

## **Statut zu Aufgaben und Organisation des Referenzzentrums für Prionerkrankungen der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (DGNN)**

### **Definition und Ziele des Referenzzentrums für Prionerkrankungen (PRZ)**

Das Referenzzentrum für Prionerkrankungen ist eine überregionale Einrichtung der DGNN und führt die Bezeichnung "Referenzzentrum für Prionerkrankungen der DGNN" (hier im folgenden PRZ genannt). Zentrale Aufgaben des PRZ sind die konsiliarische Begutachtung von Gehirnen oder Biopsaten mit der Frage einer Prionerkrankung, die Unterstützung wissenschaftlicher Projekte, die Weiterbildung im Bereich der Prionerkrankungen, die Beratung hinsichtlich Infektionsschutz und Dekontaminationsmaßnahmen bei Prionerkrankungen oder Verdachtsfällen einer Prionerkrankung sowie Aktivitäten in der Qualitätssicherung.

### **Organisation des Referenzzentrums für Prionerkrankungen**

#### *Leitung*

Das PRZ wird von einem oder mehreren Leitern koordiniert, die auf dem Gebiet der Prionerkrankungen national und international anerkannte Persönlichkeiten sein sollen. Der/die Leiter müssen Mitglieder der DGNN sein. Die Wahl erfolgt auf Vorschlag des Vorstands durch die Mitglieder der DGNN. Die Amtszeit beträgt in der Regel 5 Jahre. Wiederwahl ist möglich.

#### *Assoziierte Mitglieder*

Der Leitung ist ein Panel aus assoziierten Mitgliedern zugeordnet, die ebenfalls Mitglieder der DGNN sind und die Leitung unterstützen. Ihre Wahl erfolgt auf Vorschlag der Leitung des PRZ durch die Mitglieder der DGNN. Die Amtszeit beträgt ebenfalls 5 Jahre. Wiederwahl ist möglich. Ebenso können studienbegleitende Referenz-Neuropathologien im gegenseitigen Einvernehmen für die Dauer der Studie dem PRZ assoziiert werden (vgl. Aufgaben des PRZ).

#### *Ort*

Das PRZ ist räumlich an dem Institut des Leiters bzw. in den Instituten der Leiter angesiedelt.

### **Aufgaben des Referenzzentrums für Prionerkrankungen**

#### *Konsiliarische Tätigkeit*

Das PRZ ermöglicht die kompetente konsiliarische histologische und/oder molekulare Begutachtung autoptischer und bioptischer Präparate mit der Fragestellung einer Prionerkrankung. Dieser konsiliarische Service steht vor allem Kollegen aus der Neuropathologie offen und ist für Mitglieder der DGNN kostenfrei. Auch die Untersuchungen durch assoziierte Mitglieder des PRZ sind für Mitglieder der DGNN kostenfrei. Die Einsendung von Konsilfällen erfolgt an die Leitung des PRZ, das dann für die zentrale Erfassung und Archivierung der Konsilbefunde inklusive der für die Referenzbefundung angefertigten Schnittpräparate und/oder Blots verantwortlich ist. Die Modalitäten zum Versand von Fällen mit V.a. Prionerkrankung sind auf der Website des PRZ dargelegt. Das NRZ erstellt einen Befundbericht und teilt diesen dem Einsender mit. In diagnostisch schwierigen oder strittigen Fällen werden unabhängige Meinungen von einem oder mehreren Experten eingeholt. Ausgewählte Fälle sollen dabei gemeinsam mit assoziierten Mitgliedern begutachtet und diskutiert werden.

#### *Betreuung potentieller klinischer Studien*

Leiter klinischer Studien können die ihnen am besten geeignete Referenz-Neuropathologie frei wählen. Bei Anfragen klinischer Studienleiter berät das PRZ in Abstimmung mit den assoziierten Mitgliedern hinsichtlich einer optimalen referenzneuropathologischen Betreuung. Wenn die Referenz-Neuropathologie nicht durch das PRZ oder eine nicht in das PRZ eingebundene Einrichtung erfolgt, sollten vergleichbar hohe Qualitäts-Standards wie beim PRZ eingehalten

werden. Die neuropathologische Betreuung einer Studie soll dem Vorstand der DGNN mitgeteilt werden und wird auf der Homepage der DGNN veröffentlicht. Um für die weitere wissenschaftliche Erforschung von Prionerkrankungen eine möglichst große, zentral erreichbare Datenbasis zu ermöglichen (siehe Unterstützung wissenschaftlicher Projekte), können studienbegleitende Referenz-Neuropathologien im gegenseitigem Einvernehmen für die Dauer der Studie dem PRZ assoziiert werden. Richtlinien des Datenschutzes und Ethikvoten müssen dabei beachtet werden. In jedem Falle erfolgt die Einsendung über die lokalen neuropathologischen Einrichtungen.

#### *Unterstützung wissenschaftlicher Projekte*

Das PRZ ermöglicht durch standardisierte Untersuchung und einheitliche Dokumentation den systematischen Aufbau von Serien gut charakterisierter bioptisch und autoptisch gesicherter Prionerkrankungen. Schnittpräparate und ggf. vorhandene klinische Daten sollen interessierten Neuropathologen, insbesondere Mitgliedern der DGNN, zur Verfügung gestellt werden, um in Kooperation mit dem PRZ wissenschaftliche Untersuchungen durchzuführen. Richtlinien des Datenschutzes und Ethikvoten müssen dabei beachtet werden. Bei einem Wechsel in der Leitung stehen die bisherigen Unterlagen und Schnittpräparate auch der neuen Leitung des PRZ zur Verfügung.

#### *Weiterbildung in der Diagnostik von Prionerkrankungen*

Das PRZ organisiert eine jährliche Fortbildungsveranstaltung, bei der aktuelle Entwicklungen im Bereich der Prionerkrankungen sowie benachbarter Disziplinen von Experten referiert werden und Gelegenheit besteht, interessante und schwierige Fälle gemeinsam zu diskutieren. Zu Fortbildungszwecken wird eine Lehrsammlung instruktiver Fälle aufgebaut und kontinuierlich ergänzt. Auch Hospitationen am PRZ und Methodenkurse sind möglich. Weiterhin berät das PRZ jederzeit bei Fragen hinsichtlich des Infektionsschutzes und der Dekontaminationsmaßnahmen bei V.a. Prionerkrankungen.

#### *Mitwirkung in der Qualitätssicherung*

Das PRZ übernimmt in Kooperation mit der Qualitätssicherungs-Kommission der DGNN eine qualitätssichernde Funktion in der Diagnostik für Prionerkrankungen. Das PRZ kann bei der Erstellung interdisziplinärer Leitlinien zur Diagnostik von Prionerkrankungen in Kooperation mit weiteren Mitgliedern der DGNN und Vertretern anderer Fachgesellschaften beteiligt sein. Besonderes Augenmerk wird hierbei auf die adäquate Berücksichtigung neuropathologisch-diagnostischer Aspekte in den interdisziplinären Leitlinien gelegt.

### **Bewerbung um die Leitung des Referenzzentrums für Prionerkrankungen**

Die Leitung des PRZ wird für den Zeitraum 01.01.2018 bis 31.12.2022 ausgeschrieben. Interessenten werden gebeten, bis zum 04.06.2017 auf der Grundlage dieses Statuts ein Konzept an den Vorsitzenden der DGNN zu schicken. Dieses sollte u.a. Angaben zu den Aufgaben der assoziierten Mitglieder, zum Prozedere bei wissenschaftlichen Kooperationen auf der Basis des Archivmaterials und zu den geplanten Angeboten für die Weiterbildung enthalten. Im Falle mehrerer Leiter ist darzulegen, wie die Aufgaben- und Einsendeverteilung zwischen den Standorten erfolgt und wie eine zentrale, gemeinsam genutzte Datenbank bereits ab 1.1.2018 sichergestellt ist. Ebenso soll ein Konzept für eine mögliche Assoziation von studienbegleitenden Neuropathologien entwickelt werden.