Forum medizinische Register Schweiz

Auszug aus der Register Online-Plattform der FMH-Website (www.fmh.ch > Themen > Qualität / SAQM > Register).

Hereditary TTP Registry

Kurzbeschreibung

Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (abgekürzt TTP, auch Upshaw-Schulman Syndrom genannt) ist eine seltene Erkrankung, welche durch das Auftreten von Blutgerinnseln (sog. Plättchenthromben) in kleinen und kleinsten Blutgefässen verursacht wird. Die Gefässverschlüsse führen zu Schädigungen in den betroffenen Organen und als Folge entstehen Schlaganfälle, Nierenfunktionsstörungen, usw. Unbehandelt führt die Krankheit in über 90% zum Tode. Es werden zwei Formen unterschieden, der erworbenen TTP und der angeborenen (=hereditäre oder familiäre) TTP. Das Hereditäre TTP Register ist eine internationale Beobachtungsstudie für angeborenen TTP und schliesst schon seit 2006 Patienten ein aus der Schweiz, aber auch von überall auf der Welt. Das Ziel des Registers ist, möglichst viele und genaue Informationen über den Krankheitsverlauf, mögliche Schubauslösende Faktoren (z. B. Schwangerschaft, Infektionen, usw.), Plasmatherapie und sonstige Behandlungsweisen von möglichst vielen Patienten mit Upshaw-Schulman Syndrom zu sammeln. Aus den gesammelten Informationen sollen in einem zweiten Schritt Therapieempfehlungen erarbeitet werden. Da es möglich scheint, dass der klinische Verlauf durch genetische (z. B. die jeweilige ADAMTS13 Mutationen, Von Willebrand Faktor-Spiegel, usw.), familiäre Faktoren, aber auch vorübergehende und Umgebungsfaktoren (Einnahme von Medikamenten, Schwangerschaft, usw.) beeinflusst wird, sollen diese Faktoren durch den Fragebogen, durch ausführliche Laboruntersuchungen, aber auch durch die Untersuchung von Familienmitgliedern ermittelt werden.

Weitere Informationen

Fachrichtung	Hämatologie
Registertyp	Klinisch und Epidemiologisch
Datenarten	Soziodemographie, Krankheit/ Diagnose, Risiken/ Gesundheitsrelevante Bedingungen
Status	Aktiv, seit 2006

Population	Patienten diagnostiziert mit bestätigte oder vermutete hereditäre TTP und deren Familien Mitglieder.
Periodizität	Kontinuierlich
Geografische Abdeckung	National, National, Regional, Global
Trägerschaft	Spitäler, Universitäten
Finanzierung	Gemischt
Schnittstellen	
Datenerfassung	• Papiergebunden • In digitaler Form (Computer-unterstützte Dateneingabe), .
In digitaler Form (Computer-unterstützte Dateneingabe)	.
Teilnahmepflicht	Nein
Teilnahmemöglichkeit	Ja, unter bestimmten Voraussetzungen : Eingeschlossen werden nur Patienten diagnostiziert mit bestätigte oder vermutete hereditäre TTP. Zudem dürfen deren Familien Mitglieder auch teilnehmen.
Einwilligung Patienten	Ja
Personenbezug	Pseudonymisiert (indirekter Personenbezug via Code)
Datenschutz	Das TTP Register verwendet das EDC-System Webspirit. Bei Webspirit handelt es sich um eine etablierte Webapplikation, die eine sichere Datensammlung über die SSL-Technologie bietet. Webspirit erfüllt die Anforderungen des FDA 21 CFR Part11 und entspricht den Good-Clinical-Practice-Guidelines. Alle Änderungen werden vollständig in einem Audittrail erfasst. Die Software bietet ein skalierbares System von Benutzerrollen und Benutzerrechten sowie Passwort-geschützen Zugang. Die Datenintegrität kann durch Verwendung eines dokumentierten Datenbankschließung (database lock) garantiert werden. Identifizierende Daten von Teilnehmern werden nicht gespeichert. Das Webspirit-System sowie die zugehörige Datenbank befindet sich auf einem gesicherten Server im Datenzentrum der Clinical Trials Unit (CTU Bern) der medizinischen Fakultät der Universität Bern.
Datenzugang	Ja, Datenzugang organisiert mittels publication guidelines.

Qualitätssicherung	Zentrale Datenüberwachungsaktivitäten werden durchgeführt, einschließlich der Validierung der eingegebenen Daten. Darüber hinaus werden periodische Monitoring Visiten zur Qualitätssicherung durchgeführt.
Berichterstattung	Ja, wissenschaftliche Publikationen

Betreiberinstitution

INSELSPITAL, University Hospital Bern, University Clinic of Hematology & Central Hematology Laboratory, Department for BioMedical Research (DBMR), University of Bern
3010 Bern

Kontaktperson	Prof Dr. med. Johanna A. Kremer Hovinga
E-Mail:	johanna.kremer@insel.ch
Tel.	+41 31 632 02 65
Website	https://ttpregistry.net/