



Beobachtungsstudie zur Refraktären Sprue

Ziel der Studie:

Ziel ist es, eine Beobachtungsstudie durchzuführen, die erhebt, wie die Refraktäre Sprue (RS) in Deutschland diagnostiziert und therapiert wird. Aus diesen Daten soll zusätzlich ein Register für RS-Patienten in Deutschland etabliert werden.

Studienleiter:

Michael Schumann, Marko Weber, Severin Daum, Stephanie Baas, Jan Preiß, Daniela Aust, Korinna Jöhrens, Hendrik Bläker, Britta Siegmund, Andreas Stallmach (Charité Berlin, Univ. Jena, Univ. Dresden und Deutsche Zöliakie Gesellschaft)

Persönliche Daten des Studienteilnehmers:

Nachname: _____

Vorname: _____

Geburtsdatum: _____

Adresse 1: _____

Adresse 2: _____

Pseudonymisierungscode (wird durch die GISG eingetragen!):

Einschließender Arzt:

Nachname: _____

Vorname: _____

Adresse 1: _____

Adresse 2: _____

WICHTIG:

Nach Einholung des Einverständnisses des Patienten (hierzu die im Internet hinterlegten Aufklärungsbögen verwenden!) und Ausfüllen des Fragebogens schicken Sie bitte die Unterlagen an die GISG:

GISG, Kompetenznetz Chronisch Entzündliche Darmerkrankungen, Stichwort RCD-Studie, Hopfenstraße 60, 24103 Kiel

Nach Möglichkeit bitte alle Fragen dieses Bogens beantworten. Bei Unklarheiten können gerne diese mit den Studienärzten (unter Wahrung der Patienten-Anonymität) erörtert werden: 030-8445-2792

Bei Ausfüllen des Verlaufsbogen unbedingt das Deckblatt nochmal ausfüllen!!!

I. Daten zum Patienten

1. Alter: Jahre (heutiges Datum:)

2. Geschlecht:

männlich

weiblich

3. Erstdiagnose der Zöliakie:

- Anamnestischer Symptombeginn:[Monat/Jahr]

- Erstdiagnose der Zöliakie: [Monat/Jahr]

- Erstdiagnose der RS: [Monat/Jahr]

4. Begleitende Autoimmunerkrankungen:

.....
.....
.....

5. Andere Begleiterkrankungen:

.....
.....
.....
.....
.....

II. Wie wurde in diesem Falle die Zöliakie / Refraktäre Sprue diagnostiziert?

Beachten Sie bitte, dass sich die folgenden zwei Fragen auf die Diagnosestellung der Zöliakie und die darauffolgenden zwei Fragen auf die Diagnosestellung der Refraktären Sprue beziehen.

6. Wie wurde die Zöliakie diagnostiziert?

- Zöliakie-Serologie bei Erstdiagnose der Zöliakie

keine Serologie

Tissue-Transglutaminase-IgA pos. neg. nicht bestimmt

Tissue-Transglutaminase-IgG pos. neg. nicht bestimmt

Endomysium-IgA pos. neg. nicht bestimmt

Endomysium-IgG pos. neg. nicht bestimmt

deamidierte Gliadin-IgA pos. neg. nicht bestimmt

deamidierte Gliadin-IgG pos. neg. nicht bestimmt

Gliadin-IgA pos. neg. nicht bestimmt

Gliadin-IgG pos. neg. nicht bestimmt

Gesamt-IgA normal vermindert nicht bestimmt.

- Duodenale Histologie bei Erstdiagnose der Zöliakie (nach endoskopischer PE)
 - Marsh I (nur Erhöhung der intraepithelialen Lymphozyten (IELs) auf >25 IELs pro 100 Enterozyten)
 - Marsh II (...plus Kryptenhyperplasie)
 - Marsh IIIA (...plus partielle Zottenatrophie)
 - Marsh IIIB (...plus subtotale Zottenatrophie)
 - Marsh IIIC (...plus totale Zottenatrophie)

Andere Graduierung / Klassifizierung:

Angegebene IEL-Zahl pro 100 Enterozyten: nicht bestimmt

Eine Färbung der IELs auf CD3 wurde durchgeführt.

- Ja.
- Nein.

- Zöliakie-Serologie bei Erstdiagnose der RS

keine Serologie

- | | | | |
|--|---------------------------------|-------------------------------------|--|
| <input type="checkbox"/> Tissue-Transglutaminase-IgA | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> Tissue-Transglutaminase-IgG | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> Endomysium-IgA | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> Endomysium-IgG | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> deamidierte Gliadin-IgA | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> deamidierte Gliadin-IgG | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> Gliadin-IgA | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> Gliadin-IgG | <input type="checkbox"/> pos. | <input type="checkbox"/> neg. | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt |
| <input type="checkbox"/> Gesamt-IgA | <input type="checkbox"/> normal | <input type="checkbox"/> vermindert | <input type="checkbox"/> nicht bestimmt. |

- Duodenale Histologie bei Erstdiagnose der RS (nach endoskopischer PE)

- Marsh I (nur Erhöhung der intraepithelialen Lymphozyten (IELs) auf >25 IELs pro 100 Enterozyten)
- Marsh II (...plus Kryptenhyperplasie)
- Marsh IIIA (...plus partielle Zottenatrophie)
- Marsh IIIB (...plus subtotale Zottenatrophie)
- Marsh IIIC (...plus totale Zottenatrophie)

Andere Graduierung / Klassifizierung:

Angegebene IEL-Zahl pro 100 Enterozyten:

Eine Färbung der IELs auf CD3 wurde durchgeführt.

- Ja.
- Nein.

- Erfolgte eine HLA-Typisierung?

- Ja, Nachweis von HLA-DQ2
- Ja, Nachweis von HLA-DQ8
- Ja, kein Nachweis von HLA-DQ2
- Ja, kein Nachweis von HLA-DQ8
- Nein, keine HLA-Typisierung

7. Besteht eine strikte Gluten-freie Diät? Wurde der Patient nach dem V.a. eine refraktäre Sprue erneut einer Diätberatung zugeführt?
- Eine Diätberatung (Diätberater, Oecotrophologe oder Ernährungswissenschaftler) wurde durchgeführt.
 - Ja.
 - Nein.
 - Arzt und Diätberater (bzw. Oecotrophologe oder Ernährungswissenschaftler) gehen von einer guten Diätadherenz aus.
 - Ja.
 - Nein.
8. Bestehen Symptome im Sinne einer RS trotz einer glaubhaft über ein Jahr eingehaltenen Glutenfreien Diät (GFD)?
- Ja, seit mind. 1 Jahr.
 - Nein, aber seit Monaten
 - Nein, seit <1 Monat.
9. Welche Symptomatik besteht unter fortgesetzter GFD?
- Chronische Diarrhoe
 - Die Symptomatik ist vereinbar mit einem Malassimilationssyndrom – d.h. Problematiken wie z.B. Gewichtsverlust, Steatorrhoe, Hypovitaminosen für 25-OH-Vitamin D, Vitamin K, Eisenmangel, Zinkmangel, Hypalbuminämie etc. liegen vor.
 - Keine Symptomatik
 -
10. Wurden zum Zeitpunkt der Diagnosestellung der RS folgende Diagnosen weitestgehend ausgeschlossen?
- | | |
|--|---|
| Dünndarm-Crohn (z.B. Bildgebung und Endoskopie) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| M. Whipple (z.B. PAS-Färbung in der Duodenal-Histo) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| Lambliasis (z.B. Lamblien im Stuhl) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| Common variable immunodeficiency (CVID, z.B. Serum-Elpho) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| AIDS-Enteropathie (z.B. HIV-Test) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| Eosinophile Enteritis (z.B. Dünndarm-Histologie) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| Autoimmune Enteropathie (z.B. Anti-Enterozyt-AK, Histologie) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| Strahlenenteritis (z.B. Anamnese, Histologie) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
| Tuberkulose (z.B. Histo Granulome, säurefeste Stäbchen) | <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein |
11. Welche Untersuchungen wurden durchgeführt, um Differentialdiagnosen zur RS auszuschließen bzw. die Diagnose der RS zu sichern?
- ÖGD
 - MRT-Enterographie (MRT-Sellink / Hydro-MRT)
 - Koloskopie
 - Videokapselendoskopie
 - Ballonenteroskopie
 - Andere:

12. Welche Diagnostika kamen zur Anwendung, um zwischen den zwei Subtypen der RS zu unterscheiden?

- Molekularpathologische Analyse des T-Zellrezeptors (TZR) hinsichtlich einer Klonalität (z.B. GeneScan-Analyse, TZR-Gen-Rearrangement)
Resultat: polyklonale TZR-Population
 oligoklonal TZR-Population
 monoklonal TZR-Population
- Immunhistochemische Färbung auf CD8 und CD3 in der Dünndarmmukosa („CD8-Verlust“ bedeutet Nachweis von CD8-negativen, CD3-positiven Lymphozyten)
Resultat: CD8-Verlust nachgewiesen (falls angegeben: zu%)
 kein CD8-Verlust nachgewiesen
- FACS-Analyse isolierter intraepithelialer Lymphozyten (IELs) hinsichtlich der Expression verschiedener immunologischer Marker (i.B. CD7, intrazelluläres CD3)
Resultat: Nachweis von aberranten IELs (cytCD3+ CD7+)
 kein Nachweis von aberranten IELs
- Keine.

13. Aufgrund der vorgenannten Diagnostika wurde diagnostiziert:

- Refraktäre Sprue vom Typ I.
 Refraktäre Sprue vom Typ II.
 Ich kann/möchte mich nicht festlegen.

14. Wurde der V.a. eine RS gestellt ohne sicheren Nachweis einer Zöliakie?

(Bemerkung: Es gibt in seltenen Fällen sog. Spruesynndrome, die klinisch wie histologisch einer Zöliakie entsprechen, jedoch bereits initial keine entsprechende Zöliakie-Serologie zeigen.)

- Ja.
 Nein.

15. Fanden sich Ulzerationen im Dünndarm bei ED der RS (z.B. im Sinne einer ulzerativen Jejunitis)?

- Ja.
 Nein.

16. Wurde ein Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom bereits bei Erstdiagnose der RS diagnostiziert?

- Ja.
Die Manifestation des Lymphoms war
 nur intestinal.
 auch extraintestinal?
 Nein.

17. Nimmt/nahm der Patient/die Patientin ein Medikament aus der Substanzklasse der Sartane (Antihypertensivum; ATII-Antagonist) ein?

Ja, und zwar:

Nein.

Vertraulich

III. Wie wird /wie wurde in diesem Falle der Patient / die Patientin therapiert?

18. Ernährungstherapie

- Es war keine Zusatzernährung notwendig.
- Eine enterale Zusatzernährung.
- Eine parenterale Zusatzernährung wurde notwendig.

19. Medikamentöse Therapie nach Diagnosestellung

- Es war keine Medikation notwendig.
- Cortisonpräparat, z.B. Budenosid, hier im speziellen:
Tagesdosis:
- Mesalazin
- Azathioprin, Tagesdosis:
- Tacrolimus/Calcineurin-Inhibitoren
- Anti-TNF-Antikörper
- Cladribine-Chemotherapie.
- Andere Chemotherapie:
- Autologe Stammzelltransplantation nach ablativer Chemotherapie.
- Andere:

IV. Klinisches Bild und Verlauf

20. Aktuell beträgt das Körpergewicht

..... kg (Körpergröße, BMI

21. Stuhlfrequenz /-beschaffenheit

- a. Aktuell ist die Stuhlfrequenz pro Tag.
- b. Der Stuhl...
 - ist geformt.
 - ist breiig.
 - ist flüssig.
- c. Der Stuhl...
 - zeigt Blutbeimengungen.
 - zeigt Schleimbeimengungen.
 - zeigt Fettbeimengungen (Steatorrhoe)
 - zeigt keine Beimengungen.

22. B-Symptomatik (Nachtschweiß, nicht anderweitig erklärtes Fieber, Gewichtsverlust >10% des Körpergewichts)

- Eine B-Symptomatik liegt vor.
- Eine B-Symptomatik liegt nicht vor.

23. Zeichen der Malabsorption

- Gewichtsverlust von ... % KG über 3 Monate
- Eisenmangel
- Hypalbuminämie / Hypoproteinämie
- Mangel an fettlöslichen Vitaminen (25OH-Vitamin D, Vitamin A, E, K)
- Zinkmangel
- andere Zeichen:
- Es liegt kein Malabsorptionssyndrom vor.

24. Es besteht ...

- ... weiterhin die Diagnose einer Refraktären Sprue vom Typ I.
- ... weiterhin die Diagnose einer Refraktären Sprue vom Typ II.
- ... inzwischen (im Gegensatz zur initialen Diagnose) die Diagnose einer Refraktären Sprue vom Typ I.
- ... inzwischen (im Gegensatz zur initialen Diagnose) die Diagnose einer Refraktären Sprue vom Typ II.
- ... inzwischen eine andere Diagnose:
- Ich kann/möchte mich nicht festlegen.

25. Ist aktuell (d.h. im Verlauf) eine Ernährungstherapie notwendig?

- Es ist keine Zusatzernährung notwendig.
- Eine enterale Zusatzernährung.
- Eine parenterale Zusatzernährung ist notwendig.

26. Wie wird aktuell (d.h. im Verlauf) darüber hinaus therapiert?

- Ja, und zwar mit:
 - Cortisonpräparat, z.B. Budenosid, hier im speziellen:
Tagesdosis:
 - Mesalazin
 - Azathioprin, Tagesdosis:
 - Tacrolimus/Calcineurin-Inhibitoren
 - Anti-TNF-Antikörper
 - Cladribine-Chemotherapie.
 - Autologe Stammzelltransplantation nach ablativer Chemotherapie.
 - Andere:
- Nein, keine medikamentöse Therapie.

27. Liegt eine Ulzerative Jejunitis vor bzw. entstand im Verlauf eine Ulzerative Jejunitis?

- Ja
- Nein
- Unbekannt

28. Liegt ein Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom (EATL) vor bzw. entstand im Verlauf ein EATL?

- Ja
- Nein
- Unbekannt

29. Ist der Patient (im Verlauf) verstorben?

- Ja
 - Monate nach Erstdiagnose der RS.
 - Jahre nach Erstdiagnose der RS.
- Nein

Vertraulich