

## **Registerprotokoll** des Deutschen Mukoviszidose-Registers

Stand: 01.03.2019  
Version: 1.0

### Medizinischer Leiter:

Name: PD. Dr. Lutz Nährlich  
Klinik: Universitätsklinikum Giessen-Marburg GmbH  
Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin  
Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie  
Funktionsbereich Päd. Pneumologie und Allergologie  
Adresse: Feulgenstr. 12, 35385 Giessen  
Telefon: +49 641 985 57621  
Fax: +49 641 985 57629

**Unterschriftenseite**

**Medizinischer Leiter:**

_____ Name (Stempel/Druckbuchstaben)	_____ Datum	_____ Unterschrift
---	----------------	-----------------------

**Für den Registerbetreiber:**

_____ Name (Stempel/Druckbuchstaben)	_____ Datum	_____ Unterschrift
---	----------------	-----------------------

**Projektleitung:**

_____ Name (Stempel/Druckbuchstaben)	_____ Datum	_____ Unterschrift
---	----------------	-----------------------

**Verantwortlicher Biometriker:**

_____ Name (Stempel/Druckbuchstaben)	_____ Datum	_____ Unterschrift
---	----------------	-----------------------

## **Beteiligte Personen und Einrichtungen**

<b>Ansprechpartner</b>	<b>Name und Adresse</b>	<b>Telefon / Fax / E-Mail</b>
Medizinischer Registerleiter	PD. Dr. Lutz Nährlich Universitätsklinikum Giessen-Marburg GmbH Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Abteilung Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie Funktionsbereich Päd. Pneumologie und Allergologie Feulgenstr. 12 35385 Giessen	Telefon: 0641 985 57621 Fax: 0641 985 57629 E-Mail:
Registerbetreiber:	Dr. Miriam Schlangen Mukoviszidose Institut gGmbH In den Dauen 6 53117 Bonn	Telefon: 0228 987800 Fax: 0228 9878077 E-Mail: info@muko.info
Projektleiter:	Manuel Burkhart Mukoviszidose Institut gGmbH In den Dauen 6 53117 Bonn	Telefon: 0228 987846 Fax: 0228 9878077 E-Mail: mburkhart@muko.info
Biometrie/ Datenmanagement:	Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS) Langenbeckstraße 1 55131 Mainz	Telefon: 06131 17-9906 Fax: 06131 17-9925 E-Mail: muko.web@izks-mainz.de
Vertrauensstelle/ Pseudonymisierungsdienst:	Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz Interdisziplinäres Zentrum Klinische Studien (IZKS) Langenbeckstraße 1 55131 Mainz	Telefon: 06131 17-9906 Fax: 06131 17-9925 E-Mail: vertrauensstelle-mukoviszidose@izks-mainz.de
Datenbank- und Softwareentwicklung, technische Betreuung	axaris - Software und Systeme GmbH Max-Eyth-Weg 2 89160 Dornstadt	Telefon: 0) 731-151 899-0 Fax: 0) 731-151 899-21 E-Mail: support@axaris.de

## Inhaltsverzeichnis

<b>1.</b>	<b>Synopsis .....</b>	<b>5</b>
<b>2.</b>	<b>Präambel .....</b>	<b>6</b>
<b>3.</b>	<b>Grundlagen .....</b>	<b>7</b>
3.1.	Historischer Hintergrund .....	7
3.2.	Organisationsstruktur.....	7
3.2.1.	Aufgaben des Betreibers des Deutschen Mukoviszidose-Registers.....	8
3.2.2.	Leitungsgremium AG-Register.....	8
3.2.3.	AG Register .....	8
3.2.4.	Teilnehmende Patienten.....	9
3.2.5.	Teilnehmende Ambulanzen/Zentren .....	9
3.3.	Ergebnisse des Deutschen Mukoviszidose-Registers.....	10
<b>4.</b>	<b>Patientenauswahl/Einschlusskriterien .....</b>	<b>11</b>
<b>5.</b>	<b>Auswertungen .....</b>	<b>12</b>
5.1.	Jahresauswertung .....	12
5.2.	Externe Registerauswertungen .....	12
<b>6.</b>	<b>Registerorganisation .....</b>	<b>12</b>
6.1.	Datenbank und Registersoftware - Komponenten und Funktionen .....	12
6.2.	Datenströme .....	13
6.3.	Qualitätskontrolle der Registerdaten.....	13
6.4.	Umgang mit persönlichen Daten.....	13
6.5.	Datenweiterleitung an ECFS-Register .....	13
<b>7.</b>	<b>Datenerhebung und Dokumentation .....</b>	<b>13</b>
7.1.	Anleitung zur Dateneingabe.....	13
7.2.	Kontrolle der Dateneingabe.....	14
7.3.	Software.....	14
<b>8.</b>	<b>Qualitätssicherung .....</b>	<b>14</b>
8.1.	Monitoring.....	14
8.2.	Änderungen des Registerprotokolls.....	14
<b>9.</b>	<b>Ethische Grundlagen, gesetzliche und administrative Regelungen .....</b>	<b>14</b>
9.1.	Beachtung der gesetzlichen Bestimmungen und Leitlinien .....	14
9.2.	Aufklärung und Einwilligung Registerteilnahme .....	14
<b>10.</b>	<b>Ziele .....</b>	<b>15</b>
<b>11.</b>	<b>Mitgeltende Dokumente: .....</b>	<b>15</b>

## 1. Synopsis

Titel	Deutsches Mukoviszidose-Register
Medizinischer Registerleiter	PD Dr. Lutz Nährlich
Indikation	Patienten mit Mukoviszidose die in den am Register beteiligten Einrichtungen in Behandlung sind und der Datenweitergabe an das Deutsche Mukoviszidose-Register zugestimmt haben.
Zeitplan	Das Deutsche Mukoviszidose-Register erfasst kontinuierlich alle am Register teilnehmenden Patienten. Es wird mind. ein jährliches Follow-up durchgeführt. Einmal jährlich wird ein anonymisierter Export an das europäische Mukoviszidose Register (ECFS-Registry) durchgeführt.
Primäres Ziel	Strukturierte Erfassung und Auswertung von Daten der Mukoviszidose-Patienten in Deutschland zur Beurteilung und Optimierung der Versorgungsqualität in den teilnehmenden Mukoviszidose Einrichtungen.
Sekundäres Ziel	Bereitstellung der Daten für wissenschaftliche Auswertungen. Bereitstellung der Daten für Medikamentensicherheitsstudien (PASS).
Einschlusskriterien	Patienten die eine der ug. Diagnosen erfüllen: <ul style="list-style-type: none"> <li>» <u>Mukoviszidose</u> (gemäß AWMF-Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013)</li> <li>» <u>CFSPID (CF-Screening positive, inconclusive diagnosis)</u> (gemäß Munck, J Cyst Fibros 2015)</li> <li>» <u>CFTR-assoziierte Erkrankung</u> (gemäß AWMF-Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013)</li> </ul>
Ausschlusskriterien	Entfällt
Patientenzahlen	Ca. 6000 Patienten pro. Berichtsjahr
Teilnehmer	Ca. 90 Mukoviszidose-Einrichtungen in Deutschland

## **2. Präambel**

Das Deutsche Mukoviszidose-Register hat die strukturierte Erfassung und Auswertung von Daten der Mukoviszidose-Patienten in Deutschland zur Beurteilung und Optimierung der Versorgungsqualität zum Ziel.

Das deutsche Mukoviszidose-Register erfasst hierfür identifizierende und medizinische Daten von Patienten. Grundlegend hierfür sind die Einwilligungserklärung der Patienten zur Teilnahme am Registerverfahren und die Beteiligung der CF-Zentren an der Dokumentation der Patientendaten in das Register. Alle im Register erfassten Daten können auf Nachfrage in einem DataDictionary eingesehen werden.

Das Deutsche Mukoviszidose-Register stellt den teilnehmenden Ambulanzen die eigenen Daten zum Zwecke des Qualitätsmanagements im Rahmen eines jährlichen Ambulanzberichts zur Verfügung. Weiterhin erhält jede teilnehmende Institution über das Registertool MUKO.web die Möglichkeit, die eigenen Registerdaten in Echtzeit und grafisch aufbereitet (z.B. Patienten- und Ambulanzschnellstatus) einzusehen sowie für interne Auswertungen zu exportieren.

Darüberhinausgehende Auswertungen, insbesondere zu wissenschaftlichen Zwecken, unterliegen besonderen Anforderungen. Sonderauswertungen und Publikationen werden gemäß der „Publikationsrichtlinie Register“ behandelt.

Anfragen zu Registerstudien werden gemäß der „Verfahrensordnung Registerstudien“ behandelt.

### **3. Grundlagen**

#### **3.1. Historischer Hintergrund**

Seit 1995 bildet das Projekt „Qualitätssicherung Mukoviszidose“ die Grundlage zur Beurteilung der Versorgungsqualität von Mukoviszidose Patienten in Deutschland. Insgesamt wurden in den vergangenen Jahren kontinuierlich jährliche Verlaufsdatensätze und Stammdaten von mehr als 6.500 Mukoviszidose Patienten erfasst.

In 2007 wurde die bestehende Registersoftware CFAS (Cystic Fibrosis Quality Ambulanz System) durch die Ambulanz- und Registersoftware „MUKO.dok“ abgelöst. „MUKO.dok“ wurde von der Arbeitsgruppe MUKO.dok des TFQ Beirates (Beirat des Mukoviszidose e.V. Therapieförderung und Qualität) entwickelt und durch den Dienstleister - die Firma axaris – software & systeme GmbH - programmiert. Die Software „MUKO.dok“ war in 83 Mukoviszidose Einrichtungen installiert und wurde dort betrieben. Die Softwarelizenz ist in Besitz des Mukoviszidose e.V.

In 2014 wurde durch den Bundesvorstand des Mukoviszidose e.V. beraten und entschieden die Registerdaten ab 2015 zentral in einer webbasierten Erfassungssoftware (MUKO.web) zu dokumentieren. Als Grundlage für das aktualisierte Mukoviszidose-Register diente das generische Datenschutzkonzept der Technologie- und Methodenplattform für die vernetzte medizinische Forschung e.V. (TMF).

Seit 2017 läuft das Mukoviszidose-Register im Regelbetrieb. Es beteiligen sich bundesweit über 90 CF-Einrichtungen am Deutschen Mukoviszidose-Register.

Das bisherige Verfahren wurde durch die Landesdatenschutzbeauftragten der Länder, im Umlaufverfahren durch den Datenschutzbeauftragten des Landes NRW freigegeben. Ein positives Datenschutzvotum für das deutsche Mukoviszidose-Register liegt vor.

#### **3.2. Organisationsstruktur**

Der Mukoviszidose eV hat die Mukoviszidose Institut gGmbH (MI), vertreten durch den Geschäftsführer, mit dem Betrieb des Deutschen Mukoviszidose-Registers beauftragt. Das MI ist eine 100% Tochtergesellschaft des Mukoviszidose e.V. und hat ihren Sitz in:

Mukoviszidose Institut gGmbH

In den Dauen 6

53117 Bonn

Die Schutz-, Nutzungs- und Verwertungsrechte des Deutschen Mukoviszidose-Registers liegen bei der Mukoviszidose Institut gGmbH (MI).

### 3.2.1. Aufgaben des Betreibers des Deutschen Mukoviszidose-Registers

Der Betreiber stellt die Registerinfrastruktur und die Registersoftware MUKO.web den teilnehmenden Zentren zur Verfügung. Der Betreiber koordiniert und organisiert Anfragen zur Auswertung von Registerdaten und/oder Erhebungen von studienspezifischen Registerdaten. Der Betreiber entscheidet über die Teilnahme am Deutschen Mukoviszidose-Register. Er ist Vertragspartner gegenüber den durchführenden Dienstleistern (Datenmanagement, Datenhosting, Softwareentwickler etc.). Die am Sitz des Registers zugrundeliegenden gesetzlichen Regelungen zur Datenschutzkonformität werden durch den Registerbetreiber eingehalten.

Der Betreiber wird durch die AG-Register und dessen Leitungsgremium bei der Entwicklung, strategischen Planung und Durchführung des Registers unterstützt.

### 3.2.2. Leitungsgremium AG-Register

Der TFQ-Beirat wählt den medizinischen Leiter und dessen medizinischen Stellvertreter mit einfacher Mehrheit aus dem Kreis der im TFQ-Beirat vertretenen AGAM-Mitglieder. Geborenes Mitglied des Leitungsgremiums ist die Geschäftsführung der Mukoviszidose Institut gGmbH oder deren benannte Vertretung. Das Leitungsgremium wird für die Dauer von drei Jahren bestimmt und muss anschließend durch den TFQ-Beirat bestätigt oder neu gewählt werden.

### 3.2.3. AG Register

Die Mitglieder der AG-Register werden durch die Mitglieder des Leitungsgremiums vorgeschlagen und mit einfacher Mehrheit durch den TFQ-Beirat bestätigt. Die Teilnahme an der AG-Register ist nicht auf Mitglieder des TFQ-Beirats beschränkt. Interessierte können sich direkt mit dem Leitungsgremium in Verbindung setzen. Die AG-Register Mitglieder werden für die Dauer von 3 Jahren benannt. Sollte für spezifische Projektanforderungen zusätzliche Expertise benötigt werden, können weitere Mitglieder als temporäre Mitglieder der AG-Register durch das Leitungsgremium vorgeschlagen werden. Auch zusätzliche Mitglieder müssen durch einfache Mehrheit des TFQ-Beirats bestätigt werden.

### Zusammensetzung

Die AG-Register strebt eine möglichst umfängliche Abbildung der Interessenlage hinsichtlich der Registerarbeit an und orientiert sich an der Zusammensetzung des TFQ-Beirats:

- › 1 x Arzt „medizinische Leitung/Mitglied Leitungsgremium“ und Mitglied der AGAM
- › 1 x Arzt „Stellvertreter medizinische Leitung/ Mitglied Leitungsgremium“ und Mitglied der AGAM
- › 6 x Ärzte [Zielsetzung: 2 x Kinderambulanz, 2 x gemischte Ambulanz, 2x erwachsene Ambulanz. Die FGM wird dazu aufgefordert mind. 1 Vertreter in die AG Register zu entsenden.
- › 3 Patientenvertreter (Eltern oder CF-Patienten, Mitglieder der ARGE Selbsthilfe oder der AGECEP)
- › 1 x Geschäftsführung MI „Mitglied Leitungsgremium“ oder deren benannte Vertretung
- › 2 x Mitarbeiter MI (Registerkoordination und Studienanfragen)
- › 1 x Statistiker
- › 1 x Dokumentar



- › Nach Bedarf: beratenden Stabstelle IT, juristische Unterstützung, Datenschutz & Ethik

### Stimmrechte

Alle Mitglieder der AG-Register erhalten mit Ausnahme der beratenden Mitglieder (Statistik, Dokumentation, IT, Ethik und juristische Unterstützung) ein anteiliges Stimmrecht.

### Aufgaben

Das Leitungsgremium und die AG-Register beraten den Registerbetreiber bei der Entwicklung, strategischen Planung und Durchführung des Registers. Bei der finanziellen und strategischen Entwicklung des Deutschen Mukoviszidose-Registers einschl. externer Kooperationen sowie der Berichterstattung gegenüber dem Mukoviszidose e.V. sind die AG-Register, das Leitungsgremium der AG-Register und die Mukoviszidose Institut gGmbH zu gegenseitiger Information und Einvernehmen verpflichtet.

Die AG-Register und das Leitungsgremium entscheiden über alle internen und externen Registeranfragen. Die Regelungen sind in der „Verfahrensordnung Registerstudien“ beschrieben. Das Leitungsgremium erarbeitet und aktualisiert die Geschäfts-, Publikations- und Gebührenordnung. Der medizinische Leiter des Registers wird als Mitglied des Leitungsgremiums und im Einvernehmen mit dem Bundesvorstand des Mukoviszidose e.V., als „National Coordinator“ für die ECFS in den Register relevanten Gremien aktiv.

#### 3.2.4. Teilnehmende Patienten

Patienten können Ihre Einwilligung am deutschen Mukoviszidose-Register jederzeit und ohne Angabe von Gründen bei Ihrem behandelnden Arzt widerrufen. Der Widerruf wird durch die den Patienten betreuende Ambulanz in der Registersoftware dokumentiert. Die identifizierenden Patientendaten werden im Anschluss durch das Identifikationsmanagement anonymisiert. Alle medizinischen Daten werden ab dem Datum des Widerrufs durch das Datenmanagement unwiderruflich aus dem Register gelöscht.

#### 3.2.5. Teilnehmende Ambulanzen/Zentren

Ambulanzen/Zentren können auf Wunsch freiwillig am Deutschen Mukoviszidose-Register teilnehmen. Grundlage hierfür ist die „Vereinbarung über die Förderung des Qualitätsmanagements für Patienten mit Mukoviszidose“ zwischen dem Betreiber und den teilnehmenden Ambulanzen. Eine vollständige und qualitativ hochwertige Datendokumentation ist erklärtes Ziel der teilnehmenden Ambulanzen.

Voraussetzung der Datendokumentation ist die vorliegende Einwilligungserklärung der in das Register eingeschlossenen Patienten mit Mukoviszidose. Für die Einholung der Einwilligungserklärung ist die teilnehmende Ambulanz verantwortlich.

Die Dokumentation des Vorjahres ist bis zum 31.03. des Folgejahres zu vervollständigen und Nachfragen durch das Datenmanagement sind zu beantworten.

Der Betreiber stellt den Teilnehmern eine Registerinfrastruktur bereit. Auf Wunsch können die von der Ambulanz erhobenen Daten nach Erstellung eines abgeschlossenen Masterdatensatzes (vgl. DataDictionary) an die Ambulanz exportiert werden. Die Mukoviszidose Institut gGmbH erstellt auf der Basis aller Daten einen Berichtsband und stellt diesen den teilnehmenden Ambulanzen/Zentren zur Verfügung. Weiterhin erhält jede teilnehmende Institution über das Registertool MUKO.web die Möglichkeit, die eigenen Registerdaten für interne Auswertungen zu exportieren.

Eine Abmeldung aus dem Deutschen Mukoviszidose-Register auf Wunsch der teilnehmenden Ambulanzen ist jederzeit möglich. Die Abmeldung muss schriftlich gegenüber dem Betreiber erfolgen. Die bis zum Zeitpunkt der Kündigung eingegebenen Daten verbleiben im Deutschen Mukoviszidose-Register. Mit der Bestätigung der Abmeldung werden sämtliche Onlinezugänge durch das Datenmanagement gelöscht.

Die teilnehmenden Ambulanzen verpflichten sich, die im Datenschutzkonzept des Mukoviszidose-Registers definierten Regelungen bezüglich des Datenschutzes einzuhalten. Eine teilnehmende Ambulanz kann aus dem Register ausgeschlossen werden, wenn tragende Gründe vorliegen. Das Ausschlussverfahren erfolgt über einen mehrheitlichen Beschluss der AG Register und in Abstimmung mit dem TFQ-Beirat.

### **3.3. Ergebnisse des Deutschen Mukoviszidose-Registers**

Die Ergebnisse des Deutschen Mukoviszidose-Registers werden in einem jährlich erscheinenden Berichtsband veröffentlicht. Alle Berichtsbände seit 1995 können auf der Homepage ([www.muko.info/berichtsband](http://www.muko.info/berichtsband)) des Mukoviszidose e.V. eingesehen und heruntergeladen werden. Seit 2017 werden die Daten in einem speziell an die Bedürfnisse von Mukoviszidose Betroffenen und Ihren Angehörigen angepassten Patientenberichtsband veröffentlicht.

#### 4. Patientenauswahl/Einschlusskriterien

Nur Patienten die Kriterien für die ug. Diagnosen erfüllen, sollen ins deutsche Mukoviszidose-Register eingeschlossen werden:

Mukoviszidose (gemäß AWMF-Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013)

Für die Diagnose Mukoviszidose müssen folgende Kriterien erfüllt sein.

Mindestens ein diagnostischer Hinweis im Sinne von

- » ein positives Neugeborenenenscreening  
**oder**
- » Geschwister mit Diagnose einer Mukoviszidose  
**oder**
- » mindestens ein klinischer Hinweis auf eine Mukoviszidose

und Nachweis einer CFTR-Funktionsstörung durch

- » erhöhte Schweißchloridwerte ( $\geq 60$  mmol/l) bei mindestens zwei unabhängigen Messungen  
**oder**
- » Nachweis zweier Mukoviszidose-verursachenden CFTR-Mutationen (in trans) **oder**
- » Nachweis einer charakteristischen Abnormalität der CFTR-Funktion mittels nasaler Potentialdifferenzmessung (NPD) oder Intestinaler Kurzschlussstrommessung (ICM).

CFSPID (CF-Screening positive, inconclusive diagnosis) (gemäß Munck, J Cyst Fibros 2015)

Für die Diagnose CFSPID müssen folgende Kriterien erfüllt sein:

- » Ein positives Neugeborenenenscreening  
**und**
- » Schweißchlorid  $< 30$  mmol/l und zwei CFTR-Mutationen, wovon mindestens eine Mutation eine unklare klinische Konsequenz hat  
**oder**
- » Schweißchlorid zwischen 30-59 mmol/l und eine oder keine CFTR Mutation.

CFTR-assoziierte Erkrankung (gemäß AWMF-Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013)

Für die Diagnose einer CFTR-assoziierten Erkrankung müssen eine der folgenden klinischen Diagnosen isoliert vorliegen

1. obstruktive Azoospermie  
**oder**
2. chronische Pankreatitis  
**oder**

3. disseminierte Bronchiektasien  
**und**
4. ein bis zwei CFTR-Mutationen nachgewiesen sein
  - a. entweder zwei CFTR-Mutationen unabhängig vom Schweißchlorid  
**oder**
  - b. eine CFTR-Mutation und ein Schweißchlorid zwischen 30-59 mmol/l; davon max. eine Mukoviszidose-verursachende Mutation und min. eine für eine CFTR- assoziierte Erkrankung beschriebene Mutationen  
**und**
5. es dürfen die Diagnosekriterien für eine Mukoviszidose nicht erfüllt sein.

#### Literatur:

1. AWMF- Leitlinie 026/023 Diagnose der Mukoviszidose vom Juni 2013
2. Munk A, Mayell SJ, Winters V, Shawcross A, Derichs N, parad R, barben J, Southern KW. Cystic fibrosis screen positive, inconclusive diagnosis (CFSPID): A new designation and management recommendations for infants with an inconclusive diagnosis following newborn screening. J Cyst Fibros 2015; DOI 10.1016/j.cf.2015.01.001

## **5. Auswertungen**

### **5.1. Jahresauswertung**

Im dritten Quartal eines Jahres erfolgt die Auswertung der Registerdaten des Vorjahres. Dies dient einerseits zur Erstellung des jährlichen Berichtsbands und andererseits als Grundlage für etwaige externe Registeranfragen.

### **5.2. Externe Registerauswertungen**

Auswertungen von Daten aus der Registerdatenbank können beim Registerbetreiber beantragt werden. Dieser stimmt die Anfrage mit dem Leitungsgremium des Registers und den Mitgliedern der AG-Register ab. Das Ergebnis wird den Antragstellern im Anschluss übermittelt. Genehmigte Auswertungen werden dann durch die Biometrie des IZKS bearbeitet. Alle Details sind in der Verfahrensordnung Registerstudien geregelt.

## **6. Registerorganisation**

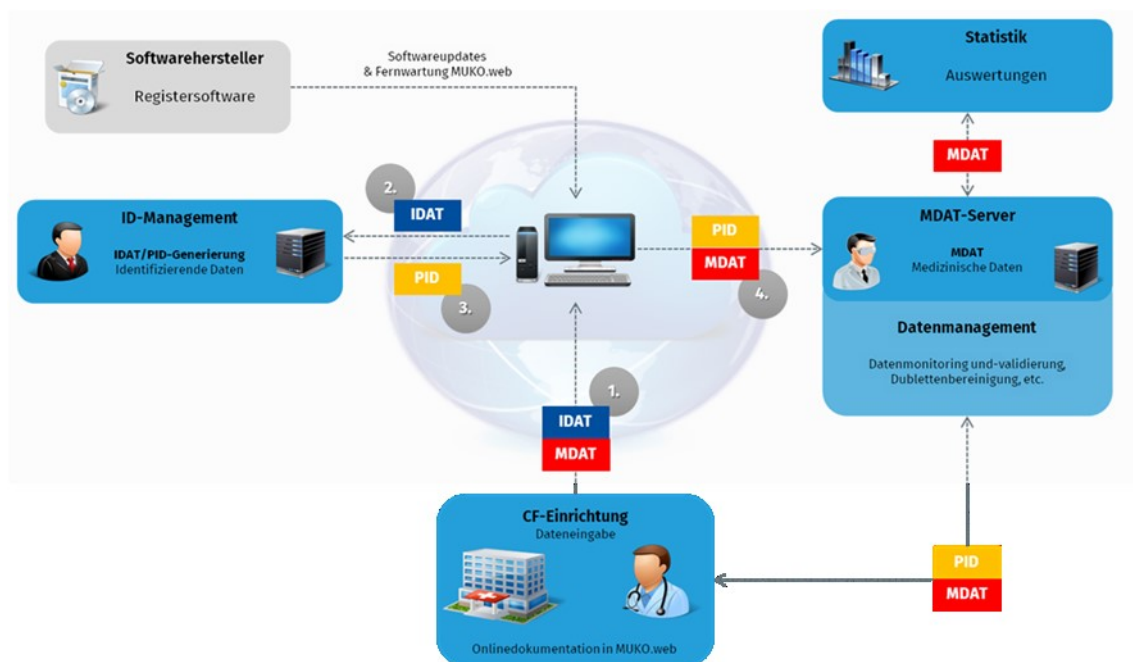
### **6.1. Datenbank und Registersoftware - Komponenten und Funktionen**

MUKO.web wird auf Basis der folgenden Kernkomponenten implementiert:

- › Server: Ubuntu 16.04 LTS
- › Datenbanksystem: MySQL: 5.7.25
- › Webserver : Ngnix 1.10.3
- › Programmlogik : PHP: 7.2
- › PHP Framework: Laravel: 5.7
- › Layout von MUKO.web: SmartAdmin (inkl. Bootstrap): 1.9.6

## 6.2. Datenströme

Details der IT-Infrastruktur finden sich im Datenschutzkonzept des Deutschen Mukoviszidose-Registers.



## 6.3. Qualitätskontrolle der Registerdaten

Neben den in der Software implementierten Data-Entry-Checks, werden in den Ambulanzen Monitoring Besuche durchgeführt. Die Daten werden den teilnehmenden Einrichtungen und dem Registerbetreiber zur Verfügung gestellt.

## 6.4. Umgang mit persönlichen Daten

Im Rahmen der Registermeldung werden die medizinischen Gesundheitsdaten mit einem sechsstelligen Pseudonym versehen und in einer Datenbank gespeichert. Die persönlichen identifizierenden Daten werden getrennt von den medizinischen Gesundheitsdaten auf einem separaten Server gespeichert, so dass diese Daten gemäß den Bestimmungen des Datenschutzes sicher aufgehoben sind. Es werden ausschließlich pseudonymisierte Daten für die Registerauswertung genutzt.

## 6.5. Datenweiterleitung an ECFS-Register

Einmal jährlich werden ausgewählte medizinische Gesundheitsdaten anonymisiert an das ECFS-Register (European Cystic Fibrosis Registry) übermittelt. Der Übermittlung der Daten wird durch die Einwilligungserklärung der Patienten explizit zugestimmt.

# 7. Datenerhebung und Dokumentation

## 7.1. Anleitung zur Dateneingabe

Die Dateneingabe erfolgt über das Onlineregistertool MUKO.web, eine webbasierte Registersoftware. Alle Dokumentare werden Online für die Dateneingabe in MUKO.web geschult. Ein

Dokumentationshandbuch für User und Administratoren liegt vor.

## 7.2. Kontrolle der Dateneingabe

Die Dateneingabe wird bereits während der Eingabe auf Vollständigkeit und Plausibilität geprüft. Vor der Auswertung des jährlichen Berichtsbandes werden die Daten durch Datenmanagement nochmals auf Vollständigkeit und Plausibilität überprüft. Auffälligkeiten werden Mithilfe von Queries durch das Datenmanagement an die teilnehmenden Zentren gemeldet und durch die jeweiligen Datendokumentare direkt in der Software behoben.

## 7.3. Software

Technische Details der verwendeten Datenbanken finden sich im Handbuch von MUKO.web.

# 8. Qualitätssicherung

## 8.1. Monitoring

Neben der softwarebasierten und zentralen Plausibilitäts- und Vollständigkeitskontrollen finden jährliche Monitoringbesuche in den teilnehmenden Zentren statt.

## 8.2. Änderungen des Registerprotokolls

Ergänzungen und Änderungen des Registerprotokolls werden mit den Mitgliedern des Leitungsgremiums und der AG Register abgestimmt und genehmigt.

# 9. Ethische Grundlagen, gesetzliche und administrative Regelungen

## 9.1. Beachtung der gesetzlichen Bestimmungen und Leitlinien

### Deklaration von Helsinki

Die Durchführung des Registers geschieht in Übereinstimmung mit der Deklaration von Helsinki von 1996 (Somerset West, Republic of South Africa)

[http://www.bbiks.de/klifo/Deklaration\\_Helsinki.htm](http://www.bbiks.de/klifo/Deklaration_Helsinki.htm)).

### DSGVO

Die den Registerteilnehmern in der DSGVO eingeräumten Rechte werden durch das Registerverfahren erfüllt. Details finden sich im Datenschutzkonzept und der Einwilligungserklärung des Deutschen Mukoviszidose-Registers.

## 9.2. Aufklärung und Einwilligung Registerteilnahme

Für die Teilnahme am Deutschen Mukoviszidose-Register wird jeder Patient und/oder die Eltern/gesetzlichen Vertreter des Patienten vom behandelnden Arzt über Wesen, Ziele, erwartete Vorteile, mögliche Risiken und Zeitdauer des Registerverfahrens informiert (Einwilligungserklärungen siehe Anhang).

### Vorgehen bei nicht-einwilligungsfähigen Patienten

Bei minderjährigen Patienten werden die Eltern/gesetzlichen Vertreter aufgeklärt und sofern sie der Teilnahme am Registerverfahren zustimmen möchten, können sie die Einwilligungserklärung unterschreiben. Der mutmaßliche Wille des Patienten ist zu berücksichtigen. Soweit der Minderjährige selbst in der Lage ist, Wesen, Bedeutung und die Tragweite der Einwilligung zu erkennen und seinen Willen hiernach zu bekunden, wird zusätzlich auch er in angemessener Form aufgeklärt und kann seine Einwilligung erteilen.

### Einwilligung zur Registerteilnahme

Dem Patienten und/oder den Eltern/gesetzlichen Vertretern muss ausreichend Zeit und Gelegenheit gegeben werden, um vor der Registermeldung über seine Teilnahme zu entscheiden und offene Fragen zu klären. Die Einwilligungserklärung wird vom Patienten und/oder von beiden Elternteilen/gesetzlichen Vertretern sowie vom behandelnden Arzt eigenhändig datiert und unterzeichnet.

## **10. Ziele**

Das Ziel des dt. Mukoviszidose-Registers ist es, durch eine strukturierte Erfassung und statistische Auswertung der Registerdaten, eine Grundlage für die ständige Verbesserung der Behandlungsqualität für Patienten/innen mit Mukoviszidose zu erreichen. Des Weiteren dienen die Registerdaten als Grundlage für:

- Wissenschaftliche Forschungsvorhaben
- Projekt Benchmarking – „Lernen von den Besten“
- Beteiligung am europäischen Mukoviszidose-Register (ECFS Patient Registry) durch jährliche Übertragung eines Basisdatensatzes
- Projekt Public Reporting: Registerinformationen für Mukoviszidose Betroffene
- Registry-embedded clinical Studies (z.B. PASS: Post-authorisation safety studies)

Die Projekte und wissenschaftlichen Forschungsvorhaben werden mit dem Ziel durchgeführt, zusätzliche Erkenntnisse über die Krankheit, die Sicherheit und den Nutzen von verabreichten Arzneimitteln im Vergleich zu anderen Therapien gewinnen zu können.

## **11. Mitgeltende Dokumente:**

- Geschäftsordnung Dt. Mukoviszidose-Register
- Verfahrensordnung Registerstudien
- Publikationsrichtlinie Register
- Datenschutzkonzept Deutsches Mukoviszidose-Register Vers. 3.0
- Einwilligungserklärung Deutsches Mukoviszidose-Register Vers. 2.0

- Handbuch MUKO.web
- DataDictionary Dt. Mukoviszidose-Register