

Wie häufig sind Immundefekte wirklich?

Von Benjamin Gathmann, Koordinator PID-NET Register

Sind primäre Immundefekte tatsächlich so häufig, wie manche Forscher vermuten? Dies lässt sich nach wie vor nicht mit Sicherheit sagen. Zahlen aus Patientenregistern können jedoch zumindest einen Anhalt dafür geben, wie hoch die Prävalenz von primären Immundefekten (PID) ist. Die Prävalenz bezeichnet den Anteil eines Kollektivs (hier die deutsche Bevölkerung), der zu einem bestimmten Zeitpunkt an einer Krankheit leidet.

Das deutsche Register für primäre Immundefekte wurde im Jahr 2009 unter anderem mit dem Ziel ins Leben gerufen, die Prävalenz für die deutsche Bevölkerung zu bestimmen. Das Projekt wird im Rahmen des PID-NET vom Bundesministerium für Bildung und Forschung gefördert. Mit den Fördermitteln wird unter anderem eine medizinische Dokumentarin bezahlt, welche Zentren akquiriert, Daten vor Ort eingibt, sowie beispielsweise bei der Beantragung von Ethikvoten hilft. Technisch gesehen ist das Register Teil des europäischen ESID-Registers für primäre Immundefekte, d.h. Daten werden in diesem Register gesammelt.

Inzwischen sind bereits 1.784 Patienten im deutschen Register gemeldet. Eine Übersicht über die Häufigkeit der einzelnen Diagnosen im Register ist in Abbildung 1 zu sehen. Die Antikörpermangelerkrankungen (u.a. CVID, Agammaglobulinämie, selektiver IgA-Mangel, IgG-Subklassendefekt sowie spezifischer Antikörperdefekt) bilden mit knapp 63% aller gemeldeten Patienten die mit Abstand größte Gruppe.

1.584 der gemeldeten Patienten sind noch am Leben. Dies entspricht bei einer derzeitigen Bevölkerung von 80,334 Millionen Einwohnern einer Prävalenz von zwei Erkrankten je 100.000 Einwohnern. Diese Zahl ist weit von einer Schätzung entfernt, die von einer Gesamtzahl von 100.000 erkrankten Personen in Deutschland ausgeht^[1], was einer Prävalenz von 124 in 100.000 ent-

spräche. Derartige Schätzungen sind jedoch in der Regel reine Hochrechnungen, die z.B. auf Telefonumfragen in den USA basieren^[2].

Wir gehen jedoch davon aus, dass nur mittels einer zentralen Registrierung von tatsächlich diagnostizierten Patienten belastbare Aussagen über die Prävalenz von PID gemacht werden können. Vergleichbare Register in anderen Ländern haben beispielsweise eine Prävalenz von 12,4 in 100.000 ermittelt^[3]. Angewendet auf die deutsche Bevölkerung entspräche dies etwa einer Zahl von 10.300 erkrankten PID-Patienten.

Mit den derzeit 1.784 registrierten Patienten liegen wir jedoch auch von dieser Zahl noch weit entfernt. Woran kann das liegen?

In erster Linie ist zu bedenken, dass PID-Patienten in Deutschland nicht gebündelt in einem oder wenigen medizinischen Zentren diagnostiziert und behandelt werden. Wir haben bis heute allein 57 hauptsächlich universitäre Zentren identifiziert, die speziell Immundefektpatienten behandeln. Von diesen melden 29 bereits ihre Patienten im ESID-Register. Die derzeitige Verteilung der Zentren und dort gemeldeten Patienten in Deutschland zeigt Abbildung 2. Wie man sehen kann, ist diese geographisch sehr unterschiedlich, und manche bekanntlich große Zentren wie Berlin (Charité) haben erst einen Teil ihrer Patienten gemeldet.

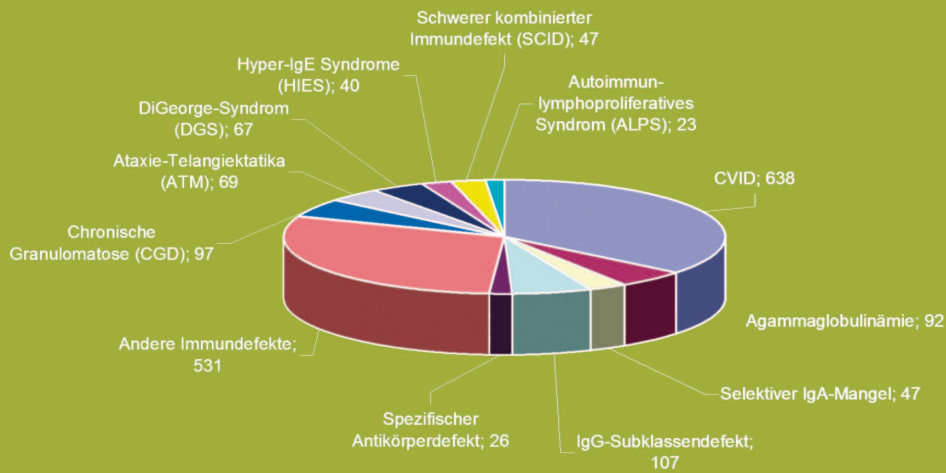


Abbildung 1: Anteil der primären Immundefekte im PID-NET Register. Bei den Zahlen handelt es sich um die Zahl der gemeldeten Patienten. Nur die häufigsten Immundefekte sind einzeln abgebildet, die Gruppe „Andere Immundefekte“ umfasst 74 Diagnosen, welche jeweils bei weniger als 23 Patienten gestellt wurden.



Abbildung 2: Verteilung der Immundefektzentren in Deutschland, die bereits im PID-NET Register melden. Die Größe der Kreise ist proportional zur gemeldeten Patientenzahl.

Wir vermuten zudem, dass es neben den genannten Zentren eine große Zahl von Patienten gibt, die in Kreiskrankenhäusern, Privatkliniken und bei niedergelassenen Fachärzten diagnostiziert und behandelt werden. Unser langfristiges Ziel ist es, auch diese Behandlungszentren im Register zu erfassen, um damit einen möglichst umfassenden Überblick über die tatsächliche Häufigkeit der PID in Deutschland zu erhalten.

Allerdings ist damit auch ein erheblicher organisatorischer Aufwand verbunden. Bereits jetzt muss jedes Zentrum, das am Register teilnimmt, die Teilnahme bei der lokalen Ethikkommission beantragen. Ein generelles Ethikvotum, welches für ganz Deutschland gelten würde, ist gesetzlich nicht möglich. Für nicht-universitäre Zentren sowie niedergelassene Ärzte ist die Ethikkommission der jeweiligen Landesärztekammer zuständig. Wir bieten den Zentren jede erdenkliche Hilfe für die Antragstellung an und hoffen, dass wir hierdurch langfristig zu einer möglichst umfassenden Erhebung der Patienten gelangen.

Des Weiteren muss auch jede Patientin und jeder Patient schriftlich einwilligen, dass ihre oder seine Daten im Register gespeichert werden.

Daher können auch die Patienten selber zum Erfolg des deutschen PID-NET Registers beitragen. Hat Ihr Arzt Sie bereits um die Einwilligung zum ESID-Register bzw. PID-NET Register gebeten? Falls nein, sprechen Sie ihn oder sie darauf an. Weitere Informationen finden Sie übrigens auf den beiden unten angegebenen Websites.

Benjamin Gathmann, Koordinator PID-NET Register

Kontakt: registry@pid-net.org

Weblinks:

PID-NET Register: www.pid-net.org/registry

ESID-Register: www.esid.org/registry

Literaturverweise:

[1] Schmidt RE. Primäre Immundefekte. Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforschung - Gesundheitsschutz 2007 · 50:1502-1506 DOI 10.1007/s00103-007-0384-6 Online publiziert: 19. November 2007 © Springer Medizin Verlag 2007

[2] Boyle JM, Buckley RH. Population prevalence of diagnosed primary immunodeficiency diseases in the United States. J Clin Immunol. 2007 Sep;27(5):497-502. Epub 2007 Jun 19.

[3] Kirkpatrick P, Riminton S. Primary immunodeficiency diseases in Australia and New Zealand. J Clin Immunol. 2007 Sep;27(5):517-24. Epub 2007 Jun 22.