

Liebe Sorgeberechtigte,

Ihr Kind ist von der Sichelzellkrankheit betroffen. Der Verlauf dieser angeborenen Bluterkrankung ist schwer vorherzusagen. Grundsätzlich können aber alle Organe durch diese Krankheit geschädigt werden. Die Sammlung von Patienten- und Behandlungsdaten dieser in Mitteleuropa und Deutschland seltenen Krankheit kann hoffentlich auf Dauer zu noch besseren Behandlungsergebnissen führen. Deshalb werden in einem Register die Daten zur Erkrankung und Behandlung von Patienten mit Sichelzellkrankheit erfasst. Geleitet wird dieses Register durch ein Konsortium, zu dem die Universitätsklinika Berlin, Frankfurt, Hamburg, Heidelberg und Ulm gehören. Verantwortlich für die Erhebung und Sammlung der Patientendaten im Rahmen dieses Registers ist Herr Dr. Joachim Kunz, Heidelberg. Seine Kontaktdaten sind auf der letzten Seite angegeben.

Sie werden eingeladen, Ihre Zustimmung zur Teilnahme Ihres Kindes an diesem Register „Sichelzellkrankheit“ zu erteilen. Dieser Aufklärungsbogen fasst die wesentlichen Punkte zusammen, die Ihnen der behandelnde Arzt Ihres Kindes über das Register mitgeteilt hat. Wenn Sie die Anliegen und Inhalte des Registers verstanden haben und wenn Sie der Teilnahme Ihres Kindes an dem Register zustimmen, sollen Sie dies mittels Unterschrift auf dem Einverständnisbogen bestätigen.

Falls Ihr Kind zu jung ist, um sich für oder gegen eine Registerteilnahme zu entscheiden, entscheiden Sie als Eltern alleine über die Teilnahme. Wenn Ihr Kind in der Lage ist, Wesen, Bedeutung und Tragweite der Teilnahme zu verstehen, sollte seine Zustimmung oder Ablehnung zusammen mit Ihrer Meinung berücksichtigt werden.

Bitte beachten Sie, dass eine Teilnahme freiwillig erfolgt und jederzeit ohne Angabe von Gründen widerrufen werden kann. Eine Ablehnung der Registerteilnahme wird zu keinem Zeitpunkt zu Nachteilen für Ihr Kind führen. Bitte nehmen Sie sich Zeit für Ihre Entscheidung und zögern Sie nicht weitere Fragen zu stellen.

Was wird in diesem Register untersucht?

Im Rahmen des Registers „Sichelzellkrankheit“ werden folgende Fragen zur Sichelzellkrankheit untersucht:

- 1. Welche Arten der Sichelzellkrankheit kommen in Deutschland vor? Wie häufig sind sie?** Der Krankheitsverlauf bei der Sichelzellkrankheit wird durch Mutationen im Gen für den roten Blutfarbstoff (Hämoglobin), aber auch durch andere ererbte Faktoren beeinflusst. Die Veränderungen des Erbguts, die für die Sichelzellkrankheit verantwortlich sind, sind unabhängig voneinander in mehreren Regionen der Erde entstanden. Durch die Einwanderung können heute alle diese Veränderungen auch in Mitteleuropa gefunden werden. Ziel ist es, den Anteil der unterschiedlichen Formen der Sichelzellkrankheit unter den hier behandelten Patienten zu bestimmen.

2. **Welche Komplikationen der Sichelzellkrankheit treten auf?** Die Komplikationen, die bei der Sichelzellkrankheit auftreten können, unterscheiden sich von Patient zu Patient. Außerdem beeinflussen der Zeitpunkt der Diagnosestellung und die Behandlung den Krankheitsverlauf. Da sich die Situation von Patienten, die in Mitteleuropa wegen der Sichelzellkrankheit behandelt werden, bezüglich mehrerer Merkmale von der in anderen Ländern unterscheidet, können die Erkenntnisse aus anderen Ländern nicht unmittelbar auf hiesige Verhältnisse übertragen werden. Ziel des Registers ist es, die unterschiedlichen Verläufe der Sichelzellkrankheit hier in Mitteleuropa möglichst genau zu dokumentieren und daraus Schlussfolgerungen für die Therapie zu ziehen.
3. **Welche Merkmale können den Verlauf der Sichelzellkrankheit vorhersagen?** Die Sichelzellkrankheit kann in sehr unterschiedlichen Schweregraden und Ausprägungen verlaufen. Ein Ziel des Registers ist es, Krankheitsmerkmale festzustellen, die geeignet sind, den Krankheitsverlauf vorherzusagen.
4. **Wie wird die Sichelzellkrankheit behandelt?** Um eine möglichst einheitliche Behandlung der Patienten mit Sichelzellkrankheit zu ermöglichen, haben die Initiatoren des Registers „Sichelzellkrankheit“ eine Leitlinie zur Behandlung der Sichelzellkrankheit erstellt. Im Rahmen des Registers wird erhoben, wie viele der Patienten die empfohlene Behandlung erfahren.
5. **Wie wirkt sich die Sichelzellkrankheit auf das Leben der Betroffenen aus?** Die Sichelzellkrankheit ist in Mitteleuropa selten und gilt oft als exotisch. Betroffene stoßen oft auf Unverständnis, wenn sie aufgrund ihrer Krankheit in der Schule oder im Berufsleben nicht voll teilnehmen können. In dem Register „Sichelzellkrankheit“ soll mit Hilfe von speziellen Fragebögen erhoben werden, wie sehr Patienten durch die Symptome der Sichelzellkrankheit im Alltag eingeschränkt sind.

Wie viele Patienten werden an diesem Register teilnehmen?

Es werden ungefähr 500 Patienten aus etwa 50 Zentren in Deutschland, Österreich und der Schweiz an diesem Register teilnehmen.

Wie werden die einzelnen Zentren diesem Register zusammen arbeiten?

Dieses Register wird in Deutschland, Österreich und der Schweiz durchgeführt. Verantwortlich für die Behandlung Ihres Kindes ist der Arzt, der Ihr Kind vor Ort behandelt. Um die Diagnosestellung zu verbessern, wird der Arzt Blutproben an ein Referenzlabor schicken, um die Erkrankung möglichst genau zu charakterisieren. Über diese Untersuchung werden Sie gesondert aufgeklärt. Daten zu Diagnose und klinischem Verlauf werden von der behandelnden Klinik in eine zentrale Datenbank eingegeben, die von der Registerleitung kontrolliert und ausgewertet wird. Die Daten werden in dieser geschützten Datenbank gesammelt, gespeichert und analysiert. Die Richtlinien betreffend ärztlicher Schweigepflicht und Datenschutz werden befolgt. Am Ende dieser Aufklärung finden Sie die Namen und Adressen der verantwortlichen Personen in den Kliniken der Leitung des Sichelzellregisters.

Wie lange wird Ihr Kind in dem Register sein?

Die Erhebung der Daten in dem Register ist zunächst bis 2018 finanziell abgesichert. Da die Sichelzellkrankheit die Patienten lebenslang betroffen macht, ist geplant, langfristig Daten über den klinischen Verlauf Ihres Kindes zu erheben. Die exakte Dauer der Datenspeicherung kann nicht genau bestimmt werden. Die Daten werden jedoch gelöscht, sobald die Fragestellung abschließend beantwortet wurde oder nicht mehr beantwortet werden kann. Sie können die Registerteilnahme Ihres Kindes jederzeit grundlos beenden und eine Löschung Ihrer Daten beantragen, ohne dass daraus für die Behandlung Nachteile entstehen.

Was sind die Risiken dieses Registers?

Durch die Registerteilnahme ergeben sich keine zusätzlichen Risiken für Sie oder für Ihr Kind. Blutproben von Ihrem Kind werden ohnehin für Routineuntersuchungen entnommen, um eine genaue Diagnose und daraus die beste Behandlung festzulegen. Im Rahmen dieser Blutentnahmen wird für eine Zusatzuntersuchung im Referenzlabor einmalig ein gesondertes Röhrchen Blut (ca. 2 ml) entnommen, für das Sie gesondert um Einwilligung gebeten werden. Auch wenn Sie die Zustimmung zu dieser Blutentnahme verweigern, kann Ihr Kind an dem Register teilnehmen – allerdings sind dann einige der geplanten Auswertungen zu genetischen Merkmalen, die die Krankheit beeinflussen, nicht möglich.

Welchen zeitlichen Aufwand erfordert die Registerteilnahme?

Im Rahmen des Registers werden nur Daten zu Untersuchungen erhoben, die ohnehin für alle Patienten mit Sichelzellkrankheit empfohlen sind. Deshalb müssen Sie oder Ihr Kind keine zusätzliche Zeit beim Arzt oder im Krankenhaus verbringen. Zukünftig ist auch geplant, die Lebensqualität der Patienten zu erfassen. Hierfür werden die Patienten bzw. ihre Eltern gebeten, Fragebögen auszufüllen. Der zeitliche Aufwand hierfür ist weniger als eine Stunde im Jahr.

Was ist der Nutzen bei einer Registerteilnahme?

Ihr Kind zieht als Registerteilnehmer keinen unmittelbaren Nutzen aus der Teilnahme an dem Register „Sichelzellkrankheit“. Durch ein standardisiertes Diagnostikverfahren und Zugang zu Diagnostik in Referenzlaboren kann die Krankheit Ihres Kindes möglichst genau charakterisiert werden. Obwohl der Arzt, der Ihr Kind vor Ort behandelt, verantwortlich für die Therapieentscheidungen bleibt, kann er sich bei schwierigen Entscheidungen mit Experten aus der Registerleitung beraten und möglicherweise aus den im Register gesammelten Daten lernen. Auf diese Art kann auch Ihr Kind aus der Registerteilnahme Nutzen ziehen. Die Ergebnisse dieses Registers sollen in Zukunft auch anderen Patienten mit der Sichelzellkrankheit zu Gute kommen, indem beispielsweise die Therapieempfehlungen an die Ergebnisse des Registers angepasst werden. Es gibt keine finanzielle Entschädigung für eine Registerteilnahme.

Entstehen für mich/uns zusätzliche Kosten durch die Registerteilnahme?

Nein. Die zusätzlichen Untersuchungen an Blut im Rahmen des Registers werden keine zusätzlichen Kosten verursachen. Sie bzw. Ihre Krankenversicherung werden für die Routineuntersuchungen bezahlen unabhängig von der Registerteilnahme.

Was sind die Rechte meines Kindes als Registerteilnehmer?

Die Registerteilnahme ist freiwillig. Sie können die Registerteilnahme Ihres Kindes jederzeit ohne Angabe von Gründen beenden. Das Verlassen des Registers wird für Ihr Kind keine Nachteile haben.

Ist mein Kind im Rahmen des Registers versichert?

Da keine studienspezifischen medizinischen Maßnahmen durchgeführt werden, sondern die Untersuchungen und Therapie gemäß aktuell gültigen Leitlinien vorgesehen sind, ist eine Patientenversicherung für Teilnehmer am Register nicht vorgesehen.

Was bedeutet Vertraulichkeit und Datenschutz in dem Register?

Ab 25.05.2018 wird der Datenschutz auf europäischer Ebene durch die sog. Datenschutz-Grundverordnung (EU-DSGVO) gesetzlich geregelt. Ihre Daten werden zum Zweck der eingangs genannten Forschung und damit verwandten Forschungsfragen erhoben, verarbeitet und gespeichert.

Vertraulichkeit wird während der gesamten Registerdauer und darüber hinaus gewahrt. Informationen, die zu einer Identifizierung führen können, befinden sich bei der Registerleitung. Medizinische Daten sind nur für Fachleute im Rahmen der wissenschaftlichen Tätigkeit zugänglich. Pseudonymisierte Registerdaten können zu den oben genannten Forschungszwecken auf schriftlichen Antrag an Wissenschaftler außerhalb der Studienkooperation weitergegeben werden. „Pseudonymisierung“ ist die Verarbeitung personenbezogener Daten in einer Weise, dass die personenbezogenen Daten ohne Hinzuziehung zusätzlicher Informationen („Schlüssel“) nicht mehr einer spezifischen betroffenen Person zugeordnet werden können. Diese zusätzlichen Informationen werden dabei gesondert aufbewahrt und unterliegen technischen und organisatorischen Maßnahmen, die gewährleisten, dass die personenbezogenen Daten nicht einer identifizierten oder identifizierbaren natürlichen Person zugewiesen werden. Eine Datenweitergabe zu kommerziellen Zwecken ist ausgeschlossen. Veröffentlichungen von Ergebnissen dieses Registers erfolgen ohne Nennung des Namens der Teilnehmer.

Alle Personen, die Einblick in die gespeicherten Daten haben, unterliegen der beruflichen Schweigepflicht und dem Datenschutzgesetz. Ihre Entscheidung über die Verarbeitung und Weitergabe von Daten ist freiwillig und wird keinen Einfluss auf die Behandlung Ihres Kindes haben. Sie können Ihr Einverständnis jederzeit widerrufen. Sie haben das Recht, von den für die Durchführung verantwortlichen Personen (s. „Leitungsgremium“) Auskunft über die gespeicherten personenbezogenen Daten zu verlangen. Ebenfalls können Sie die Berichtigung unzutreffender Daten sowie die Löschung der Daten oder Einschränkung deren Verarbeitung verlangen.

Bei Anliegen zur Datenverarbeitung und zur Einhaltung der datenschutzrechtlichen Anforderungen können Sie sich an den

Datenschutzbeauftragten des Universitätsklinikum Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 672, 69121 Heidelberg,

Email: Datenschutz@med.uni-heidelberg.de
wenden.

Im Falle einer rechtswidrigen Datenverarbeitung haben Sie das Recht, sich bei folgender Aufsichtsbehörde zu beschweren:

Der Landesbeauftragte für den Datenschutz und die Informationsfreiheit Baden-
Württemberg
Postfach 10 29 32, 70025 Stuttgart, Königstraße 10a, 70173 Stuttgart
Tel.: 0711/61 55 41 – 0, Fax: 0711/61 55 41 – 15
Email: poststelle@lfdi.bwl.de

Wir bitten Sie um Ihr Einverständnis, dass von Ihrem Kind personenbezogene Daten (Geburtsdatum, Diagnose mit Befunderhebung, Therapieform und -verlauf und andere medizinische Daten) verarbeitet werden dürfen (Speicherung, Übermittlung, Veränderung, Löschen). Das Verarbeiten der Daten dient der genauen Beschreibung der möglichen Krankheitsverläufe der Sichelzellkrankheit, um daraus zukünftig Therapieempfehlungen abgeben zu können.

Sollten Sie in Zukunft die Einwilligung zur Teilnahme an dem Register zurückziehen, werden keine weiteren Daten erhoben. Die schon erhobenen Daten werden gelöscht.

Wurden die im Zusammenhang mit dem Register stehenden ethischen Fragen geprüft?

Zu diesem Register wurde ein Votum der zuständigen Ethikkommission eingeholt. Die ethischen Prinzipien der Deklaration von Helsinki (Weltärztebund) werden eingehalten.

Welche anderen Optionen gibt es?

Sie können die Registerteilnahme verweigern. Ihr Kind wird weiterhin wegen seiner Erkrankung behandelt werden, auch wenn es nicht an dem Register teilnimmt.

Wen kann ich bei Fragen kontaktieren?

Für Fragen zum Register kontaktieren Sie den behandelnden Arzt Ihres Kindes.

_____ in _____
(Name und Adresse/ Tel.Nr. des behandelnden Arztes einfügen)

Adressen des Leitungsgremiums des Registers Sichelzellkrankheit:

Dr. med. Stephan Lobitz, MSc, Sprecher
Kliniken der Stadt Köln gGmbH
Neufelder Str. 34
51067 Köln

Prof. Dr. med. Holger Cario
Universitätsklinikum Ulm
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Pädiatrische Hämatologie und Onkologie
Eythstrasse 24, 89075 Ulm

Dr. Regine Grosse
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Zentrum für Geburtshilfe, Kinder- und Jugendmedizin
Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie
Martinistr. 52, 20246 Hamburg

Dr. med. Andrea Jarisch
Klinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik III
Schwerpunkt Stammzelltransplantation
Theodor-Stern-Kai 7, 60590 Frankfurt am Main

Prof. Dr. med. Andreas Kulozik, PhD
Universitätsklinikum Heidelberg
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin III
Im Neuenheimer Feld 430, 69120 Heidelberg

Dr. med. Joachim Kunz
Universitätsklinikum Heidelberg
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin III
Im Neuenheimer Feld 430, 69120 Heidelberg
Email: joachim.kunz@med.uni-heidelberg.de