



GPOH-Register Sichelzellkrankheit | Universitätsklinikum Heidelberg | 69120 HD

An
die GPOH Zentren

Antwortadresse:
GPOH-Register Sichelzellkrankheit
z.Hd. Dr. med. Joachim Kunz
Universitätsklinikum Heidelberg
Pädiatrische Hämatologie und Onkologie
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg

Telefon 06221-56-4555
Fax 06221-56-4559
Email sichelzellregister@nct-heidelberg.de

Heidelberg, 6. Juli 2017

Liebe GPOH Zentren,

vielen Dank für Ihr Interesse an der Teilnahme am Sichelzellregister!

Wir haben versucht, in diesem Anhang all das zusammenzufassen, was Sie über das Sichelzellregister wissen müssen. Bitte zögern Sie nicht, uns zu kontaktieren:

Kontakt für medizinische Fragen:

Holger Cario, Ulm	0731-500-57219
Regine Grosse, Hamburg	040-74105-3796 oder 040-74100
Andrea Jarisch, Frankfurt	069-6301-83930
Joachim Kunz, Heidelberg	06221-56-39836 oder 06221-56-4555
Stephan Lobitz, Köln	0221-890715442

Kontakt für alle das Register betreffenden Fragen:

sichelzellregister@nct-heidelberg.de

Anfragen an diese Adresse werden je nach Zuständigkeit von Studienärztin, Registerleitung, Projektmanagement oder Datenmanagement beantwortet:

Studienärztin
Laura Tagliaferri, Tel. 06221-56-36580
Registerleitung
Joachim Kunz, Tel. 06221-56-39836
Projektmanagement (u.a. Kooperationsverträge)
Lucian Le Cornet, Tel. 06221-56-6553
Datenmanagement, MARVIN
Angelika Freitag, Tel. 06221-56-6237

Das Studienprotokoll und alle unten genannten Dokumente finden Sie auch auf unserer Homepage <http://www.sichelzellkrankheit.info/patientenregister/>.



Prof. Dr. med. Holger Cario
Universitätsklinikum Ulm

Dr. med. Regine Grosse
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Dr. med. Andrea Jarisch
Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt/M.

Prof. Dr. med. Andreas Kulozik
Universitätsklinikum Heidelberg

Dr. med. Joachim Kunz
Universitätsklinikum Heidelberg

Dr. med. Stephan Lobitz, MSc
- Sprecher -
Kinderkrankenhaus Amsterdamer Str. Köln

1. Einschlusskriterien, Patienteninformationen und Einwilligungen

Alle Kinder, Jugendlichen und Erwachsenen, bei denen eine Sichelzellkrankheit (HbSS, HbSC, HbS-beta Thal, und andere, seltene Sichelzellsyndrome) mittels Hämoglobinanalyse oder molekulargenetisch nachgewiesen wurde und die einer Datenweitergabe an das Sichelzellregister zugestimmt haben, dürfen in das Register eingeschlossen werden. Das schließt auch „Altpatienten“ ein, deren Diagnosestellung schon länger zurück liegt. Die entsprechenden Unterlagen zu Patienteninformation und Einwilligung finden Sie unter dem Link <http://www.sichelzellkrankheit.info/patientenregister/> (**ab sofort auch in englischer und französischer Sprache!**).

CAVE: Die alleinige heterozygote Merkmalsträgerschaft für HbS wird in dem Register nicht erfasst.

2. Organisationsstruktur des Registers und Kontaktdaten

Das Sichelzellregister ist ein Projekt der Gesellschaft für pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH). Initiiert wurde dieses Register durch das Konsortium Sichelzellkrankheit, zu dem die Universitätsklinika Frankfurt, Hamburg, Heidelberg, Köln und Ulm gehören. Sprecher des Konsortiums ist Dr. Stefan Lobitz, Köln. Leiter des Registers Sichelzellkrankheit und verantwortlich für die Erhebung und Sammlung von Patientendaten im Rahmen dieses Registers ist Dr. Joachim Kunz, Heidelberg.

Verantwortlich für das Projektmanagement und das Datamanagement sind die Mitarbeiter vom Nationalen Zentrum für Tumorerkrankungen (NCT) in Heidelberg: Herr Dr. Lucian Le Cornet (Projektmanager) und Frau Angelika Freitag (Datamanagerin).

3. Kooperationsverträge, Fallpauschalen

Um Sie als teilnehmendes Zentrum für einen Teil der Aufwendungen entschädigen zu können, haben wir einen Kooperationsvertrag vorbereitet. Fall dieser Vertrag abgeschlossen ist, erstatten wir Ihnen für den Verwaltungsaufwand bei der Initiierung als Zentrum (Kooperationsvertrag, ggf. lokales Ethikvotum, MARVIN Initiierung) eine Pauschale von **€ 400,00**, sobald das Zentrum aktiv bei der Patientendokumentation ist. Weiterhin können wir eine Fallpauschale von **€ 100,00** für jeden Patienten weiterleiten, falls die Dokumentation der Ersterhebung komplett und abgeschlossen ist. Die Ersterhebung gilt als vollständig, wenn bei Patienten, bei denen die Erstdiagnose vor nicht mehr oder vor 6 Monaten gestellt wurde, die Events „Registrierung“ und „Erstdiagnose“ vollständig dokumentiert und unterschrieben sind. Bei Patienten, bei denen die Diagnose vor mehr als 6 Monaten gestellt wurde, muss zusätzlich das Event „Jährliche Erhebung Sichelzellkrankheit“ komplett ausgefüllt und unterschrieben sein. Außerdem müssen sämtliche Queries, innerhalb dieser Events hinreichend beantwortet worden sein.

Eine weite Dokumentationspauschale in Höhe von **€ 50,00** erstatten wir für jede vollständige und abgeschlossene weitere „Jährliche Erhebung“.

4. Dokumentation

Die Dokumentation von Patientendaten erfolgt als „Remote Data Entry“ mittels der von der GPOH unterstützten Software „MARVIN“ (Fa. XClinical). Die dokumentierenden Personen müssen dafür zuvor in MARVIN geschult worden sein, dann erteilen wir Zugriff auf das Register.

Pro Patient sind folgende Erhebungen geplant:

- a. Einmalige Registrierung und Erfassung der unveränderlichen Grunddaten: Hierzu zählen beispielsweise der Genotyp der Krankheit und modifizierende Faktoren wie das Vorliegen einer α -Thalassämie. Für Patienten, die nicht anlässlich der Erstdiagnose registriert werden, schließt sich unmittelbar die erste „jährliche Erhebung“ an.

-
- b. Jährliche Erhebung: Hier werden die seit der letzten Erhebung aufgetretenen Komplikationen sowie die eingesetzten Therapien erfragt. Für wesentliche in der Leitlinie „Sichelzellerkrankheit“ vorgeschlagene Kontrolluntersuchungen werden Ergebnisse erfragt. Für Patienten, die nicht anlässlich der Erstdiagnose registriert werden, bezieht sich die erste „jährliche Erhebung“ auf die 12 Monate, die der Registrierung vorausgehen. Im Fall einer Stammzelltransplantation ist zusätzlich ein Formular im eCRF auszufüllen.
 - c. Abschluss der Dokumentation: Hier wird der Grund für den Abschluss der Dokumentation erfragt, z.B. ob ein Patient seine Einwilligung zur Registerteilnahme zurückgezogen hat, unbekannt verzogen ist oder verstorben ist. In allen Fällen soll gleichzeitig mit dem Abschluss der Dokumentation letztmalig die „jährliche Erhebung“ und bei Stammzelltransplantationen der „Jährliche Status nach HSZT“ dokumentiert werden.

5. Adresse für molekulargenetisches Labor

Um den Genotyp und modifizierende genetische Faktoren einheitlich erheben zu können, wird einmalig eine EDTA-Blutprobe in einem Referenzlabor auf Genveränderungen untersucht, die mit der Sichelzellerkrankheit in Zusammenhang stehen. Hierzu zählen das β -Globin-Gen, die α -Globingene, das γ -Globingen und Polymorphismen in HMIP und BCL11A, die für eine variable Expression von HbF mit verantwortlich sind.

Die Untersuchung genetischer Modifikatoren der Sichelzellerkrankheit geschieht in Referenzlabors. Den Einsendeschein für das Referenzlabor in Heidelberg und die Patienteneinwilligung für diese Untersuchung finden Sie auf dem Link <http://www.sichelzellkrankheit.info/patientenregister/> oder im Anhang des Registerprotokolls.