

CID-Zentrum

Combined Immunodeficiency-Zentrum

Selbstauskunft zur Diagnostik schwerer T-Lymphopenien

Einrichtung

Institution
Klinik
Abteilung
Straße
PLZ, Ort

Unsere Einrichtung möchte sich als CID-Zentrum bewerben
(Bitte hierfür diesen Bogen vollständig ausfüllen und zurücksenden.)

Unsere Einrichtung möchte sich **NICHT** als CID-Zentrum bewerben
(Bitte Bogen ohne weitere Angaben zurücksenden.)

Personelle Voraussetzungen:

- | | | |
|---|-----------|-------------|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Mindestens zwei in Vollzeit an der Klinik beschäftigte Fachärzte für Kinder- und Jugendmedizin mit Erfahrung in pädiatrischer Immunologie.
(Interpretation von immunologischen Laborbefunden, Veranlassung therapeutischer und prophylaktischer Maßnahmen)
Die Erfahrungen in pädiatrischer Immunologie sind zu belegen durch (s. Anlage 1):
1. Lebenslauf,
2. Publikationen,
3. Tätigkeit in einem immundiagnostischen Labor,
4. Teilnahme an der ambulanten Versorgung von pädiatrischen Patienten mit Angeborenen Störungen der Immunität („Pädiatrische Immundefekt-Ambulanz“),
5. Teilnahme an Kongressen entsprechender Fachgesellschaften oder Teilnahme an entsprechenden klinischen Studien (mind. 1 pro Jahr in den letzten 5 Jahren).
Die Zusatzbezeichnung Immunologie ist wünschenswert. | Ja | Nein |
| <ul style="list-style-type: none"> ● 24 h-Erreichbarkeit eines Arztes der Einrichtung mit Erfahrung in pädiatrischer Immunologie (auch im Ruf-, Bereitschafts- oder Hintergrunddienst) als Kontakt z.B. für die Screeninglabore (inkl. Wochenenden und Feiertage) | Ja | Nein |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Unmittelbare Terminvergabe zur Erhebung der (Familien-) Anamnese und klinischen Untersuchung. | Ja | Nein |

Strukturelle Voraussetzungen:

Räumlichkeiten

- | | | |
|--|-----------|-------------|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Möglichkeit der räumlichen Isolation von SCID-Patienten im Einzelzimmer mit Schleuse oder Überdruck (auch auf einer Intensivstation) | Ja | Nein |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Vorhandensein einer pädiatrischen Stammzelltransplantations-Einheit am Zentrum | Ja | Nein |



Labor	<ul style="list-style-type: none">● Immundiagnostisches Labor am Zentrum	Ja	Nein
	<ul style="list-style-type: none">● Durchführbarkeit der Stufe 1- und Stufe 2-Diagnostik (s. Anlage 2) Zum Nachweis ist der Anforderungsschein des zuständigen Labors beizulegen.	Ja	Nein
	<ul style="list-style-type: none">● Bereitschaft zur Teilnahme an Ringversuchen zur Stufe 1- und Stufe 2-Diagnostik (s. Anlage 2) unter Koordination der API	Ja	Nein
	Labor Straße PLZ, Ort		
Register	<ul style="list-style-type: none">● In Register gemeldete Patienten mit angeborenen Störungen der Immunität (Anzahl und seit Jahr)		
	Register	Anzahl gemeldeter Patienten	seit (Jahr)
	<ul style="list-style-type: none">▪ PID-Net/ESID-Register▪ SCID / GPOH-Register▪ PRST / EBMT-Register		
Patienten	<ul style="list-style-type: none">● Patienten mit schwerer T-Lymphopenie, die von Zentrumsmitarbeitern in den letzten 10 Jahren mit allogener HZT behandelt wurden/werden (Mindestzahl 10)	Anzahl _____	(Mindestzahl: 10)
	<ul style="list-style-type: none">● Patienten mit anderen Angeborenen Störungen der Immunität, die von Zentrumsmitarbeitern in den letzten 10 Jahren mit allogener HZT behandelt wurden/werden (Mindestzahl 15)	Anzahl _____	(Mindestzahl: 15)
	<ul style="list-style-type: none">● Patienten mit angeborenen Störungen der Immunität (mit oder ohne allogener HZT), die von Zentrumsmitarbeitern regelmäßig ambulant betreut werden (Richtzahl 50)	Anzahl _____	(Richtzahl: 50)
Wir verpflichten uns,	<ul style="list-style-type: none">➤ positiv gescreente Patienten mit gesicherter T-Lymphopenie in das PID-Net/ESID-Register zu melden,	Ja	Nein
	<ul style="list-style-type: none">➤ Patienten mit bestätigtem SCID an das SCID/GPOH-Register zu melden,		
	<ul style="list-style-type: none">➤ Befunde der Stufe 1- und Stufe 2-Diagnostik zur Qualitätssicherung an das jeweilige Screeninglabor zu senden,	Ja	Nein
	<ul style="list-style-type: none">➤ wesentliche Änderungen der hier beschriebenen personellen und strukturellen Voraussetzungen an die API Arbeitsgruppe Neugeborenencreening (AG NGS) zu melden.	Ja	Nein

Die oben genannte Einrichtung erfüllt die hier beschriebenen personellen und strukturellen Voraussetzungen für die Erbringung der Diagnostik (technische Erbringung und Befundinterpretation), Versorgung und Therapie (inkl. allogener HZT) bei Patienten mit SCID.

Sämtliche Unterlagen, die notwendig sind, um die Richtigkeit der Angaben zu beurteilen, können vorgewiesen werden.

Ort, Datum

Name und Unterschrift des Einrichtungsleiters

Name und Unterschrift Arzt 1

Name und Unterschrift Arzt 2

Name und Unterschrift Arzt 3

Name und Unterschrift Arzt 4

Name und Unterschrift Arzt 5

ANLAGE 1

Arzt 1

Titel	Name	Vorname
Tätigkeit in immunologischem Labor	von	bis
Tätigkeit in Pädiatrisch-immunologischer Ambulanz	seit	
Teilnahme an Fachkongressen	<i>in den Jahren</i>	
	API	
	DGfI	
	GPOH	
	ESID	
	CIS	
	andere:	
(Principal Investigator) in klinischen Studien		
Als Anlage beigefügt	Lebenslauf	Publikationsverzeichnis

Arzt 2

Titel	Name	Vorname
Tätigkeit in immunologischem Labor	von	bis
Tätigkeit in Pädiatrisch-immunologischer Ambulanz	seit	
Teilnahme an Fachkongressen	<i>in den Jahren</i>	
	API	
	DGfI	
	GPOH	
	ESID	
	CIS	
	andere:	
(Principal Investigator) in klinischen Studien		
Als Anlage beigefügt	Lebenslauf	Publikationsverzeichnis



Arzt 3

_____	_____	_____
Titel	Name	Vorname
Tätigkeit in immunologischem Labor	von	bis
Tätigkeit in Pädiatrisch-immunologischer Ambulanz	seit	
Teilnahme an Fachkongressen	<i>in den Jahren</i>	
	API	
	DGfI	
	GPOH	
	ESID	
	CIS	
	andere:	
(Principal Investigator) in klinischen Studien		
Als Anlage beigefügt	Lebenslauf	Publikationsverzeichnis

Arzt 4

_____	_____	_____
Titel	Name	Vorname
Tätigkeit in immunologischem Labor	von	bis
Tätigkeit in Pädiatrisch-immunologischer Ambulanz	seit	
Teilnahme an Fachkongressen	<i>in den Jahren</i>	
	API	
	DGfI	
	GPOH	
	ESID	
	CIS	
	andere:	
(Principal Investigator) in klinischen Studien		
Als Anlage beigefügt	Lebenslauf	Publikationsverzeichnis



Arzt 5

_____	_____	_____
Titel	Name	Vorname
Tätigkeit in immunologischem Labor	von	bis
Tätigkeit in Pädiatrisch-immunologischer Ambulanz	seit	
Teilnahme an Fachkongressen	<i>in den Jahren</i>	
	API	
	DGfI	
	GPOH	
	ESID	
	CIS	
	andere:	
(Principal Investigator) in klinischen Studien		
Als Anlage beigefügt	Lebenslauf	Publikationsverzeichnis

ANLAGE 2

Minimalanforderung von Laborwerten, die zur erweiterten Diagnostik bei V.a. SCID jederzeit werktags verfügbar sein müssen:

Stufe 1:

- 24h Erreichbarkeit eines Dienstarztes/Hintergrunds für die Screeninglabore (inkl. Wochenende / Feiertage)
- Unmittelbare Terminvergabe zur (Familien-)Anamnese und klinischen Untersuchung.

- Differenzialblutbild
- IgM, IgG, IgA, IgE

- Quantitative Immunphänotypisierung (Befundung Mo-Fr binnen 24h) mit:
 - T-Zellen (CD3/CD4/CD8)
 - T-Zell-Naivität (CD45RA, CD45R0)
 - B-Zellen (CD19)
 - NK-Zellen (CD3/CD16/CD56)

Stufe 2:

Sollte sich die T- und oder B-Lymphopenie in Stufe 1 bestätigen, erfolgt zur Differenzialdiagnostik Stufe 2:

- Unmittelbare Terminvergabe zur (Familien-)Anamnese und klinischen Untersuchung
- Quantitative Immunphänotypisierung (Befundung innerhalb von 24h) mit:
 - T-Zellen (CD3/CD4/CD8)
 - T-Zell-Naivität (CD45RA/CCR7)
 - Recent thymic emigrants (CD4/CD31/CD45RA)
 - $\alpha\beta$ und $\gamma\delta$ T-Zellen (CD3/ $\alpha\beta$ TCR/ $\gamma\delta$ TCR)
 - B-Zellen (CD19)
 - NK-Zellen (CD3/CD16/CD56)
- Bei Nachweis relevanter T-Zell-Zahlen (nicht innerhalb von 24 Stunden):
 - Analytik auf maternale T-Zellen
 - Lymphozytenproliferationstest (PHA und/oder anti-CD3/anti-CD3/CD28)
 - TCRVbeta-Repertoire (insbes. bei Omenn-Syndrom)

Weiterführende Spezialdiagnostik zur biochemischen und molekulargenetischen Diagnosesicherung können notwendig werden, z.B. Adenosin-Deaminase und Purin-Nukleosid-Phosphorylase (Enzymaktivität oder Metabolite), Sanger und/oder next generation sequencing. Eine HIV-Ausschlussdiagnostik bei Mutter und Kind (PCR) ist erforderlich.