

Studienbeschreibung

Titel der Studie

Autoimmun-Lymphoproliferative Primäre Immundefizienzen. Eine klinische, immunologische und genetische Kohortenstudie (AL-PID Studie, ehemals: ALPS-Studie)

Studienakronym

AL-PID (ehemals ALPS)

Internetseite der Studie

<https://www.uniklinik-freiburg.de/cci/studies/alpsal-pid.html>

Allgemeinverständliche Kurzbeschreibung

Im Forschungsvorhaben wird eine Gruppe von seltenen Erkrankungen des Immunsystems untersucht, die mit Lymphoproliferation (Vergrößerung von Lymphknoten und/oder Milz) und/oder Autoimmunität (durch Antikörper gegen Blutzellen oder durch Entzündung von Darm, Lunge, Leber oder anderen Organen) einhergeht. Diese Gruppe von Erkrankungen, die zum Teil noch sehr schlecht verstanden sind, fassen wir als „Autoimmun-Lymphoproliferative Primäre Immundefekte (AL-PID)“ zusammen. Die Ursachen und Folgen dieser Erkrankungen sind bisher noch unzureichend aufgeklärt, die Therapie oft unbefriedigend. Das Ziel der Studie ist das bessere Verständnis der Pathogenese und eine Verbesserung der Diagnostik und Behandlung bei Patienten mit AL-PID. Dazu werden Daten zu Diagnose und Krankheitsverlauf zentral in einer Studiendatenbank erfasst und Biomaterial der Patienten und ggf. auch von (gesunden) Angehörigen in der Biomaterialbank am CCI, Uniklinik Freiburg gelagert.

Wissenschaftliche Kurzbeschreibung

Wissenschaftliche Kurzbeschreibung in englischer Sprache verfügbar

Planen Sie, die teilnehmerbezogene Daten anderen Forschern anonymisiert zur Verfügung zu stellen?

[---]*

Beschreibung IPD sharing Plan

[---]*

Organisatorische Daten

■ DRKS-ID der Studie: **DRKS00011383**

DRKS-ID der Studie: **DRKS00011383**

- Registrierungsdatum im DRKS: **21.12.2016**
- Registrierungsdatum im Partnerregister oder anderem Primärregister: [---]*
- Wissenschaftsinitiierte Studie (IST/IIT): **ja**
- Votum der Ethikkommission: **Positives Votum/Zustimmende Bewertung**
- (federführende) Ethikkommissions Vorlage-Nr.: **409/16** , **Ethik-Kommission der Albert-Ludwigs-Universität Freiburg**

Sekundäre IDs

Untersuchte Krankheit/Gesundheitsproblem

- Freitext: **Autoimmun Lymphoproliferatives Syndrom**
- Freitext: **andere genetisch definierte oder bisher noch nicht definierte primäre Immundefekte**

Interventionsgruppen/Beobachtungsgruppen

- Arm 1: **Beobachtung von Patienten mit chronisch gutartiger Lymphoproliferation und Autoimmunerkrankung**

Charakteristika

- Studientyp: **Nicht-interventionell**
- Studientyp nicht-interventionell: **Beobachtungsstudie**
- Studiendesign Zuteilung: **Einarmige Studie**
- Verblindung: **Offen**
- Wer ist verblindet: [---]*
- Kontrolle: **Unkontrolliert/einarmig**
- Studienzweck: **Diagnose**
- Gruppenzuteilung: **Einarmig**
- Studienphase: **Nicht zutreffend**
- Off-label Drug use: **Nicht zutreffend**

Primärer Endpunkt

Etablierung eines Diagnostik-Algorithmus für Patienten mit AL-PID anhand der klinischen, immunologischen und genetischen Daten, die für diese Kohorte erhoben werden

Sekundärer Endpunkt

nicht zutreffend

Länder in denen Studienteilnehmer rekrutiert werden

- DE **Deutschland**

Rekrutierungsstandorte

- Universitätsklinikum **Freiburg im Breisgau**

Rekrutierung

- Geplant/Tatsächlich: **Tatsächlich**
- (geplantes/tatsächliches Datum) Einschluss des ersten Studienteilnehmers: **01.09.2017**
- Geplante Studienteilnehmeranzahl gesamt: **600**
- Monozentrisch/Multizentrisch: **Monozentrisch**
- National/International: **National**

Einschlusskriterien

- Geschlecht: **Beide, männlich und weiblich**
- Mindestalter: **1 Jahre**
- Höchstalter: **18 Jahre**

Weitere Einschlusskriterien

- 1. chronisch gutartige Lymphoproliferation (d.h. Splenomegalie +/- Lymphadenopathie an 2 Stellen ohne infektiöser oder maligner Ursache)
UND**
- 2. Autoimmunerkrankung (d.h. AI Cytopenie ODER entzündliche Darmerkrankung ODER entzündliche ZNS Erkrankung ODER intestitielle Lungenerkrankung)
ODER
eine der beiden oben beschriebenen Manifestationen
UND**
- 3. mindestens einen Faktor, der auf eine primäre Immundefizienz hinweist (d.h. Infektionsanfälligkeit ODER weitere Autoimmun- oder Entzündungsmanifestationen ODER Hypogammaglobulinämie ODER abnormaler Immunphänotyp ODER positive Familienhistorie ODER Blutsverwandtschaft)**

Ausschlusskriterien

kein Vorliegen einer schriftliche Einwilligung des Patienten oder der Eltern (bei Minderjährigen)

Adressen

■ Primärer Sponsor

Universitätsklinikum Freiburg Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI)
Herr Prof. Dr. med. Stephan Ehl
Breisacher Str. 115
79106 Freiburg
Deutschland

Telefon: **+49 761 270 77550**

Fax: **+49 761 270 77744**

E-Mail: **stephan.ehl at uniklinik-freiburg.de**

URL der Einrichtung: **<http://www.uniklinik-freiburg.de/cci/live/index.html>**

■ Kontakt für wissenschaftliche Anfragen

Universitätsklinikum Freiburg Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI)
Frau Dr. Anne Rensing-Ehl
Breisacher Str. 115
79106 Freiburg
Deutschland

Telefon: **+49 761 270 71080**

Fax: **+49 761 270 77564**

E-Mail: **anne.rensing-ehl at uniklinik-freiburg.de**

URL der Einrichtung: **<http://www.uniklinik-freiburg.de/cci/live/index.html>**

■ Kontakt für Studienteilnehmer

Universitätsklinikum Freiburg Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI)
Herr Prof. Dr. med. Stephan Ehl
Breisacher Str. 115
79106 Freiburg
Deutschland

Telefon: **+49 761 270 77550**

Fax: **+49 761 270 77744**

E-Mail: **stephan.ehl at uniklinik-freiburg.de**

URL der Einrichtung: **<http://www.uniklinik-freiburg.de/cci/live/index.html>**

Finanzierungsquellen

DRKS-ID: **DRKS00011383**

Registrierungsdatum im DRKS: **21.12.2016**

Registrierungsdatum im Partnerregister oder anderem Primärregister: [---]*

■ **Öffentliche Förderinstitutionen, aus Steuermitteln getragene Institutionen (wie DFG, BMBF u. a.)**

PID-NETGerman Network on Primary Immunodeficiency Diseases
79106 Freiburg
Deutschland

Telefon: [---]*

Fax: [---]*

E-Mail: [---]*

URL der Einrichtung: [---]*

Status

- Status der Rekrutierung: **Rekrutierung läuft**
- Tatsächliches Datum des Studienabschlusses (LPLV): [---]*

Publikationen, Studienergebnisse und weitere Studiendokumente

Zur Beachtung:

Es sind zusätzliche Attribute zu dieser Studie verfügbar. Um eine erweiterte Studienansicht zu öffnen, klicken Sie bitte [hier](#).