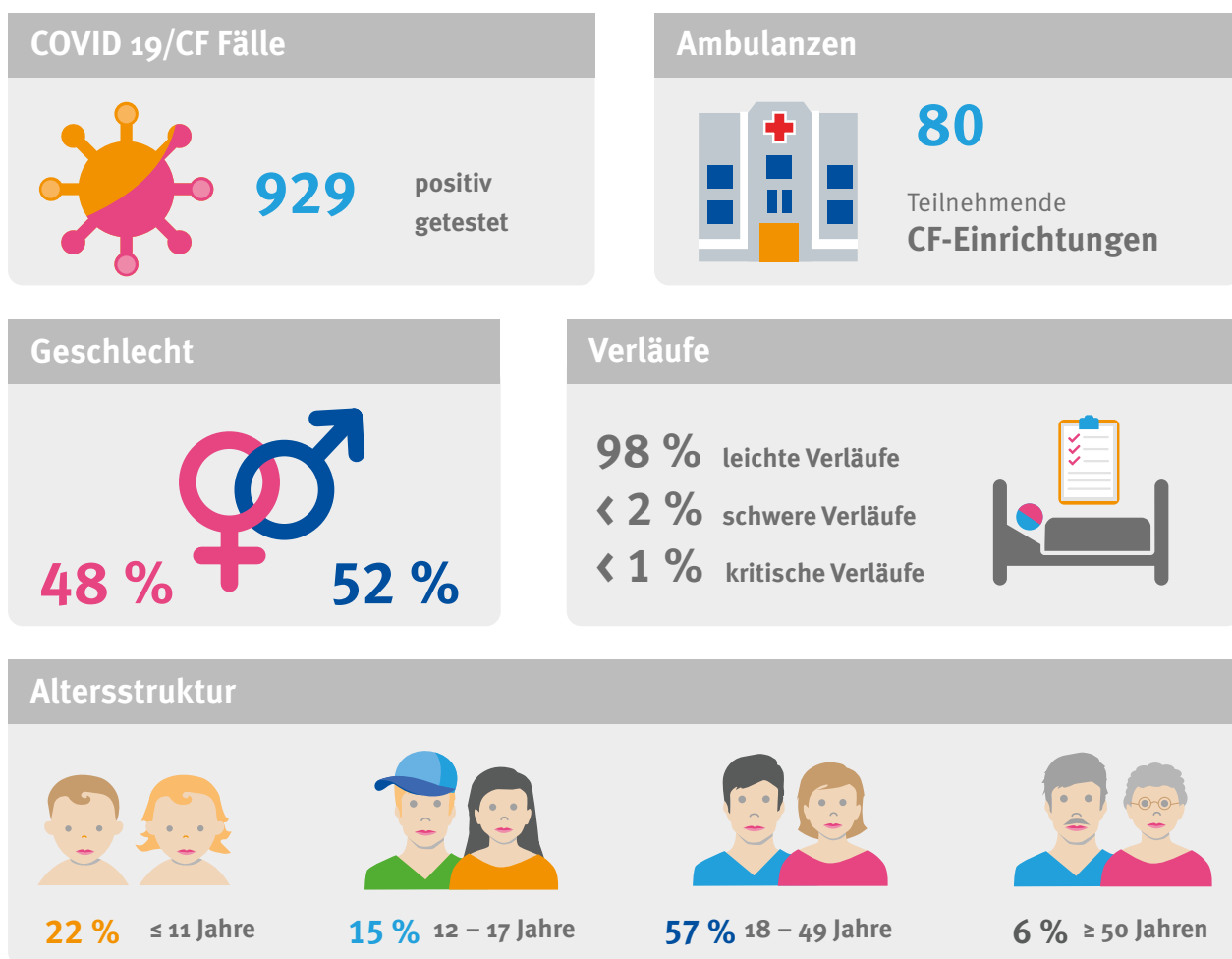
### Der Mukoviszidose e.V. bietet mit dem Deutschen Mukoviszidose-Register seit Beginn der Pandemie, die passende Infrastruktur, um Infektionen mit COVID-19 bei Menschen mit Mukoviszidose zu dokumentieren.

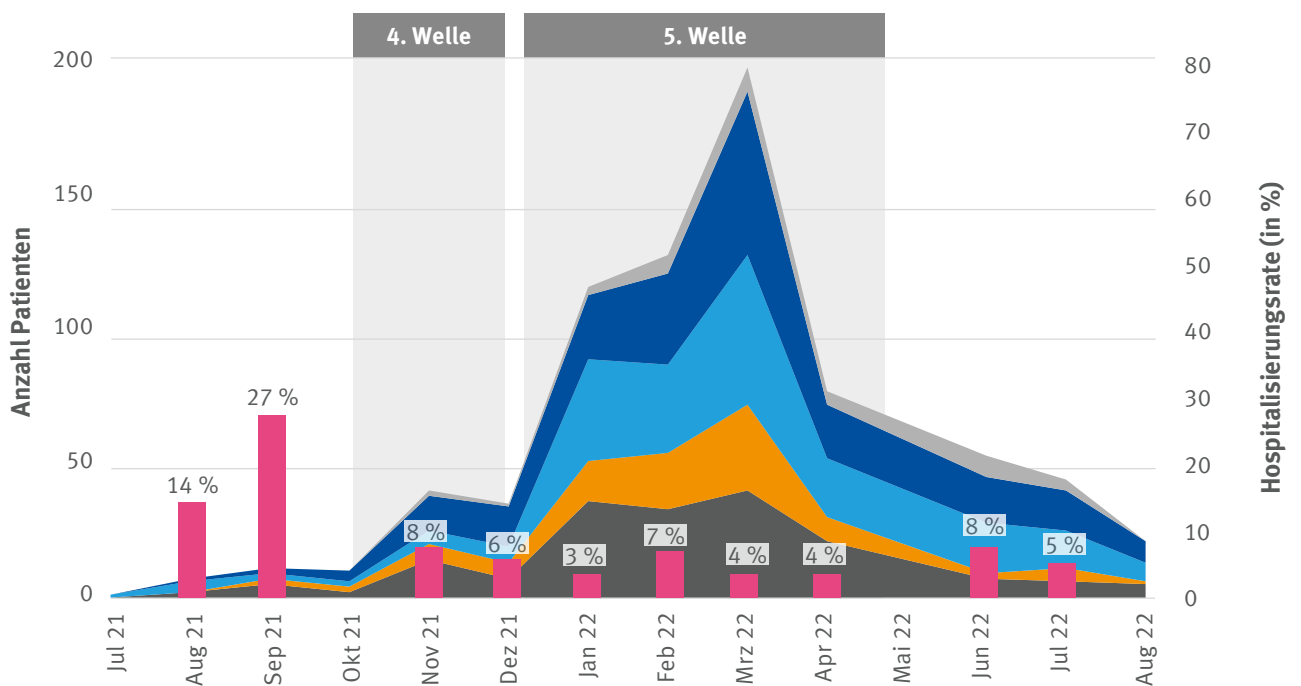
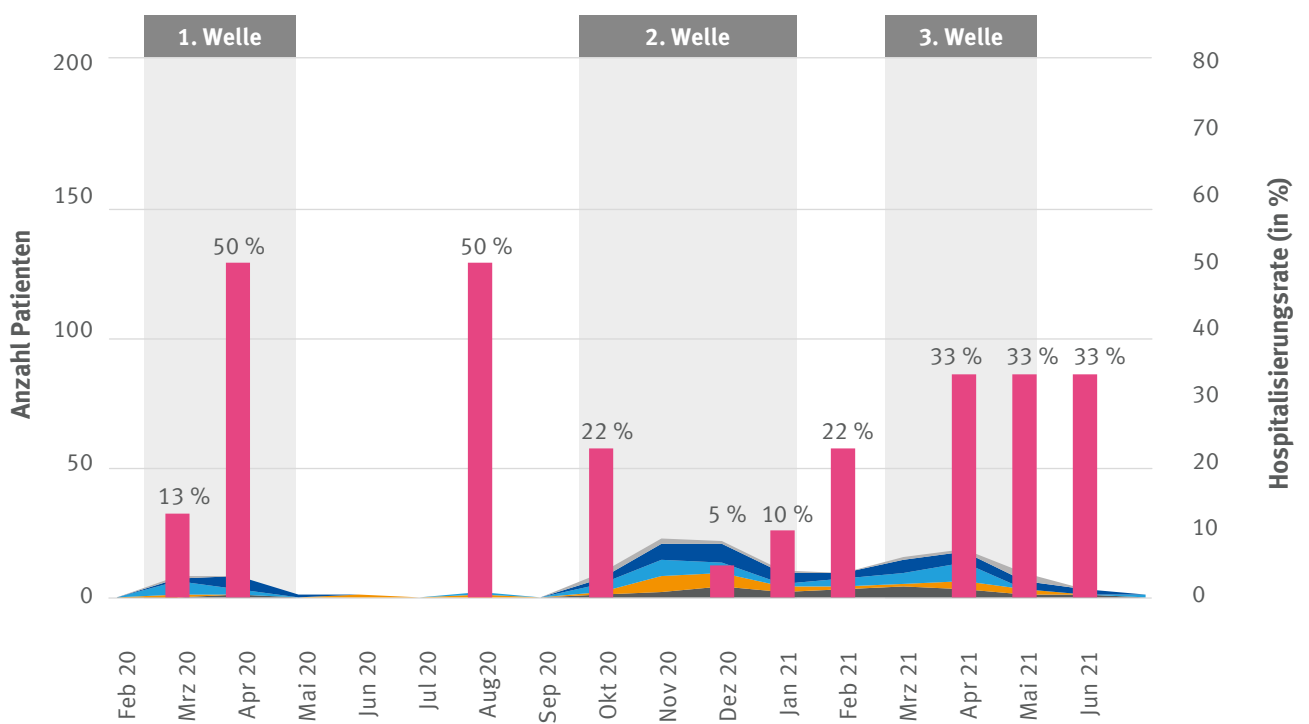
Die Anzahl der dokumentierte COVID-19 Infektionen bei Menschen mit Mukoviszidose ist im Laufe der Pandemie stetig angewachsen. Es zeigt sich ein mit der Gesamtbevölkerung vergleichbarer wellenförmig An- und Abstieg der Infektionszahlen. Die Registerdokumentation hat keinen Anspruch auf Vollständigkeit, da die Dokumentation freiwillig durch die am Register beteiligten Ambulanzen erfolgt. Sie ist aber ein gutes Instrument, um die Entwicklung des Infektionsgeschehens abbilden zu können. Diese krankheitsspezifische Darstellung gibt es nur für sehr wenige Erkrankungen in Deutschland. An der Dokumentation haben sich 80 Ambulanzen beteiligt. Insgesamt wurde für 929 Patienten ein positiver PCR-Tests im Zeitraum vom 02.02.2020 – 20.10.2022 im Register dokumentiert.

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)





0 – 11 Jahre    
  12 – 17 Jahre    
  18 – 29 Jahre    
  30 – 49 Jahre    
  ≥ 50 Jahre    
  Hospitalisierungsrate

### Wie sind die Grafiken zu lesen?

Die Grafik zeigt die Anzahl der positiven PCR Tests pro Monat in der entsprechenden Altersgruppe. Die höchsten Infektionszahlen wurden in der 4. und 5. Welle erreicht. Im März 2022 lag die Anzahl positiv getesteter Patienten bei fast 200. Die Hospitalisierungsrate gibt an, welcher Anteil der positiv getesteten Patienten in dem jeweiligen Monat im Krankenhaus behandelt wurde.

## 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?

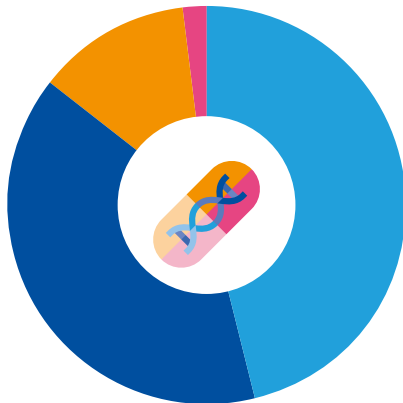
Ursächlich für die Erkrankung mit CF sind zwei Mutationen, eine vererbt von der Mutter und eine vom Vater.

» **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: 47 %**

**F508del heterozygot: 40 %**

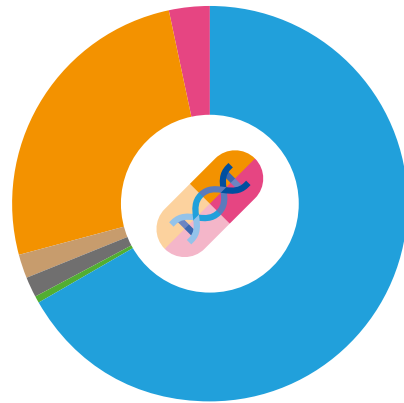
**Andere Mutationen: 12 %**

**Unbekannt/nicht identifiziert: < 2 %**

#### Wie ist die Grafik zu lesen?

F508del ist die häufigste CF verursachende Mutation in Deutschland. 87 % der CF-Betroffenen sind Träger mindestens einer F508del Mutation. Davon sind 47 % F508del homozygot und 40 % sind F508del heterozygot. 12 % haben keinerlei F508del Mutation und bei weniger als 2 % ist die Mutation unbekannt/nicht identifiziert, bzw. die Genotypisierung wurde noch nicht durchgeführt.

#### Häufigkeit Allele



**F508del: 67 %**

**G542X: 2 %**

**Andere Mutation: 26 %**

**Unbekannt/nicht identifiziert: < 2 %**

**R117H: < 1 %**

**G551D: < 2 %**

#### Wie ist die Grafik zu lesen?

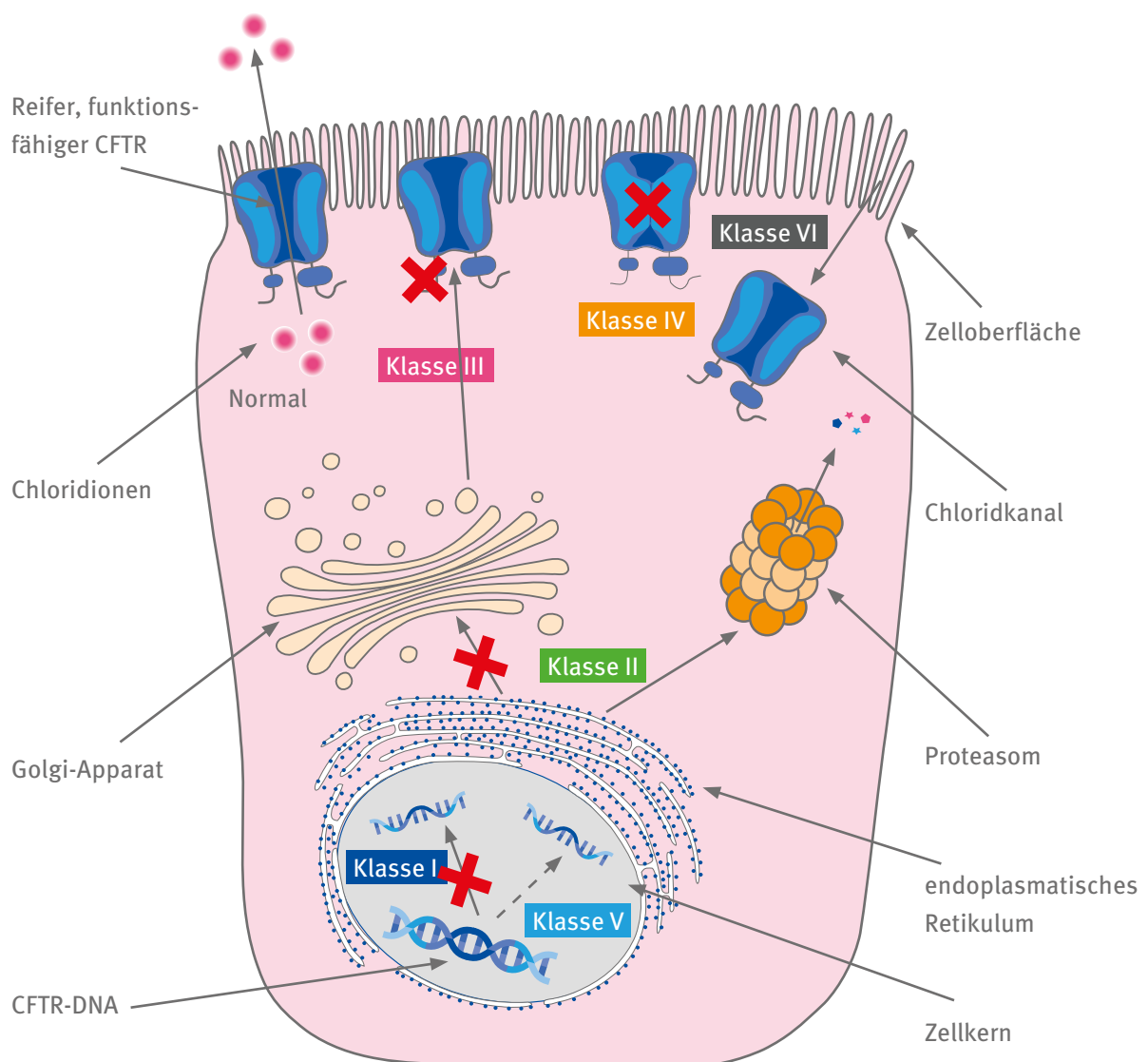
Die Grafik zeigt die Häufigkeit der unterschiedlichen Zustandsformen der Gene. Sie werden als Allele bezeichnet. Mit 67 % ist F508del die häufigste Mutation auf mindestens einem der zwei betroffenen Allele.

## 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 2021 (Datenstand: 12.07.2022). In diesem Zeitraum wurden auch erstmals statistisch relevante Zahlen für das Medikament Kafrio erhoben und ausgewertet.



#### 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

**45 %** (+ 14 % im Vergleich zum Vorjahr)

**Modulationstherapie**

**55 %**

**keine Modulationstherapie**

Davon

**23 %**

**Kafrio<sup>4</sup>**

(Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor)

**21 %**

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

(Ivacaftor/Lumacaftor)

**3 %**

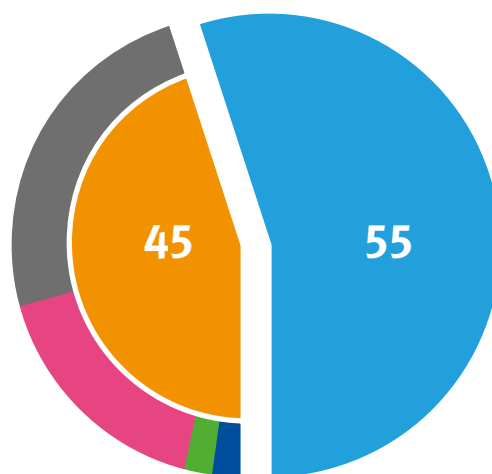
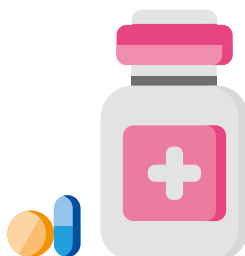
**Symkevi<sup>3</sup>**

(Ivacaftor/Tezacaftor)

**3 %**

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

(Ivacaftor)



#### Wie ist die Grafik zu lesen?

Für 45 % der Kinder und Jugendliche in Deutschland wird eine Therapie mit CFTR-Modulatoren durchgeführt. Davon 3% mithilfe des CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup>, 21 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektor Lumacaftor<sup>2</sup> 3 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektor Tezacaftor<sup>3</sup> und 23 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektoren Tezacaftor<sup>3</sup> & Elexacaftor<sup>4</sup>.

**77 %** (+ 19 % im Vergleich zum Vorjahr)

**Modulationstherapie**

**23 %**

**keine Modulationstherapie**

Davon

**70 %**

**NEU**

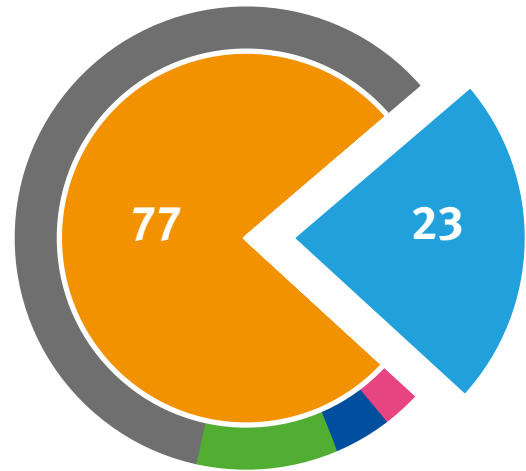
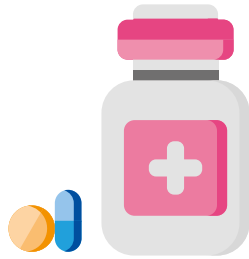
**Kaftrio<sup>4</sup>**

(Ivacaftor/Tezacaftor/Elexacaftor)

**10 %**

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

(Ivacaftor/Tezacaftor)



**5 %**

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

(Ivacaftor)

**4 %**

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

(Ivacaftor/Lumacaftor)

**Wie ist die Grafik zu lesen?**

Für 77 % der Erwachsenen in Deutschland wird eine Therapie mit CFTR-Modulatoren durchgeführt. Davon 5 % mithilfe des CFTR-Potentiator Ivacaftor, 4 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> und dem CFTR-Korrektor Lumacaftor<sup>2</sup>, 10 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektor Tezacaftor<sup>3</sup> und 70 % durch das Kombinationspräparat aus dem CFTR-Potentiator Ivacaftor<sup>1</sup> + CFTR-Korrektoren Tezacaftor<sup>3</sup> 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 31.12.2021**

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

- Ivacaftor ist seit 2018 ab dem 1. Lebensjahr und seit 2020 ab dem 4. Lebensmonat für Patienten mit den Mutationen G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N oder S549R zugelassen. Für Patienten mit der Mutation R117H ist Ivacaftor seit 2018 bei über 18-Jährigen zugelassen, seit 2020 ebenfalls ab dem 4. Lebensmonat.
- Lumacaftor/Ivacaftor ist für F508del homozygote Patienten seit 2018 ab dem 6. Lebensjahr und seit 2019 ab dem 2. Lebensjahr zugelassen.
- Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2019 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten zugelassen oder für F508del heterozygote Patienten mit einer der folgenden Mutationen: P67L, R117C, L206W, R352Q, A455E, D579G, 711+3A->G, S945L, S977F, R1070W, D1152H, 2789+5G->A, 3272-26A->G und 3849+10kbC->T.
- Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor ist seit 2020 ab dem 12. Lebensjahr für F508del homozygote Patienten oder F508del heterozygote Patienten mit einer Minimalfunktions (MF)-Mutation zugelassen und seit 2021 für alle Patienten ab dem 12. Lebensjahr mit mindestens einer F508del Mutation.



## 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> <a href="#">Vgl. Seite 20</a>	Eine Maßzahl für die Bewertung des Körpergewichts eines Menschen in Relation zu seiner Körpergröße.
<b><i>Burkholderia cepacia</i></b> <a href="#">Vgl. Seite 27</a>	<i>Burkholderia cepacia</i> gehören zu einer Bakterienspezies der Gattung <i>Burkholderia</i> . 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 <a href="#">Vgl. Seite 32</a>	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 <a href="#">Vgl. Seite 22</a>	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> <a href="#">Vgl. Seite 22</a>	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> <a href="#">Vgl. Seite 31</a>	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 31	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 31	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 31	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 26	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 2021

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe <sup>1</sup>	Anzahl Patienten <sup>2</sup>
Aachen	Kinderarztpraxis Laurensberg	Aachener Mukoviszidose Ambulanz für Kinder und Jugendliche	Stufe 1	47
Aachen	Luisenhospital Aachen	Mukoviszidose-Zentrum für Erwachsene, Innere Medizin	Stufe 1	89
Aachen	Universitätsklinik der RWTH Aachen	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	47
Aue	HELIOS Klinikum Aue - CF-Ambulanz	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	10
Augsburg	Josefinum KJF	Krankenhaus für Kinder und Jugendliche, CF Ambulanz	Stufe 2	17
Augsburg	Klinikum Augsburg	II. Klinik für Kinder und Jugendliche, Kinderpneumologie - Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	30
Baden Baden	Klinikum Mittelbaden GmbH	Baden-Baden Balg, Lungenzentrum, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 1	7
Berlin	Sana Klinikum Lichtenberg	Oskar-Ziethen-Krankenhaus, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, Mukoviszidose-Zentrum, Allergologie	Stufe 2	63
Berlin	Charité	Christiane Herzog-Zentrum Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pädiatrische Pneumologie und Immunologie	Stufe 2	326
Berlin	HELIOS Klinikum Berlin- Buch	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin - Pulmologie, Mukoviszidose, Allergologie	Stufe 1	35
Bielefeld	Evangelisches Klinikum Bethel gGmbH	Lehrkrankenhaus der Universität Münster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tagesklinik für Allergologie und Pneumologie	Stufe 2	31
Bochum	Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum	St. Josef-Hospital am Katholischen Klinikum Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Ruhr (CHCR)	Stufe 2	69
Brandenburg	Medizinische Hochschule Brandenburg (MHB) Klinikum West-Brandenburg	Kinder- und Jugendklinik, CF-Ambulanz	Stufe 2	30
Bremen	Gesundheit Nord	Eltern-Kind-Zentrum Prof. Hess	Stufe 2	74
Chemnitz	Poliklinik Chemnitz gGmbH	Praxis für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 1	2
Cottbus	Carl-Thiem-Klinikum Cottbus	Akademisches Lehrkrankenhaus der Charité, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	28
Donaustauf	Klinik Donaustauf	Pneumologische Ambulanz	Stufe 2	42
Dresden	Universitätsklinikum Carl Gustav Carus	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Centrum "Christiane Herzog"	Stufe 2	170
Düsseldorf	UKD Universitätsklinikum Düsseldorf	Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie & Kinderkardiologie, Ambulanz f. Kinderpneumologie & Allergologie	Stufe 1	30
Erfurt	HELIOS Klinikum Erfurt	Kinderklinik und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 1	18
Erlangen	Universitätsklinikum Erlangen	Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum	Stufe 2	172
Essen	Universitätsklinikum Essen	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Schlafmedizin, Christiane Herzog Centrum Ruhr	Stufe 2	98
Essen	Universitätsmedizin Essen	Ruhrlandklinik - Pneumologie	Stufe 2	310
Frankfurt	Universitätsklinikum Frankfurt	Goethe Universität, Christiane Herzog CF-Zentrum für Kinder, Jugendliche und Erwachsene	Stufe 2	233
Frankfurt	Frankfurter Rotkreuz-Kliniken e. V.	Klinik für Pneumologie	Stufe 2	29
Frankfurt/O.	Klinikum Frankfurt (Oder) GmbH	Kinderzentrum	Stufe 2	8
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz und Arbeitsgruppe Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose	Stufe 2	69
Freiburg	Universitätsklinikum Freiburg	Abteilung Pneumologie, Erwachsenenambulanz	Stufe 2	47
Gießen	Universitätsklinik Gießen und Marburg GmbH	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	104
Gießen	Universitätsklinik Gießen	CF Ambulanz für Erwachsene, Justus-Liebig-Universität, Med. Klinik II	Stufe 2	97

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

Stadt	Einrichtung	Abteilung	Dokumentationsstufe <sup>1</sup>	Anzahl Patienten <sup>2</sup>
Greifswald	Ernst-Moritz-Arndt Universität	Universitätsmedizin Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	22
Halle	Universitätsklinikum Halle (Saale) (UKH)	Medizinische Fakultät der Martin-Luther-Universität, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	70
Hamburg	Kinder- und Jugendärztliche Gemeinschaftspraxis	Kinderärzte im Friesenweg, CF Centrum Altona	Stufe 2	149
Hamburg	Universitätsklinikum Eppendorf	II. Medizinische Klinik	Stufe 2	39
Hamm	Evangelisches Krankenhaus Hamm (EVK) gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie/Allergologie	Stufe 1	11
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie	Stufe 2	186
Hannover	Medizinische Hochschule Hannover	Klinik für Innere Medizin, Pneumologische Ambulanz (Erwachsene)	Stufe 2	238
Heidelberg	Universitätsklinikum Heidelberg	Sektion Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	128
Heidelberg	Thoraxklinik am Universitätsklinikum Heidelberg	Abteilung für Pneumologie und Beatmungstherapie, CF Ambulanz für Erwachsene	Stufe 2	215
Heilbronn	SLK-Kliniken Heilbronn GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum am Gesundbrunnen, Perinatalzentrum	Stufe 2	20
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie	Stufe 2	53
Homburg	Universitätsklinikum des Saarlandes	Innere Medizin 5, CF-Ambulanz für Erwachsene	Stufe 1	58
Jena	Universitätsklinikum Jena	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ambulanz für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidosezentrum	Stufe 2	166
Karlsruhe	Städtisches Klinikum Karlsruhe gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin	Stufe 2	25
Kassel	Klinikum Kassel	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pneumologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	45
Kiel	Städtisches Krankenhaus Kiel GmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Christiane Herzog Zentrum Nord – Kinder	Stufe 2	47
Kiel	Mukoviszidose Zentrum für Erwachsene	Städtisches Klinikum Kiel, 4. Medizinische Klinik, Christiane Herzog Zentrum Nord – Erwachsene	Stufe 2	110
Koblenz	Gemeinschaftsklinikum Mittelrhein gGmbH	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Mukoviszidose Ambulanz	Stufe 2	45
Köln	Universitätsklinikum Köln	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Zentrum	Stufe 2	237
Köln	Kliniken der Stadt Köln	Lungenklinik Merheim	Stufe 2	79
Krefeld	Helios Klinikum Krefeld	Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mukoviszidose-Ambulanz	Stufe 2	41
Leipzig	Universitätsklinikum Leipzig	Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, CF-Ambulanz	Stufe 2	62
Löwenstein	SLK Lungenklinik Löwenstein 296	Medizinische Klinik I, Pneumologie	Stufe 2	20
Lübeck	Universitätsklinikum Schleswig Holstein (UKSH)	Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Pneumologie	Stufe 1	30
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Klinik für Allgemeinpädiatrie und Neonatologie, CF-Ambulanz	Stufe 2	22
Magdeburg	Otto-von-Guericke Universitätsklinikum Magdeburg	Universitätsklinik für Pneumologie	Stufe 2	11
Mainz	Universitätskinderklinik Mainz	Pädiatrische Pneumologie, Allergologie, Mukoviszidose	Stufe 2	109
Mannheim	Universitätsklinikum Mannheim	Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pulmologie, Infektiologie und Allergologie	Stufe 2	18

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

## 7. Teilnehmende CF-Einrichtungen 2021

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

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





---

# Notizen

A series of horizontal dotted lines for taking notes.



**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

