

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) |
| Heimselbstbehandlung 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) |