Entwicklung eines Internet-gestützten deutschen Registers zur Narkolepsie

T. Ploch[2], K. Kesper[2], T. Penzel[2], G. Mayer[1], H. Peter[1], T. Leinweber[2], J.H. Peter[2]
[1] Hephata Klinik, Schwalmstadt-Treysa
[2] Schlafmedizinisches Labor der Philipps-Universität Marburg

Einleitung und Zielsetzung

Narkolepsie ist eine seltene Erkrankung, von der etwa 0,05% der Bevölkerung betroffen sind [1]. Die Leitsymptome der Narkolepsie sind Tagesschläfrigkeit und Kataplexien (Tonusverlust der Haltemuskulatur ohne Bewusstseinsverlust, ausgelöst durch intensive Gefühle wie Freude, Ärger oder Erschrecken). Weitere narkolepsietypische Symptome wie Schlaflähmungen, hypnagoge Halluzinationen, automatisches Verhalten und gestörter Nachtschlaf treten auch häufig bei anderen Erkrankungen auf. Narkolepsie ist eine chronische Erkrankung, lediglich die Symptome sind medikamentös behandelbar. Eine kausale Therapie ist nicht bekannt.

Da sich die einzelnen Symptome mit Abständen von Jahren bis Jahrzehnten manifestieren können, ist die Zahl der Fehldiagnosen (z.B. Epilepsie, Schizophrenie) groß. Weltweit wird davon ausgegangen, dass bei 90% aller Betroffenen die Diagnose nie oder mit erheblicher Verzögerung gestellt wird. Auf Seiten der Ärzte gibt es demnach einen hohen Informationsbedarf.

Aufgrund der ausbleibenden oder sehr spät einsetzenden Therapie resultieren für die Betroffenen häufig Benachteiligungen in Ausbildung und Beruf, eine verminderte Lebensqualität oder gar eine vitale Gefährdung aufgrund einer erhöhten Unfallneigung. Die sozioökonomischen Folgen der Narkolepsie werden in der Öffentlichkeit und im Gesundheitswesen heute noch immer unterbewertet.

Einzelne Kliniken sehen in der Regel nur wenige Narkolepsiepatienten. Es gibt nur einige spezialisierte Kliniken, die größere Patientengruppen betreuen. Fundierte statistische Untersuchungen erfordern daher einen multizentrischen Ansatz, der von spezialisierten Zentren ausgeht, sowie standardisierte Erhebungsverfahren.

Bisher gab es in Deutschland keine standardisierte Erfassung von Daten zur Narkolepsie. An diesem Punkt setzt dieses Projekt an: In einem netzgestützten Register werden erstmals standardisiert erhobene Daten zusammengetragen und auf einer multizentrisch nutzbaren Plattform verfügbar gemacht.

Methode

In drei aufeinander aufbauenden Phasen wird ein Internet gestütztes Register entwickelt:

Phase I

Ausgangspunkt für die Entwicklung der Datenbank bildete das Datenmaterial der Neurologischen Klinik Hephata in Schwalmstadt-Treysa, das für etwa 500 Narkolepsiepatienten in Form von Krankenakten vorlag. In der Initialphase wurde eine Datenbank entwickelt, in der 150 Datensätze zu Fällen mit gesicherter Narkolepsie retrospektiv erfasst wurden. Die Daten wurden hinsichtlich der Neukonstruktion von Erfassungsinstrumenten zur Narkolepsie bewertet. Weiterhin wurde eine statistische Analyse bezüglich Symptomfrequenz, Komorbidität und Krankheitverlauf durchgeführt [2, 3].

Phase II

Die in Phase I gewonnenen Erkenntnisse fließen in ein prospektives Erfassungsschema für die klinische Diagnostik der Narkolepsie ein. Die Analyse Daten zeigte deutlich die Limitationen jedes retrospektiven Erhebungsverfahrens: Einerseits die im Rückblick nicht mehr kontrollierbare Datenqualität, andererseits die Heterogenität und Unvollständigkeit der Angaben.

Es wurde ein prospektives Erhebungsinstrumentarium entwickelt, bestehend aus einem Erhebungsschema, Erfassungsinstrumenten (Fragebögen, Checklisten) und einer Datenbank zur Sammlung,

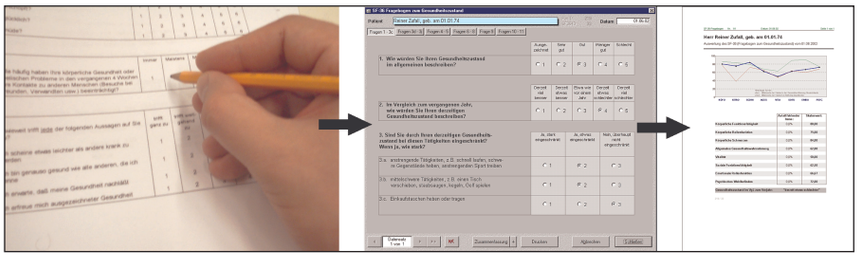

Abbildung 1: *Die vom Patienten ausgefüllten Fragebögen werden in der Datenbank erfasst und ausgewertet*

Autoren: T. Ploch, K. Kesper, T. Penzel, G. Mayer, H. Peter, T. Leinweber, J.H. Peter
Titel: Entwicklung eines Internet-gestützten deutschen Registers zur Narkolepsie
In: Jäckel (Hrsg.) Telemedizinführer Deutschland, Ober-Mörlen, Ausgabe 2004
Seite: 101-103

Kap_3_2_TMF_04 neu 101 06.02.2006, 8:44 Uhr

Auswertung und Qualitätskontrolle der Daten. Es wurde - soweit möglich - auf validierte Standardverfahren zurückgegriffen (z.B. SF-36, BDI). Narkolepsiespezifische Angaben, die mit Standardfragebögen (z.B. [4]) nur unzureichend oder zu ungenau erhoben werden können, wurden in einem neu entwickelten Explorationsfragebogen zusammengefaßt.

Es wurde ein mehrstufiger Erfassungsprozess festgelegt und in der Hephata-Klinik implementiert, in dem die Vollständigkeit der Datensätze fortlaufend automatisch kontrolliert und dokumentiert und eine zeitnahe Erfassung gewährleistet wird (s. Abb. 2).

Das Erfassungsinstrumentarium und eine Spezifikation des Erfassungsprozesses wurden weiteren, auf Narkolepsie spezialisierten Zentren zur lokalen Erprobung bereit gestellt.

Phase III

Nach Evaluation der Erfahrungen der beteiligten Kliniken wird in der dritten Projektphase ein vollständig anonymisierter und um administrative klinische Daten reduzierter Extrakt der Datenbasis in einer geschützten Internet-Umgebung bereitgestellt. Die Datenbank ermöglicht es anderen Kliniken, Falldaten einzuspeisen und die Daten für wissenschaftliche Auswertungen zu nutzen.

Initial wird ein Unix-basierter Internetserver eingesetzt. Über Integration von SSL (Secure Socket Layer) in den Webserver werden sichere Verbindungen unter Verwendung kryptographischer Methoden zum Client aufgebaut. Die Benutzerschnittstelle bilden Webformulare, über die mit Hilfe von Skripten (z.B. PHP) kontrolliert auf die serverseitige Datenbank (z.B. MySQL) zugegriffen wird. Der Server wird durch geeignete Kontrollmechanismen gegen unerlaubten Zugriff geschützt (Firewall).

In einer späteren Entwicklungsstufe soll der Datenbankserver durch einen leistungsfähigeren Server (IBM RS/6000 F80, Betriebssystem AIX) abgelöst werden.

In der Datenbank werden ausschließlich anoymisierte Datensätze hinterlegt. Die Pseudonymisierung geschieht in der Abteilung der Klinik, in der die Daten erhoben wurden. Die Anforderungen des Datenschutzes bei der Übertragung und Speicherung der Daten werden berücksichtigt.

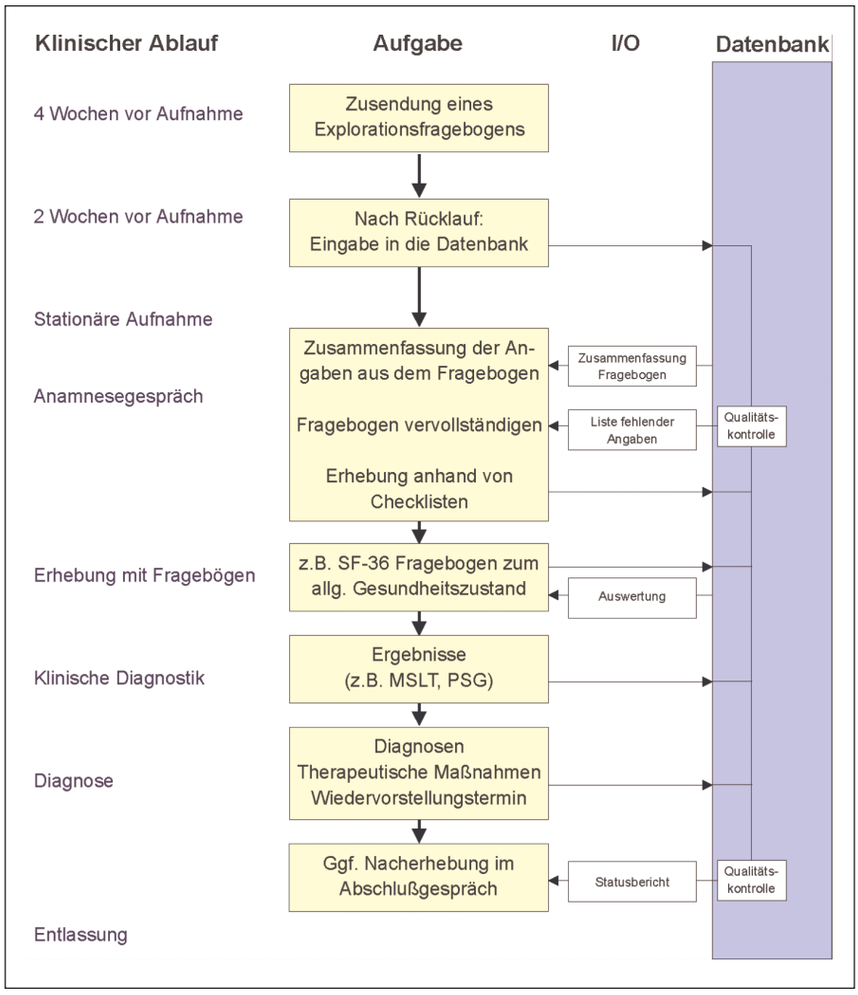

Abbildung 2: *Schematische Darstellung des Ablaufs der Datenerfassung*

Ausblick

Mit dem Abschluss der ersten beiden Projektphasen wurde das Instrumentarium für eine standardisierte Datenerfassung in der Diagnostik und Behandlung der Narkolepsie bereitgestellt und im klinischen Alltag erprobt. Mit der Fortführung der Datenbasis sind nun auch erstmals Längsschnittuntersuchungen zur Narkolepsie in Reichweite.

Das Erfassungssystem ist modular aufgebaut; damit ist die fortlaufende Erweiterung und die Bearbeitung spezieller wissenschaftlicher Fragestellungen möglich. Durch die Modularität ist ebenfalls eine unkomplizierte Implementation in einzelnen Kliniken gewährleistet.

Langfristig kann ein deutsches Narkolepsieregister dazu beitragen, die Zeit vom Erkrankungsbeginn bis zur Diagnose signifikant zu verkürzen, sowie Fehldiagnosen und Fehlbehandlungen zu vermeiden. Desweiteren stellt das Register die Basis für eine Entwicklung von Behandlungspfaden dar.

Dieses Projekt wurde finanziell durch die Firma Merckle GmbH unterstützt.

Kap_3_2_TMF_04 neu 102 06.02.2006, 8:44 Uhr

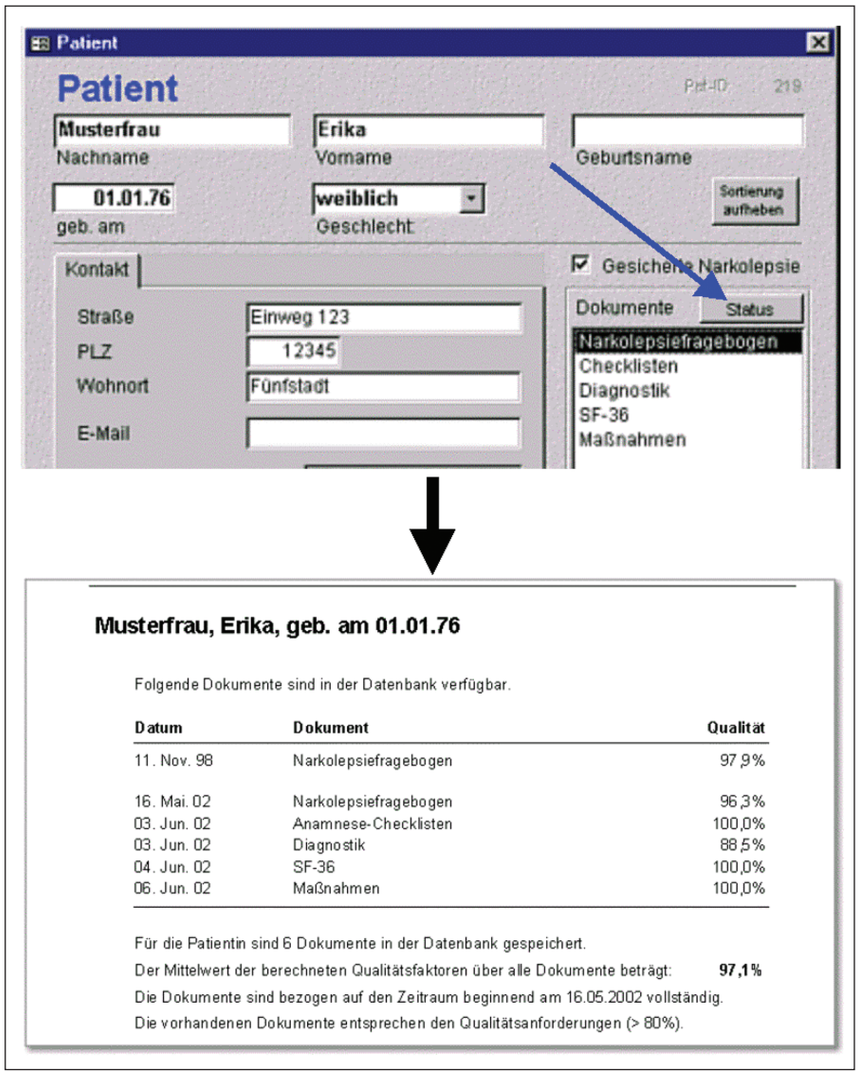

Abbildung 3: *Die Vollständigkeit der erfassten Daten ist jederzeit kontrollierbar*

Literatur

1. Hublin C, Partinen M, Kaprio J, Koskenvuao M, Guilleminault C (1994). Epidemiology of narcolepsy. Sleep 17: 7–12.
2. Mayer G, Kesper K, Peter H, Ploch T, Leinweber T, Peter JH (2002): The implications of gender and age at onset of first symptoms in narcoleptic patients in Germany - Results from a retrospective Evaluation of hospital records. Somnologie 6: 13 - 18.
3. Mayer G, Kesper K, Peter H, Ploch T, Leinweber T, Peter JH (2002): Untersuchung zur Komorbidität bei Narkolepsiepatienten. Deutsche Medizinische Wochenschr 127: 1942 - 1946.
4. Anic-Labat S, Guilleminault C, Kraemer HC et al. (1999): Validation of a cataplexy questionnaire in 983 sleep-disorders patients. Sleep 22(1): 77-87.

Kap_3_2_TMF_04 neu 103 06.02.2006, 8:44 Uhr