

die esid online-datenbank für primäre immundefekte

Ein internationales Register sammelt Daten von Immundefektpatienten – mit Erfolg. Lesen Sie was es mit dieser Datenbank auf sich hat, und welchen Beitrag betroffene Patienten leisten können.

Da angeborene Immundefekte zu den seltenen Krankheiten zählen, spielt Kooperation bei ihrer Erforschung und Behandlung eine besonders große Rolle. So haben Kliniken oft nur ein oder zwei Patienten mit derselben Krankheit. In diesen Fällen ist es geradezu unerlässlich, andere Kliniken zu finden, welche diese Krankheit ebenfalls behandeln.

Aus diesem Grund gibt es Zusammenschlüsse wie die Europäische Gesellschaft für Immundefekte (European Society for Immunodeficiencies - ESID). Hier haben sich Ärzte und Forscher aus ganz Europa und darüber hinaus zusammengetan, um den wissenschaftlichen Dialog zu erleichtern. Die ESID bietet Ärzten und Forschern die Möglichkeit, sich über kom-

plizierte Krankheitsfälle auszutauschen oder auch Partner für gemeinsame Studien zu finden. Um die internationale Kooperation weiter zu verbessern, hat die ESID vor drei Jahren eine Internet-Datenbank ins Leben gerufen. Schon zuvor hatte es Patientenregister gegeben, zumeist jedoch nur auf einzelne Länder beschränkt. Die neue ESID-Datenbank hat das Ziel, diese lokalen Bemühungen zu vereinen und so eine neue, internationale Grundlage für Forschung und Behandlung zu schaffen. Und das, wie man sieht, mit Erfolg.

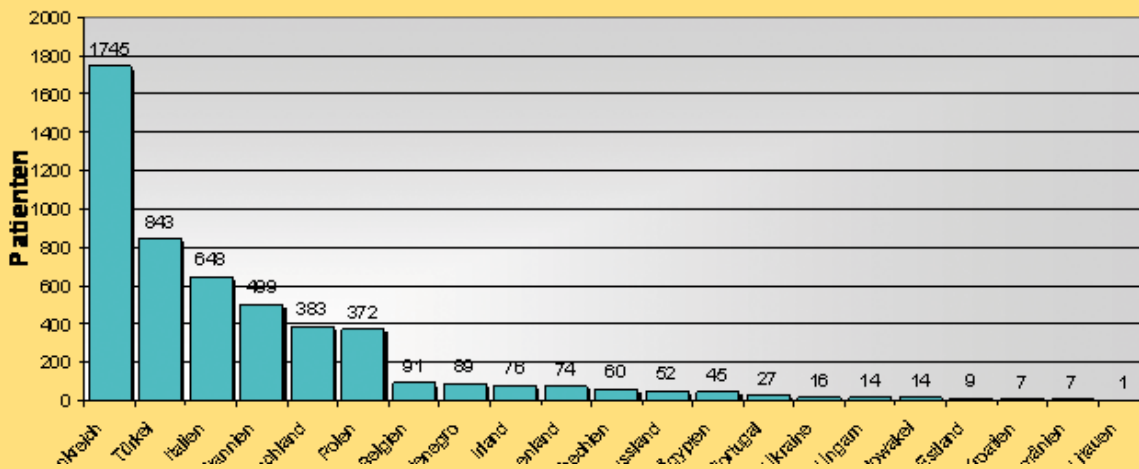
Während die Dokumentation der Patienten anfänglich noch schleppend verlief, beträgt die Gesamtzahl inzwischen über 5000 Patienten. Was hierbei allerdings ins Auge fällt,

sind die großen zahlenmäßigen Unterschiede zwischen den Ländern. So wurden aus Frankreich bisher über 1700 Patienten gemeldet, wobei das dortige nationale Immundefektzentrum CEREDIH (www.ceredih.fr) von einer Gesamtzahl von mindestens 4000 Patienten in Frankreich ausgeht. Aus Deutschland hingegen sind momentan nur etwa 400 Patienten registriert, was natürlich bei weitem noch nicht der vermuteten tatsächlichen Zahl von Immundefektpatienten in Deutschland entspricht. (Weitere aktuelle Zahlen siehe Grafiken unten)

Welche Daten werden gesammelt?

In der ESID-Datenbank werden Krankheitsdaten von Patienten mit Immundefekten

Grafik 1: Dokumentierte Patienten in der ESID-Datenbank nach Staaten (Patienten gesamt: 5039)



gesammelt. Grundsätzlich darf ein Arzt die Daten jedoch nur dann dokumentieren, wenn der Patient oder seine Erziehungsberechtigten dem schriftlich zugestimmt haben. Die ESID hat einen Datensatz festgelegt, der möglichst für jeden Patienten vollständig dokumentiert werden soll. Dieser besteht aus den folgenden Daten:

- ★ Erstmaliges Auftreten der Krankheit und Diagnosedatum
- ★ Medikation
- ★ Immunologisch relevante Laborwerte (z.B. Blutbild, Antikörper)
- ★ Informationen zur Lebensqualität (z.B. Fehltag bei der Arbeit, schwere Infekte)
- ★ Weitere wichtige Daten (z.B. Stammzellen-Transplantation)

Weitere Daten werden abhängig von der jeweiligen Krankheit dokumentiert. So sind beispielsweise bei einem Antikörpermangel zum Teil ganz andere Daten von Bedeutung als bei einem T-Zell-Defekt. Neben diesen Daten kann auch der genaue genetische Defekt (sofern bekannt) dokumentiert werden, wenn der Patient dies ausdrücklich erlaubt hat.

Online-Speicherung und Verschlüsselung

Die Daten werden online (im Internet) vom behandelnden Arzt oder seinem Dokumentar in die Datenbank eingegeben. Zuvor muss er ein persönliches Passwort von der ESID erhalten haben. Für Personen ohne Passwort ist es nicht möglich, die Daten einzusehen. Zudem

haben nur die registrierten Benutzer im behandelnden Zentrum Zugriff auf die Daten ihrer Patienten. So kann beispielsweise der Ambulanzarzt in der Abteilung Immunologie in Freiburg nur die Daten seiner Patienten sehen, und ein Arzt der Kinderklinik in Ulm sieht nur die Daten seiner Patienten. Wenn sich allerdings Forscher aus verschiedenen Kliniken zusammenschließen, um die Daten ihrer Patienten gemeinsam auszuwerten, wird ihr Zugriff entsprechend erweitert.

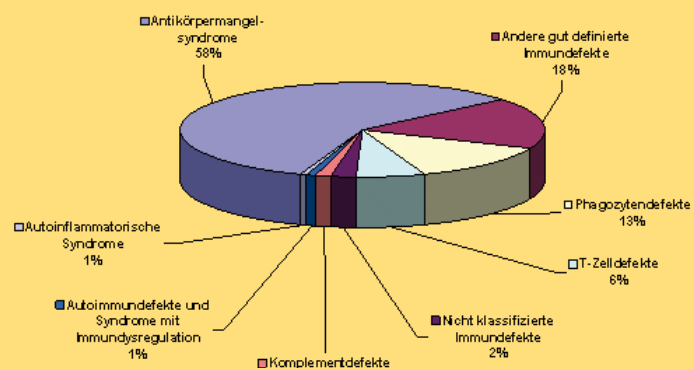
Die Identität des Patienten selbst wird bei der Dokumentation automatisch verschlüsselt. Dies bedeutet, dass persönliche Daten nicht gemeinsam mit den Krankheitsdaten in derselben Datenbank abgespeichert wer-

den. Jedem Patienten wird jedoch eine Zahlenkombination zugeordnet. Anhand dieser Zahlenkombination ist es dem behandelnden Arzt oder Forscher möglich, seine Patienten zu identifizieren. Dies ist sehr wichtig, da die Patienten nicht nur einmalig dokumentiert werden. Es sollen hingegen in regelmäßigen Abständen Folgedaten eingegeben werden. Warum das?

Krankheitsverlauf im Überblick

Die Sammlung von Folgedaten für Immundefektpatienten erfolgt deshalb, weil man gerne einen möglichst vollständigen Überblick über den Krankheitsverlauf erhalten möchte. Dies ist wichtig, da der Krankheitsverlauf viele Schlüsse zulässt, die bei einer punktuellen

Grafik 2: Verteilung der Patienten nach Immundefekt-Hauptkategorien



Beobachtung nicht möglich sind. Viele Immundefektpatienten müssen ihr Leben lang zu Routineuntersuchungen kommen, um die Therapie zu kontrollieren und Symptome wie Milzvergrößerungen oder Erkrankungen der Lunge auszuschließen, die erst Jahre nach Diagnosestellung auftreten können.



Nur die registrierten Benutzer im behandelnden Zentrum haben Zugriff auf die Daten ihrer Patienten.

Indem man nun die Daten über Jahre sammelt, kann man zum Beispiel überprüfen, wie sich ein bestimmtes Medikament ausgewirkt hat und ob die Dosis eventuell erhöht oder verringert werden sollte.

Des Weiteren lassen sich die Daten auch nutzen, um gegenüber Gesundheitsbehörden harte Fakten in der Hand zu haben. So lässt sich beispielsweise überprüfen, ob sich die Umstellung von intravenöser auf subkutane Immunglobulintherapie auf die Anzahl der Infekte oder Fehltag bei der Arbeit auswirkt.

Finanzierung der Datenbank

Die ESID ist eine gemeinnützige Organisation und verfügt außer den Mitgliedsbeiträgen

über keine eigenen Einkünfte. Daher ist sie zum Betrieb der Datenbank auf finanzielle Unterstützung angewiesen. Momentan wird die Datenbank zum einen im Rahmen eines EU-Projektes zu Immundefekten gefördert (Akronym „EURO-POLICY-PID“), zum anderen erhält sie Sponsorengelder von der europäischen Vereinigung der Hersteller von Blutplasmaderivaten, zu denen beispielsweise auch die Immunglobuline gehören (Plasma Protein Therapeutics Association – PPTA; mehr Informationen auf www.pptaglobal.org). Die Datenbank selbst wird in Zusammenarbeit mit der ESID an der Universitätsklinik Freiburg in der Abteilung Rheumatologie und klinische Immunologie betrieben.

Was können Patienten tun?

Wie bereits erwähnt, wurde in Deutschland bisher nur ein kleiner Teil der Immundefektpatienten dokumentiert. Die Mitarbeiter des Datenbankteams sind ständig bemüht, die deutschen Immundefektzentren zu einer aktiveren Teilnahme an der Erfassung der Patienten zu animieren. Dabei zeigt sich, dass viele der Zentren der Datenbank grundsätzlich sehr positiv gegenüberstehen. Auf der anderen Seite stellt jedoch vor allem der Zeitaufwand für die Dokumentation eine große Hürde dar, die viele daran hindert, ihre Patienten im System zu dokumentieren. Was können nun Patienten und ihre Eltern tun, um die ESID-Datenbank zu unterstützen? Sie können beispielsweise ihren behandelnden Immu-

nologen fragen, ob er schon an der ESID-Datenbank teilnimmt und ihn gegebenenfalls zu einer aktiven Teilnahme ermutigen. Zudem können sich Patienten, die bereits in der Datenbank registriert sind, eine Übersicht über ihre Daten ausdrucken lassen um zu sehen, ob schon alles vollständig dokumentiert wurde. Stimmen die angegebenen Medikamente noch? Sind alle Infekte richtig erfasst worden? Dadurch können Patienten aktiv zu einer Verbesserung der Datenqualität beitragen.

Aber wo liegt nun eigentlich der Nutzen für den Patienten? Dieser Nutzen ist sicher nicht sofort sichtbar. Schließlich haben inzwischen alle deutschen Kliniken eigene Informationssysteme, in denen sie die Krankendaten ihrer Patienten speichern. Wozu also alles noch einmal in die ESID-Datenbank eingeben? Weil die ESID-Datenbank eine Forschungsdatenbank allein für Immundefekte ist, die Daten aus ganz Europa zusammenführt.

Man kann nie wissen: Vielleicht weist ein Patient in Irland denselben seltenen genetischen Defekt wie ein Kind aus München auf? Vielleicht tauchen bei einem türkischen Mädchen dieselben unerklärlichen Symptome auf wie bei einem anderen Mädchen in Frankreich? In diesen Fällen können Ärzte miteinander schnell in Kontakt treten und womöglich gemeinsam zu Lösungen kommen, die sie alleine - wenn überhaupt - nur durch Zufall entdeckt hätten. Die ESID hofft, mit



„Einmal drei sind drei“, erklärt der Lehrer, „zweimal drei sind sechs“. Wie viel sind dann fünf mal drei, Gerd?“ Mit hochrotem Kopf empört sich Gerd: „Das hab ich gern: Die einfachen Fragen selber beantworten und mit den schweren dann zu mir kommen!“ **Luisa, 11 Jahre**

In Deutschland existieren keine vollständigen und aussagekräftigen Daten über die Anzahl von Patienten mit angeborenem Immundefekt. Zu diesem Zweck bittet die DSAI e.V., in Zusammenarbeit mit den Immundefektambulanzen, um Ihre Mithilfe. Wenn Sie oder Ihr Kind betroffen sind, füllen Sie bitte nachfolgenden Fragebogen aus. Sie können die Fragen auch direkt auf unserer Homepage unter www.dsai.de beantworten.

Die Daten werden selbstverständlich anonym erhoben und ausschließlich für statistische Zwecke verwendet.

Bitte registrieren Sie sich oder Ihr Kind **nur 1 x** (entweder mit diesem Formular **oder** auf unserer Homepage)

**VIELEN DANK
FÜR IHRE HILFE!**

Patient ist: weiblich männlich

Geburtsjahr: _____

Patient lebt in Deutschland:
 ja nein

Diagnose wurde gestellt im Alter von:

Diagnose (genaue Beschreibung):

Diagnose erfolgte bei:

Niedergelassenem Arzt

Immundefektambulanz

Klinik

Name u. Anschrift der angekreuzten Institution:

Knochenmarktransplantation:

ja nein

Therapie: intravenös

subkutan

IgG – Spiegel: _____

Präparat: _____

Antibiotika: ja nein

wenn ja, welches: _____

Antimykotika: ja nein

wenn ja, welches: _____

sonstige Medikamente:

Derzeit behandelnder Arzt/
Ambulanz/Klinik

Sind Sie Mitglied der DSAI?

ja nein

Fragebogen der DSAI In Deutschland existieren keine vollständigen und aussagekräftigen Daten über die Anzahl von Patienten mit angeborenem Immundefekt. Zu diesem Zweck bittet die DSAI e.V. in Zusammenarbeit mit den Immundefektambulanzen um die Mithilfe der Patienten: Betroffene werden gebeten unter www.dsai.de obenstehenden Fragebogen auszufüllen.

ihrer Datenbank einen wichtigen Beitrag für die zukünftige Erforschung und Behandlung von Immundefekten zu leisten. Nicht zuletzt könnte durch die kontinuierliche Dokumentation bald auch an die Stelle von Schätzwerten eine verlässliche Quelle zur tatsächlichen Zahl von Immundefektpatienten in Deutschland

und anderswo entstehen. Weitere Informationen zur ESID-Datenbank finden Sie auf www.esid.org, Stichwort „Registry“. Dort sind auch ständig aktualisierte Statistiken verfügbar. Per Email ist das Datenbankteam unter registry@esid.org erreichbar.

Der Autor



Benjamin Gathmann
ESID Online Database
coordinator
CwebRD, Personalhaus 2
Breisacher Str. 60
79106 Freiburg

immun?

Magazin der Deutschen Selbsthilfe Angeborene Immundefekte

www.dsai.de



**Gabriele Gründl
erhält Ehrenmedaille**

**Schwerpunktausgabe:
Menschen in der DSAI**