

Register zeigt Erfolge der Mukoviszidose-Therapie

Ein Rückblick auf 20 Jahre -- Autorin: B. Schumacher

Im Deutschen Mukoviszidose-Register werden Gesundheitszustand und Versorgung von Menschen mit Mukoviszidose dokumentiert. Ein Rückblick auf das Jahr 2000 belegt, welche Fortschritte seitdem erzielt wurden.

Schon seit dem Jahr 1995 werden im Deutschen Mukoviszidose-Register medizinische Daten von Patienten mit der Erbkrankheit gesammelt, um die Qualität ihrer Versorgung zu erfassen und zu verbessern. Die erhobenen Daten werden in jährlichen Berichtsbänden zusammengefasst. Im letzten Band wird erstmals dargestellt, wie sich wichtige gesundheitliche Parameter seit dem Jahr 2000 entwickelt haben. Der Vergleich mit dem Jahr 2020 „zeigt eindrucksvoll die langfristige positive Entwicklung der Behandlungsergebnisse“, kommentiert der medizinische Leiter des Registers PD Dr. Lutz Nährlich.

Die Lebenserwartung Betroffener ist erheblich gestiegen

Sichtbar wird das schon an der Altersverteilung: Von den 6.643 Patienten (52% männlich), die sich im Jahr 2020 beteiligten, waren 59% mindestens 18 Jahre alt, 20 Jahre zuvor hatte der Anteil Erwachsener nur bei

36% gelegen. Die Patienten heute überleben deutlich länger. Während im Jahr 2000 bis zum Alter von 22 Jahren schon die Hälfte verstorben war, liegt das mediane Sterbealter aktuell bei 35 Jahren. Ein Neugeborenes mit Mukoviszidose hat heute eine Lebenserwartung von 55 Jahren. Die Diagnose ist im Jahr 2020 zu 63% über das Neugeborenen-Screening gestellt worden. Das mediane Diagnosealter ist dadurch auf etwa vier Wochen gesunken, zur Jahrtausendwende waren es noch 1,3 Jahre.

Heutige Patienten behalten länger eine altersentsprechende Lungenfunktion; mehr als 80% vom Soll der forcierten Einsekundenkapazität (FEV₁) hatten zur Jahrtausendwende z. B. nur 17% der 20- bis 24-jährigen, heute sind es immerhin 43%. Auch der Ernährungszustand der Patienten hat sich verbessert, 80% der Kinder und 73% der Erwachsenen weisen einen normalen Ernährungszustand auf. An diesen Erfolgszahlen wird aber auch deutlich, wie viel noch zu tun bleibt. Nach wie vor sind Untergewicht und die z. T. frühzeitig eingeschränkte Lungenfunktion ein großes Problem.

Die Coronapandemie wird in die Historie der Erkrankung eingehen

Das Jahr 2020 wird laut Nährlich vor allem durch zwei Themen in die „Historie der Mukoviszidose“ eingehen: die Einführung der hocheffektiven CFTR-Modulatortherapie (mit Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor) und die Coronapandemie. Insgesamt sind in diesem Jahr 31% der Kinder und 58% der Erwachsenen mit CFTR-Modulatoren behandelt worden, eine Tripeltherapie erhielten 5% der Kinder und 22% der Erwachsenen. Eine Infektion mit SARS-CoV-2 wurde bis August 2021 bei 114 Registerpatienten mittels PCR bestätigt. Für zwei von ihnen verlief die Covid-Infektion tödlich. ■

Quelle: Nährlich L et al. Deutsches Mukoviszidose-Register. Berichtsband 2020 (Stand 06/2021).



Behandlungsoption für Mukoviszidose-Patienten: Die intermittierende Überdruckinhalation, kurz IPPB.