

**ZENTRALES REGISTER FÜR ANGEBORENE STÖRUNGEN DER
BLUTBILDUNG
(CONGENITAL BONE MARROW FAILURE SYNDROMES)
- Erwachsene Patienten oder Erziehungsberechtigte/Eltern für Minderjährige Patienten -**

KONTAKT: Zentrales Register für angeborene Störungen der Blutbildung
Abteilung Molekulare Hämatopoese
Kinderklinik der Medizinischen Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Str. 1
30625 Hannover
Tel: 0511-557105 Fax: 0511-557106 E-mail: kontakt@bmfs.de

Einleitung

Der Begriff „angeborene Störungen der Blutbildung“ beschreibt einen Zustand, der durch eine unzureichende Ausreifung von Blutzellen charakterisiert ist. Rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen und Blutplättchen entstehen im Knochenmark. Bei angeborenen Störungen der Blutbildung können all diese Zelllinien einzeln oder gemeinsam betroffen sein. Mögliche Folgen dieser Knochenmarkinsuffizienz sind Blutarmut (Anämie), Blutungsneigung oder Infektionen. Einige Erkrankungen dieses Formenkreises zeichnen sich nicht nur durch Auffälligkeiten im Blutsystem, sondern auch durch eine Beeinträchtigung anderer Organsysteme aus. Beispielhaft sind folgende Erkrankungen erwähnt:

- Diamand-Blackfan Anämie
- Fanconi Anämie
- Kongenitale Dyserythropoetische Anämie
- Kongenitale amegakaryozytäre Thrombozytopenie
- Schwere kongenitale Neutropenie
- Syndromale Knochenmarkinsuffizienzen
- TAR (Thrombozytopenie mit Abwesenheit des Radius)
- Andere

Für einige der oben erwähnten Erkrankungen wurden bereits Studien und/oder Register in Deutschland eingerichtet:

- CDA-Studie, Leitung Herr Professor Heimpel in Ulm
- DBA-Studie, Leitung Frau Professor Niemeyer in Freiburg
- FA-Register, Leitung Herr Dr. Ebell in Berlin und Professor Hanenberg in Düsseldorf
- SCN-Register, Leitung Frau Dr. Zeidler und Herr Professor Welte in Hannover

Die verantwortlichen Projektleiter haben sich nun in einer interdisziplinären Initiative zusammengeschlossen und wollen mit dem hier vorgestellten Register die bereits bestehenden Initiativen ergänzen.

Die Ziele des Zentralen Registers für angeborene Störungen der Blutbildung in Deutschland sind:

- Die Dokumentation des Langzeitverlaufs der angeborenen Störungen der Blutbildung, um schon frühzeitig auf mögliche klinisch-relevante Veränderungen aufmerksam zu werden. Insbesondere soll die Bedeutung der Erkrankung für das Leben der Betroffenen aus ihrer eigenen und der Sicht ihrer Familien dokumentiert werden.

- Untersuchungen zum Auftreten, der Entwicklung und der Prognose krankheitsspezifischer Begleitsymptome oder Folgeerkrankungen: Organbeteiligungen und Organfunktionen, Auftreten von Folgeerkrankungen (z.B. Leukämien und anderen bösartigen Erkrankungen).
- Der Aufbau eines Netzwerks von Fachärzten für Bluterkrankungen, Kinderärzten und anderen behandelnden Ärzten und von Patientengruppen, um das Wissen über die angeborenen Störungen der Blutbildung und ihrer Gemeinsamkeiten stetig zu vergrößern.
- Der Ausbau der bereits bestehenden Datenbanken für zukünftige wissenschaftliche Auswertungen mit dem Ziel der Verbesserung von Diagnose und Therapie der angeborenen Störungen der Blutbildung.
- Die Aufklärung der genetischen Ursachen von angeborenen Störungen der Blutbildung, um aus diesem Wissen das diagnostische und therapeutische Vorgehen zu verbessern.

Die Suche nach den genetischen Ursachen der verschiedenen Erkrankungsformen und die Charakterisierung von Zweiterkrankungen erfordert die fachübergreifende Zusammenarbeit vieler Ärzte und Forschergruppen. Wir möchten Sie selbst als Patient oder als Eltern oder rechtmäßiger Vormund eines minderjährigen Patienten herzlich einladen, an unserem Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung mitzuwirken. Das Register wird vom Bundesministerium für Bildung und Forschung finanziell unterstützt und soll die Expertisen der verschiedenen Register zusammenführen.

Falls Sie der Teilnahme an diesen krankheitsspezifischen Registern/Studien bereits mit einem eigenen Informationsbogen zugestimmt haben, bitten wir hiermit um das zusätzliche Einverständnis, dass wir die Daten teilweise zusammenführen, um so Vergleiche der Erkrankungsgruppen zu ermöglichen. Falls Sie bislang noch nicht teilgenommen haben, bitten wir hiermit um Ihr Einverständnis die Daten zum Erkrankungsverlauf in dem jeweiligen krankheitsspezifischen Register/Studie aufzunehmen und an das zentrale Register weiterleiten zu dürfen.

Zunächst möchten wir Ihnen einige wichtige Informationen geben:

1. Ihre Teilnahme im Zentralen Register ist selbstverständlich freiwillig.
2. Wenn Sie nicht am Register teilnehmen, oder Ihr Einverständnis zur Teilnahme zurückziehen, werden Ihnen dadurch keine Nachteile entstehen.
3. Möglicherweise entstehen Ihnen selbst noch keine unmittelbaren persönlichen Vorteile aus der Teilnahme. Durch unsere Forschungen und die Auswertungen der Daten erhoffen wir uns allerdings Erkenntnisse, die für die Behandlung von Patienten mit Ihrer Erkrankung von Nutzen sind.

Bevor Sie sich für die Teilnahme an diesem Projekt entscheiden, sollten Sie ihre Fragen mit den Verantwortlichen des Registers, mit der Familie, Ihrem Hausarzt oder anderen medizinisch ausgebildeten Personen erörtern.

Datenbank und Datenauswertung im Zentralen Register

Das Zentrale Register, in dem die klinischen Informationen der registrierten Patienten nach den geltenden Datenschutzbestimmungen der Bundesländer gesammelt und verarbeitet werden, wird an der Medizinischen Hochschule Hannover geführt. Alle Mitarbeiter unterliegen der ärztlichen und medizinischen Schweigepflicht. Die Daten werden personenbezogen erfasst. Die personenbezogene Erfassung ist erforderlich, um direkt mit den Patienten und Familien Kontakt aufnehmen zu können und um neue Informationen, die sich aus der Registerauswertung oder den Forschungsprojekten ergeben, falls gewünscht, direkt weitergeben zu können.

Aufnahme in das Zentrale Register Angeborene Störungen der Blutbildung

Für die Aufnahme in das Zentrale Register benötigen wir von Ihnen und gegebenenfalls einem erziehungsberechtigten Elternteil oder Vormund die schriftliche Erlaubnis, Daten aus medizinischen Berichten aus den Einzelregistern zu übernehmen, und in begründeten Fällen medizinische Berichte von den behandelnden Ärzten zu erfragen und zu dokumentieren. Nach der Aufnahme ins Register (Registrierung) und bei der jährlichen Verlaufserhebung werden folgende Informationen von den Einzelregistern übertragen und ggf. von Ihnen und/oder Ihrem behandelnden Arzt erfragt:

- Diagnose
- Wichtige Befunde (Organveränderungen, Zweiterkrankungen, Infektionen)
- Psychosoziale Faktoren (Entwicklungsstand, Schulbildung, Berufstätigkeit)
- Angaben zur Behandlung (Medikamente, Dauer der Behandlung)
- Familienanamnese (weitere Erkrankte in der weiteren Verwandtschaft mit Angabe des Verwandtschaftsgrades)

Zusätzlich werden folgende Befunde dokumentiert:

- Knochenmarksbefund
- Chromosomenanalyse von Knochenmarkszellen
- Blutbildanalysen
- Molekulargenetische Analysen
- Neuropsychologische Diagnostik

Informationen zur Behandlung der Erkrankung sowie bedeutsame, neueste Forschungsergebnisse werden nur auf ausdrücklichen Wunsch des Patienten (oder der Familie) direkt an die registrierten Personen weitergegeben. Eine Abgleichung dieser Daten mit den in Deutschland existierenden zentralen Krebsregistern (z.B. Kinderkrebsregister in Mainz) ist geplant.

Selbstverständlich unterliegen alle Ergebnisse der ärztlichen Schweigepflicht und werden vertraulich behandelt!

Zugang zu Forschungsergebnissen

Das Zentrale Register plant keine routinemäßige Weitergabe von wissenschaftlichen Befunden aus der experimentellen Forschung direkt an den Patienten oder behandelnde Ärzte. Interessante Ergebnisse des Projektes werden im Internet unter www.bmfs.de, www.bmfs-network.de, www.bone-marrow-failure-syndromes.de oder www.blutbildungsstoerungen.de veröffentlicht. Die Leiter der erkrankungsspezifischen Einzelregister werden neueste Erkenntnisse weiterhin in Fachjournalen veröffentlichen und auf wissenschaftlichen Fachtagungen präsentieren.

Weitere wichtige Informationen

1. Vertraulichkeit. Das Deutsche Datenschutzgesetz schützt die Vertraulichkeit Ihrer vom Zentralen Register erhobenen medizinischen Daten. Sie sollten dennoch wissen, dass das Datenschutzgesetz die Weitergabe bestimmter Daten auch ohne Ihr zusätzliches Einverständnis erlaubt, beispielsweise, wenn das Bundesgesundheitsamt Daten anfordert. Im Fall, dass Forschungsergebnisse des Zentralen Registers in medizinischen Fachzeitschriften veröffentlicht oder bei wissenschaftlichen Tagungen vorgestellt werden, werden diese zuvor vollständig verschlüsselt. Einzelne Patienten sind dadurch nicht mehr identifizierbar.

2. Probleme oder Fragen. Bei Problemen oder Fragen zum Register, oder über Ihre Rechte als registrierter Patient, kontaktieren Sie bitte die Koordinatoren des Zentralen Registers in der Medizinischen Hochschule Hannover, Telefon: 0511-557105 und Fax 0511-557106.

3. Einverständnis Dokument. Bitte bewahren Sie dieses Dokument sorgfältig für Ihre Unterlagen auf.

BITTE FÜLLEN SIE DIE ENTSPRECHENDEN ABSCHNITTE UNTEN AUS:

A. Einverständnis des Patienten

Ich habe die Erklärungen zu diesem Projekt gelesen und hatte Gelegenheit, Fragen zu stellen und zu diskutieren. Ich erkläre mich hiermit einverstanden, am Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung teilzunehmen.

Unterschrift des Patienten

Datum

B. Einverständnis der Eltern von minderjährigen Patienten.

Ich habe die Erklärungen zu diesem Projekt gelesen und hatte Gelegenheit, Fragen zu stellen und zu diskutieren. Ich/wir erteile(n) hiermit das Einverständnis für die Teilnahme meines/ unseres Kindes am Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung.

Unterschrift der Eltern/Gesetzlichen Vertreter

Datum

C. Mündliche Zustimmung des Kindes (Falls zutreffend)

Die Information in der oben beschriebenen Einverständniserklärung wurde meinem Kind beschrieben und mein Kind ist mit der Teilnahme am Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung einverstanden.

Unterschrift der Eltern/Gesetzlichen Vertreter

Datum

Unterschrift des Kindes

Datum

DIESE EINVERSTÄNDNISERKLÄRUNG WURDE AM 02.06.2009. DURCH DIE ETHIK-KOMMISSION DER MEDIZINISCHEN HOCHSCHULE HANNOVER GENEHMIGT

Unterschrift des Studienleiters

Datum

Unterschrift des Zeugen

Datum

Kopie für das Register

Patienten Identifikation: _____

Weitere wichtige Informationen

1. Vertraulichkeit. Das Deutsche Datenschutzgesetz schützt die Vertraulichkeit Ihrer vom Zentralen Register erhobenen medizinischen Daten. Sie sollten dennoch wissen, dass das Datenschutzgesetz die Weitergabe bestimmter Daten auch ohne Ihr zusätzliches Einverständnis erlaubt, beispielsweise, wenn das Bundesgesundheitsamt Daten anfordert. Im Fall, dass Forschungsergebnisse des Zentralen Registers in medizinischen Fachzeitschriften veröffentlicht oder bei wissenschaftlichen Tagungen vorgestellt werden, werden diese zuvor vollständig verschlüsselt. Einzelne Patienten sind dadurch nicht mehr identifizierbar.

2. Probleme oder Fragen. Bei Problemen oder Fragen zum Register, oder über Ihre Rechte als registrierter Patient, kontaktieren Sie bitte die Koordinatoren des Zentralen Registers in der Medizinischen Hochschule Hannover, Telefon: 0511-557105 und Fax 0511-557106.

3. Einverständnis Dokument. Bitte leiten Sie dieses Exemplar an das Zentrale Register in Hannover weiter und bewahren Sie das übrige Dokument für Ihre Unterlagen sorgfältig auf.

BITTE FÜLLEN SIE DIE ENTSPRECHENDEN ABSCHNITTE UNTEN AUS:

A. Einverständnis des Patienten

Ich habe die Erklärungen zu diesem Projekt gelesen und hatte Gelegenheit, Fragen zu stellen und zu diskutieren. Ich erkläre mich hiermit einverstanden, am Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung teilzunehmen.

Unterschrift des Patienten

Datum

B. Einverständnis der Eltern von minderjährigen Patienten.

Ich habe die Erklärungen zu diesem Projekt gelesen und hatte Gelegenheit, Fragen zu stellen und zu diskutieren. Ich/wir erteile(n) hiermit das Einverständnis für die Teilnahme meines/ unseres Kindes am Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung.

Unterschrift der Eltern/Gesetzlichen Vertreter

Datum

C. Mündliche Zustimmung des Kindes (Falls zutreffend)

Die Information in der oben beschriebenen Einverständniserklärung wurde meinem Kind beschrieben und mein Kind ist mit der Teilnahme am Zentralen Register für angeborene Störungen der Blutbildung einverstanden.

Unterschrift der Eltern/Gesetzlichen Vertreter

Datum

Unterschrift des Kindes

Datum

DIESE EINVERSTÄNDNISERKLÄRUNG WURDE AM 02.06.2009 DURCH DIE ETHIK-KOMMISSION DER MEDIZINISCHEN HOCHSCHULE HANNOVER GENEHMIGT

Unterschrift des Studienleiters

Datum

Unterschrift des Zeugen

Datum