

Neue Daten aus dem Deutschen Hämophileregister

J. Hesse¹; B. Haschberger¹; M. Heiden¹; R. Seitz¹; W. Schramm^{2,3}

¹Paul-Ehrlich-Institut, Bundesinstitut für Impfstoffe und biomedizinische Arzneimittel, Langen; ²Rudolf-Marx-Stiftung und Bluterbetreuung Bayern (BBB), Klinikum der Universität München; ³für den Ausschuss des Deutschen Hämophileregisters (DHR)*

Keywords

Haemophilia, registry, Germany

Schlüsselwörter

Hämophilie, Register, Deutschland

Summary

The German Haemophilia Registry records online data from patients with haemophilia A, haemophilia B, von Willebrand's disease and other coagulation factor deficiency disorders since 2009. Patient's pseudonymised data will only be enrolled in the German Haemophilia Registry if the patient signs an informed consent. Without the informed consent, only aggregated data according to §21 German Transfusion Law are reported. These data include the number of persons with congenital haemostasis disorders classified to type of disease and severity as well as patients' age, and the consumption of clotting factor according to each group. **Results:** The highest number of patients with haemophilia was reported in 2010: 3375 patients with haemophilia A and 614 with haemophilia B respectively; the highest number of patients with von Willebrand's disease was 1473, reported in 2011. **Conclusion:** In comparison to data from registries in Austria and Switzerland it can be assumed that most of the patients with severe haemophilia are registered in the German Haemophilia Registry whereas patients with moderate and mild forms are still missing.

Zusammenfassung

Im Deutschen Hämophileregister (DHR) werden seit 2009 online Patientendaten zu Hämophilie A, Hämophilie B, von-Willebrand-Syndrom und anderen Formen von Gerinnungsfaktormangel gesammelt. Die Meldung von patientenbezogenen, diagnostischen und therapeutischen Daten erfolgt nach Einwilligung durch den Patienten. Ohne Einwilligung meldet die Einrichtung nur die „Angaben zu Personen mit angeborenen Hämostasestörungen“ nach §21 Transfusionsgesetz. Diese umfassen die Patientenzahlen pro Patientengruppe, differenziert nach Alter sowie Art und Schwere der Erkrankung, und den Verbrauch an Gerinnungsfaktoren der jeweiligen Patientengruppe. **Ergebnisse:** Die höchste Anzahl an Patienten mit Hämophilie wurde für das Jahr 2010 gemeldet: 3375 Patienten mit Hämophilie A und 614 mit Hämophilie B. Die Anzahl der Patienten mit von-Willebrand-Syndrom war für das Jahr 2011 mit 1473 am höchsten. **Schlussfolgerung:** Vergleiche mit Patientenzahlen der Hämophileregister aus Österreich und der Schweiz lassen vermuten, dass der Großteil der Patienten mit schwerer Hämophilie in Deutschland inzwischen an das DHR gemeldet wird. Patienten mit mittelschwerer und leichter Hämophilie hingegen sind vermutlich noch unterrepräsentiert.

Das Deutsche Hämophileregister (DHR) ist als Online-Datenbank konzipiert und verkörpert eine moderne Form eines klinischen überregionalen Patientenregisters unter strenger Berücksichtigung des Datenschutzes. Es ist eine Kooperation der

- Patientenverbände
 - Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V. (DHG) und
 - Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. (IGH),
- Gesellschaft für Thrombose- und Hämostaseforschung e. V. (GTH) als medizinische Fachgesellschaft sowie des
- Paul-Ehrlich-Instituts (PEI), das zum Geschäftsbereich des Bundesministeriums für Gesundheit (BMG) gehört.

Das DHR erfüllt eine Doppelfunktion: Einerseits werden hier nach Einwilligung des Patienten seine therapierelevanten, pseudonymisierten Daten gesammelt, die für wissenschaftliche Auswertungen zur Verfügung stehen, andererseits erfolgt dorthin seit dem Meldejahr 2008 einrichtungsbezogen die kumulierte Meldung der behandlungsbedürftigen Personen mit angeborenen Hämostasestörungen sowie deren Verbrauch an Gerinnungsfaktoren nach §21 Transfusionsgesetz (TFG). Diese Meldung war bis zum Meldejahr 2007 an die §21 TFG-Datenbank des Paul-Ehrlich-Instituts erfolgt.

Auf Antrag können Daten aus dem DHR für wissenschaftliche Fragestellungen ausgewertet werden. Dazu bedarf es laut Kooperationsvertrag des DHR der Zustimmung durch den DHR-Ausschuss. Dagegen stehen die kumulierten Daten dem PEI für die Berichte nach §21 TFG jederzeit zur Verfügung. Ausführliche Informationen zum DHR sowie die Publikation der vollständigen Daten nach §21 TFG sind zu finden unter ► www.pei.de/dhr.

Korrespondenzadresse

Janina Hesse
Paul-Ehrlich-Institut
Postfach, 63207 Langen
Tel. 061 03/77 18 61, Fax 061 03/77 12 76
E-Mail Janina.Hesse@pei.de
www.pei.de

New data from the German Haemophilia Registry

Hämostaseologie 2013; 33 (Suppl 1): S15–S21
received: March 7, 2013
accepted: May 15, 2013

* Mitglieder im DHR-Ausschuss: T. Becker (IGH), B. Haschberger (PEI), W. Kalnins (DHG), J. Oldenburg (IGH), R. Schneppenheim (GTH), W. Schramm (GTH, Vorsitzender des DHR-Ausschuss), R. Seitz (PEI, stellv. Vorsitzender des DHR-Ausschuss), R. Zimmermann (DHG)

Datenerfassung

An das DHR melden Einrichtungen, die dauerhaft und regelmäßig Patienten mit angeborenen Hämostasestörungen behandeln. Nur mit der Meldung betraute Personen dieser Einrichtung erhalten Zugangsdaten zum DHR. Die Daten werden online ins DHR eingepflegt; entweder manuell über die Web-Oberfläche oder per Schnittstelle aus der Kliniksoftware heraus. Für eine elektronische Übermittlung der Daten muss eine Schnittstelle in die Klinik- bzw. Praxissoftware integriert sein, die seitens der Einrichtung programmiert werden muss. Das DHR stellt interessierten Einrichtungen auf Anfrage die Definition der Schnittstelle und weitere für eine Programmierung notwendigen Informationen zur Verfügung.

Einzelmeldung

Nach Einwilligung des Patienten bzw. dessen Eltern kann sein Datensatz im DHR angelegt werden. Alle erfassten Daten werden einem Pseudonym zugeordnet, das keinen Rückschluss auf die Identität der gemeldeten Person zulässt. Gesammelt werden Daten von Patienten mit

- Hämophilie A oder B
- von-Willebrand-Syndrom (VWS)
- Mangel an Faktor I, II, V, VII, X, XI, XIII.

Die Meldung der Daten soll mindestens einmal pro Kalenderjahr erfolgen. Bei dieser Form der Meldung werden die Daten nach §21 TFG aus den Einzelmeldungen automatisiert vom DHR für jede Einrichtung zusammengefasst und dem PEI zur Verfügung gestellt; eine gesonderte Meldung der Angaben zu behandlungsbedürftigen Personen mit angeborenen Hämostasestörungen nach §21 TFG entfällt somit. Die detaillierte Datenabfrage der Einzelmeldung kann eingesehen werden unter [▶www.pei.de/dhr](http://www.pei.de/dhr).

Sammelmeldung

Die Anzahl an Patienten einer Einrichtung, die der Einzelerfassung im DHR nicht zugestimmt haben, müssen nach §21 TFG kumuliert von den Einrichtungen jährlich

zusammen mit dem summierten Verbrauch an Gerinnungsfaktoren ans DHR gemeldet werden. Die gesetzliche Frist ist hier der 1.3. für die Meldung des vergangenen Jahres.

Ergebnisse und Diskussion

Bis 2007 wurden die Angaben zu Personen mit angeborenen Hämostasestörungen an die §21 TFG-Datenbank des Paul-Ehrlich-Instituts gemeldet. Seit dem Meldejahr 2008 werden die Daten über das DHR erfasst. Um den Übergang der Meldung zu dokumentieren, werden hier auch Daten des Jahres 2007 betrachtet.

Meldende Einrichtungen

Die Anzahl der dem DHR bekannten Einrichtungen, die dauerhaft Patienten mit Hämostasestörungen behandeln, ist seit 2007 von 114 auf 121 gestiegen (▶Tab. 1). Die Meldebeteiligung hat sich von 84% im Jahr 2007 auf 92% im Jahr 2010 verbessert; für das Jahr 2011 liegen zum Zeitpunkt der Auswertung im November 2012 noch nicht alle Meldungen vor. Bezogen auf die Anzahl der Einrichtungen fehlen zwar nur 10%, betrachtet man jedoch die Patientenzahlen, wird deutlich, dass auch bei den Einrichtungen, die bereits Meldungen abgegeben haben, diese noch unvollständig sind und nicht alle Patienten aufgeführt wurden. Aus diesem Grund werden Daten des Jahres 2011 nur sehr eingeschränkt zum Vergleich mit den anderen Jahren herangezogen.

Bis zum Zeitpunkt der Auswertung nutzte eine Einrichtung die Möglichkeit der elektronischen Übertragung der Daten per Schnittstelle aus ihrer Einrichtungsoftware ans DHR. Von weiteren Einrichtungen ist bekannt, dass derzeit Programmierarbeiten an einer Schnittstelle vorgenommen werden bzw. dass künftig bestehende Systeme genutzt werden sollen.

Von drei meldepflichtigen Einrichtungen liegen seit Erfassung der Daten im DHR noch keinerlei Meldungen nach §21 TFG vor; weder als Einzel- noch als Sammelmeldung. Die Landesärztekammern wurden gemäß Hämotherapie-Richtlinien

entsprechend ihrer Zuständigkeit darüber informiert.

Patientenzahlen

In Tabelle 1 sind die Patientenzahlen nach §21 TFG zur Anzahl der behandlungsbedürftigen Personen mit angeborenen Hämostasestörungen seit Erfassung im DHR dargestellt (▶Tab. 1). Im Vergleich zu den Daten aus dem Jahr 2007, für das diese Zahlen noch aus der Online-Datenbank zur Meldung nach §21 TFG des Paul-Ehrlich-Institutes stammen, werden von 2008 bis 2010 jährlich mehr Patienten ans DHR gemeldet. Es gibt keinen Anhalt dafür, dass die tatsächliche Patientenanzahl in Deutschland in diesem Zeitraum angestiegen ist; es ist vielmehr davon auszugehen, dass lediglich zunehmend mehr Patienten ans DHR gemeldet wurden.

Auch die gemeldete Anzahl der Patienten mit von VWS steigt über die Jahre an, wobei hier für das Jahr 2011 die meisten Patienten gemeldet werden. Hier ist ebenfalls zu vermuten, dass es sich nicht um einen Anstieg der Patientenzahl handelt, sondern um einen Anstieg der Meldungen.

Vergleicht man die Meldungen ans DHR mit den Meldungen an die Todesursachenstatistik (1), zeigen sich deutliche Unterschiede:

Während 47 Einrichtungen 3845 Patienten mit Hämophilie A an die Todesursachenstatistik gemeldet haben, stammen die Meldungen ans DHR zu 3375 Patienten aus 108 Einrichtungen. Es haben sich zwar mehr Einrichtungen an der Meldung ans DHR beteiligt, jedoch wurden ca. 12% weniger Patienten gemeldet. Möglicherweise meldeten einige Einrichtungen an das DHR nur diejenigen Patienten, die im Meldejahr tatsächlich Faktorpräparate erhalten haben, während in der Todesursachenstatistik alle in der Einrichtung registrierten Patienten gemeldet wurden – unabhängig davon, ob sie im Bezugsjahr Faktor erhalten haben oder nicht. Dieser Erklärungsversuch greift jedoch nur bei den Patientenzahlen zu Hämophilie A; die Anzahl an Hämophilie B-Patienten sind nahezu deckungsgleich (DHR: 614 versus 608 Todesursachenstatistik).

Grundsätzlich ist darauf hinzuweisen, dass seit Inkrafttreten der Novelle des

Tab. 1 Anzahl Personen mit angeborenen Hämostasestörungen nach §21 Transfusionsgesetz in Deutschland

Transfusionsgesetzes im Jahr 2005 alle „behandlungsbedürftigen“ Personen mit angeborenen Hämostasestörungen an das DHR zu melden sind und nicht mehr nur die im jeweiligen Jahr tatsächlich behandelten. Das bedeutet, dass auch Daten von behandlungsbedürftigen Patienten, die im Meldejahr keine Gerinnungsfaktoren erhalten haben, in die Meldung eingehen müssen; dies betrifft die Einzelmeldung ebenso wie die Sammelmeldung. Nur vollständige Angaben gewährleisten, dass ermittelt werden kann, für wie viele Hämophiliepatienten in Deutschland eine Behandlung bereitgehalten werden muss.

Abbildung 1 zeigt die prozentuale Verteilung der Patientenzahlen auf die Schweregrade in Deutschland, Österreich (4) und der Schweiz (2) (► Abb. 1). Der Vergleich zeigt, dass in Österreich und der Schweiz prozentual gesehen deutlich mehr Patienten mit leichter Hämophilie in den Registern erfasst sind, somit der prozentuale Anteil von Patienten mit schwerer Hämophilie geringer ausfällt. Das stützt die Vermutung, dass in Deutschland noch deutlich mehr Patienten mit leichter Hämophilie leben als bisher gemeldet wurden.

Um die Zahlen besser vergleichbar zu machen, ist die Anzahl der Patienten mit Hämophilie pro 1 Million Einwohner berechnet (3, 5, 6). Hier ergibt sich für Deutschland bei Hämophilie A mit 41 Patienten hinter Österreich (n = 66) und der Schweiz (n = 75) der niedrigste Wert. Auch bei Hämophilie B ist die Anzahl mit 8 gegenüber Österreich (n = 12) und der Schweiz (n = 15) in Deutschland am geringsten. Betrachtet man hingegen nur die Anzahl Patienten mit schwerer Hämophilie in Bezug auf 1 Million Einwohner, liegen Zahlen für die drei Länder deutlich enger beieinander. In Deutschland gibt es 26, in Österreich 28 und in der Schweiz 27 Patienten mit schwerer Hämophilie A pro 1 Million Einwohner. Patienten mit schwerer Hämophilie B gibt es in Deutschland 4,

Jahr		2007	2008	2009	2010	2011	
Hämophilie A	Kinder und Jugendliche	ohne Hemmkörper	799	954	1.016	1.010	858
		• leicht	160	172	177	185	176
		• mittelschwer	103	150	143	142	111
		• schwer	536	632	696	683	571
		mit Hemmkörper	48	43	49	55	38
		• low responder	10	10	14	20	15
		• high responder	38	33	35	35	23
	Erwachsene	ohne Hemmkörper	1884	1944	2032	2256	1733
		• leicht	326	386	432	468	381
		• mittelschwer	303	316	303	364	256
		• schwer	1255	1242	1297	1424	1096
		mit Hemmkörper	50	54	59	54	36
		• low responder	13	16	19	17	13
		• high responder	37	38	40	37	23
	Summe	Kinder und Jugendliche	847	997	1065	1065	896
		Erwachsene	1934	1998	2091	2310	1769
		gesamt	2781	2995	3156	3375	2665
	% Patienten Hämophilie A*	leicht	18	19	20	20	21
		mittelschwer	15	16	15	15	14
schwer		67	65	65	65	64	
Hämophilie B	Kinder und Jugendliche	ohne Hemmkörper	180	173	184	181	137
		• leicht	22	30	27	36	30
		• mittelschwer	38	37	38	50	28
		• schwer	120	106	119	95	79
		mit Hemmkörper	9	7	7	5	4
		• low responder	4	4	4	3	2
		• high responder	5	3	3	2	2
	Erwachsene	ohne Hemmkörper	332	352	371	422	329
		• leicht	69	82	80	97	90
		• mittelschwer	77	87	86	104	70
		• schwer	186	183	205	221	169
		mit Hemmkörper	5	5	5	6	2
		• low responder	1	1	1	1	0
		• high responder	4	4	4	5	2
	Summe	Kinder und Jugendliche	189	180	191	186	141
		Erwachsene	337	357	376	428	331
		gesamt	526	537	567	614	472
	% Patienten Hämophilie B*	leicht	18	21	19	22	26
		mittelschwer	22	24	22	26	21
schwer		60	55	58	52	53	
Gesamtsumme Patienten Hämophilie A und B		3307	3532	3723	3989	3137	
Patienten mit von Willebrand Syndrom		671	984	1094	1229	1473	
Einrichtungen	meldepflichtig	114	117	117	118	121	
	mit Meldung	96	104	107	108	109	
Rücklauf		84%	89%	91%	92%	90%	

* % lassen Patienten mit Hemmkörpern unberücksichtigt

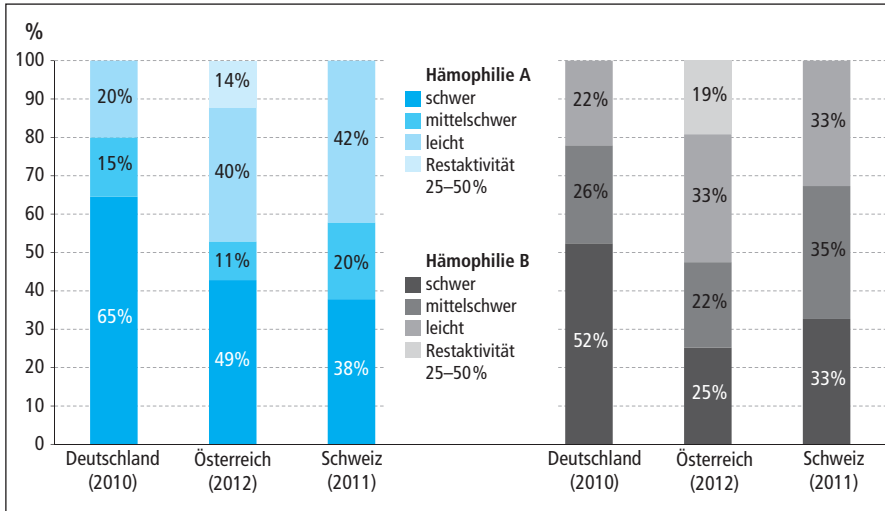


Abb. 1 Verteilung der Schweregrade bei Hämophilie A und B; Restaktivitäten der Schweregrade: Deutschland: $\leq 1\%$, >1 bis $\leq 5\%$, $>5\%$; Österreich $<1\%$, $1-5\%$, $5-25\%$, $25-50\%$; Schweiz $<1\%$, $1-5\%$, $6-40\%$

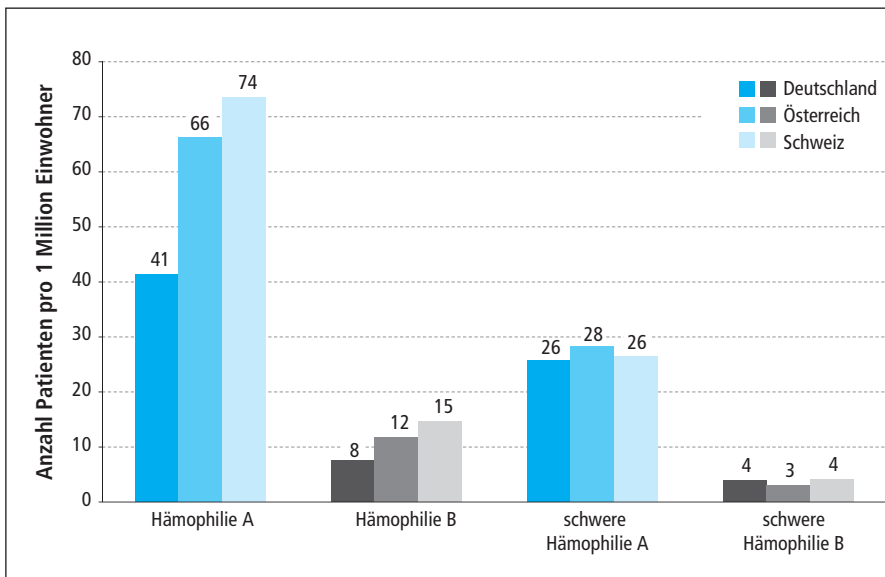


Abb. 2 Anzahl Patienten mit Hämophilie bzw. mit schwerer Hämophilie pro 1 Million Einwohner in Deutschland, Österreich und der Schweiz

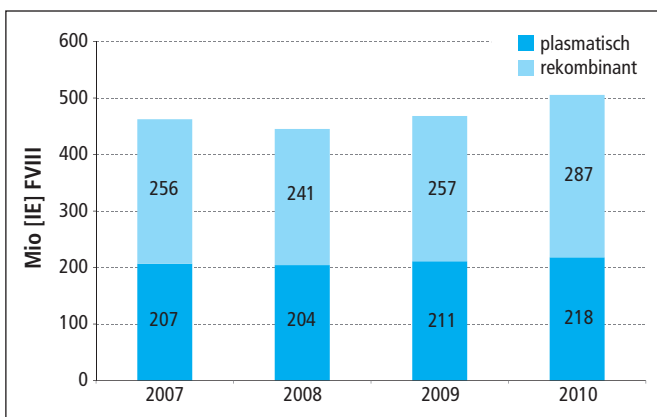


Abb. 3 Hämophilie A: Gesamtverbrauch Faktor VIII

in Österreich 3 und in der Schweiz 4 pro 1 Million Einwohner (► Abb. 2).

Dieser Vergleich zeigt, dass in den Nachbarländern Österreich und Schweiz die Erfassungsrate der Patienten mit schwerer Hämophilie in einer ähnlichen Größenordnung liegt. Auch wenn dies keine Aussage zu der absoluten Patientenzahl zulässt, ist diese Betrachtung ein Hinweis darauf, dass die meisten Patienten mit schwerer Hämophilie in Deutschland inzwischen im DHR gemeldet sind und die vermuteten fehlenden Patientenzahlen bei den Patienten mit mittelschwerer und vor allem mit leichter Hämophilie zu suchen sind.

Das Verhältnis der Gesamtzahl gemeldeter Patienten mit Hämophilie A und Hämophilie B liegt in Deutschland in allen Meldejahren bei ca. 85% zu 15%.

Die Gesamtzahl der gemeldeten Patienten mit Hemmkörpern bei Hämophilie A steigt über die Jahre 2007 bis 2010 leicht an, was auf eine leichte Zunahme der Patientenzahl mit niedrigen Hemmkörper-Titern zurückzuführen ist und hier eher die Kinder betrifft. Hierbei ist weder bekannt, ob und wie die Hemmkörper behandelt wurden und ob es sich um eine echte Zunahme des Auftretens von Hemmkörpern handelt oder ob auch hier nur mehr Patienten mit Hemmkörpern gemeldet wurden, auch wenn diese nicht spezifisch behandelt wurden (► Tab. 1).

Bei Hämophilie B ist insgesamt ein minimaler Rückgang der gemeldeten Patientenzahlen mit Hemmkörper zu verzeichnen (► Tab. 1).

Faktorenverbrauch

Der gemeldete Gesamtverbrauch an Faktor VIII bzw. IX von 2007 bis 2010 ist in den Abbildungen 3 und 4 dargestellt (► Abb. 3, ► Abb. 4). Hierbei ist zu beachten, dass ein Teil der Einrichtungen die von den Patienten substituierten Mengen meldet, ein anderer Teil die rezeptierten bzw. an die Patienten ausgegebene Menge. Da für spätere wissenschaftliche Auswertungen die Angabe des tatsächlichen Verbrauchs korrekter ist, sollte seitens der Einrichtungen darauf hingearbeitet werden, diesen zu melden.

Der Anteil an plasmatischem Faktor VIII ist von 2007 bis 2008 mit 45% bzw. 46% praktisch konstant. Seit 2008 ist eine leicht abfallende Tendenz zu beobachten. Der Anteil an plasmatischem Faktor IX schwankt zwischen 62% und 74% (► Abb. 5)

Während der errechnete Verbrauch an Faktor-VIII-Präparaten pro Patient mit Hämophilie A für die Jahre vor Einführung des DHR deutlich schwankte, ist er nun stabil. Der errechnete Verbrauch an Faktor IX pro Patient mit Hämophilie B nimmt von 2008 bis 2010 tendenziell leicht ab (► Abb. 6).

Organisationstypen

Zum Auswertungszeitpunkt waren 121 meldepflichtige Einrichtungen im DHR erfasst, davon 32% Universitäten, 24% Krankenhäuser, 9% auf die Behandlung von Patienten mit Hämostasestörungen spezialisierte Praxen und 35% niedergelassene Praxen ohne Spezialisierung auf Gerinnungsstörungen.

Im Meldejahr 2010 mit der bislang höchsten gemeldeten Patientenzahl, wurden 51% der Patienten (Hämophilie A und B sowie VWS) dauerhaft in Universitäten behandelt, 22% in Krankenhäusern, 18% in spezialisierten Praxen sowie 9% in niedergelassenen Praxen ohne Spezialisierung (► Abb. 7).

Einzel erfassung

Besonders erfreulich ist der Anstieg der Patienten in der Einzel erfassung: Seit Beginn der Dateneingabe Ende 2009 ist die Anzahl der Patienten in der Einzel erfassung mit mindestens einer Meldung auf ca. 1632 angestiegen (► Abb. 8).

Für das Meldejahr 2011 wurden insgesamt 19% der Patienten per Einzel erfassung gemeldet und 81% per Sammelmeldung. Während in den Universitäten und Krankenhäusern jeweils rund 30% der Patienten per Einzel erfassung gemeldet wurden, bei niedergelassenen Praxen ohne Spezialisierung 5%, so fehlten für das Jahr 2011 Einzelmeldungen aus Praxen, die auf die Behandlung von Patienten mit Hämostasestörungen spezialisiert sind zum

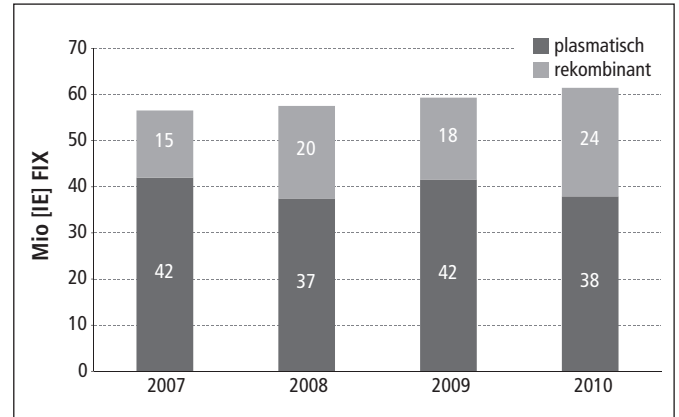


Abb. 4 Hämophilie B: Gesamtverbrauch Faktor IX

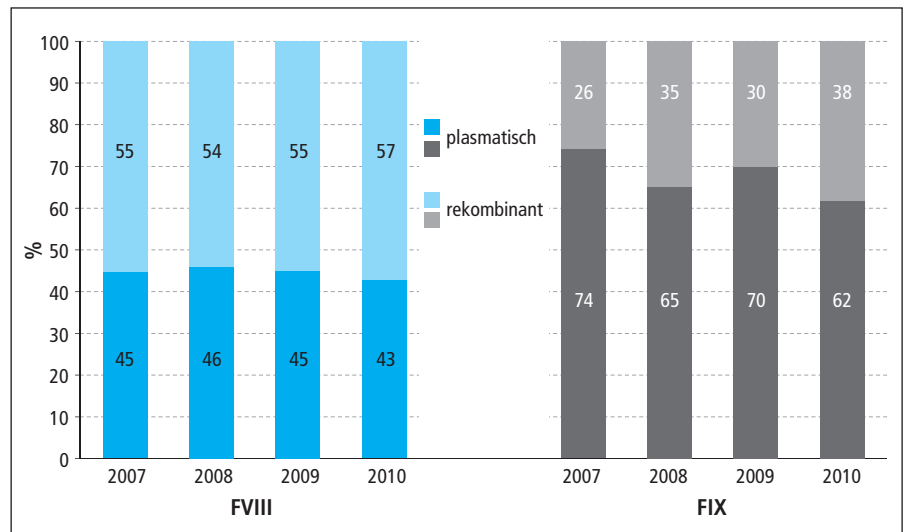


Abb. 5 Gerinnungsfaktoren: Anteile plasmatisch / rekombinant

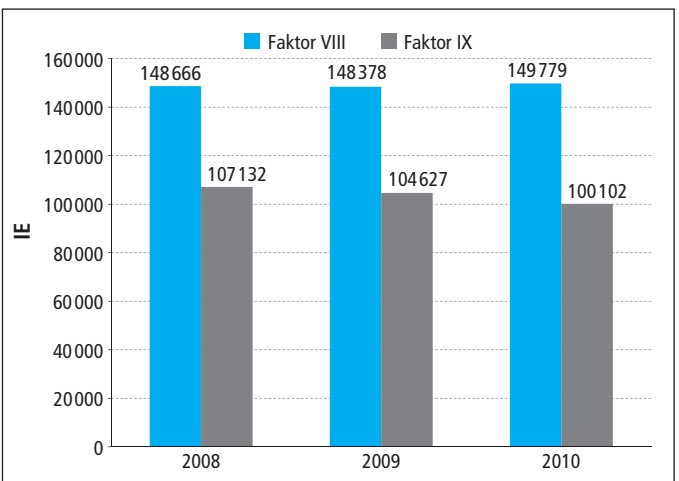


Abb. 6 Errechneter Verbrauch Faktor VIII / IX pro Patient

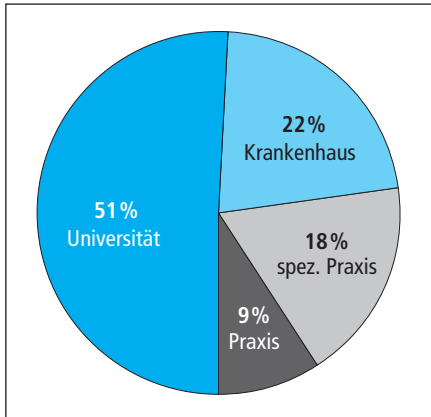


Abb. 7 Verteilung der Patienten auf die Organisationstypen der Einrichtungen (2010)

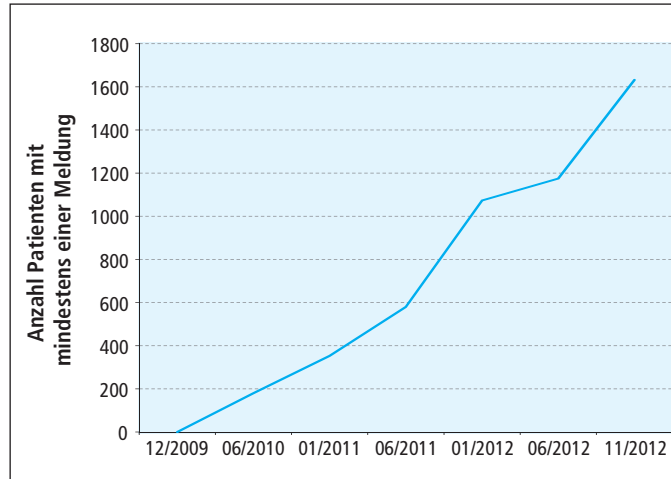


Abb. 8 Gesamtzahl an Patienten in der Einzelerfassung

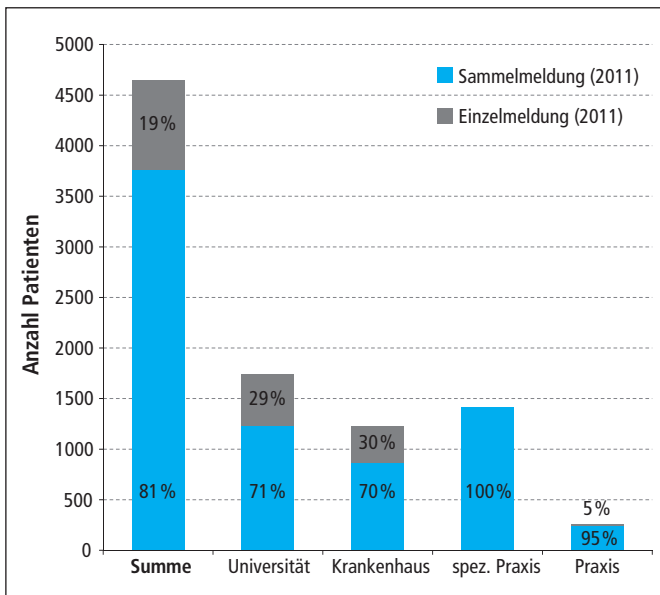


Abb. 9 Verteilung auf die Art der Meldungen (Einzel-/Sammelmeldung)

Zeitpunkt der Auswertung noch völlig (▶ Abb. 9).

Wurden in den Jahren 2008 und 2009 nur 3% bzw. 6% der Hämophilie A und B Patienten per Einzelmeldung erfasst, so waren es für das Jahr 2010 etwa ein Viertel der Hämophilie A Patienten und 18% der Hämophilie B Patienten. Auch Patienten mit von-Willebrand-Syndrom werden seit 2010 etwas häufiger per Einzelmeldung erfasst: von <1% steigt der Anteil auf 3% an (▶ Abb. 10).

Auch wenn keine konkreten Auswertungen hierüber vorliegen, so wird von den DHR-Mitarbeitern bei der Einsicht in die Einzelmeldung in steigendem Maße beobachtet, dass ein Großteil der anamnestischen Abfragen mit „unbekannt“ angegeben ist. Diese Antwortauswahl ist jedoch nur für den Fall gedacht, dass tatsächlich für einzelne Datenabfragen keine Informationen vorliegen. In der Regel sollten in einer Einrichtung von einem Großteil der Patienten die meisten dieser wichtigen anamnestischen Daten vorliegen und somit ins DHR eingegeben werden können. Durchgängig „unbekannte“ Anamnesen machen den Datensatz dieses Patienten für spätere wissenschaftliche Auswertungen nahezu wertlos.

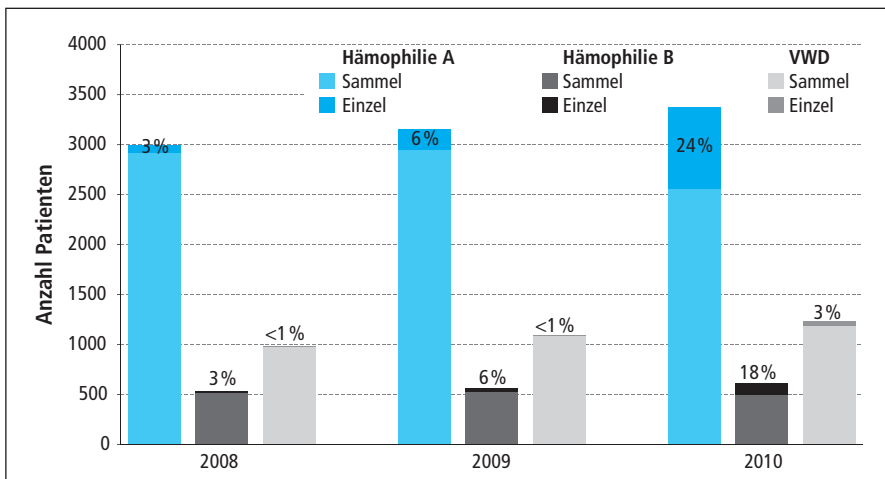


Abb. 10 Anteil der Patienten in der Einzelerfassung pro Art der Erkrankung und Jahr

Plausibilitätskontrollen

Die Daten aus den Einzelmeldungen sind für die Mitarbeiter des DHR aus datenschutzrechtlichen Gründen nicht grundsätzlich einzusehen. Sie können aber durch

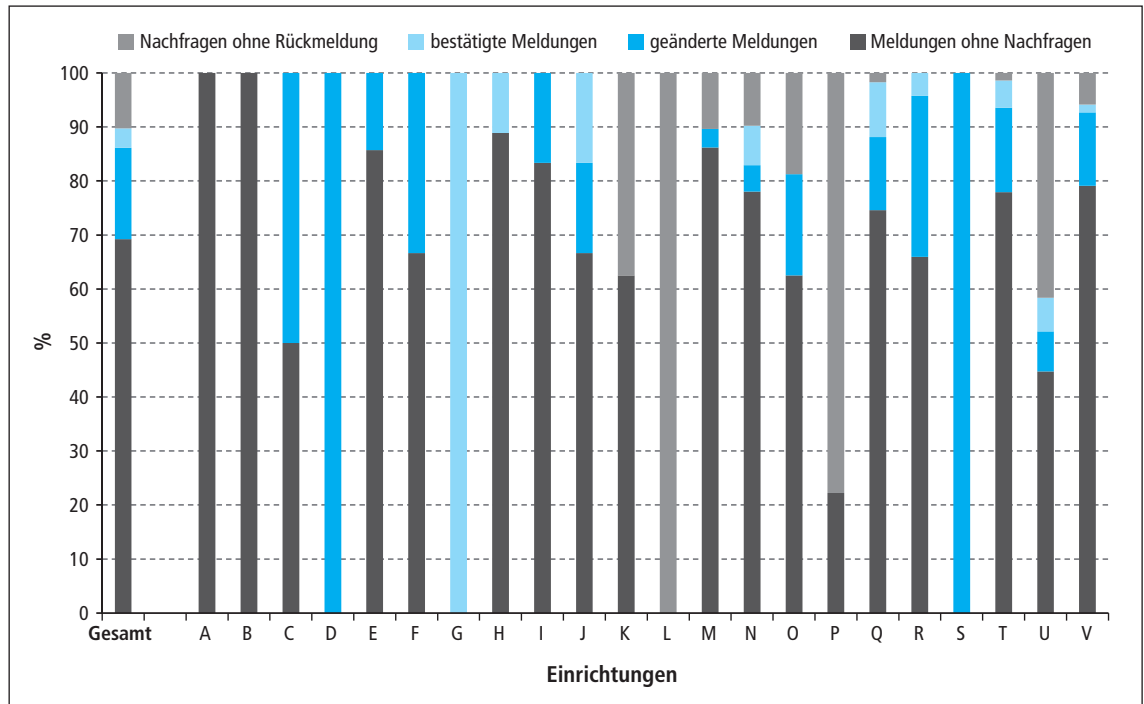


Abb. 11
Plausibilitäts-
kontrollen

die Einrichtungen zur Einsichtnahme aktiv frei geschaltet werden, um stichprobenartig Plausibilitätskontrollen zu ermöglichen und bei Fragen Rücksprache mit der Einrichtung halten zu können. Daten der Meldung, welche Rückschlüsse auf die Identität des Patienten zulassen könnten, werden den DHR-Mitarbeitern nicht angezeigt. Die Einsichtnahme ist auf zwei Monate beschränkt und erlischt automatisch.

Bis November 2012 wurden 1367 Meldungen von 22 verschiedenen Einrichtungen auf Plausibilität überprüft. Einige Plausibilitätskontrollen sind bereits innerhalb der Software hinterlegt (z. B. muss das Datum der ersten Blutung nach dem Geburtsdatum liegen). Bei der Prüfung tauchen jedoch immer wieder Fragen auf, die auf Missverständnisse bei der Dateneingabe oder versehentliche Fehleingaben schließen lassen.

Bei 947 geprüften Meldungen (69%) gab es keine Nachfragen, bei 420 Meldungen (31%) wurden die entsprechenden Einrichtungen kontaktiert: 231 Meldungen (55%) wurden daraufhin von den Einrichtungen geändert, 49 (12%) bestätigt und bei 140 Meldungen (33%) wurden die Nachfragen nicht beantwortet (► Abb. 11). Im Anschluss an die Kontrollen sind also statt

knapp 70% der geprüften Meldungen ohne Rückfragen nun 90% der kontrollierten Meldungen ohne weitere Fragen.

Schlussfolgerungen

- Die Datenlage lässt vermuten, dass der Großteil der Patienten mit schwerer Hämophilie in Deutschland inzwischen dem DHR gemeldet wird.
- Es ist davon auszugehen, dass Patienten mit mittelschwerer und leichter Hämophilie im DHR noch unterrepräsentiert sind, vor allem, wenn sie nicht dauerhaft substituitionsbedürftig sind.
- Die Datenübermittlung an das DHR verläuft mit teilweise erheblicher zeitlicher Verzögerung, so dass aussagekräftige Zahlen nicht zeitnah zur Verfügung stehen.
- Es ist zu hoffen, dass mit zunehmender Etablierung von Kliniksoftware mit Schnittstelle zum DHR die Daten zeitnah übermittelt werden können.
- Die Angabe der Präparate sollte der tatsächlichen Menge verabreichten Faktors entsprechen und nicht der rezeptierten.
- Für aussagekräftige wissenschaftliche Auswertungen der im DHR erfassten

Einzelmeldungen muss die Eingabe der Daten – vor allem auch der anamnestischen Daten – möglichst vollständig sein und darf nicht überwiegend aus der Antwortauswahl „unbekannt“ bestehen.

Es können nur die Daten ausgewertet werden, die zuvor eingegeben wurden.

Interessenkonflikt

Alle Autoren erklären, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Schramm W, Rieger A, für teilnehmende Behandlungseinrichtungen. Morbidität und Mortalität der Hämophilie-Patienten in Deutschland, Update 2010/2011. Hämostaseologie 2012; 32 (Suppl 1): S5–S11.
2. Weid von der N. Haemophilia registry of the Medical Committee of the Swiss Hemophilia Society, Update and annual survey 2010–2011. Hämostaseologie 2012; 32 (Suppl 1): S20–S24.
3. www.bfs.admin.ch
4. www.bluter.at/joomla/new_site/news/75-stand-des-haemophilieregisters, Stand November 2012
5. www.destatis.de
6. www.statcube.at