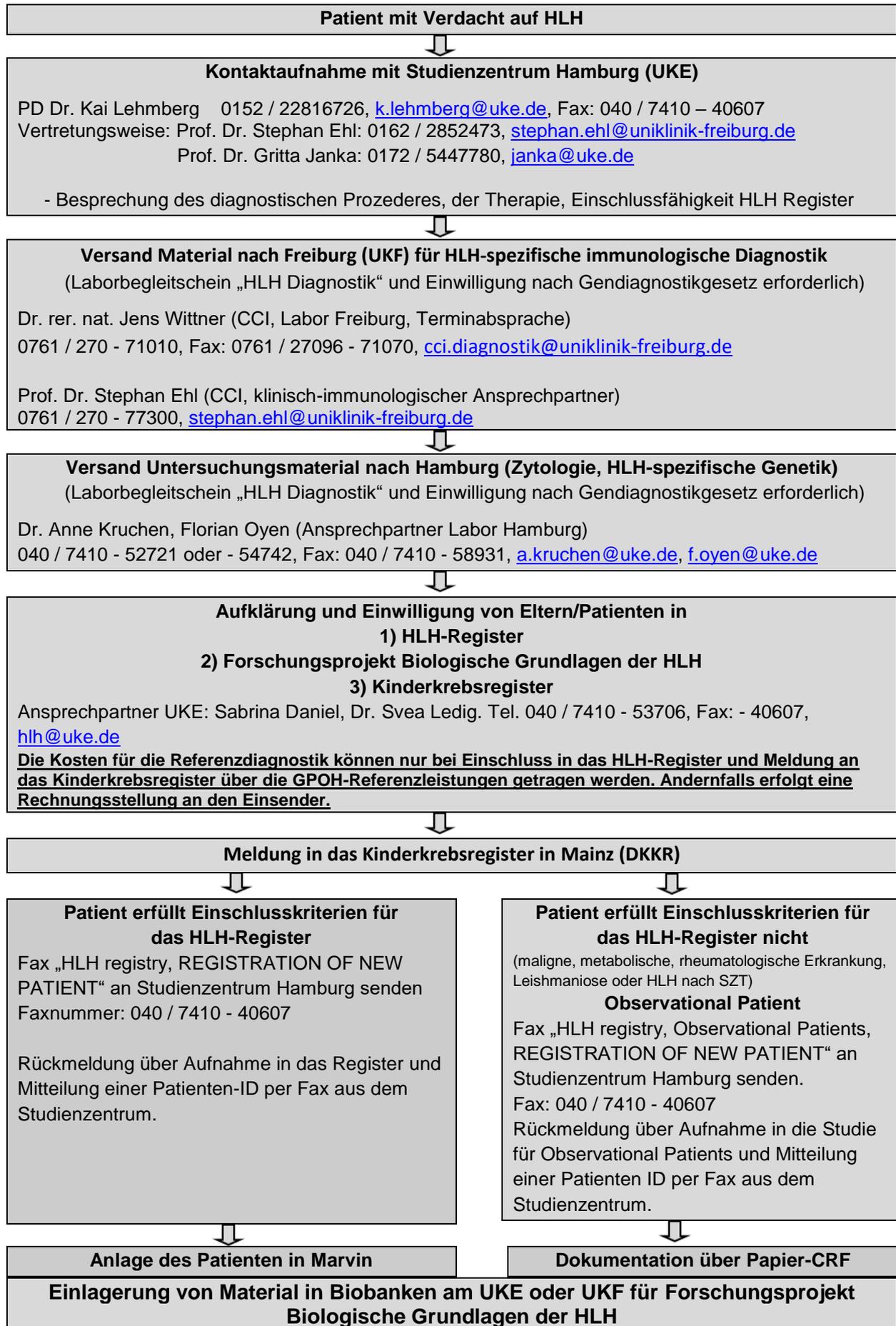


Ablauf bei Patienten mit HLH-Verdacht

Stand: 17.06.2022, s. auch <https://www.uniklinik-freiburg.de/cci/studien/hlh.html> und www.uke.de/hlh



HLH: Genetische Diagnostik und Forschungsprojekte

Informationen für den aufklärenden Arzt

Sehr geehrte Kollegin, sehr geehrter Kollege,

wir bitten Sie, mit dieser Patienteninformation die Aufklärung Ihres Patienten für die HLH-Studie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) vorzunehmen. Diese umfasst die Aufklärung zur genetischen Diagnostik nach Gendiagnostikgesetz (im Rahmen der Routineversorgung) sowie die Aufklärung über die Teilnahme am Forschungsteil der HLH Studie (Registerdaten und Biomaterial für genetische und immunologische Untersuchungen). Bitte beachten Sie, dass die schriftliche Patienteninformation der Ergänzung des ärztlichen Aufklärungsgespräches dient, das Aufklärungsgespräch aber nicht ersetzt.

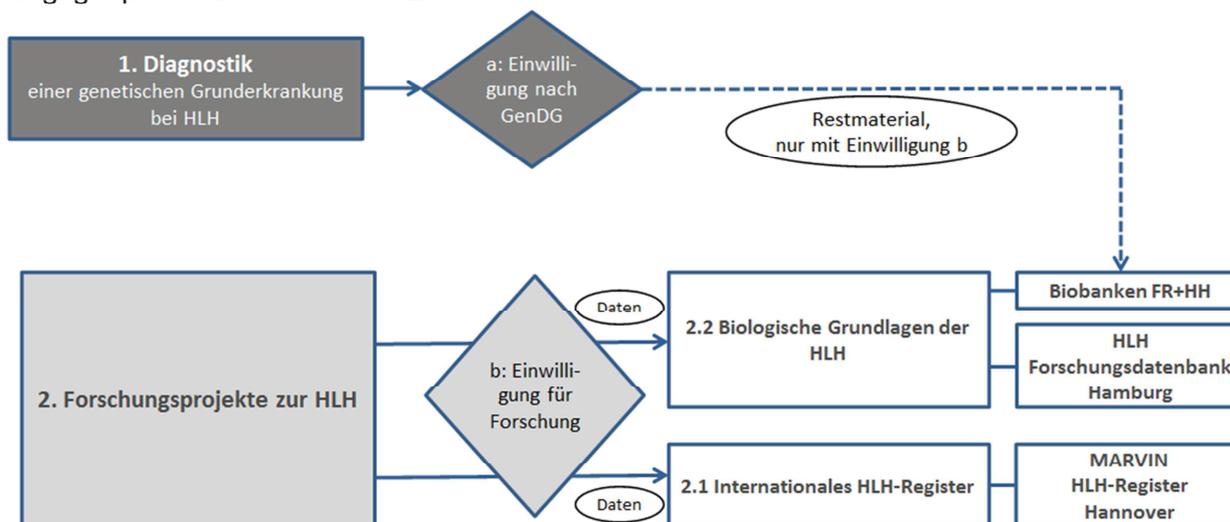


Abbildung 1: Überblick Diagnostik und Forschungsprojekte HLH

Gerne können Sie diese Graphik als Unterstützung bei der mündlichen Aufklärung des Patienten/der Sorgeberechtigten verwenden. Bitte weisen Sie den Patienten/die Sorgeberechtigten darauf hin, dass

- die diagnostischen Untersuchungen der Erkrankung unabhängig von der Teilnahme an den Forschungsprojekten sind
- der Patient/die Sorgeberechtigten die Einwilligungserklärung zu den Forschungsprojekten „Internationales HLH Register“ und „Biologische Grundlagen der HLH“ nicht unterschreiben müssen, wenn er seine/seines Kindes Daten und Biomaterialien nicht für Forschungszwecke zur Verfügung stellen möchte.

Bitte achten Sie darauf,

- dass der Patient/die Sorgeberechtigten die Einwilligungserklärungen eigenhändig datieren
- dass beide Sorgeberechtigten des Kindes die Einwilligungserklärung unterschreiben
- dass auch nicht einwilligungsfähige Minderjährige ihrem Alter und ihrer klinischen Situation angemessen über die Studie aufgeklärt werden müssen. Eine eigene schriftliche Information für Kinder ab dem 7. Lebensjahr wurde für diese Studie nicht erstellt, da nach unserer Sicht das Lesen einem schwer kranken Kind nicht zuzumuten ist und damit die Voraussetzungen für ein Verständnis nicht gegeben sind. Bitte dokumentieren Sie die Aufklärung und ggf. die Bestätigung, dass das Kind die Informationen zur Studie verstanden hat sowie die Teilnahme nicht ablehnt in der Krankenakte.

Wir bedanken uns herzlich für Ihre Unterstützung.

Prof. Dr. Stephan Ehl
Universitätsklinikum Freiburg

PD Dr. Kai Lehmborg
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Eltern- und Patienteninformation über

1. Diagnostik

zur Abklärung einer genetischen Grunderkrankung bei HLH

sowie

2. Forschungsprojekte zur HLH

„Internationales HLH-Register“ und „Biologische Grundlagen der HLH“

Sehr geehrte Eltern, sehr geehrter Patient*,

bei Ihrem Kind/bei Ihnen wird eine seltene Erkrankung des Immunsystems vermutet: die Hämphagozytische Lymphohistiozytose (HLH), eine Erkrankung, die in erworbener Form oder im Zusammenhang mit einer genetischen Grunderkrankung auftreten kann. In diesem Informationsblatt werden Sie –in Ergänzung zum ärztlichen Aufklärungsgespräch– informiert über die Durchführung von:

1. Diagnostik

zur Erkennung genetischer Veränderungen, die in Zusammenhang mit dem Auftreten einer HLH oder verwandter Erkrankungen stehen können. Für diese Art von Diagnostik ist laut dem Gendiagnostikgesetz (GenDG) Ihre spezielle Einwilligung erforderlich, die Sie in der „Einwilligungserklärung Diagnostik“ erteilen können. Informationen zu den im Rahmen der Diagnostik durchgeführten Untersuchungen erhalten Sie im Abschnitt 1, Seite 3.

2. Forschungsprojekten zur HLH

Wir bitten Sie/Ihr Kind, zwei Forschungsprojekte zur HLH zu unterstützen, die auf ein besseres Verständnis der Erkrankung und eine Verbesserung der Therapie abzielen:

- das Projekt „Internationales HLH Register“
- das Projekt „Biologische Grundlagen der HLH“.

Für die Teilnahme an den Forschungsprojekten ist Ihre schriftliche Einwilligung erforderlich, die Sie in der „Einwilligungserklärung für die Forschungsprojekte“ erteilen können. Informationen zu den Forschungsprojekten erhalten Sie im Abschnitt 2, ab Seite 3.

Die Einwilligung zu den Forschungsprojekten ist **unabhängig** von der für die Erkrankung notwendige Diagnostik. Auch ohne Einwilligung zur Teilnahme an den Forschungsprojekten **wird die notwendige immunologische und genetische Diagnostik durchgeführt**, vorausgesetzt, Sie haben die „Einwilligungserklärung Diagnostik“ unterschrieben.

* Im Rahmen dieses Textes schließt die männliche Bezeichnung stets die weibliche Bezeichnung mit ein.

1. Diagnostik einer genetischen Grunderkrankung bei HLH Information gemäß Gendiagnostikgesetz (GenDG)

Für die genetische Form der HLH sind verschiedene Defekte in der Erbinformation (Gendefekte) als Ursache bekannt. Mittels immunologischer Analysen (Durchflusszytometrie) von Lymphozyten (eine Gruppe der weißen Blutkörperchen) kann darauf geschlossen werden, ob ein solcher Defekt vorliegt und in welchem Gen oder welcher Gengruppe er sich befindet. Wenn sich im Rahmen der Durchflusszytometrie der Verdacht ergibt, kann im nächsten Schritt mittels molekulargenetischer Analysen eine genaue Identifizierung des Defektes erfolgen.

Im Rahmen ihrer Tätigkeit als Referenzlabore für Diagnostik bei HLH führen die Labore am Centrum für Chronische Immundefizienz (CCI), Universitätsklinikum Freiburg (Durchflusszytometrie) und in der Pädiatrischen Hämatologie und Onkologie (PHO), Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE) (Molekulargenetik) die entsprechenden Analysen durch. Bei der molekulargenetischen Analyse kommen dabei verschiedene Methoden zum Einsatz:

- Analyse einzelner Gene
- Analyse eines Gen-Spektrums variabler Größe

Wir behalten uns vor, über die verwendete Methode individuell zu entscheiden. Je nach Methodik können dabei aus technischen Gründen ggf. mehr als die betroffenen „HLH-Gene“ analysiert werden, diagnostisch ausgewertet werden allerdings nur die „HLH-Gene“.

Bei den Analysen kann es vorkommen, dass genetische Veränderungen nachgewiesen werden, die nicht im Zusammenhang mit der hier beschriebenen HLH-Diagnostik stehen (sog. Zusatzbefunde). Solche Veränderungen werden den Patienten nur dann mitgeteilt, wenn sich hieraus Folgen für die ärztliche Behandlung ergeben. Ein Anspruch auf eine vollständige Analyse der veränderten Gene besteht nicht. Sollten keine Zusatzbefunde identifiziert werden, bedeutet dies keinen Ausschluss entsprechender Risiken.

Für hier die beschriebenen Untersuchungen muss Ihre schriftliche Einwilligung vorliegen (Seite 9). Diese kann jederzeit widerrufen werden. Die in der Analyse erhobenen Daten werden unter Beachtung der aktuellen Datenschutzbestimmungen und der ärztlichen Schweigepflicht aufgezeichnet und elektronisch gespeichert, verarbeitet und genutzt. Die Befunde werden postalisch oder per Fax an den betreuenden Arzt übermittelt.

2. Forschungsprojekte zur HLH

Im Folgenden werden Sie über zwei separate Forschungsprojekte informiert, die sich mit der HLH beschäftigen. Dabei handelt es sich um

- 2.1 das Projekt „Internationales HLH Register“
- 2.2 das Projekt „Biologische Grundlagen der HLH“

Bitte lesen Sie diese Patienteninformation sorgfältig durch. Ihr Arzt wird mit Ihnen auch direkt über die Vorhaben sprechen. Bitte fragen Sie Ihren Arzt, wenn Sie etwas nicht verstehen oder wenn Sie zusätzlich etwas wissen möchten. Am Ende des Dokumentes fragen wir Sie nach Ihrer Einwilligung für die Teilnahme von Ihrem Kind und/oder Ihnen selbst. Sie können die Einwilligung für keines, eines oder beide Forschungsprojekte erklären. Die Teilnahme an den Forschungsprojekten ist freiwillig. Soweit Ihr Kind/Sie sich nicht beteiligen möchte(n) oder Sie die Zustimmung später widerrufen möchten, erwachsen Ihrem Kind/Ihnen daraus keinerlei Nachteile. Der Widerruf ist jederzeit ohne Angabe von Gründen möglich, ebenso das Aussetzen der Zustimmung auf unbestimmte Zeit (= sperren). Im Falle eines Widerrufs können Sie grundsätzlich entscheiden, ob die Daten gelöscht bzw. die Biomaterialien vernichtet werden sollen oder ob sie in anonymisierter Form für weitere Forschungsvorhaben verwendet werden dürfen. Allerdings können bereits erfolgte Bearbeitungen/Herausgaben nicht mehr rückgängig gemacht werden und bleiben rechtmäßig.

2.1 Internationales HLH Register

Bei dem Forschungsprojekt „Internationales HLH Register“ handelt sich um eine weltweite zugriffsgeschützte Internet-Datenbank, die von der Histiocyte Society (Ärztliche Fachgesellschaft für Histiozytoseerkrankungen) betrieben wird. Diese Datenbank wird auf sicheren Servern an der Universitätsklinik Hannover gespeichert und betreut. Die Kontaktdaten finden Sie in Abschnitt 2.3.6.

Ziel des Forschungsprojektes

Das Ziel des Projektes ist es, Daten über Diagnose, Laborwerte, Therapie und Verlauf von Patienten mit HLH zu sammeln und durch eine Auswertung von Daten vieler Patienten mit dieser seltenen Erkrankung Erkenntnisse zu gewinnen. Diese können den behandelnden Ärzten eine Verbesserung von Diagnosestellung, Klassifizierung, Prognoseabschätzung und letztendlich Therapie ermöglichen. Dazu werden weltweit in Zentren, die HLH-Patienten behandeln, Daten zu klinischen Symptomen, Laborwerten, zur Behandlung und dem klinischen Krankheitsverlauf in einer standardisierten Form aufgezeichnet.

Erhebung von Daten

Bei der erstmaligen Registrierung werden Daten zur Krankheitsgeschichte erfasst. Die Datenbank ermöglicht im weiteren Verlauf eine kontinuierliche Langzeitdokumentation neuer medizinischer Daten. Die im Rahmen des HLH Registers gesammelten Daten werden auf unbegrenzte Zeit in der Datenbank gespeichert. Die erhobenen fallbezogenen Daten (z.B. Geburtsjahr und bis zum 12. Lebensjahr auch der Geburtsmonat, Laborwerte und Untersuchungsergebnisse) werden vom behandelnden Arzt oder einem Dokumentar in die Internet-Datenbank eingegeben.

2.2 Biologische Grundlagen der HLH

In diesem Forschungsprojekt werden Biomaterialien von Patienten mit HLH experimentell analysiert und die Ergebnisse zusammen mit klinischen Daten interpretiert, um neue Erkenntnisse zur Krankheitsentstehung zu gewinnen. Diese sind Grundlage für die Entwicklung neuer Therapieansätze.

Ziel des Forschungsprojektes

Ziel des Projektes ist es, durch Untersuchung von Zellen oder Körperflüssigkeiten (Biomaterial) die Entstehung der HLH-Erkrankung besser zu verstehen und dadurch auf längere Sicht die Diagnostik und Therapie zu verbessern. Bei den durchgeführten Experimenten kann es sich z.B. handeln um Analysen der Funktion von Immunzellen, oder den Nachweis und Quantifizierung von Eiweißen in Körperflüssigkeiten. Zu den Untersuchungen gehört ggf. auch die Bestimmung von Charakteristika des Erbmaterials (genetische Untersuchung) der Zellen durch Sequenzierung von einzelnen Genen oder des gesamten Genoms mit aktuellen Sequenziermethoden. Wenn in der Zukunft neue Methoden der Untersuchung von Zellen oder Körperflüssigkeit zur Verfügung stehen, sollen auch diese auf das Biomaterial angewandt werden.

Sammlung von Biomaterial

Wir bitten Sie um Ihre Zustimmung, dass Biomaterial von Ihrem Kind/von Ihnen für wissenschaftliche Untersuchungen verwendet bzw. in speziellen Biomaterialbanken, der Biobank des CCI und der Biobank der PHO-UKE, eingelagert werden darf. Als Biomaterialien verstehen wir Blut, Knochenmark, Gewebe aus Biopsien, Haare sowie Sekrete oder Zellen. Die Biomaterialien werden zur Speicherung mit wenigen ausgewählten medizinischen Daten verknüpft. Die Materialentnahme erfolgt im Rahmen der medizinisch notwendigen Behandlung im Laufe des Klinikaufenthaltes. Es handelt sich primär um Gewebe und Körperflüssigkeiten, die zum Zweck der Routineuntersuchungen gewonnen, dafür jedoch nicht mehr benötigt werden und daher ansonsten vernichtet würden (sog. Restmaterial).

Verwendung der Biomaterialien und zugehörige Daten

Die Proben werden in Gefrierschränken am CCI am Universitätsklinikum Freiburg und an der PHO am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf auf unbestimmte Zeit gelagert und die zugehörigen Daten werden für unbefristete Zeit in der jeweils zugehörigen Datenbank gespeichert. Die Untersuchungen erfolgen durch Wissenschaftler von CCI oder PHO-UKE oder durch Wissenschaftler von kooperierenden Instituten. Die Weitergabe von Proben an wissenschaftliche Partner außerhalb des CCI/der PHO-UKE erfolgt ausschließlich in kodierter Form und unter Einhaltung der einschlägigen Datenschutzvorschriften (s. Abschnitt 2.3.3). Eine Weitergabe von Daten oder Proben an unberechtigte Dritte ist ausgeschlossen. Wenn Sie mit der beschriebenen Art und Dauer der Nutzung nicht in vollem Umfang einverstanden sind, sollten Sie bei den entsprechenden Punkten in der Einwilligungserklärung „NEIN“ ankreuzen.

Erhebung und Speicherung von Daten

Die zu den Biomaterialien gehörigen klinischen Daten werden nach Kodierung (Pseudonymisierung) durch einen Dokumentar in eine Datenbank auf einem sicheren Server des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf eingegeben und auf unbegrenzte Zeit gespeichert. Die Zuordnung zu den Biomaterialien erfolgt über das Pseudonym (s. Abschnitt 2.3.2).

2.3 Allgemeine Informationen zu den beiden Forschungsprojekten

2.3.1 Persönlicher Nutzen und Risiken durch die Teilnahme an einem Forschungsprojekt

Die Biomaterial-Spende ist mit keinem zusätzlichen gesundheitlichen Risiko verbunden, da lediglich Körpermaterial verwendet wird, das im Rahmen der vorgesehenen diagnostischen oder therapeutischen Maßnahmen ohnehin entnommen wird. Für eingebrachtes Biomaterial wird keine Entschädigung geleistet. Sollte aus der Forschung ein kommerzieller Nutzen erzielt werden, werden Sie daran nicht beteiligt. Mit Ihrer Einwilligung verzichten Sie auf die wirtschaftlichen Verwertungsrechte (insbesondere Patente) an den entnommenen Proben, den hieraus ermittelten Daten sowie den Urheberrechten an den Forschungsergebnissen. Mit der Überlassung der Biomaterialien werden diese zum Eigentum der CCI-Biobank bzw. der Biobank der PHO-UKE. Ferner ermächtigen Sie die Projektleitungen, die zum Zweck der Durchführung der Forschungsvorhaben erhobenen Daten Ihres Kindes/Ihre Daten zu nutzen. Rechtsgrundlage der Datenverarbeitung ist Ihre in eigener Sache bzw. in Ihrer Funktion als gesetzlicher Vertreter Ihres Kindes erteilte Einwilligung.

Bei jeder Erhebung, Speicherung und Übermittlung von Daten (auch Daten, die durch Untersuchung von Biomaterialien generiert werden) im Rahmen von Forschungsprojekten bestehen Vertraulichkeitsrisiken (z.B. die Möglichkeit, Ihr Kind/Sie zu identifizieren), insbesondere im Hinblick auf die Information zur Erbsubstanz. Diese Risiken lassen sich nicht völlig ausschließen und steigen, je mehr Daten miteinander verknüpft werden können, insbesondere auch dann, wenn Sie selbst (z.B. zur Ahnenforschung), genetische Daten im Internet veröffentlichen. Die Biobanken versichern Ihnen, alles nach dem Stand der Technik Mögliche zum Schutz der Privatsphäre zu tun und Proben und Daten nur für Projekte weiterzugeben, die ein geeignetes Datenschutzkonzept vorweisen können.

2.3.2 Wie werden Ihre Biomaterialien und Daten gespeichert und geschützt?

Die Biomaterialien werden in den Biobanken von CCI und PHO-UKE unter standardisierten Qualitäts- und Sicherheitsbedingungen unbefristet aufbewahrt und auf Antrag für medizinische Forschungszwecke herausgegeben.

Die Proben werden vor ihrer Speicherung bzw. Lagerung kodiert, d.h. pseudonymisiert. Dazu erhält jeder Patient eine Identifikationsnummer (Pseudonym), mit der die Proben sowie die Untersuchungsergebnisse gekennzeichnet werden. Die Pseudonymisierungsliste, d.h. die Liste mit der Identifikationsnummer und Ihren persönlichen Daten (z.B. Name, Geburtsdatum), wird zusammen

mit den Biobankdaten unter strenger Zugriffskontrolle in einer professionellen Biomaterialdatenbank-Software gespeichert. Nur wenige definierte Mitarbeiter der jeweiligen Biobank haben Einblick in diese Liste.

Auch die Daten werden vor der Speicherung in den Forschungsdatenbanken pseudonymisiert, d.h. die identifizierenden Daten werden durch eine Zahlenkombination (Pseudonym) ersetzt und so kodiert. Durch die Verwendung dieses Pseudonyms kann ein Forscher die Daten eines Patienten über Jahre hinweg beobachten, um aus dem Krankheitsverlauf zu lernen. Eine Rückführung der Daten auf Ihr Kind/Ihre Person erfolgt nicht. Nur wenige definierte Personen aus dem Behandlungsteam haben Einsicht in die Pseudonymisierungslisten, in denen die identifizierenden Daten mit dem Pseudonym verknüpft werden. Die Listen sind getrennt von den jeweiligen Forschungsdatenbanken auf Servern der jeweiligen Organisationen gespeichert. Die Projektleitungen sind für den Schutz und die sichere Verwahrung der identifizierenden Daten verantwortlich. Durch die beschriebenen Maßnahmen wird alles nach dem Stand der Technik Mögliche zum Schutz Ihrer Privatsphäre getan. Die Forschungsprojekte wurden durch die zuständigen Ethikkommissionen geprüft.

2.3.3 Wer hat Zugang zu Ihren Biomaterialien und Daten und wie werden sie weiter gegeben?

Jede Weitergabe der Biomaterialien bzw. Daten an Forscher, die an den beschriebenen HLH-Forschungsprojekten beteiligt sind (interne Forscher), erfolgt ausschließlich mit dem Pseudonym, von dem nicht auf die persönlichen Daten geschlossen werden kann. Eine Rückverfolgung der Daten auf Ihr Kind/Ihre Person durch Dritte ist nicht möglich. Alle Personen, die Einblick in die Daten haben, sind zur Wahrung der Vertraulichkeit und der ärztlichen Schweigepflicht verpflichtet. Die Veröffentlichung wissenschaftlicher Daten erfolgt nur anonymisiert, also in einer Form, die keine Rückschlüsse auf Ihr Kind/Ihre Person zulässt. Ihre Einwilligung zur Weitergabe von Biomaterialien bzw. Daten wird in der Einwilligungserklärung (Seiten 9-11) im Detail abgefragt. Durch Ankreuzen von „ja“ oder „nein“ können Sie der Weitergabe zustimmen oder ihr widersprechen. Auch bei Ankreuzen von „nein“ ist eine Teilnahme an den Forschungsprojekten möglich.

Im Falle Ihrer Einwilligung können die Biomaterialien bzw. die medizinischen Daten auf Antrag auch externen kooperierenden Forschungsinstituten zur Verfügung gestellt werden. Dabei kann es sich um medizinische Zentren handeln, die schwerpunktmäßig HLH behandeln, Forschungslabore, die über die Ursachen von HLH forschen sowie Epidemiologen (Forscher, die sich mit der Verbreitung und den Ursachen von Krankheiten und Gesundheitszuständen beschäftigen).

Je nach Umfang Ihrer Einwilligung darf ein Teil der Daten oder Biomaterialien außerdem an Pharmafirmen weitergegeben werden. Sie nutzen beispielsweise die Daten zur Entwicklung neuer Medikamente oder zur Verbesserung der bestehenden Therapieoptionen. Zu weiteren Informationen, um welche Firmen es sich derzeit handelt, wenden Sie sich bitte an die zentralen Ansprechpartner (s. Abschnitt 2.3.6). Auch an die externen Partner werden die Biomaterialien und Daten ausschließlich in pseudonymisierter Form weitergegeben.

Die kooperierenden Forschungsinstitute und Pharmaunternehmen können sich auch im Ausland befinden. Dies können Länder mit verschiedenen Datenschutzniveaus sein (EU-Ausland, in dem die DSGVO gilt, Länder im Nicht-EU-Ausland) und die Weitergabe der Daten kann mit gewissen Datenschutzrisiken verbunden sein. Die Projektleitungen sichern zu, auch in diesen Fällen die Forschungspartner vertraglich zur Einhaltung des EU-Datenschutz-Niveaus zu verpflichten, soweit das rechtlich möglich ist. Dennoch besteht das Risiko, dass staatliche oder private Stellen auf Ihre Daten zugreifen, obwohl dies nach dem europäischen Datenschutzrecht nicht zulässig wäre. Zudem kann es sein, dass Ihnen dort weniger oder schlechter durchsetzbare Betroffenenrechte zustehen und es keine unabhängige Aufsichtsbehörde gibt, die Sie bei der Wahrnehmung ihrer Rechte unterstützen könnte.

Bei jeder Weitergabe von Daten werden diese unter Umständen auch mit medizinischen Datensätzen in anderen Datenbanken verknüpft, sofern die gesetzlichen Voraussetzungen hierfür erfüllt sind.

Biomaterialien bzw. Daten, die an Dritte weitergegeben werden, dürfen nur für das Forschungsprojekt verwendet und vom Empfänger nicht zu anderen Zwecken weitergegeben werden. Das jeweilige Projekt muss von einer unabhängigen Ethik-Kommission unter ethischen und rechtlichen Aspekten geprüft und bewertet worden sein. Nicht verbrauchtes Material wird zurückgegeben oder vernichtet. Außer den genannten Institutionen erhält niemand Zugang zu den Daten Ihres Kindes/Ihren Daten. Die Daten werden auf keinen Fall unberechtigten Dritten wie beispielsweise Versicherungsfirmen zur Verfügung gestellt.

2.3.4 Freiwilligkeit der Teilnahme und Widerrufsrecht

Die Teilnahme an den beiden Forschungsprojekten ist freiwillig und kann jederzeit formlos ohne Angabe von Gründen widerrufen werden. Bitte wenden Sie sich dazu an den behandelnden Arzt in der oben genannten Abteilung. Für den Fall, dass Sie die Teilnahme an den Forschungsprojekten versagen, entsteht Ihrem Kind/Ihnen kein Nachteil. Im Falle eines Widerrufs können Sie entscheiden, ob die Daten Ihres Kindes/Ihre Daten gelöscht bzw. die Biomaterialien vernichtet werden sollen, oder ob sie in anonymisierter Form (d.h. das Pseudonym wird gelöscht, die Daten sind nicht mehr – auch nicht von Ihrem behandelnden Arzt - auf Sie zurückzuführen) für weitere Forschungsvorhaben verwendet werden dürfen. Allerdings können bereits erfolgte Bearbeitungen/Herausgaben nicht rückgängig gemacht werden und bleiben rechtmäßig. Trotz Widerrufs kann eine spätere Zuordnung des genetischen Materials zur Person Ihres Kindes/zu Ihrer Person über andere Quellen nicht mit letzter Sicherheit ausgeschlossen werden. Ab dem Zeitpunkt Ihres Widerrufs werden von Ihrem Kind/Ihnen keine neuen Daten mehr in die Datenbank eingespeist und keine Biomaterialien mehr eingelagert. Sie können zudem jederzeit über den behandelnden Arzt Auskunft über die gespeicherten Daten verlangen und fehlerhafte Daten berichtigen lassen.

2.3.5 Welche weiteren Rechte haben Sie in Bezug auf Ihre Daten?

Die EU-Datenschutzgrundverordnung (EU-DSGVO) dient der Wahrung Ihrer Persönlichkeitsrechte und Ihrer Privatsphäre; auch möchte diese Ihnen mehr Transparenz und eine aktive Mitwirkung ermöglichen. Dies gilt natürlich auch für die beschriebenen Forschungsprojekte, deren interne Prozesse den Vorgaben der EU-DSGVO folgen und die Sicherheit der Datenverarbeitung gewährleisten. Die EU-DSGVO gebietet uns erweiterte Informationsverpflichtungen: Nach Art.13 und 14 EU-DSGVO sind wir verpflichtet, Ihnen zum Zeitpunkt der Datenerhebung eine grundsätzliche Information zu den Schutzrechten der EU-DSGVO sowie zur Umsetzung des Datenschutzes in den vorliegenden Projekten zur Verfügung zu stellen. Für das Universitätsklinikum Freiburg finden Sie diese Information auf der Homepage (www.uniklinik-freiburg.de) unter dem Punkt „Datenschutz“.

Eine Auskunft über die konkreten, zur Person Ihres Kindes/zu Ihrer Person verarbeiteten personenbezogenen Daten erhalten Sie auf Wunsch als unentgeltliche Kopie zur Verfügung gestellt (Recht auf Auskunft über verarbeitete Daten, Art. 15 DSGVO). Falls erforderlich, können Sie diese berichtigen oder vervollständigen (Recht auf Berichtigung unrichtiger Daten, Art. 16 DSGVO). Zudem besteht nach Art. 17 DSGVO ein Recht auf Löschung der erhobenen Daten.

Bitte richten Sie Ihre Anfragen wie auch ggf. einen Widerspruch gegen die Verarbeitung Ihrer Daten oder einen Widerruf Ihres Einverständnisses zur Teilnahme an den Forschungsprojekten an die jeweils in Abschnitt 2.3.6 genannten Verantwortlichen.

2.3.6 Ansprechpartner

Sollten Sie weitere Fragen bezüglich der Forschungsprojekte haben, wenden Sie sich bitte an den aufklärenden Arzt oder direkt an die unten stehenden Personen.

Projektleitungen

Prof. Dr. Stephan Ehl

Leitung „Internationales HLH Register“

Wissenschaftliche Leitung des Projektes „Biologische Grundlagen der HLH“

Institut für Immundefizienz, CCI, Universitätsklinikum Freiburg und

Sektion Pädiatrische Immunologie, Klinik für pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Mathildenstraße 1, 79104 Freiburg

Email: stephan.ehl@uniklinik-freiburg.de, Tel: +49 (0) 761 270 77300,

Web: www.uniklinik-freiburg.de/ccl.html

Priv.-Doz. Dr. Kai Lehmborg

Nationale Koordination „Internationales HLH Register“

Wissenschaftliche Leitung des Projektes „Biologische Grundlagen der HLH“

Leitung und Datenschutz-Verantwortlicher „Biobank PHO-UKE“

Sektion pädiatrische Stammzelltransplantation und Immunologie, Klinik und Poliklinik für pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf, Martinistraße 52, 20246 Hamburg

Email: hlh@uke.de, Tel: +49 (0) 40 7410 52580, Fax: +49 (0) 40 7410 58250, Web: www.uke.de/hlh

Weitere Ansprechpartner Forschungsprojekt „Internationales HLH Register“

Dr. M. Zimmermann, Medizinische Hochschule Hannover, Kinderklinik IV, Päd.

Onkologie, Carl-Neuberg-Strasse 1, 30625 Hannover. E-mail: ZDM-GPOH@mh-hannover.de,

Tel:+49-(0)511-532 3764, Fax: +49-(0)511-532 9029,

Weitere Ansprechpartner Forschungsprojekt „Biologische Grundlagen der HLH“

PD Dr. Alexandra Nieters

Leitung & Datenschutz-Verantwortliche der „CCI-Biobank“:

Head Clinical Research Unit, Institut für Immundefizienz, CCI, Universitätsklinikum Freiburg

Breisacher Str. 115, 79106 Freiburg, Tel: +49 761 270-78150, E-Mail:alexandra.nieters@uniklinik-freiburg.de

Datenschutzbeauftragte

| | |
|--|---|
| <u>Universitätsklinikum Freiburg</u> Datenschutzbeauftragter Agnesenstraße 6-8 79106 Freiburg E-Mail: datenschutz@uniklinik-freiburg.de | <u>Universitätsklinikum Hamburg</u> Matthias Jaster Martinistraße 52 20246 Hamburg Tel. +49 (0) 40 7410 - 56890 E-Mail: m.jaster@uke.de |
|--|---|

Wenn Sie der Auffassung sind, dass die Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten nicht rechtmäßig erfolgt, haben Sie das Recht auf Beschwerde bei einer Aufsichtsbehörde (Art. 77 EU-DSGVO). Eine Übersicht der Aufsichtsbehörden finden Sie hier:

https://www.bfdi.bund.de/DE/Infothek/Anschriften_Links/anschriften_links-node.html#m

**1. Einwilligungserklärung
zur diagnostischen Abklärung einer genetischen Grunderkrankung bei HLH gemäß Gen-
agnostikgesetz (GenDG)**

Ich bin von Herrn/Frau _____ ausführlich und verständlich über Wesen, Bedeutung und Tragweite der Diagnostik einer genetischen Erkrankung aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text der Patienteninformation und dieser Einwilligungserklärung gelesen, verstanden und eine Kopie davon erhalten. Ich wurde darauf hingewiesen, dass ich mein Einverständnis jederzeit ohne Angaben von Gründen ganz oder teilweise zurückziehen kann, ohne dass mir daraus Nachteile entstehen. Ich weiß, dass ich das Recht habe, das/die Untersuchungsergebnis(se) nicht zu erfahren (Recht auf Nichtwissen). Mir ist bekannt, dass ich eingeleitete Untersuchungsverfahren bis zur Ergebnismitteilung jederzeit stoppen, die Vernichtung meines Untersuchungsmaterials einschließlich aller daraus gewonnenen Komponenten sowie aller bis dahin erhobenen Ergebnisse und Befunde verlangen kann. Eine Kopie der Patienteninformation und der Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt beim aufklärenden Arzt.

| | | |
|--|-----------------------------|-------------------------------|
| Hiermit erkläre ich, nachdem ich gemäß GenDG aufgeklärt worden bin, mein Einverständnis mit der/den genetischen Analyse(n) und der dafür erforderlichen Probenentnahme. Ich wurde darüber informiert, dass die in der Analyse erhobenen Daten unter Beachtung des Datenschutzes und der ärztlichen Schweigepflicht aufgezeichnet und elektronisch gespeichert, verarbeitet und genutzt werden. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Mit der Aufbewahrung von Probenmaterial zum Zweck der Nachprüfbarkeit, der Qualitätssicherung bzw. für ergänzende Untersuchungen (für max. 10 Jahre) bin ich einverstanden | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Die Untersuchungsergebnisse sollen über die gesetzliche Frist von 10 Jahren hinaus aufbewahrt werden. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Ich möchte über Zusatzbefunde informiert werden. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Ich bin damit einverstanden, dass die Befunde von ggf. aus dieser Beratung resultierenden Untersuchungen geschickt werden an: Frau/Herrn | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |

A: Einverständnis Erwachsene Personen

| | | | |
|-------|----------------------|---------------------------------------|--|
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift Patient | |
| | | Name des aufklärenden Arztes | |
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift des aufklärenden Arztes* | |

B: Einverständnis minderjähriger und/oder geschäftsunfähiger Personen

| | | | |
|-------|-----------------------------------|--|--|
| | Name(n) des/der Sorgeberechtigten | | |
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift des Sorgeberechtigten/gesetzlichen Vertreters | |
| Datum | <input type="text"/> | Ggf. Unterschrift eines zweiten Sorgeberechtigten** | |
| Datum | <input type="text"/> | Ggf. Unterschrift Kind/Patient | |
| | | Name des aufklärenden Arztes | |
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift des aufklärenden Arztes* | |

* Der Arzt bestätigt mit seiner Unterschrift, dass er als verantwortliche ärztliche Person die gemäß GenDG für die beauftragte genetische Untersuchung notwendige Qualifikation aufweist. ** Grundsätzlich ist es erforderlich, dass beide Eltern unterschreiben. Liegt die Unterschrift nur eines Elternteils vor, so versichert der Unterzeichnete zugleich, dass er im Einverständnis mit dem anderen Elternteil handelt oder dass er das alleinige Sorgerecht für das Kind hat.

2. Einwilligungserklärung für die Forschungsprojekte „Internationales HLH-Register“ und „Biologische Grundlagen der HLH“

Ich bin von Herrn / Frau _____ ausführlich und verständlich über Wesen, Bedeutung und Tragweite der beiden Forschungsprojekte „**Internationales HLH Register**“ und „**Biologische Grundlagen der HLH**“ aufgeklärt worden. Ich habe darüber hinaus den Text der Patienteninformation und dieser Einwilligungserklärung gelesen und verstanden. Ich hatte ausreichend Zeit, Fragen zu stellen, welche mir vom aufklärenden Arzt verständlich und ausreichend beantwortet wurden, und mich anschließend zu entscheiden. Mir ist bekannt, dass meine Einwilligung als Elternteil/gesetzlicher Vertreter dem mutmaßlichen Willen meines Kindes entsprechen muss und ich bestätige das durch meine Unterschrift.

Information und Einwilligung zum Datenschutz: Ich erkläre, dass ich informiert wurde und einverstanden bin, dass im Rahmen der beiden Forschungsprojekte personenbezogene Daten und weitere Angaben über meine Gesundheit sowie –beim Forschungsprojekt „Biologische Grundlagen der HLH“– auch meine Biomaterialien im CCI am Universitätsklinikum Freiburg bzw. an der PHO im Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf kodiert (pseudonymisiert) aufgezeichnet, gespeichert und ausgewertet werden. Die Daten und Biomaterialien dürfen unbefristet für medizinische Forschungsvorhaben verwendet werden. Mir wurde zugesichert, dass bei Nutzung der Daten und Biomaterialien für wissenschaftliche Zwecke oder für eine Publikation kein Rückschluss auf mein Kind/mich möglich ist. Soweit durch Ankreuzen von „ja“ gestattet, dürfen Daten und Biomaterialien in pseudonymisierter Form an Universitäten, Forschungsinstitute und forschende Unternehmen, auch im Ausland, zu Zwecken der Erforschung der HLH weitergegeben und ggf. auch von der pharmazeutischen Industrie genutzt werden. Ich bin darüber aufgeklärt worden, dass ich meine Einwilligung ohne Angabe von Gründen jederzeit widerrufen kann. Beim Widerruf werden auf mein Verlangen die erhobenen Daten und die verbliebenen Biomaterialien gelöscht oder anonymisiert bzw. vernichtet. Daten aus bereits durchgeführten Analysen können nicht mehr entfernt werden.

Eine Kopie der Patienteninformation und der Einwilligungserklärung habe ich erhalten. Das Original verbleibt beim aufklärenden Arzt.

2.1 Teilnahme an dem Forschungsprojekt „Internationales HLH Register“

| | | |
|--|-----------------------------|-------------------------------|
| Ich willige ein in die Teilnahme an dem Forschungsprojekt „Internationales HLH Register“ und bin mit der pseudonymisierten Aufzeichnung und Speicherung der im Rahmen des Registers an mir erhobenen Krankheitsdaten und ihrer anonymisierten Verwendung, z. B. für Veröffentlichungen einverstanden | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Ich erkläre mich damit einverstanden, dass im Rahmen des Registers meine fallbezogenen Daten/die fallbezogenen Daten meines Kindes in pseudonymisierter Form an kooperierende Forschungsinstitute weitergegeben werden. Ich bin mir bewusst, dass diese Institute ihren Sitz in anderen Ländern haben können, in denen ein niedrigeres Datenschutzniveau gelten kann. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Ich erkläre mich damit einverstanden, dass im Rahmen des Forschungsprojektes meine fallbezogenen Daten/die fallbezogenen Daten meines Kindes in pseudonymisierter Form ggf. auch an pharmazeutische Unternehmen weitergegeben werden, z.B. für die Entwicklung neuer Medikamente für diese Erkrankung. Ich bin mir bewusst, dass diese Firmen ihren Sitz in anderen Ländern haben können, in denen ein niedrigeres Datenschutzniveau gelten kann. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |

2.2 Teilnahme an dem Forschungsprojekt „Biologische Grundlagen der HLH“

| | | |
|--|-----------------------------|-------------------------------|
| Ich willige ein in die Teilnahme an dem Forschungsprojekt „Biologische Grundlagen der HLH“ und bin mit der pseudonymisierten Aufzeichnung und Speicherung der im Rahmen des Projektes an mir erhobenen Krankheitsdaten und ihrer anonymisierten Verwendung, z. B. für Veröffentlichungen einverstanden. Außerdem willige ich ein, dass die Biomaterialien in der CCI-Biobank am Universitätsklinikum Freiburg bzw. in der Biobank PHO-UKE am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf wie oben beschrieben für unbestimmte Zeit in pseudonymisierter Form gelagert werden. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Ich erkläre mich damit einverstanden, dass im Rahmen des Forschungsprojektes meine fallbezogenen Daten/die fallbezogenen Daten meines Kindes und die Biomaterialproben in pseudonymisierter Form an kooperierende Forschungsinstitute weitergegeben werden. Ich bin mir bewusst, dass diese Institute ihren Sitz in anderen Ländern haben können, in denen ein niedrigeres Datenschutzniveau gelten kann. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |
| Ich erkläre mich damit einverstanden, dass im Rahmen des Forschungsprojektes meine fallbezogenen Daten/die fallbezogenen Daten meines Kindes und die Biomaterialproben ggf. auch in pseudonymisierter Form an pharmazeutische Unternehmen weitergegeben werden, z.B. für die Entwicklung neuer Medikamente für diese Erkrankung. Ich bin mir bewusst, dass diese Firmen ihren Sitz in anderen Ländern haben können, in denen ein niedrigeres Datenschutzniveau gelten kann. | ja <input type="checkbox"/> | nein <input type="checkbox"/> |

A: Einverständnis Erwachsene Personen

| | | | |
|-------|----------------------|--------------------------------------|--|
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift Patient | |
| | | Name des aufklärenden Arztes | |
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift des aufklärenden Arztes | |

B: Einverständnis minderjähriger und/oder geschäftsunfähiger Personen

| | | | |
|-------|-----------------------------------|--|--|
| | Name(n) des/der Sorgeberechtigten | | |
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift desSorgeberechtigten/ gesetzlichen-Vertreters | |
| Datum | <input type="text"/> | Ggf. Unterschrift eines zweiten Sorgeberechtigten* | |
| Datum | <input type="text"/> | Ggf. Unterschrift Kind/Patient | |
| | | Name des aufklärenden Arztes | |
| Datum | <input type="text"/> | Unterschrift des aufklärenden Arztes | |

* Grundsätzlich ist es erforderlich, dass beide Eltern unterschreiben. Liegt die Unterschrift nur eines Elternteils vor, so versichert der Unterzeichnete zugleich, dass er im Einverständnis mit dem anderen Elternteil handelt oder dass er das alleinige Sorgerecht für das Kind hat.



HLH registry REGISTRATION OF NEW PATIENT



**Fax to HLH Study Coordination
+ 49 (0) 40 7410 - 40 60 7**

Investigator

Last name of investigator

Center

City - Country

Fax - No

New patient

Date of birth
month year

Gender male ₁ female ₂

Informed consent signed yes ₂ no ₁

Inclusion criteria

Patient receiving HLH-directed therapy (steroids sufficient) **and** fulfilling $\geq 4/8$ HLH-2004 criteria, with or without genetic disease predisposing to HLH. yes ₂ no ₁

OR

Patient presenting with a high suspicion of isolated CNS-HLH **and** receiving HLH directed therapy (steroids sufficient) with or without genetic disease predisposing to HLH. The number of HLH-2004 criteria can be $< 4/8$. yes ₂ no ₁

OR

Patient with genetic disease predisposing to HLH, but $< 4/8$ HLH-2004 criteria or asymptomatic. yes ₂ no ₁

Exclusion criteria

Does the patient have one of the following diseases?

Malignancy yes ₂ no ₁ Rheumatic / autoinflammatory / autoimmune disease yes ₂ no ₁

Metabolic disease yes ₂ no ₁ Leishmania infection yes ₂ no ₁

_____ Date

_____ Signature of investigator

Confirmation by HLH Study Coordination

Patient eligible yes ₂ no ₁

Registry ID -
Country - Center Patient

**Please note ID locally.
This ID will be used in all further communication.**

Confirmed by

Date of confirmation
day month year _____
Signature



HLH Registry

Observational Patients (Germany only)

REGISTRATION OF NEW PATIENT

Fax to HLH Study Coordination + 49 (0) 40 74 10 - 40 60 7

This registration fax is **for observational patients only**. The international Marvin-based HLH Registry registers patients with hereditary HLH or patients in whom an underlying genetic defect cannot be excluded initially (typically infection-associated HLH, except for Leishmaniasis). Patients with HLH that are not eligible for the international HLH Registry can nonetheless be registered as observational patients. This typically includes but is not restricted to patients with HLH associated with **underlying rheumatic / autoinflammatory / autoimmune disease (also termed macrophage activation syndrome MAS), malignancy, metabolic disease, Leishmaniasis, or after stem cell transplantation**. Documentation of these patients is only performed in Germany and is paper-based.

Procedure for observational patients: 1. Obtain written informed consent, with the same consent form as patients in the Marvin-based international registry. 2. Register the patient with this registration form by fax. You will receive a reply with the UPN, beginning with 99. 3. Send the completed CRF after resolution of HLH or death of the patient, typically within the first two months after onset of HLH/MAS.

Investigator

Last name of investigator _____

Center _____

City - Country _____

Fax - No +49 (0) _____ - _____

New patient

Date of birth ____/____/____
month year

Gender male female Informed consent signed yes no

Inclusion criteria

Patient will receive or has received a HLH/MAS-directed therapy (steroids sufficient)
and fulfills $\geq 4/8$ HLH-2004 criteria yes no

Exclusion criteria

Patient meets the inclusion criteria and does not violate the exclusion criteria of the international HLH Registry.
yes no

If yes, the patient should be registered in the Marvin-based HLH Registry.

Date

Signature of investigator

Confirmation by HLH Study Coordination

Patient eligible yes no

Registry ID **99** - ____ - ____ Please note ID locally. This ID will be used in all further communication.

Confirmed by _____

Date of confirmation ____ . ____ . ____

Signature

HLH-Diagnostik

Patientenaufkleber

Einsender (falls abweichend auch Empfänger des Befundes)

Name:

Anschrift:

E-Mail:

Telefon:

Fax:

Klinische Angaben:

Grunderkrankung:

Aktuelle immunsuppressive Therapie:

Therapiebeginn: _____

Hämoglobin _____ g/dL

Neutrophile _____ /nL

Leukozyten _____ /nL

Thrombozyten _____ /nL

Ferritin _____ µg/L unbekannt

Fibrinogen _____ mg/dL unbekannt

Triglyceride _____ mg/dL unbekannt

CRP _____ mg/L

Infektiöser Trigger _____ (z.B. EBV, CMV)

Fieber ja nein

Hepatosplenomegalie ja nein

Hämophagozytose ja nein

Partieller Albinismus ja nein

Konsanguinität ja nein unbekannt

Bei jedem HLH-Verdacht zunächst Kontakt mit dem nationalen HLH-Referenzzentrum, gerne über Handy:

Pädiatrische Hämatologie und Onkologie des UKE, Hamburg (Fax: 040 / 7410 40607)

PD Dr. Kai Lehmborg (Mobil: 0152 / 22816726; k.lehmborg@uke.de)

Prof. Dr. Gritta Janka (Mobil: 0172 / 5447780; janka@uke.de)

Dokumentation: Dr. Svea Ledig (Studienärztin), Claudia-Sabrina Daniel (Tel.: 040 / 7410 53706; hlh@uke.de)

Morphologie (Labor Hamburg)
KM-Ausstriche (2x gefärbt, 4x ungefärbt)
Liquorzytospin (**unbedingt angeben**):
Liquorzellzahl ____/µl, Liquoreiweiß ____ mg/dl

Molekulargenetik (Labor Hamburg)
5 mL EDTA-Blut, möglichst auch EDTA-Blut von Eltern mitschicken. Eine unterschriebene Einwilligungserklärung ist für jede Person **zwingend erforderlich**.

(bitte gewünschte Untersuchung ankreuzen)

- | | |
|--|---|
| <input type="checkbox"/> Perforin (FHL 2) | <input type="checkbox"/> SH2D1A (XLP) |
| <input type="checkbox"/> UNC13D (FHL 3) | <input type="checkbox"/> BIRC4 (XIAP) |
| <input type="checkbox"/> Syntaxin 11 (FHL 4) | <input type="checkbox"/> RAB27A (Griscelli) |
| <input type="checkbox"/> UNC18B (FHL 5) | <input type="checkbox"/> ITK |
| <input type="checkbox"/> LYST (CHS) | <input type="checkbox"/> MAGT1 |
| <input type="checkbox"/> CDC42 | <input type="checkbox"/> HAVCR2/TIM3 |

Normaler, ungekühlter Postversand möglich. Diesen Schein und bei Einsendungen von außerhalb Deutschlands bitte Kostenübernahmeerklärung beifügen.

Ansprechpartner Labor Hamburg:

Dr. Anne Kruchen, Florian Oyen
Tel.: 040 / 7410 - 52721 oder - 54742, Fax: - 58931
a.kruchen@uke.de f.oyen@uke.de

Versandadresse Hamburg:

Labor für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, N21
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Martinistr. 52
20246 Hamburg.

- Immunologie** (Labor Freiburg)
- Perforin, Degranulation
 - bei männl. Patienten zusätzlich SAP, XIAP
 - bei EBV zusätzlich CD27
- 10-15 ml EDTA Blut (Säuglinge mind. 5 ml)
- 2-3 ml Serum
- ca. 10 abgeschnittene Haare des Patienten
- **Unbedingt** 10 ml EDTA-Blut einer gesunden Kontrollperson beilegen!
- Eine unterschriebene Einwilligungserklärung ist **zwingend erforderlich**.

Telefonische Terminabsprache mit dem Labor ist zwingend erforderlich.
Ungekühlt mit Expressdienst verschicken. Probe muss bis 9 Uhr des Folgetages eintreffen. Bitte Anforderungsschein und ggf. Überweisungsschein beilegen. Befunde liegen nach 2 – 3 Tagen vor.

Abnahmedatum / Uhrzeit: _____

Ansprechpartner Labor Freiburg:

Dr. rer. nat. Jens Wittner
Tel.: 0761 / 270 - 71010
Fax: 0761 / 270 - 9671070
cci.diagnostik@uniklinik-freiburg.de

Klinischer Ansprechpartner:

Prof. Dr. Stephan Ehl (0761 / 270 - 77300)
stephan.ehl@uniklinik-freiburg.de

Versandadresse Freiburg:

Universitätsklinikum Freiburg
CCI Advanced Diagnostik Unit im ZTZ
Breisacher Str. 115, EG
79106 Freiburg

Einwilligungserklärung zur Speicherung und Auswertung personenbezogener medizinischer Daten am Deutschen Kinderkrebsregister

Patienteninformation

Warum werden am Deutsche Kinderkrebsregister Daten erfasst?

Im Bemühen, die Behandlungsmethoden ständig zu verbessern, haben sich die Kinder- und jugendonkologischen Kliniken zusammengeschlossen, um möglichst viele und genaue medizinische Befunde aus den einzelnen Krankheitsverläufen zu dokumentieren, zu speichern und auszuwerten. Ziel ist es, die erkannten Verbesserungen in der Behandlung der Krankheit möglichst schnell vielen Kindern zugutekommen zu lassen.

Das Deutsche Kinderkrebsregister (Leitung: Frau Dr. F. Erdmann) am Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI) der Universitätsmedizin Mainz, dokumentiert deutschlandweit bei Kindern und Jugendlichen alle Krebserkrankungen sowie bestimmte gutartige Tumoren (z. B. bestimmte Hirntumoren) und Erkrankungen des körpereigenen Abwehrsystems. Die wissenschaftliche und organisatorische Unterstützung der Langzeitfolgenforschung und Langzeitnachsorge ist das zweite Ziel des Deutschen Kinderkrebsregisters. Dies erfordert, lebenslang mit den ehemaligen Patienten in Kontakt zu bleiben und die wichtigsten krebsbezogenen Gesundheitsdaten auch im Verlauf zu erfassen.

Um den Verlauf der Erkrankung erfassen zu können, ist es notwendig, die Daten in personenbezogener Form zu speichern und elektronisch verarbeiten zu können.

Woher erhält das Deutsche Kinderkrebsregister Informationen?

Personenbezogene Daten sowie Daten zur betreffenden Diagnose und einige Angaben zur Therapie erhält das DKKR mit Einwilligung von der behandelnden Klinik. Daten über einige weitere Details zu Diagnose und Behandlung und eventuelle Rückfälle erhält das DKKR sowohl von der behandelnden Klinik als auch von der Leitung der klinischen Studie, an der Patienten gegebenenfalls teilgenommen haben. Auskünfte zur aktuellen Adresse erhält das DKKR vom jeweiligen Einwohnermeldeamt, wobei das Einwohnermeldeamt dabei nicht erfährt, dass ein Patient am DKKR gemeldet ist. Weiterhin erhält das DKKR in manchen Bundesländern Angaben zur Krebserkrankung und einer möglichen weiteren Krebserkrankung von den Landeskrebsregistern, insoweit ein solcher Austausch in dem jeweiligen Bundesland gesetzlich geregelt ist. Von Zeit zu Zeit erbittet das Deutsche Kinderkrebsregister von ehemaligen Patienten weitere Auskünfte um sie zu erfassen, diese zu geben ist freiwillig.

Was geschieht mit den Daten?

Das Deutsche Kinderkrebsregister gibt Daten weiter: auf Anfrage an einen Patienten selbst (oder einen Sorgeberechtigten), an die behandelnde Klinik, an die Leitung der klinischen Studie an der ein Patient teilgenommen hat und an die Landeskrebsregister, insoweit ein solcher Austausch in dem jeweiligen Bundesland gesetzlich geregelt ist.

Anonyme Daten werden auch in statistische Werke, wie z.B. die weltweite Datensammlung der Weltgesundheitsorganisation der UN (WHO) zu Krebs im Kindes- und Jugendalter eingebracht.

Auswertungen erfolgen unter voller Wahrung der Schweigepflicht und des Datenschutzes. Die Veröffentlichung von Daten erfolgt als statistische Größen über größere Gruppen, nicht als Einzelpersonen.

Was kann der Patient tun?

Nach den gesetzlichen Bestimmungen ist es erforderlich, dass zur Übermittlung und Speicherung personenbezogener Daten eine schriftliche Einwilligung gegeben wird. Diese ist freiwillig. Sie kann ohne Angaben von Gründen jederzeit widerrufen werden. Selbstverständlich entstehen dem Patienten für den Fall, dass die Einwilligung nicht gegeben wird, keinerlei Nachteile.

Weitere Informationen zum Datenschutz und zur Datenverarbeitung finden Sie in den „**Ergänzenden Informationen zum Datenschutz für am Deutschen Kinderkrebsregister gemeldete Patienten**“.

Einwilligungserklärung

Über den Zweck der Datenübermittlung in Bezug auf meine Erkrankung an das Deutsche Kinderkrebsregister bin ich informiert worden.

Ich willige ein, dass im Rahmen der Zusammenarbeit der deutschen Kinderonkologen personenbezogene medizinische Daten (Name, Adresse, Geburts- und Diagnosedatum, Diagnose mit Befunderhebung und Verlauf) von mir bzw. meinem Sohn / meiner Tochter an das Deutsche Kinderkrebsregister am Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI) der Universitätsmedizin Mainz sowie an die Leitung der für die Krebserkrankung zuständigen Therapie-Studienzentrale weitergegeben werden.

Ich wurde davon informiert, dass meine Daten gegebenenfalls entsprechend dem jeweiligen Landeskrebsregistergesetz an das zuständige Landeskrebsregister weitergeleitet werden.

Meine Einwilligung ist freiwillig. Mir ist bekannt, dass ich bzw. mein Sohn / meine Tochter sie jederzeit ohne Angabe von Gründen widerrufen kann, daraus entstehen mir keine Nachteile.

Vor- und Nachname des Patienten

Ort

Geburtsdatum des Patienten

Datum

Unterschrift des Patienten *

Unterschrift des/der Sorgeberechtigten

* erforderlich bei 16-Jährigen und Älteren oder
- bei vorhandener Einsichtsfähigkeit - bereits bei
jüngeren Patienten (im Ermessen des behandelnden Arztes)

KREBS IM KINDES - UND JUGENDALTER - Erstmeldung

Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH)
 Deutsches Kinderkrebsregister (DKKR) – Abteilung Epidemiologie von Krebs im Kindesalter
 am Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Universitätsmedizin Mainz

Bitte senden Sie das Formular an: Deutsches Kinderkrebsregister am IMBEI, 55101 Mainz

Telefon: 06131 / 17-6708 oder -7624, Telefax: 06131 / 17-4462

Homepage: www.kinderkrebsregister.de

Patientenetikett mit Adressangabe & Geb.-Dat.:

Frühere Namen: _____

Geschlecht: _____

Geburtsort/Geburtsland: _____

Zum Zeitpunkt der Erkrankung Hauptwohnsitz in
 Deutschland: Ja Nein

**Die schriftliche Einwilligung
zur Datenübermittlung
an das DKKR**

(siehe Seite 2)

- liegt vom Patienten vor (zwingend bei mind. 16-Jährigen)
 liegt vom Sorgeberechtigten vor
 wurde verweigert
 wird baldmöglichst nachgereicht

Die Informationsunterlagen des DKKR wurden an Eltern/Patient ausgehändigt: Ja Nein

| | | |
|---|---|--|
| _____ Klartext Morphologie (Tumorart, Zelltyp, Dignität) | ICD-O- Morphologie: _____ / _____ Code (nur Ziffern) | ICD-O Version: _____ |
| _____ Klartext Lokalisation | ICD-O- Topographie: C _____ Code C [__][__].[__] | ICD-O Version: _____ |
| _____ Klartext Diagnose | ICD: _____ Code [__][__].[__] | ICD Version: _____ |
| Diagnosedatum: _____ (TT/MM/JJJJ) | Stadium: _____ | Malignitätsgrad: _____ TNM: _____ |
| Sicherung der Diagnose durch: | <input type="checkbox"/> klinisch (ohne bildgeb. Verfahren, z.B. Tastbefund) <input type="checkbox"/> Klinische Untersuchung (inkl. bildgeb. Verfahren) <input type="checkbox"/> Spezifische Diagnostik (z.B. biochem. / immunol. Tests) <input type="checkbox"/> Zytologie <input type="checkbox"/> Histologie <input type="checkbox"/> unbekannt | Seite: <input type="checkbox"/> rechts <input type="checkbox"/> links <input type="checkbox"/> beidseitig <input type="checkbox"/> Mittellinie <input type="checkbox"/> trifft nicht ZU (z.B. Systemerkrankung) <input type="checkbox"/> unbekannt |
| Register-/Studienteilnahme: <input type="checkbox"/> Nein <input type="checkbox"/> Ja: _____ | Register-/Studienbezeichnung | |
| Register-/Studien-ID: _____ (Nicht zwingend erforderlich) | Soll das DKKR Unterlagen an die Register-/Studienleitung weiterreichen? <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nein | |

Name und Adresse der/des dokumentierenden
Ärztin/Arztes (Kliniksstempel)

Datum

Unterschrift

Diese Erstmeldung dient zur vollzähligen Erfassung von Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter (Erkrankung vor dem 18. Geburtstag).

Die Diagnose sollte bei Erstmeldung soweit abgeklärt sein, dass das Deutsche Kinderkrebsregister (DKKR) in der Lage ist, Ihnen für das Krankheitsbild spezifische weitere Dokumentationsunterlagen zuzusenden. Auch vorläufige Diagnosen können gemeldet werden. Diese Erstmeldung kann **auch für Zweit-/Mehrfachneoplasien** verwendet werden (unabhängig vom Alter).

Welche Diagnosen (Krebserkrankungen) sollen an das DKKR gemeldet werden?

Gemäß **internationaler Konvention** werden alle histologisch malignen Erkrankungen und – unabhängig von der Dignität – alle ZNS-Tumoren aufgenommen. Zusätzlich werden auch die Langerhanszell-Histiozytosen (LCH), alle (schweren) aplastischen Anämien, das mesoblastische Nephrom, nicht-maligne Teratome, die aggressive Fibromatose und das Kostmann-Syndrom systematisch erfasst.

Diagnosedatum:

Als Diagnosedatum geben Sie bitte das **früheste Datum** an, an dem in der Klinik die (Verdachts-) Diagnose einer entsprechenden Krebserkrankung gestellt wurde (auch wenn noch nicht histologisch / zytologisch gesichert).

Identifikation und Adresse des Patienten:

Kleben Sie bitte ein Patientenetikett mit folgenden Angaben in dem hierfür vorgesehenen Feld auf

- *Familiename, Vorname, Geschlecht, Geburtsdatum, Adresse des Hauptwohnsitzes*

Tragen Sie bitte zur weiteren Identifikation in die dafür vorgesehenen Felder ein:

- *frühere Namen bei Namenswechsel*

- *ob der Patient **zum Zeitpunkt der Erkrankung** mit Hauptwohnsitz bei der zuständigen Meldebehörde in Deutschland gemeldet war*

- *in Deutschland geboren: Geburtsort*

TNM: Die Angabe des TNM ist bei Kindern nur für einige wenige solide Tumore sinnvoll. Bitte ausfüllen, wenn ein TNM definiert wurde.

Diagnosekodierung: Geben Sie bitte unbedingt einen (ausführlichen) Klartext an. Wenn Sie bei der Kodierung nicht sicher sind, können Sie sie weglassen. Ihre Kodierung wird am DKKR vor Übernahme geprüft.

Einwilligung zur Datenübermittlung und –speicherung (siehe Regelwerk des DKKR zu datenschutzrelevanten Aspekten, <http://www.kinderkrebsregister.de/dkkkr/service/datenschutz/regelwerk.html>):

Die **schriftliche** Einwilligung zur Datenübermittlung und -speicherung muss **vom Patienten persönlich** eingeholt werden, wenn er bei Diagnosestellung bereits über eine entsprechende Einsichtsfähigkeit verfügt. Dies dürfte in der Regel bei 16-Jährigen gegeben sein, kann aber auch bei deutlich Jüngeren bereits der Fall sein (z.B. bei 12-Jährigen).

Falls dies nicht zutrifft, ist die **schriftliche** Einwilligung **von den Sorgeberechtigten** einzuholen. Dies gilt auch, wenn die Frage nach der Einwilligung für den Patienten nicht zumutbar ist (z.B. keine Aufklärung über die Erkrankung).

Mit Ihrer Unterschrift bestätigen Sie die von Ihnen gemachte Angabe über das Vorliegen der Einwilligung. Dieses Vorgehen ist mit dem Landesbeauftragten für den Datenschutz Rheinland-Pfalz abgestimmt und deckt die Mindestanforderungen der Datenschutzgesetzgebung in allen Bundesländern ab.

Wenn die Einwilligung verweigert wurde, werden am DKKR nur Geschlecht, Geburtsmonat und Geburtsjahr, definitive Diagnose, Datum der Diagnosestellung (Monat, Jahr) und weitere Angaben zur Diagnose sowie Postleitzahl und Wohnort zum Zeitpunkt der Erkrankung, jedoch keine weiteren Angaben zum Patienten gespeichert.

Weitermeldung an das jeweils zuständige Landeskrebsregister:

Die Landesgesetzgebungen zur Krebsregistrierung sehen in einigen Bundesländern eine Meldung der Patienten im Kindes- und Jugendalter an das klinische und/oder epidemiologische Landeskrebsregister vor. Die Landeskrebsregistergesetze sehen in unterschiedlichem Ausmaß eine Weitergabe durch das DKKR an das Landeskrebsregister bzw. einen Abgleich mit dem DKKR vor. Ein vorliegender Widerspruch des/der Betroffenen hat je nach Landeskrebsregistergesetz(en) unterschiedliche Auswirkungen.

Ist bei Ihnen eine Meldung an das/ein Landeskrebsregister bereits etabliert, so kennen Sie den Vorgang und Ihre Informationspflichten. Auch wenn bei Ihnen keine Meldung an das Landeskrebsregister vorgesehen ist oder noch nicht umgesetzt wird, empfehlen wir grundsätzlich, den Patienten/die Sorgeberechtigten von einer möglichen Meldung an das zuständige Landeskrebsregister zu informieren. Grundsätzlich bitten wir, einen in diesem Zusammenhang ausgedrückten etwaigen Widerspruch zur Meldung an das/ein Landeskrebsregister auf dem Erstmeldebogen an das DKKR zu vermerken.

Gerne können Sie uns weitere Anmerkungen auf einem separaten Blatt mitteilen.

Rückfragen richten Sie bitte an das DKKR:

Telefon: 06131 / 17- 6708
- 7624

Telefax: 06131 / 17 - 4462
E-Mail: info@kinderkrebsregister.de (nicht für datenschutzrelevante Daten)
Homepage: www.kinderkrebsregister.de