

# CID-Zentrum

Combined Immunodeficiency-Zentrum  
Selbstauskunft zur Diagnostik und Therapie schwerer T-Lymphopenien

**Einrichtung**

Institution  
Klinik  
Abteilung  
Straße  
PLZ, Ort

- Unsere Einrichtung möchte sich als CID-Zentrum bewerben  
(bitte hierfür diesen Bogen vollständig ausfüllen)
- Unsere Einrichtung möchte sich **NICHT** als CID-Zentrum bewerben  
(Bogen ohne zusätzliche Angaben zurücksenden)

**Personelle Voraussetzungen**

- 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)

Ja  Nein

Die Erfahrungen in pädiatrischer Immunologie sind zu belegen durch (s. Anlage 1):

1. Lebenslauf
2. Publikationen
3. Tätigkeit in einem immunologischen Labor
4. Teilnahme an der ambulanten Versorgung von pädiatrischen Patienten mit Primären Immundefekten („Immundefekt-Ambulanz“)
5. Teilnahme an Kongressen entsprechender Fachgesellschaften oder Teilnahme an entsprechenden klinischen Studien (mind. 1 pro Jahr in den letzten 5 Jahren)

- 24 h-Erreichbarkeit eines Arztes der Einrichtung mit Erfahrung in pädiatrischer Immunologie (auch im Ruf-, Bereitschafts- oder Hintergrunddienst) als Kontakt für die Screeninglabore (inkl. Wochenenden und Feiertage)

Ja  Nein

- unmittelbare Terminvergabe zur Erhebung der (Familien-) Anamnese und klinischen Untersuchung

Ja  Nein

**Strukturelle Voraussetzungen**

- Räumlichkeiten**
- Möglichkeit der räumlichen Isolation von SCID-Patienten im Einzelzimmer mit Schleuse oder Überdruck (ggf. auch auf einer Intensivstation)

Ja  Nein

- Vorhandensein einer pädiatrischen Stammzelltransplantations-Einheit im Zentrum

Ja  Nein

**Labor** Immunologisches Labor

- vor Ort
- das zur Durchführung der Stufe 1- und Stufe 2-Diagnostik (s. Anlage 2) befähigt ist.

Ja  Nein

Ja  Nein



Zum Nachweis ist der Anforderungsschein des zuständigen Labors in Kopie beizulegen.

- Bereitschaft zur Teilnahme an Ringversuchen der Stufe 1 und Stufe 2 (s. Anlage 2) unter Koordination der API  Ja  Nein

Name des Labors

Straße

PLZ, Ort

**Register** In Register gemeldete Patienten mit Primären Immundefekten

Register	Anzahl gemeldeter Patienten	seit (Jahr)
ESID / PID-NET	_____	_____
SCETIDE	_____	_____
PRST / EBMT	_____	_____

- Patienten**
- Patienten mit schwerer T-Lymphopenie, die von Mitarbeitern in den letzten 10 Jahren mit HSZT behandelt wurden/werden \_\_\_\_\_ (Mindestzahl: 10)
  - Patienten mit anderen Primären Immundefekten, die von Mitarbeitern in den letzten 10 Jahren mit HSZT behandelt wurden/werden \_\_\_\_\_ (Richtzahl: 15)
  - Patienten mit Primären Immundefekten (mit oder ohne HSZT) in regelmäßiger ambulanter Betreuung pro Jahr: \_\_\_\_\_ (Richtzahl: 50)

### Verpflichtungs- erklärungen

- Wir verpflichten uns,
- positiv gescreente Patienten mit gesicherter T-Lymphopenie in das ESID/PID-NET-Register zu melden  Ja  Nein
  - positiv gescreente Patienten unverzüglich mit Befunden an den Neugeborenen-Screening-Beirat der API (Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie e.V.) zu melden und mit diesem zu diskutieren.  Ja  Nein
  - alle SCID-Patienten an das SCID-Register der GPOH/API zu melden  Ja  Nein
  - zur Rückmeldung der Befunde der Konfirmationsdiagnostik bei positiv gescreenten Kindern an das Screeninglabor zur Qualitätssicherung durch die Deutsche Gesellschaft für Neugeborenen-Screening e.V. (DGNS)  Ja  Nein

- etwaige Änderungen der personellen Zuständigkeiten selbstständig und unverzüglich den Screeninglaboren und der API (Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie e.V.) zu melden  Ja  Nein

Die oben genannte Einrichtung erfüllt die Voraussetzungen für die Erbringung der Diagnostik (inkl. Befundinterpretation), Versorgung und Therapie (inkl. allogener HSZT) bei Patienten mit SCID.

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

---

Ort, Datum

---

Name und Unterschrift des Einrichtungsleiters

---

Name und Unterschrift zu Arzt 1

---

Name und Unterschrift zu Arzt 2

---

Name und Unterschrift zu Arzt 3

---

Name und Unterschrift zu Arzt 4

---

Name und Unterschrift zu Arzt 5

## ANLAGE 1

### Arzt 1

\_\_\_\_\_  
*Titel*                                  *Name*                                  *Vorname*

<b>Tätigkeit in immunologischem Labor</b>	von _____	bis _____
<b>Tätigkeit in pädiatrisch-immunologischer Ambulanz</b>	seit _____	
<b>Teilnahme an Fachkongressen</b>	<i>in den Jahren (mind 1/Jahr in d. letzten 5 Jahren)</i>	
	<input type="checkbox"/> API	
	<input type="checkbox"/> ESID	
	<input type="checkbox"/> EBMT	
	<input type="checkbox"/> IEWP	
<input type="checkbox"/> andere: _____		

<b>(Principal) Investigator in klinischen Studien</b>	

<b>als Anlage beigefügt</b>	<input type="checkbox"/> Lebenslauf	<input type="checkbox"/> Publikationsverzeichnis
-----------------------------	-------------------------------------	--

### Arzt 2

\_\_\_\_\_  
*Titel*                                  *Name*                                  *Vorname*

<b>Tätigkeit in immunologischem Labor</b>	von _____	bis _____
<b>Tätigkeit in pädiatrisch-immunologischer Ambulanz</b>	seit _____	
<b>Teilnahme an Fachkongressen</b>	<i>in den Jahren (mind 1/Jahr in d. letzten 5 Jahren)</i>	
	<input type="checkbox"/> API	
	<input type="checkbox"/> ESID	
	<input type="checkbox"/> EBMT	
	<input type="checkbox"/> IEWP	
<input type="checkbox"/> andere: _____		

<b>(Principal) Investigator in klinischen Studien</b>	

<b>als Anlage beigefügt</b>	<input type="checkbox"/> Lebenslauf	<input type="checkbox"/> Publikationsverzeichnis
-----------------------------	-------------------------------------	--

### Arzt 3

\_\_\_\_\_

*Titel* *Name* *Vorname*

<b>Tätigkeit in immunologischem Labor</b>	von _____	bis _____
<b>Tätigkeit in pädiatrisch-immunologischer Ambulanz</b>	seit _____	
<b>Teilnahme an Fachkongressen</b>	<i>in den Jahren</i> <i>(mind 1/Jahr in d. letzten 5 Jahren)</i>	
	<input type="checkbox"/> API	
	<input type="checkbox"/> ESID	
	<input type="checkbox"/> EBMT	
	<input type="checkbox"/> IEWP	
<input type="checkbox"/> andere: _____		

<b>(Principal) Investigator in klinischen Studien</b>	_____
	_____

<b>als Anlage beigefügt</b>	<input type="checkbox"/> Lebenslauf	<input type="checkbox"/> Publikationsverzeichnis
-----------------------------	-------------------------------------	--

### Arzt 4

\_\_\_\_\_

*Titel* *Name* *Vorname*

<b>Tätigkeit in immunologischem Labor</b>	von _____	bis _____
<b>Tätigkeit in pädiatrisch-immunologischer Ambulanz</b>	seit _____	
<b>Teilnahme an Fachkongressen</b>	<i>in den Jahren</i> <i>(mind 1/Jahr in d. letzten 5 Jahren)</i>	
	<input type="checkbox"/> API	
	<input type="checkbox"/> ESID	
	<input type="checkbox"/> EBMT	
	<input type="checkbox"/> IEWP	
<input type="checkbox"/> andere: _____		

<b>(Principal) Investigator in klinischen Studien</b>	_____
	_____

<b>als Anlage beigefügt</b>	<input type="checkbox"/> Lebenslauf	<input type="checkbox"/> Publikationsverzeichnis
-----------------------------	-------------------------------------	--



## Arzt 5

*Titel*

*Name*

*Vorname*

<b>Tätigkeit in immunologischem Labor</b>	von _____	bis _____
<b>Tätigkeit in pädiatrisch-immunologischer Ambulanz</b>	seit _____	
<b>Teilnahme an Fachkongressen</b>	<i>in den Jahren</i> <i>(mind 1/Jahr in d. letzten 5 Jahren)</i>	
	<input type="checkbox"/> API	
	<input type="checkbox"/> ESID	
	<input type="checkbox"/> EBMT	
	<input type="checkbox"/> IEWP	
<input type="checkbox"/> andere: _____		
<b>(Principal) Investigator in klinischen Studien</b>		
<b>als Anlage beigefügt</b>	<input type="checkbox"/> Lebenslauf	<input type="checkbox"/> Publikationsverzeichnis

## ANLAGE 2

### Minimalanforderung der Labordiagnostik „Stufe 2 (erweiterte Diagnostik bei V.a. SCID)“

#### Allgemeine Anforderungen

- Verfügbarkeit jederzeit werktags
- Befundung werktags binnen 24 Stunden

#### Ringversuche

- Teilnahme an Ringversuchen der Stufe 1-Diagnostik (Immunphänotypisierung) und Stufe 2-Diagnostik unter Koordination der API

#### Parameter:

##### Stufe 1:

- Differenzialblutbild
- IgM, IgG, IgA, IgE
- Quantitative Immunphänotypisierung 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:

- Quantitative Immunphänotypisierung 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:  
*zeitnah, aber nicht zwingend 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 kann 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.