

Lebenserwartung für Mukoviszidose-Erkrankte steigt auf 60 Jahre

geschrieben von Redakteur | November 24, 2023



Aktuelle Auswertungen aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register belegen einen Zuwachs von drei Lebensjahren

Die durchschnittliche Lebenserwartung für Menschen mit Mukoviszidose ist im Vorjahresvergleich um drei Jahre gestiegen: Sie liegt nun bei 60 Jahren, wie aus dem eben veröffentlichten Berichtsband aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register hervorgeht. Des Weiteren verweist der Berichtsband u.a. auf eine kontinuierliche Abnahme der Exazerbationshäufigkeit (das gleichzeitige Auftreten aller drei Leitsymptome – AHA: Auswurf, Husten, Atemnot – bei deutlicher Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes) im Krankheitsverlauf, weitere Verbesserungen bei der Lungenfunktion sowie eine wachsende Anzahl der übergewichtigen bis adipösen CF-Patienten. Neu im Deutschen Mukoviszidose-Register ist das Online-Patientenportal MUK0me, das ab 2024

das Patient Empowerment stärken und die medizinischen Registerdaten um Patient-Reported Outcomes (PRO) ergänzen soll.

Berichtsband auf Basis der Daten bis 2022

„Der aktuelle Berichtsband wertet Daten bis Ende 2022 aus – wir sehen damit zunehmend deutliche Effekte der im August 2020 in Europa zugelassenen Dreifachtherapie (Elexacaftor/Tezacaftor/Ivacaftor, ETI) in verschiedenen Bereichen.“, erläutert Prof. Dr. Lutz Nährlich, medizinischer Leiter des Deutschen Mukoviszidose-Registers. „Die durchschnittliche Lebenserwartung hat von 57 auf 60 Jahre einen Sprung nach oben gemacht. Und auch bei der Entwicklung der Lungenfunktion zeigt sich ein sehr positiver Trend: Bis zur Volljährigkeit hat die Hälfte der Betroffenen eine normale oder sogar bessere Lungenfunktion. Doch trotz dieser großartigen therapeutischen Erfolge ist die multidisziplinäre Betreuung der Patienten in den CF-Ambulanzen weiterhin unverzichtbar – weil mit den Veränderungen neue Behandlungsbedarfe entstehen, und weil wir die Patientengruppe nicht vergessen dürfen, die von den Modulatoren nicht profitieren kann. Entweder weil sie nicht darauf ansprechen oder aufgrund der Mutation nicht profitieren oder wegen schwerer Nebenwirkungen die Therapie abbrechen müssen.“

Therapie mit CFTR-Modulatoren für fast 6000 Patienten

Eine Therapie mit den verschiedenen CFTR-Modulatoren kommt derzeit für fast 6.000 Patienten (von gut 8.000) in Frage. Die Dreifachkombination ETI, die aktuell ab sechs Jahren zugelassen ist, nimmt eine wachsende Zahl der Kinder und Jugendlichen (60,5 % der 6 bis 11-Jährigen und 73,6 % der 12

bis 17-Jährigen) sowie rund drei Viertel der erwachsenen Betroffenen (76,5 %) ein.

Exazerbationen und Antibiotikatherapien gehen zurück

Neben der Zunahme von Lebenserwartung und Lungenfunktion ist ein weiterer Erfolg der CFTR-Modulatortherapie der deutliche Rückgang der Exazerbationshäufigkeit bei vielen Betroffenen – sie hat sich in den vergangenen sieben Jahren halbiert. In 2015 mussten noch bei 70-80 % der erwachsenen CF-Patienten antibiotische Behandlungen aufgrund von Exazerbationen durchgeführt werden, in 2022 nur noch bei max. 30 %. Und auch die Anzahl der Mukoviszidose-relevanten Krankenhausaufenthalte ist von 50-70 % (2015) auf 20-25 % (2022) zurückgegangen.

Gut ein Fünftel der Erwachsenen mit CF sind übergewichtig

Die kontinuierliche Verbesserung des Ernährungsstatus' der über viele Jahre stark untergewichtigen Patienten führte in 2022 erstmals zur Überschreitung des BMI-Zielwerts bei Erwachsenen (BMI: Body Mass Index). „Dass immer mehr Menschen mit Mukoviszidose inzwischen Normalgewicht erreichen, ist ein großer Fortschritt. Allerdings zeigt die Gewichtsentwicklung bei gut einem Fünftel (22 %) der erwachsenen Betroffenen inzwischen einen eher besorgniserregenden Trend: Sie sind übergewichtig bis adipös.“ so Dr. Miriam Schlangen, in der Geschäftsführung des Mukoviszidose e.V. verantwortlich für den Fachbereich Forschung, Therapieförderung und Gesundheitspolitik. „Weitere Forschung zum Thema Ernährung unter Modulatortherapie sowie eine individuell angepasste Ernährungsberatung werden in der Mukoviszidose-Versorgung weiter an Bedeutung gewinnen“, ist Schlangen überzeugt.

Neu: MUKOme – das Online-Patientenportal des Deutschen Mukoviszidose-Registers

Eine Motivationshilfe, das Gewicht und auch andere krankheitsrelevante Parameter in einem gesunden Rahmen zu halten, könnte für die Betroffenen künftig MUKOme, das Online-Patientenportal des Deutschen Mukoviszidose-Registers sein. In Form einer elektronischen Patientenakte bietet die Weboberfläche MUKOme den Nutzern einen Einblick in ihre im Register dokumentierten persönlichen Gesundheitsdaten. Hierzu gehören u.a. die letzten Lungenfunktionsmessungen, das Gewicht und die Medikation. Ziel der in 2024 startenden Anwendung sind eine Stärkung des Patient Empowerment sowie eine Ergänzung der im Register enthaltenen medizinischen Daten um Patient-Reported Outcomes (PRO).

Informationen zum Deutschen Mukoviszidose-Register:
<https://www.muko.info/was-wir-tun/register>

Mukoviszidose: Cystische Fibrose, CF.

Hintergrund-Informationen über Mukoviszidose

In Deutschland sind mehr als 8.000 Kinder, Jugendliche und Erwachsene von der unheilbaren Erbkrankheit Mukoviszidose betroffen. Durch eine Störung des Salz- und Wasserhaushalts im Körper bildet sich bei Mukoviszidose-Betroffenen ein zähflüssiges Sekret, das Organe wie die Lunge und die Bauchspeicheldrüse irreparabel schädigt. Jedes Jahr werden in Deutschland etwa 150 bis 200 Kinder mit der seltenen Krankheit geboren.

Über den Mukoviszidose e.V.

Der Mukoviszidose e.V. vernetzt die Patienten, ihre Angehörigen, Ärzte, Therapeuten und Forscher. Er bündelt unterschiedliche Erfahrungen, Kompetenzen sowie Perspektiven mit dem Ziel, jedem Betroffenen ein möglichst selbstbestimmtes Leben mit Mukoviszidose zu ermöglichen. Um die vielfältigen Aufgaben und Ziele zu verwirklichen, ist der gemeinnützige Verein auf die Unterstützung engagierter Spender und Förderer angewiesen. Die Mukoviszidose Institut gGmbH ist eine hundertprozentige Tochter des Mukoviszidose e.V.

Carola Wetzstein, Mukoviszidose Institut – gemeinnützige Gesellschaft für Forschung und Therapieentwicklung mbH