



Verein für von der von Hippel – Lindau (VHL) Erkrankung betroffene Familien e.V.

VHL-Rundbrief August 2004

Heft 32

Jahrgang 5

Inhaltsverzeichnis

Informationsveranstaltung und Mitgliederversammlung in Münster vom 22. bis 24. Oktober 2004

Über die Behandlung von Hämangioblastomen des Rückenmarkes und des verlängerten Rückenmarkes

Treffen der Syringomyelie-Selbsthilfegruppe am 16. Juni in Essen

Wir machen uns bekannt!

Aus dem Recht: Das Bundesverfassungsgericht überprüft die Angemessenheit der Schwerbehinderten-Pauschbeträge

„Ratgeber zur gesetzlichen Krankenversicherung“

Aktuelles aus dem Verein

Informationsveranstaltung und Mitgliederversammlung in Münster vom 22. bis 24. Oktober 2004

Die bereits im letzten Rundbrief angekündigte Informationsveranstaltung und Mitgliederversammlung rückt immer näher, daher wollen wir auch jetzt wieder auf diesen Termin aufmerksam machen



Bis lang haben sich für die Veranstaltungen ca. 40 Personen angemeldet, die meisten planen das ganze Wochenende in Münster zu verbringen. Die Veranstaltung findet im Hotel Münnich statt. Wenn Sie neugierig sind, wie „unser“ Hotel aussieht, so können Sie es sich im Internet unter der Homepage: <http://www.hotelmuenich.de> ansehen.

Die Übernachtung kostet im Doppelzimmer 65 € die Nacht, im Einzelzimmer 40 € die Nacht. Sie können Ihr Zimmer telefonisch unter 0251-61870, per Fax unter 0251-6187199 sowie per Email unter info@hotelmuenich.de reservieren. Bitte geben sie bei der Reservierung die Stichworte „VHL“ oder „Alsmeier“ an. Das „Hotel Münnich“ verfügt natürlich auch über rollstuhlgerechte Zimmer.

Auch diejenigen, die „lediglich“ an den Veranstaltungen am Samstag teilnehmen möchten, werden gebeten, sich vorher beim Vorstand anzumelden, um entsprechend planen zu können. Für die Samstags-Veranstaltungen wird eine Tagespauschale in Höhe von 10 € / Person berechnet. In diesem Betrag sind neben der Saalmiete auch Kaffee und Kuchen, Softgetränke sowie ein Mittagessen enthalten.

Wie in jedem Jahr ist unsere Informationsveranstaltung für alle Interessierten offen. Wir möchten daher an dieser Stelle darauf hinweisen, dass jeder an allen Veranstaltungen teilnehmen kann und auch Freunde, Verwandte etc. uns herzlich willkommen sind.

Das Programm des gesamten Wochenendes und auch die vorläufige Tagesordnung der Mitgliederversammlung befinden sich in der Mitte dieses Rundbriefes. Wie immer sind alle bereits am Freitagabend herzlich zu einem gemütlichen Zusammensein eingeladen. Sonntagmorgen wollen wir unsere Veranstaltung mit einer Stadtführung ausklingen lassen. Wir hoffen, möglichst viele von Ihnen im Oktober in Münster zu sehen!

Über die Behandlung von Hämangioblastomen des Rückenmarkes und des verlängerten Rückenmarkes

Von Dr. med. Sven Gläsker, Neurochirurgische Universitätsklinik Freiburg.

Durch die regelmäßigen Kernspinkontrollen bei vielen VHL Patienten an der Uniklinik Freiburg sehen wir eine grosse Anzahl von Hämangioblastomen, die keine klinischen Symptome hervorrufen (sogenannte asymptomatische Tumoren). Insgesamt ist die Frage, ob und wann man diese asymptomatischen Tumoren behandeln soll, nicht entgültig geklärt. Viele Kliniken warten erst einmal ab bis die Tumoren Symptome hervorrufen und operieren dann, andere operieren bereits früher.

Um diese Frage zu klären, haben wir an unserer Klinik kürzlich eine Studie durchgeführt, die ich im folgenden zusammenfasse:

Die Studie beschäftigt sich mit Hämangioblastomen des Rückenmarkes und des verlängerten Rückenmarkes. Das verlängerte Rückenmark ist nach Mittelhirn und Brücke das unterste Drittel des Hirnstammes und der Teil, in dem die Hirnstamm-hämangioblastome meist zu finden sind (siehe anatomische Skizze zur Erläuterung). Die Besonderheit bei Tumoren des Rückenmarks und des verlängerten Rückenmarks besteht darin, dass in diesen Strukturen auf sehr engem Raum wichtige Nervenbahnen laufen und dadurch die Operation besonders anspruchsvoll ist. Dies ist anders bei Hämangioblastomen im Kleinhirn, wo eine begrenzte Gewebsschädigung meist ohne Folgen bleibt.

Um nun die Frage zu beantworten, wann man diese komplizierten und anspruchsvollen Tumoren operieren soll, haben wir den klinischen Verlauf von allen Patienten ausgewertet, die in den letzten 10 Jahren in unserer Klinik an einem Hämangioblastom des Rückenmarks oder des verlängerten Rückenmarks operiert wurden. Dies waren insgesamt 28. Auch Patienten ohne VHL wurden in die Studie einbezogen.

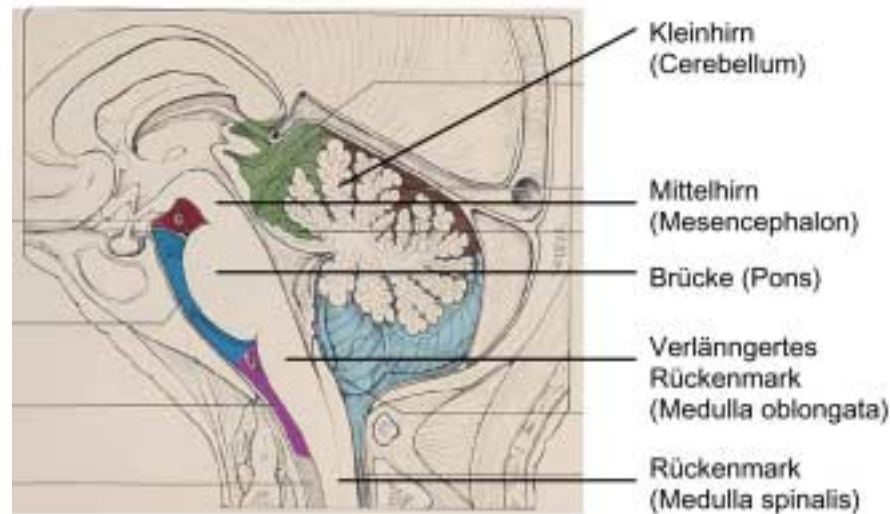
Dabei sind wir zu dem folgenden Ergebnis gekommen: Alle Tumoren konnten vollständig entfernt werden. Insgesamt kam es bei keinem der Patienten zu einer anhaltenden Funktionsverschlechterung, obwohl wichtige Strukturen in unmittelbarer Nachbarschaft liegen. Der Grund dafür ist wahrscheinlich die gute Abgrenzung der Tumoren vom umgebenden Gewebe. Eine Verbesserung von vor der OP bestehenden Funktionsausfällen konnte allerdings auch nur in knapp 30 % der Fälle erreicht werden. Das bedeutet, dass Ausfallserscheinungen, die vor der OP bestehen, durch eine Operation im Allgemeinen nicht rückgängig gemacht werden können. Besonders interessant ist hierbei der Verlauf bei 6 VHL Patienten, die mit asymptomatischen Tumoren kamen und damals nicht operiert wurden, sondern lediglich mit Kernspinkontrollen überwacht wurden. Diese Patienten wurden dann wegen Größenzunahme der Tumoren operiert. Zwei dieser Patienten hatten vor der OP Symptome entwickelt, die dann durch die OP nicht mehr rückgängig gemacht werden konnten. Die anderen vier, die vorher keine Beschwerden hatten, blieben auch nach der Operation beschwerdefrei.

Wir ziehen aus diesen Beobachtungen die folgenden Schlussfolgerungen: VHL Patienten haben häufig eine Vielzahl von Hämangioblastomen, die man nicht alle entfernen sollte bzw. kann. Allerdings sollten die Tumore möglichst entfernt werden, bevor Symptome auftreten, da die Symptome nicht mehr rückgängig zu machen sind. Leider kann niemand vorhersagen, wann genau Symptome auftreten werden. Allerdings wissen wir, dass die Symptome durch den raumfordernden Effekt der Tumoren bzw. der Zysten hervorgerufen werden. Demnach wird jeder Tumor ab einer gewissen Größe symptomatisch werden. Andererseits haben wir beobachtet, dass Tumoren, die einmal begonnen haben zu wachsen meistens (nicht immer) weiterwachsen. Daher empfehlen wir im Allgemeinen bei allen Tumoren im Rückenmark und verlängerten Rückenmark, die Wachstum zeigen, eine operative Entfernung, weil doch mit dem Auftreten von Symptomen zu rechnen ist. Allerdings ist dies keine Pauschale und muß von Fall zu Fall individuell entschieden werden, da auch andere Faktoren eine Rolle spielen. Andere Faktoren sind der Gesamtzustand eines Patienten, seine momentane Lebenssituation, Zukunftspläne, die operative Erreichbarkeit eines Tumors, vorbestehende Ausfallserscheinungen und vieles mehr.

Zusammenfassend lässt sich aber sagen, dass sich diese chirurgisch anspruchsvollen Tumoren doch mit einer erstaunlich niedrigen Komplikationsrate beherrschen lassen.

Aus:

van Velthoven, V., Reinacher, P.C., Klisch, J., Neumann, H.P., and Glasker, S., *Treatment of intramedullary hemangioblastoma with special attention to von Hippel-Lindau disease*. Neurosurgery, 2003 (53) 1306-1314



Anatomie der hinteren Schädelgrube: Der Hirnstamm wird eingeteilt in Mittelhirn, Brücke und verlängertes Rückenmark. Hirnstammhäangioblastome sind fast immer im verlängerten Rückenmark zu finden.

Treffen der Syringomyelie-Selbsthilfegruppe am 16. Juni in Essen

Am 16. Juni fand in Essen ein Treffen der örtlichen Selbsthilfegruppe der Syringomyelie-Erkrankten statt. Durch eines unserer Mitglieder darauf aufmerksam gemacht, nahm ein Vertreter des Vorstandes daran teil. Syringomyelie ist eine Veränderung des Rückenmarks, die auch durch VHL hervorgerufen werden kann. Sie wird durch eine Kernspinuntersuchung diagnostiziert, so dass im Falle einer bestehenden Syringomyelie bei einem VHL-Betroffenen diese schon bekannt ist oder bei einer Kontrolluntersuchung leicht diagnostiziert werden kann.

Das Treffen hat bestätigt, wie effizient die Selbsthilfe Aufklärung vermitteln kann. Zugleich wurde allerdings deutlich, wie weit und vielgestaltig der Informationsbedarf ist, angefangen von medizinischen Fragen, über begleitende Therapiemöglichkeiten, Hilfsmitteln bis zu arbeits- und sozialrechtliche Fragen. Wichtig ist daher, dass die Betroffenen die Möglichkeit haben, sich über ihren eigenen Erfahrungshintergrund auszutauschen.

Weitergehende Fragen zu diesem Krankheitsbild beantwortet ein Vortrag von Prof. Kleekamp am 9. Oktober in Osnabrück. Die Syringomyelie-Selbsthilfe Essen ist über Ingrid Szalata zu erreichen, Tel. 02305-31125.

Florian Hofmann

Wir machen uns bekannt!

Wir, das sind Klaus (Jahrgang 50), Anja (Jahrgang 56) und Johannes (Jahrgang 92). Klaus ist Betriebswirt und arbeitet als selbstständiger Kaufmann, Anja hat Ernährung und Hauswirtschaft studiert und war bis zur Geburt von Johannes in ihrem Beruf als Oecotrophologin tätig.

Jetzt hilft sie Klaus, hauptsächlich auf Messen, pflegt ihre zahlreichen Hobbys (Nähen, Kochen, Gärtnern) und kümmert sich um die zwei Golden Retriever Mette und Pernille, sowie natürlich um ihre beiden Männer.

Johannes und Anja wurden vor ca. einem guten Jahr mit der Diagnose Von-Hippel-Lindau konfrontiert. Aber zu den Anfängen:

Bei Anja wurde im Alter von 16 Jahren ein stark erhöhter Blutdruck, erhöhter Cholesterinspiegel und spontane Schweißausbrüche, häufige Müdigkeit und Kopfschmerzen festgestellt. Dies wurde drei Jahre vom Hausarzt mit zahlreichen Medikamenten behandelt und als erblich bedingt abgetan. Auf Drängen der Eltern wurde Anja dann 1976 endlich in der Uniklinik Hamburg vorgestellt. Bei einem viermonatigem Aufenthalt wurden beidseitig Phäochromozytome in den Nebennieren im Abstand von 2 Monaten entfernt. Daß zu der Zeit 50% dieser Operationen tödlich verliefen haben wir erst jetzt erfahren. Seit diesen Operationen muss Anja täglich mit 25 mg Hydrocortison substituiert werden. Bis auf drei – vier Addisonkrisen in all den Jahren sind keine Komplikationen aufgetreten.

Vor zehn Jahren wurde bei einer Routinekontrolluntersuchung im rechten Auge ein Hämangiom festgestellt, das in der Hamburger Uniklinik mit einer Kryobehandlung (Kälte) entfernt wurde. Der einweisende Augenarzt wies damals schon auf eine mögliche VHL Diagnose hin, was wir erst jetzt erfahren haben. Weder die Uniklinik noch der Anja seit 1976 betreuende Endokrinologe haben diesen Hinweis aufgegriffen.

Wir selbst wussten überhaupt nicht, daß die Möglichkeit einer Vererbung bestehen könnte, zumal wir am Anfang der Schwangerschaft in der Humangenetik der Uniklinik vorstellig waren und eine Vererbung der Phäochromozytome zum damaligen Zeitpunkt ausgeschlossen wurde. Die Schwangerschaft und die Geburt wurden stark überwacht, verliefen aber problemlos.



Im Alter von sieben Jahren trat bei Johannes besonders nachts extremes Schwitzen auf, was von der Kinderärztin als nicht ungewöhnlich bei Jungen in dem Alter bezeichnet wurde. Johannes musste mindestens einmal in der Nacht den Schlafanzug wechseln, weil dieser klitschnass war. Ansonsten war er ein fröhliches, aktives und sportliches Kind.

Im Oktober 2002 stellten wir durch Zufall einen extrem hohen Puls bei Johannes fest, der unter geringster Belastung durchaus 180 betragen konnte und wurden bei einem Kinderkardiologen vorstellig. Dieser stellte ganz erhebliche Pulsschwankungen sowie eine Verdickung der linken Herzkammer fest. Im März bekamen wir einen Termin zu einer Herzkathederuntersuchung mit anschließender OP in einer Spezialklinik. Der Kinderkardiologe wollte nur aufgrund von Anjas Vorgeschichte sicherheitshalber noch eine Hormonuntersuchung bei Johannes im 24 Stunden Urin durchführen (Wir sind diesem Arzt auf ewig dankbar).

Eine Woche vor Weihnachten wurde Johannes mit dem Verdacht auf ein Neuroplastom (bösartiger Nerventumor) auf die Kinderkrebstation der Uniklinik Hamburg eingeliefert. Nach kürzester Zeit stand fest, dass er kein Neuroplastom hat, sondern ebenfalls in beiden Nebennieren Phäochromozytome (Wir waren fast erleichtert). Aufgrund des extrem hohen Blutdrucks musste dieser erst mit Hilfe von Alphablockern stabilisiert werden, bevor die Chirurgen Johannes operieren wollten. Mit dieser Medikamentengabe lagen in der Uniklinik keine Erfahrungswerte bei Kindern vor, so dass diese Einstellung 5 Wochen dauerte.

Ende Januar 2003 wurde Johannes dann organerhaltend mit Bauchschnitt operiert und hat sich erstaunlich schnell von dieser schweren Operation erholt. Einzig die große Bauchnarbe macht ihm psychisch etwas zu schaffen, aber er wird lernen müssen, damit zu leben.

Johannes wird jetzt noch vierteljährlich in der Uniklinik vorstellig (24 Std. Urin, Ultraschall, Lungenröntgen). Jährliche Kontrolluntersuchungen des Augenhintergrundes sowie CT Untersuchungen sind bei Anja und Johannes selbstverständlich und wir waren alle erleichtert, dass bei der ersten nichts gefunden wurde.

Aufgrund der Selbstständigkeit war es uns bisher nicht möglich an einem Regionaltreffen teilzunehmen, aber wir haben uns für die Mitgliederversammlung im Oktober angemeldet. Johannes würde sich über Kontakte zu anderen Kindern mit VHL freuen, vielleicht habt ihr ja mal Lust ihm zu schreiben.

An dieser Stelle einen ganz herzlichen Dank an Herrn Alsmeier, der uns in der ersten schweren Zeit der Diagnose durch seine Telefongespräche sehr geholfen hat.

Anja und Johannes Kowalewski
Karolinger Straße 93a · 25524 Itzehoe
04821-78891 · kowalewski@gruppo-euro.de

Aus dem Recht: Das Bundesverfassungsgericht überprüft die Angemessenheit der Schwerbehinderten-Pauschbeträge

Behinderte Menschen können jährlich in ihrer Steuererklärung behinderungsbedingte Mehrausgaben steuerlich geltend machen. Hierfür gibt es zwei Wege:

- Es besteht zum einen die Möglichkeit, einen vorgegebenen Pauschbetrag geltend zu machen. Die Höhe dieses Betrages liegt zwischen 310 und 3.700 Euro, je nach dem Grad der Behinderung .
- Zum anderen besteht die Möglichkeit, die tatsächlich entstandenen Mehrausgaben einzeln geltend zu machen.

In der Regel entscheiden sich die Betroffenen für die Inanspruchnahme des Pauschbetrages, da dies mit weniger Aufwand verbunden ist. Auch gelingt ein Einzelnachweis häufig nur schwer oder sogar gar nicht.

Diese derzeit gültigen Behinderten-Pauschbeträge stehen bereits seit 1975, also seit fast dreißig Jahren, unverändert im Gesetz. Nun wurde das Bundesverfassungsgericht angerufen, sich dieses Problems anzunehmen.

Wie kam es dazu?

Die Eltern eines inzwischen 24jährigen Mannes, der auf Grund einer mehrfachen Behinderung vollständig hilflos und auf einen Rollstuhl angewiesen ist, klagten gegen den Einkommensteuerbescheid für 1998 vor dem Finanzgericht Niedersachsen. Ihre Klage wurde abgewiesen und das Gericht gab der Finanzverwaltung Recht (Az: 2 K 339/00). Die Kläger nahmen das nicht hin. Sie riefen den Bundesfinanzhof (BFH) an, der sich jedoch ebenfalls auf die Seite des Fiskus stellte (Az: III B 84/01).

Die Kläger hatten geltend gemacht, der Gesetzgeber sei verpflichtet, die Pauschbeträge regelmäßig an die gestiegenen Lebenshaltungskosten anzupassen. Das sah der BFH anders. Er meinte, die geltenden Pauschbeträge seien angemessen, denn ein behinderter Steuerzahler könne seine behinderungsbedingten Aufwendungen im Einzelnen nachweisen. Es sei rechtlich nicht relevant, dass der Nachweis in vielen Fällen schwierig sei.

Die Eltern des behinderten jungen Mannes haben nun Verfassungsbeschwerde beim Bundesverfassungsgericht eingelegt (Az: 2 BvR 1059/03) - in der Hoffnung, dass die Richter in Karlsruhe die Angemessenheit der Höhe anders bewerten.

Warum ist das jetzt schon interessant?

Mit Blick auf die ausstehende Entscheidung hat sich das Bundesfinanzministerium entschlossen, Einkommensteuerbescheide ab sofort nur noch vorläufig festzusetzen, wenn Behinderten-Pauschbeträge geltend gemacht werden. Das sichert die nachträgliche Anerkennung höherer Werte, falls das höchste Verfassungsgericht zu Gunsten der behinderten Menschen entscheidet.

Wichtig: Ist der Vorläufigkeitsvermerk nicht angebracht, so empfiehlt sich ein Nachhaken beim Finanzamt - gegebenenfalls sollte gegen den Steuerbescheid Widerspruch eingelegt werden.

Dagmar Rath

„Ratgeber zur gesetzlichen Krankenversicherung“

Das Bundesministerium für Gesundheit und Soziale Sicherung hat einen "Ratgeber zur gesetzlichen Krankenversicherung" herausgegeben (Stand Juni 2004). Die 120 Seiten starke Broschüre liefert Antworten auf alle Fragen rund um das Thema Krankenversicherung, klärt über Patientenrechte auf und gibt nicht zuletzt praktische Verhaltenstipps.

Damit bietet der Ratgeber die Möglichkeit, sich nach der Gesundheitsreform über jegliche Veränderung detailliert zu informieren, beispielsweise über die Neuregelung beim Krankengeld, die Chronikerregelung oder die Entlastungsmöglichkeiten bei Zuzahlungen. Ein alphabetisches Stichwortverzeichnis erleichtert die Suche.

Die Broschüre ist kostenlos telefonisch, online oder per Post/Fax zu bestellen (Best.-Nr.: A 400):

Bundesministerium für Gesundheit und Soziale Sicherung

Information, Publikation, Redaktion

Postfach 500

53108 Bonn

Telefon: 01 80/51 51 51 0 (0,12 Euro/Min.)

Fax: 01 80/51 51 51 1 (0,12 Euro/Min.)

E-Mail: info@bmgs.bund.de

Aktuelles aus dem Verein

Förderung durch die Krankenkassen

Im Dezember letzten Jahres haben wir bei den Krankenkassen Fördergelder für das Jahr 2004 beantragt. Insgesamt hatten wir € 8.600 beantragt, unter anderem für die Durchführung unserer Infoveranstaltung und für den Druck und Versand unseres Leitfadens, des Rundbriefes sowie für die Teilnahme an Kongressen. In den letzten Monaten sind die Bewilligungen bei uns eingegangen und wir sind insgesamt mit **€ 10.600** von den Krankenkassen gefördert worden. Im einzelnen haben wir folgende Beträge erhalten (nach Datum gegliedert):

Förderpool: € 5000 für unsere Informations- und Beratungsaufgaben, als institutionelle Förderung. Dem Förderpool gehören folgenden Krankenkassen an: Betriebskrankenkassen - BKK, Innungskrankenkassen – IKK, See-Krankenkasse, Bundesknappschaft und Bundesverband der landwirtschaftlichen Krankenkassen.

DAK: € 500 für die Teilnahme an Kongressen

Selbsthilfefördergemeinschaft der Ersatzkassen: € 1600 für die Durchführung unserer Informationsveranstaltung. Der Selbsthilfefördergemeinschaft gehören an: Techniker Krankenkasse, Kaufmännische Krankenkasse – KKH, Hamburg-Münchener Krankenkasse, HEK – Hanseatische Krankenkasse, HZK – Krankenkasse für Bau- und Holzberufe, BRÜHLER – Die Ersatzkasse, Buchdrucker Krankenkasse Hannover, KEH Ersatzkasse.

AOK: € 1500 pauschal zur Information und Aufklärung

Barmer Ersatzkasse: € 2000 für den Druck und Versand unseres „Leitfadens“

Neuerungen beim VHL-Chat

Ab September 2004 wird es wieder nur einen Chat im Monat geben. Der Termin ist dann wieder der 1. Montag im Monat. Grund ist das geringe Interesse in den letzten Wochen. Allerdings wollen wir dafür eine Neuerung eingeführt. Die Chats werden moderiert und zwar durch Vorgabe eines bestimmten Themas. Wir haben schon diverse Themenvorschläge gesammelt,

sind aber immer über neue Ideen und Themenvorschläge erfreut. Ihre Vorschläge senden Sie bitte per E-Mail an info@hippel-lindau.de.

Für die Monate September bis November 2004 sind folgende Termine und Themen geplant:

Montag, den 06. September 2004 mit dem Thema „Genetik“

Montag, den 04. Oktober 2004 mit dem Thema „OP-Vorbereitungen“

Montag, den 01. November 2004 mit dem Thema „VHL bei Kinder“

Der Chat beginnt jeweils um 20.00 Uhr.

Der Chatroom befindet sich auf unseren Internetseiten direkt unter <http://www.hippel-lindau.de/chat>. Man kann sich registrieren - muss es aber nicht, denn eine Teilnahme als „Gast“ ist möglich. Am einfachsten/besten wählt man folgenden Benutzernamen: VornameNachname

Termine

06. September 2004 Chat

18. September 2004 Informationsveranstaltung der
VHL- Selbsthilfegruppe Schweiz

04. Oktober 2004 Chat

22. - 24. Oktober 2004 Infoveranstaltung in Münster / Westfalen

01. November 2004 Chat

Alle Beiträge – falls nicht anders vermerkt – von Gerhard Alsmeier

Impressum: Zuschriften an Gerhard Alsmeier, Kleehof 11, 49716 Meppen ☎ 05931-929552
E-mail: info@hippel-lindau.de Internet: <http://www.hippel-lindau.de>
Bankverbindung: Commerzbank Meppen, Konto-Nr.: 5799788, BLZ: 266 400 49
Vereinsregister Nr.: 886 beim Amtsgericht Meppen