

## Gesamtdatensatz dhr 2.0

Aufgelistet ist in diesem Dokument der gesamte Datensatz, den das **dhr 2.0.** erfasst. Je nach zugrundeliegender Erkrankung und Therapiephase werden verschiedene Tabellen ein- oder ausgeblendet, so dass der tatsächlich abgefragte Datensatz für einen individuellen Patienten erheblich kleiner sein kann:

z.B. werden für Neugeborene mit Hämophilie A andere Daten erfasst als für Betroffene mit mehr als 50 Expositionstagen. Hat ein Patient eine Blutung, dann werden Details zu diesem Blutungsereignis mit einem Formular abgefragt, das nur dann eingeblendet wird.

Januar 2020

### Anmelde- / Profildaten Patient

Vorliegen Einwilligungserklärung?	ja/ nein
Wenn ja: Datum Einwilligungserklärung	tt.mm.jjjj
Wenn nein: Datum Aufklärungsgespräch	tt.mm.jjjj
Institutionskennzeichen der Krankenkasse	9stellige Ziffer
Pseudonym Patient	berechnet aus Versichertennummer
Geschlecht	männlich/ weiblich/ divers
Postleitzahl	1. und 2. Ziffer
Geburtsmonat und -jahr	mm.jjjj

### Einmalige Angaben

#### Status Patient

Behandlungsverhältnis	in Behandlung/ ausgeschieden/ ruhend
Wenn ausgeschieden: Grund des Ausscheidens	verstorben / Zentrenwechsel (= ausgeschieden)/ Widerruf der Einwilligung
Wenn ausgeschieden: Datum des Ausscheidens	tt.mm.jjjj oder unbekannt
Wenn Grund des Ausscheidens „verstorben“: Todesursache	hämophiliebedingt/ nicht-hämophiliebedingt/ unbekannt

#### Teilnahme an klinischer Studie

Teilnahme (jemals) an klinischer Studie/ klinischen Studien	ja/ nein
Aktuelle Teilnahme an klinischer Studie	ja/ nein
Name der klinischen Studie	(Freitext)
Datum des Eintritts	tt.mm.jjjj
Datum des Austritts	tt.mm.jjjj
Kommentar	(Freitext)

## Diagnose

Diagnose	Hämophilie A/ Hämophilie B/ vWD/ Mangel an: FI/ FII/ FV/ FVII/ FX/ FXI/ FXIII
Datum der Diagnose	tt.mm.jjjj oder unbekannt
Ist die zugrundeliegende Mutation bekannt?	ja/ getestet, Mutation unbekannt/ nicht getestet
Wenn ja: Intron-22-Inversion?	ja/ nein
Kommentar Mutation	(Freitext)
Schweregrad Hämophilie	schwer/ moderat/ mild/ subklinisch
Faktor Restaktivität [%]	0,0 - 200,0
Zur Restaktivitätsmessung verwendeter Test	aPTT-Assay/ Chromogen-Assay/ sonstige/ unbekannt
Datum der Aktivitätsmessung	tt.mm.jjjj
Test auf FVIII/FIX Antigen [%]	ja/ nein/ unbekannt
FVIII/FIX Antigen [%]	0,0 - 200,0
vWD: Typ vWD	Typ 1/ Typ 2 ohne nähere Angaben/ Typ 2A/ Typ 2B/ Typ 2M/ Typ 2N/ Typ 3/ Typ unbekannt
vWD: AG [%]	0-999 oder unbekannt
vWD: RCo [%]	0-200 oder unbekannt
Zusätzliche Gerinnungsstörung	ja/ nein
Wenn ja: zusätzliche Gerinnungsstörung ist	Mangel an FI/ FII/ FV/ FVII/ FX/ FXI/ FXIII/ vWD/ FV Leiden Mutation/ Hämophilie A/ Hämophilie B/ sonstige
Wenn ja: Datum der Diagnose zusätzliche Gerinnungsstörung	tt.mm.jjjj oder unbekannt
Wenn ja: Kommentar zusätzliche Gerinnungsstörung	(Freitext)
Blutgruppe	A/ B/ 0/ AB/ nicht getestet/ unbekannt

## Diagnoseumstände

Grund der Diagnose	Familiengeschichte/ Blutung/ invasiver Eingriff (Beschneidung etc.)/ Präoperatives Screening/ andere/ unbekannt
Grund der Diagnose: Kommentar	(Freitext)
Schwere, ungewöhnliche oder unerwartete Blutungen vor Diagnose	ja, behandelt/ ja, unbehandelt/ nein/ unbekannt
Wenn ja: Lokalisation unbehandelte Blutungen vor Diagnose	ZNS/ Muskel/ Weichteile/ Beschneidung/ Blutentnahme aus Ferse/ Gelenk/ andere/ unbekannt
Wenn andere: Lokalisation unbehandelte Blutungen vor Diagnose	(Freitext)
Datum erste substitutionsbedürftige Blutung	mm.jjjj
Lokalisation erste substitutionsbedürftige Blutung	ZNS/ Muskel/ Weichteile/ Beschneidung/ Blutentnahme aus Ferse/ Gelenk/ andere/ unbekannt

## Gesamtdatensatz dhr 2.0

Wurde der Patient vor dem Auftreten der ersten substitutionsbedürftigen Blutung mit Faktoren behandelt?	ja/ nein/ unbekannt
Datum der ersten Faktorengabe	mm.jjjj oder unbekannt
Arzneimitteltyp der ersten Faktorengabe	bisher keine Gabe/ plasmatisch/ rekombinant/ unbekannt
Fand vor der Aufnahme ins dhr ein Arzneimitteltypwechsel (plasmatisch zu rekombinant oder umgekehrt) statt?	ja/ nein/ unbekannt

### Patientenanamnese

Hat der Patient in der Vergangenheit Arzneimittel zur Behandlung von Hämophilie erhalten?	ja/ nein/ unbekannt
Arzneimitteltyp bitte spezifizieren:	Faktor/ monoklonale Antikörper/ RNAi/ Gentherapie/ small molecules/ sonstige
Sind diese Arzneimittel im dhr dokumentiert?	ja/ nein/ unbekannt
Anzahl der Expositionstage (ED) mit FVIII oder FIX bei Aufnahme ins dhr	0/ 1-50/ 51-150/ > 150/ unbekannt
Falls bekannt: Exakte Anzahl der ED mit FVIII oder FIX bei Aufnahme ins dhr	(Zahl)
Wenn „Faktor“: Hat der Patient in der Vergangenheit einen Hemmkörper-Titer gegen FVIII oder FIX entwickelt?	ja/ nein/ unbekannt
Wenn ja: Höhe des max. HK-Titers	(Zahl)
Wenn ja: Datum des max. HK-Titers	tt.mm.jjjj
Wenn ja: Wurde der Patient aufgrund des HK-Titers mit einer ITT behandelt?	ja/ nein/ unbekannt
Wenn „monoklonale Antikörper“: Hat der Patient in der Vergangenheit einen Hemmkörper-Titer gegen einen monoklonalen Antikörper entwickelt?	ja/ nein/ unbekannt

### Familienanamnese

Familie hat zum Diagnosezeitpunkt eine Vorgeschichte mit Hämophilie	ja/ nein/ unbekannt
Anzahl Geschwister mit Hämophilie bei Diagnosestellung	unbekannt/ 0/ 1/ 2/ 3/ >3
Anzahl Familienmitglieder mit Hemmkörper (aktuell und in der Vergangenheit) bei Diagnosestellung	unbekannt/ 0/ 1/ 2/ 3/ >3
Kommentar	(Freitext)

**Gentherapie**

Datum der Gentherapie	tt.mm.jjjj
Wurde ein Test auf Vektorantikörper durchgeführt?	ja/ nein
Wenn ja: Ergebnis	Positiv/ negativ
Gentherapeutikum	(Auswahl aus Liste der in Deutschland zugelassenen Gentherapeutika zur Behandlung von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie)
Verbrauch/ Abgabe [Vektorzahl]	(Zahl)
Wurde aufgrund der Gentherapie eine Immunsuppression durchgeführt?	ja/ nein
Wenn ja: Immunsuppression von	tt.mm.jjjj
Wenn ja: Immunsuppression bis	tt.mm.jjjj
Wenn ja: Immunsuppression Präparat	(Freitext)
Test auf FVIII/FIX-Aktivität: Datum	tt.mm.jjjj
Test auf FVIII/FIX-Aktivität: Ergebnis	(Zahl)
Zur Aktivitätsmessung verwendeter Test	Chromogen-Assay/ aPTT-Assay/ sonstige
Wurden abweichende Blutwerte festgestellt?	ja/ nein
Wenn ja: Datum abweichende Blutwerte	tt.mm.jjjj
Wenn ja: abweichende Blutwerte spezifizieren	(Freitext)

## Jährliche Angaben

### Meldungsdaten

Beginn Meldezeitraum	tt.mm.jjjj
Ende Meldezeitraum	tt.mm.jjjj
Der Patient wurde in diesem Meldezeitraum behandelt	ja/ nein/ (Nullmeldung)
Heimselftbehandlung im Meldezeitraum?	ja/ nein
Ausfalltage Schule/ Arbeit im Meldezeitraum	(Zahl)
Davon Tage im Krankenhaus im Meldezeitraum	(Zahl)
Gewicht [kg]	(Zahl)
Größe [cm]	(Zahl)

### Therapie

Anzahl EDs	0-50/ >50
------------	-----------

Wenn Anzahl EDs 0-50: Ausfüllen **Therapie erste 50 EDs**

Nr. Expositionstag	0-50
Datum der Behandlung	tt.mm.jjjj
Gewicht [kg]	(Zahl)
Größe [cm]	(Zahl)
Anlass	Verdacht auf Blutung/ spontane Blutung/ traumatische Blutung/ Blutung, Ursache unbekannt/ Follow-up/ intensivierte Bedarfsbehandlung (=Kurzzeitprophylaxe)/ Operation + post-OP/ Prophylaxe/ ITT/ andere/ unbekannt
Arzneimittel	(Auswahl aus Liste der in Deutschland zugelassenen Arzneimittel zur Behandlung von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie)
Verbrauch/ Abgabe [I.E.]/ [mg]/ [mg/ml]	(Zahl)
Kommentare zu diesem ED	(Freitext)

Wenn Anzahl EDs > 50: Ausfüllen **Therapie**

Therapiestart	tt.mm.jjjj
Therapieende	tt.mm.jjjj
Summe ED in diesem Behandlungszeitraum	(Zahl)
Anlass	Verdacht auf Blutung/ spontane Blutung/ traumatische Blutung/ Blutung, Ursache unbekannt/ Follow-up/ intensivierte Bedarfsbehandlung (=Kurzzeitprophylaxe)/ Operation + post-OP/ Prophylaxe/ ITT/ andere/ unbekannt

Präparat/ Arzneimittel	(Auswahl aus Liste der in Deutschland zugelassenen Arzneimittel zur Behandlung von Gerinnungsstörungen bei Hämophilie)
Gesamtdosis pro Tag	(Zahl)
Frequenz	Einmalig/ monatlich/ alle 2 Wochen/ alle 10 Tage/ wöchentlich/ 2x pro Woche/ 3x pro Woche/ jeden 2. Tag/ täglich/ 2x pro Tag
Verbrauch (tatsächlich)	(Zahl)
Kommentar regelmäßige Behandlung	(Freitext)

**Wenn Anlass „Blutung“**

Lokalisierung	Gelenk/ Zielgelenk/ Muskel/ Schleimhäute/ ZNS/ gastrointestinal/ andere/ unbekannt
Falls Auswahl "andere"	(Freitext)
Seite der Blutung	Links/ rechts/ nicht anwendbar/ unbekannt
Schweregrad	Leicht/ schwer/ lebensbedrohlich/ unbekannt
Bestätigt durch Arzt	ja/ nein
Methode der Bestätigung	Klinische Untersuchung/ Ultraschall/ MRT/ sonstige

**Wenn Anlass „ITT“ (Immuntoleranz Therapie)**

Start ITT	tt.mm.jjjj
Wurde für die ITT im Meldezeitraum eine Immunsuppression gegeben?	ja/ nein/ unbekannt
Immunsuppression Präparat	(Freitext)
Ende der ITT	tt.mm.jjjj
Erfolg ITT	Komplett/ partiell/ nein/ ITT dauert an

**Labordaten****Inhibitortests**

Inhibitortests gegen FVIII/FIX in diesem Meldezeitraum	ja/ nein
Anlass des Tests	Routine/ Kontrolle/ verringerte Reaktion auf Arzneimittelgabe/ keine operative Blutstillung/ andere/ unbekannt
Datum des Inhibitortests	tt.mm.jjjj
Recovery	normal / verringert/ nicht gemessen
Titer [BE/ml]	0,0 - 1000,0
Verwendeter Testassay	Nijmegen/ Bethesda/ ELISA/ anderer/ unbekannt
Kommentar zu Inhibitortest gegen FVIII/FIX	(Freitext)
Inhibitortests gegen monoklonale Antikörper in diesem Meldezeitraum	ja/ nein
Anlass des Tests	Routine/ Kontrolle/ verringerte Reaktion auf Arzneimittelgabe/ andere/ unbekannt

Datum des Inhibitortests	tt.mm.jjjj
Kommentar zu Inhibitortests gegen monoklonale Antikörper	(Freitext)

**Medizinisch relevante Ereignisse**

Sonstige relevante Ereignisse in diesem Meldezeitraum?	ja/ nein
Sonstiges relevantes Ereignis - Datum Beginn	tt.mm.jjjj
Sonstiges relevantes Ereignis - Beschreibung	Allergische Reaktion/ Thromboembolisches Ereignis (TE)/ Thrombotische Mikroangiopathie (TMA)/ andere
Spezifiziere „andere“	(Freitext)
Sonstiges relevantes Ereignis - Datum Ende	tt.mm.jjjj
Zusammenhang mit Hämophiliebehandlung	ja/ nein/ unbekannt

**Weitere Erkrankungen**

Sind in diesem Meldezeitraum weitere Erkrankungen hinzugekommen?	ja / nein/ unbekannt
Spezifikation weitere Erkrankung	(Freitext)

**Update Familienanamnese**

Geburt eines erkrankten Geschwisterkindes mit derselben Gerinnungsstörung?	ja/ nein
Neuer Inhibitor bei Familienmitglied im selben Meldezeitraum?	ja/ nein

**Gelenkscores**

Möchten Sie für diesen Meldezeitraum Joint Scores erfassen?	ja/ nein
Datum des Joint Score	tt.mm.jjjj
Verwendeter Score	Haemophilia Joint Health Score (HJHS)/ Range of Motion (ROM)/ Petterson Score/ MRI Score/ HEAD US Score/ WFH-Score (Gilbert Score)/ anderer
falls anderer, bitte spezifizieren	(Freitext)
Gelenk: Ellbogen links	(Zahl)
Gelenk: Ellbogen rechts	(Zahl)
Gelenk: Knie links	(Zahl)
Gelenk: Knie rechts	(Zahl)
Gelenk: Sprunggelenk links	(Zahl)
Gelenk: Sprunggelenk rechts	(Zahl)
Gelenk: andere	(Freitext)
Gelenk: andere, Score:	(Zahl)