

Liebe Patientin, lieber Patient,

Du bist 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 einen Verbund, zu dem die Universitätsklinik 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.

Du wirst eingeladen, an dem Register „Sichelzellkrankheit“ teilzunehmen. Dieser Aufklärungsbogen fasst die wesentlichen Punkte zusammen, die Dir Dein behandelnder Arzt über das Register mitgeteilt hat. Wenn Du die Anliegen und Inhalte des Registers verstanden hast und wenn Du der Teilnahme an dem Register zustimmst, sollst Du dies mittels Unterschrift auf dem Einverständnissbogen bestätigen. Da Du noch nicht volljährig bist, müssen Deine Eltern mit Dir gemeinsam über die Registerteilnahme entscheiden.

Die Teilnahme an dem Register „Sichelzellkrankheit“ erfolgt freiwillig. Du kannst jederzeit Deine Teilnahme beenden, ohne dafür Gründe angeben zu müssen. Eine Ablehnung der Registerteilnahme wird zu keinem Zeitpunkt zu Nachteilen für Dich führen. Bitte nimm Dir Zeit für Deine Entscheidung. Jederzeit kannst Du weitere Fragen 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 Veränderungen im Gen für den roten Blutfarbstoff (Hämoglobin), aber auch durch andere ererbte Faktoren beeinflusst. Die genetischen Veränderungen, 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 herauszufinden, wie häufig die unterschiedlichen Formen der Sichelzellkrankheit hier sind.
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. Die Situation von Patienten, die in Mitteleuropa wegen der Sichelzellkrankheit behandelt werden, unterscheidet sich von der in anderen Ländern. Deshalb 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 dieses Registers zusammen arbeiten?

Dieses Register wird in Deutschland, Österreich und der Schweiz durchgeführt. Verantwortlich für Deine Behandlung ist der Arzt, der Dich 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 wirst Du bzw. werden Deine Eltern 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 findest Du die Namen und Adressen der verantwortlichen Personen in den Kliniken der Leitung des Sichelzellregisters.

Wie lange wirst Du an dem Register teilnehmen?

Informationen über Deine Krankheit werden jährlich bis zunächst Ende 2018 gesammelt. Da die Sichelzellkrankheit die Patienten lebenslang betroffen macht, ist geplant, auch über 2018 hinaus weitere Daten über den klinischen Verlauf Deiner Krankheit 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. Du kannst jederzeit die Registerteilnahme 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 Dich. Blutproben werden Dir 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 diese Blutentnahme wirst Du gesondert um Einwilligung gebeten. Auch wenn Du die Zustimmung zu dieser Blutentnahme verweigerst, kannst Du trotzdem an dem Register teilnehmen – allerdings sind dann einige der für die Ärzte interessanten Auswertungen nicht mehr 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 musst Du keine zusätzliche Zeit beim Arzt oder im Krankenhaus verbringen.

Zukünftig soll auch erfasst werden, wie es den Patienten im Alltag geht. Hierfür wirst Du bzw. werden Deine Eltern gebeten, Fragebögen auszufüllen. Dafür wirst Du weniger als eine Stunde im Jahr brauchen.

Was ist der Nutzen bei einer Registerteilnahme?

Du ziehst als Registerteilnehmer keinen unmittelbaren Nutzen aus der Teilnahme an dem Register „Sichelzellkrankheit“. Durch ein standardisiertes Diagnostikverfahren und Zugang zu Diagnostik in Referenzlaboren kann Deine Krankheit möglichst genau charakterisiert werden. Obwohl der Arzt, der Dich vor Ort behandelt, verantwortlich für die Therapieentscheidungen bleibt, kann er sich bei schwierigen Entscheidungen mit Experten aus der Registerleitung beraten. Auf diese Art und Weise kann die Teilnahme an dem Register auch Dir einen Vorteil bringen. Die Ergebnisse dieses Registers sollen in Zukunft auch anderen Patienten mit der Sichelzellkrankheit zu Gute kommen. Du wirst für die Registerteilnahme nicht bezahlt werden.

Kostet die Registerteilnahme etwas für Dich oder Deine Eltern?

Nein.

Was sind Deine Rechte als Registerteilnehmer?

Die Registerteilnahme ist freiwillig. Du kannst die Registerteilnahme jederzeit ohne Angabe von Gründen beenden. Das Verlassen des Registers wird keine Nachteile haben.

Bist Du im Rahmen des Registers versichert?

Da keine studienspezifischen medizinischen Maßnahmen durchgeführt werden, sondern die Untersuchungen und Therapie so vorgesehen ist, wie sie für Patienten mit Sichelzellkrankheit allgemein empfohlen wird, ist eine Patientenversicherung für Dich 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. Deine Daten werden zum Zweck der eingangs genannten Forschung und damit verwandten Forschungsfragen erhoben, verarbeitet und gespeichert.

Vertraulichkeit wird während der gesamten Registerdauer 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 bedeutet, dass Dein Name und andere Identifikationsmerkmale durch einen Zahlen- oder Buchstabencode ersetzt werden und Dir nicht mehr zugeordnet werden können. Eine Datenweitergabe zu kommerziellen Zwecken ist ausgeschlossen. Veröffentlichungen von Ergebnissen dieses Registers erfolgen ohne Nennung Deines Namens.

Keine der Personen, die Einblick in die gespeicherten Daten haben, darf gespeicherte Daten an Unbeteiligte weiterleiten. Deine Entscheidung über die Verarbeitung und Weitergabe von Daten ist freiwillig und wird keinen Einfluss auf Deine Behandlung haben. Du kannst Dein Einverständnis jederzeit widerrufen. Du hast das Recht, vom den für die Durchführung verantwortlichen Personen (s. „Leitungsgremium“) Auskunft über die gespeicherten personenbezogenen Daten zu verlangen. Ebenfalls kannst Du die Berichtigung unzutreffender Daten sowie die Löschung der Daten oder Einschränkung deren Verarbeitung verlangen.

Bei Anliegen zur Datenverarbeitung und zur Einhaltung der datenschutzrechtlichen Anforderungen kannst Du Dich an den

Datenschutzbeauftragten des Universitätsklinikum Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 672, 69121 Heidelberg,
Email: Datenschutz@med.uni-heidelberg.de

wenden.

Im Falle einer rechtswidrigen Datenverarbeitung hast Du das Recht, Dich 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

Register Sichelzellkrankheit

Patienteninformation Jugendliche, Version 4.1 vom 26.4.2018

Wir bitten um Dein Einverständnis, dass von Dir personenbezogene Daten (Name, 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.

Solltest Du uns in Zukunft mitteilen, dass Du nicht mehr bei dem Register mitmachen willst, werden keine weiteren Daten erhoben. Die schon erhobenen Daten werden gelöscht.

Hat jemand dieses Register auf ethische Fragen überprüft?

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?

Du kannst die Registerteilnahme verweigern. Dies wird keinen unmittelbaren Einfluss auf Deine Behandlung haben.

Wen kann ich bei Fragen kontaktieren?

Für Fragen zur Registerteilnahme kannst Du Deinen behandelnden Arzt kontaktieren.

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

Adressen des Leitungsgremiums des Sichelzellregisters:

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