



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

VHL-Rundbrief November 2004

Heft 4

Jahrgang 5

Inhaltsverzeichnis

Bericht über das Treffen vom 22. bis 24. Oktober 2004 in Münster

Vortrag Dr. Schumacher, Dipl.-Psychologin
Thema: Bewältigungsstrategien bei VHL

Vortrag Prof. Dr. Walz
Thema: Die moderne Behandlung von Nebennierentumoren

Vortrag Dr. Anastassiou
Thema: Behandlung von retinalen Hämangiomen bei VHL

Nobelpreis für Pioniere der Proteinforschung

Professor Dr. Dieter Schmidt zum 65. Geburtstag

Treffen für Angehörige der Von-Hippel-Lindau-Erkrankten

Schweizer Vereinsgründung

Wir machen uns bekannt!

Aktuelles aus dem Verein

Bericht über das Treffen vom 22. bis 24. Oktober 2004 in Münster

Die Freitag, 22.10.04, 14 Uhr:

Ich kam nach einem langen Morgen im Gericht gut ausgeschlafen nach Hause und merkte sofort, dass irgendetwas in der Luft lag. Sie tat zwar so, als sei alles in Ordnung, aß zu Mittag und trank Kaffee, doch ich traute ihr trotzdem nicht. Und siehe da, mein Gefühl trog mich nicht: Sie ging nach oben und fing an zu packen! Zufrieden stellte ich fest, dass sie auch meine Sachen in eine Tasche steckte. Ich durfte also mit. Na ja, alles andere wäre auch empörend gewesen!

Freitag, 22.10.04, 18.30 Uhr:

Na endlich: Wir waren an unserem Ziel! Nach 2 ½ Stunden Autofahrt durfte ich aussteigen. Ich hatte mittlerweile erfahren, dass wir unterwegs nach Münster waren. Doch, auf den ersten Blick gefiel es mir hier gut, denn wir gingen erst einmal die Umgebung erkunden, und ich konnte ein großes Lob aussprechen: schöner Wald und nette Hunde!

Freitag, 22.10.04, 19.30 Uhr:

Ich wusste es! Es musste einen Haken geben! Und hier war er auch schon: Als ich mich nach meinem Abendessen zu einem gemütlichen Schläfchen niederlegen wollte, schleifte sie mich in die Gaststätte. Und nicht etwa nur, um selber etwas zu essen, nein, den ganzen Abend musste ich da verbringen! Na ja, ihr schien es wenigstens gefallen zu haben, denn es waren bereits einige VHL-ler da und im Laufe des Abends wurden es sogar noch mehr. Mir erging es auch nicht gänzlich schlecht, denn wenigstens wurde ich immer mal gestreichelt.

Samstag, 23.10.04, 10 Uhr:

Nach dem gestrigen Abend hatte ich es ja schon fast befürchtet: Heute Morgen stand die Mitgliederversammlung an, die ich aber zum Glück fast ganz schwänzen konnte. Einen Vortrag über Bewältigungsstrategien musste ich als erstes über mich ergehen lassen. Der muss wohl ganz spannend gewesen sein, denn alle hörten interessiert zu und am Ende wurden noch viele Fragen gestellt. Der gesteckte Zeitrahmen wurde aber ganz gut eingehalten, so dass auch ich zu meinem Recht – einem netten Mittagsspaziergang – gekommen bin.

Samstag, 23.10.04, 14 Uhr:

Die Veranstaltung ging weiter und ich war doch erstaunt: Laute „Ohs“ und „Ahs“ bei dem Vortrag von Prof. Waltz. Wie konnte das denn sein, ich wusste bisher nicht, dass Nebennierentumoren so spannend und unterhaltsam sein können! Jetzt fühlte ich mich aber doch genötigt, mir das Ganze mal anzusehen und tatsächlich, das war ja wirklich interessant. Prof. Waltz zeigte mehrere Kurzfilme, die er während einer OP aufgenommen hatte. Auch ist mit ihm ein echtes Showtalent verloren gegangen!



Die anderen beiden Vorträge fanden ebenfalls viel Interesse und so musste ich mich fast eine ganze Stunde länger als angekündigt gedulden, bis ich endlich wieder an die frische Luft durfte.

Samstag, 23.10.04, 19 Uhr:

Seufz, mir blieb auch nichts erspart! Sie ging wieder in die Gaststube und blieb dort den ganzen Abend. Hauptsache, ihr geht es gut! Und das war offensichtlich der Fall, denn auch an diesem Abend waren noch viele VHL-ler da und es wurde viel erzählt und gelacht.

Sonntag, 24.10.04, 10 Uhr:

Zum Abschluss stand nun noch die Stadtbesichtigung an. Ja, Münster ist eine schöne Stadt, es gibt viel grün und einen großen See, in dem ich im Sommer bestimmt gut baden könnte. Auch ansonsten – ich meine für die Menschen – hat Münster viel zu bieten, Kultur und so.

Sonntag, 24.10.04, 18 Uhr:

Wieder zu Hause! Nach einem Spaziergang und meinem Abendessen sank ich erschöpft in mein Körbchen und erholte mich von dem Wochenende. Mals sehen, was das nächste Jahr bringt!

Ferrari

(Der Autor ist Blindenführhund im Dienst von Dagmar Rath. Er dankt ihr in diesem Zusammenhang für ihre Unterstützung bei der Erstellung des Artikels.)

Vortrag Dr. Schumacher, Dipl.-Psychologin, Psych. Psychotherapeutin an der Medizinische Klinik und Poliklinik A, Hämatologie/Onkologie, Universitätsklinikum Münster
Thema: Bewältigungsstrategien bei VHL

In den letzten Jahren sind in der Medizin erhebliche Fortschritte erzielt worden, Diagnostik und Therapie für viele Erkrankungen konnten optimiert werden, die Heilungschancen bei vielen Erkrankungen sind deutlich verbessert worden. Gleichzeitig heißt dies jedoch, dass die Zahl der Patienten zunimmt, die mit den belastenden körperlichen und psychosozialen Folgen von Diagnostik, Erkrankung und Therapie leben müssen. Quantitative Überlebenszeiten und Symptomraten sagen wenig aus über die Qualität des für die Patienten gewonnenen Zuwachses an Lebenserwartung. Das Mehr an Lebenszeit wird oft unter erheblichen Nebenwirkungen einer Therapie erreicht. Die Frage, wie Patienten diese Folgen erleben, welche Probleme sich ihnen stellen und welche Hilfen sie zur Bewältigung benötigen, bekommt damit immer mehr Gewicht.



Eine VHL-Erkrankung verletzt Menschen nicht nur körperlich, sondern immer in ihrer Gesamtheit. Oft sind Vorstellungen von Ausgeliefertsein mit dieser Erkrankung assoziiert. So ist es nicht verwunderlich, dass die Diagnoseeröffnung für den betroffenen Patienten einem Schock gleichkommt.

Dieses Erleben kommt sicher auch dem nahe, was der Soziologe Nikolaus Gerdes über die Mitteilung der Krebsdiagnose sagt, es sei ein "unfreiwilligen Sturz aus der normalen Wirklichkeit": Durch die Krise einer bedrohlichen Erkrankung ist der Patient nicht mehr der bis dahin selbstverständlichen Wirklichkeit teilhaftig. In der Regel leben wir mit unseren Gedanken weit in die Zukunft voraus, handeln wir so, als ob das Leben ewig weitergeht. Wir machen Wünsche und Pläne, wie wir dieses und jenes erleben und gestalten wollen. Mit der Diagnose bricht Unbeherrschbares, Nicht-Planbares ins Zentrum der Existenz. Einem Patienten wird auf diese Weise nahegebracht, dass sein Leben eben nicht immer so weitergehen wird wie bisher, die Zukunft des Lebens ist mehr so einfach planbar, berechenbar.

Eine solche Erkrankung stellt eine menschliche Extremsituation dar, die der Kranke und seine nächste Umgebung bewältigen müssen.

Der Patient wird durch die Diagnose plötzlich und direkt mit seiner Krankheit konfrontiert. Der Verlauf der VHL-Erkrankung ist im individuellen Fall schwer bestimmbar. Angst vor dem Ausbruch der VHL-Erkrankung, vor der Behandlung oder eben auch das Warten bis Tumore wachsen, so dass dann eine Behandlung erfolgen kann – das alles hält die Patienten in einer nahezu immerwährenden Spannung. Dazu kommen dann aber auch Zweifel an der Richtigkeit der Entscheidungen, der eigenen wie auch der ärztlichen.

Die somatischen, sozialen und auch seelischen Folgen der Erkrankung und der Therapie sind für die meisten Patienten nicht in der ganzen Tragweite überschaubar und entziehen sich zumindest teilweise ihrem Einfluss. So muss z.B. ein Patient u.U. nicht nur einer eingreifenden Operation zustimmen. Er muss danach ggf. sich auch auf Geheiß der Ärzte damit einverstanden zeigen, durch die ihm als notwendig beschriebenen Kontrolluntersuchungen immer wieder ans Krankenhaus angebunden zu sein. In einer solchen Situation fühlen sich Menschen oft zu-

rückgeworfen auf die Stufe von Abhängigkeit, Hilflosigkeit und Ohnmacht - und das alles kann besonders viel Angst auslösen.

Psychische Reaktionen

So sind auch als häufigste und typische Gefühle im Zusammenhang mit einer solchen Erkrankung vor allem depressive Symptome und Ängste zu nennen. Diese Reaktionen treten auch in maskierter Form auf: als Abkapselung von der Umwelt, Verleugnung von Problemen, ja sogar Verleugnung der Krankheit, als Regression, ein Zurückfallen auf kindliche Verhaltensmuster, stark Ich-bezogenes Verhalten oder auch als Aggression gegenüber Familie und Behandlern. Gerade für Patienten mit hereditären Erkrankungen gilt, dass diese Erkrankung auch die Familienplanung und persönliche Intimsphäre berührt und bedroht, Unsicherheit begleitet die Patienten auf ihrem Weg durch Krankheit und Therapie.

All diese Gefühle schwanken meist im Verlauf von Krankheit und Behandlung, sind je nach Phase mal stärker oder schwächer ausgeprägt und zeigen sich auch mit unterschiedlichen Gesichtern. Am Anfang steht zumeist der Schock, das Gefühl "als würde einem der Boden weggezogen", oder wie eine Frau einmal formulierte "mit der Diagnose, da blieb die Uhr stehen.." Es dauert meist eine Weile bis die Krankheit als Teil der eigenen Realität begriffen werden kann. Während der Therapie leiden Patienten vielfach unter den Nebenwirkungen der Behandlung, aber auch unter den nicht immer so einfachen, manchmal unangenehmen diagnostischen Maßnahmen. All das muss auch seelisch verarbeitet und aufgefangen werden. Viele Patienten kommen im Lauf ihrer Erkrankung an einen Punkt, wo sie meinen, einfach nicht mehr weiter zu können, sei es, dass die Nebenwirkungen der Behandlung überhand nehmen, die Schmerzen nicht besser zu werden scheinen oder auch die immer wiederkehrenden Routineuntersuchungen auf einmal nicht mehr aushaltbar erscheinen. Dazu stellen sich die Fragen, ob sich all diese Maßnahmen denn auch lohnen, eine Garantie auf Heilung wird einem in der Klinik ja nicht gegeben. Auf der anderen Seite hat man aber in dieser Zeit der Behandlung mit Recht das Gefühl, es wird aktiv etwas gegen die Krankheit getan, die Tumorzellen werden bekämpft.

Mit dem Abschluss einer Therapie können wieder neue Ängste auftauchen: Man verlässt nun die Klinik, die trotz aller unschöner Begleiterscheinungen ja auch einen gewissen Schutzraum darstellte. Die Therapie wird zu diesem Zeitpunkt für beendet erklärt, ohne dass man weiß, wie die Krankheit sich weiter bemerkbar machen wird. Die Angst vor einem Fortschreiten der Erkrankung begleitet die Patienten für lange Zeit. Am meisten ist die Angst wohl vor einer anstehenden Kontrolluntersuchung, einem Staging zu spüren. Diese Untersuchungen sind oft lästig und gefürchtet, aber auch notwendig, um den Gesundheitsstatus zu kontrollieren.

Auch beim Aufbauen und Aufrechterhalten eines Lebensalltags merken Patienten, dass diese Aufgabe Schwierigkeiten mit sich bringt. Während der Behandlungszeit hat sich unter Umständen auch in der Familie und im Beruf manches verändert. Angehörige und Kollegen haben längere Zeit ohne einen auskommen müssen, haben neue Rollen übernommen. Jetzt sollten die Aufgaben und Verantwortlichkeiten wieder neu verteilt werden. Dabei kann man noch nicht so recht abschätzen, wie viel man sich eigentlich zumuten kann und soll.

Der Weg „zurück zum Leben“ erschließt sich manchen Patienten im Rahmen einer psychologischen Begleitung. Aber nur aufgrund der Diagnose VHL besteht noch keine Indikation für eine psychologische Behandlung. Bei Tumorpatienten schätzt man, dass viele Patienten (mehr als 50%) die Ersterkrankung ohne fachpsychologische Hilfe bewältigen – sie finden oftmals Unterstützung und Anregung durch Partner, Familie, Freunde, Aufgabenbereiche in Beruf und Hobby. Ca. 20% der Patienten benötigen psychologische Hilfe innerhalb der med. Grundversorgung. Selbsthilfegruppen und Beratungsstellen sind eine wichtige Anlaufstelle für Patienten. Hier finden sie zum einen Informationen, auch einen Überblick über das vorhandene Aufklärungsmaterial, wie es bspw. von med. Fachgesellschaften herausgegeben wird. Die Klärung sozialrechtlicher Fragen ist ein wichtiger Aspekt der Beratungsarbeit. Darüber hinaus erleben viele Patienten den Austausch mit anderen Betroffenen als hilfreich.

Typische Bewältigungswege

Natürlich liegt die Frage nahe, welche Verhaltensweisen einen günstigen Einfluss auf die Verarbeitung einer Erkrankung haben. Dieser Punkt ist nicht so einfach zu klären. Denn was ist erfolgreiche Krankheitsbewältigung? Die Krankheit seelisch erfolgreich zu bewältigen, heißt ja nun leider nicht unbedingt auch körperlich gesund zu werden.

Ziel der Krankheitsbewältigung soll - allgemein gesagt - ein verbessertes Zurechtkommen mit der Krankheit und ihren Folgen sein. Solche Zielvorgaben können aber natürlich bei Patienten, Angehörigen und Behandlern durchaus unterschiedlich definiert werden. Während ein Arzt z.B. hohe Compliance (also die Mitarbeit bei der Therapie) als erstrebenswertes Ziel ansieht, kann für den Patienten die Wiedergewinnung seines Wohlbefindens an erster Stelle stehen. Der Ehepartner setzt vielleicht wieder andere Maßstäbe, bspw. die Aufrechterhaltung der sozialen Beziehungen.

Die psychoonkologische Forschung hat in vielen Studien die unterschiedlichen Verarbeitungsstrategien von Patienten (Coping) untersucht. Krankheitsbewältigung wird wie folgt definiert: ein summarisches Konzept für alle Verhaltensweisen, die die Auseinandersetzung mit der Erkrankung deutlich machen, z.B. Informationssuche, aktives Kämpfen, Selbstermutigung, Abwehr, Verdrängen, Resignation, Darüber Sprechen, soziale Vergleichsprozesse, usw., usw. Etwas verallgemeinernd kann man folgenden Trend feststellen: "Gutes oder geeignetes Coping setzt aktives, zupackendes Verhalten des Patienten voraus, verbunden mit der Befähigung, soziale und emotionale Ressourcen zu mobilisieren, d.h. vom Umfeld Unterstützung zu erwirken. Eine realistische Einschätzung der Problemsituation und der sich daraus ergebenden Optionen trägt ebenso zur geeigneten Anpassung bei wie ein Akzeptieren unveränderlicher Bedingungen. Phasenbezogen kann auch Verleugnen oder Ablenken entlastend wirken." (Heim 1998)

Allgemein scheint in der Forschung eine größere Einigkeit darüber zu herrschen, was ungeeignetes Coping ist: "Nachteilig oder ungeeignet ist passives Coping im Sinn von Resignation, Aufgeben, Hoffnungslosigkeit, sozialem Isolieren, Grübeln und Selbstanklage. Verleugnung, die über die Anfangsphase hinausdauert, kann (muss aber nicht) nachteilig sein, wie auch u.U. Ablenken (von den Chancen und Aufgaben des Heilungsprozesses) ungünstig auf die psychosoziale Anpassung wirkt." (Heim 1998).

Patienten, denen eine große Bandbreite an unterschiedlichen Bewältigungsstrategien zur Verfügung steht, können flexibel auf die unterschiedlichen Herausforderungen und Wechselfälle im Krankheitsverlauf reagieren.

Die Wirksamkeit einzelner Verarbeitungswege ist nicht per se zu bestimmen, sondern hängt sehr stark von Verlauf und Stadium der Krankheit ab. So hat z.B. die Strategie "Abwehren und Verleugnen" im prädiagnostischen Stadium ganz andere Konsequenzen als im Terminalstadium. Wann ein Patient welche Copingstrategie einsetzt, ist sowohl von psychischen Variablen wie auch von situativen Faktoren abhängig. Denn so wie ein Mensch seine Krankheit versteht und deutet, so wird er auch mit den krankheitsbedingten Veränderungen und Bedrohungen seines Körpers, seines Alltags und seiner sozialen Beziehungen umgehen.



Im Zusammenhang mit einer schweren Krankheit erfahren Menschen oft ein Gefühl des Verlusts der persönlichen Kontrolle über ihr eigenes Leben, nicht zuletzt durch die zahlreichen medizinischen Maßnahmen, denen sie sich unterziehen müssen. Es ist darum wichtig, neue Kraftquellen finden, das persönliche Selbstwertgefühl wieder zu stärken und so zu einer subjektiv befriedigenden Lebensqualität zu gelangen - trotz oder gerade auch mit der Krankheitserfahrung. Die persönliche Lebensqualität eines Menschen ist nun etwas sehr individuelles ist nicht so einfach zu bestimmen und zu messen wie bspw. der Blutdruck. Die LQ hat viele unterschiedliche Facetten: die körperliche Verfassung, das seelische Befinden und die Gestaltung der sozialen Beziehungen gehören dabei zu den wichtigsten Komponenten. Auch die Funktionsfähigkeit im Alltag, aber zum Beispiel auch die spirituelle Komponente gehören zu diesem Konzept.

Der Gestalttherapeut Hilarion Petzold hat den Begriff der sog. Identitätsstiftenden Säulen geprägt: die 5 Säulen der Identität sind in seinem Konzept der Integrativen Psychotherapie Körper, soziales Netz, Arbeit & Leistung, materielle Sicherheit und Spiritualität.

Um eine solche andauernde Krise wie die VHL-Erkrankung bewältigen zu können, kann es helfen, für sich selbst Bausteine dieser 5 Säulen zu identifizieren. Manchmal ist einer dieser Bausteine nicht so im Leben ausgeprägt wie man es bräuchte – dann heißt es improvisieren, vielleicht verstärkt auf andere Kraftquellen bauen und schauen, ob man einen Ausgleich finden kann. Dann gilt es auch, eigene bewährte Ressourcen zu finden und zu aktivieren. Aufgabe ist es, das eigene Leben trotz Krankheit anzunehmen und zu gestalten und nicht wie das Kaninchen vor der Schlange zu sitzen und auf eine Verschlechterung zu warten... die ja u.U. nicht oder noch sehr lange nicht eintritt.

Ein wichtiger Aspekt der LQ ist sicher auch die Sexualität. Sexualität ist für alle Menschen ein höchst störbare Bereich, wir sind hier konfrontiert mit unseren Ängsten und Wünschen gleichzeitig. Da eine Erkrankung die körperliche Unversehrtheit bedroht, ist auch unsere Sexualität bedroht, die wir ja ebenfalls unmittelbar mit und durch den Körper erleben. Dies gilt nicht nur für den Patienten, sondern genauso für den Partner. Sexualität und Erotik werden in der Auseinandersetzung mit der Krankheit oft ausgeklammert und/oder anders als gewohnt gestaltet. Nähe und Geborgenheit, das Erfahren von Harmonie spielt dann oft eine größere Rolle. Die Kommunikation zwischen den Partnern ist hier von ganz großer Bedeutung. Beim Auftauchen von Problemen sollte man sich fragen, ob diese in der Krankheit oder in der Veränderung der Bedürfnisse begründet sind. Eine Bewältigung von Problemen beginnt oft schon damit, das Vorhandensein seelischer Schmerzen und die Trauer zu akzeptieren.

In meiner Arbeit mit Krebspatienten berichten mir immer wieder Patienten spontan Beispiele für einen Gewinn an Lebensqualität durch die Krankheitserfahrung. Zentrale Themen sind hierbei die Veränderung der Prioritäten und Wertigkeiten im Alltag, die Entdeckung neuer Lebensperspektiven, das bewussteres Wahrnehmen der "kleinen Freuden" und ganz allgemein ein intensiveres Lebensgefühl. Ein solcher Krankheitsgewinn mag vielleicht kritisch als "Abwehr" oder "Kontrollmechanismus" verstanden werden. Dessen ungeachtet erleichtert eine solche positive Lebensqualität den betroffenen Patienten die Auseinandersetzung mit Krankheit und Therapie und ermöglicht somit auch ein Akzeptieren der Krankheitssituation.

Die Psychologie bezeichnet diese seelische Widerstandskraft, die hilft, Krisen zu meistern, als Resilienz. Resiliente Menschen klammern sich nicht an Ideen, nicht an Dinge, die ihnen Schmerz bereiten. Sie wissen, dass sich nichts im Leben festhalten lässt, sie geben sich nicht die Schuld für Niederlagen und betrachten eine schwierige Situation als Herausforderung. Diese Menschen bemühen sich um ein neues Gleichgewicht, finden es zuweilen und wenn es ihnen wieder entgleitet, geben sie trotzdem nicht auf.

Im Rahmen eines solchen ressourcenorientierten Umgangs mit dem Krankheitsgeschehen kann die Konzentration auf positive Aspekte Patienten ermutigen, aktiv ihre individuelle Lebensgestaltung zu verändern und somit die Erkrankung leichter zu bewältigen. Selbstverständlich darf dies niemals im Sinne einer "Psychologisierung" der Tumorerkrankung geschehen. Auf dem "grauen Psychotherapiemarkt" findet man viele, leider oft dubiose und unseriöse Angebote zum besseren seelischen Umgang mit der Krankheit. Der grandiose Anspruch, durch Psychotherapie die Krankheit zu überwinden, wirft allzu oft bei Ausbleiben des Erfolgs implizit die Schuld auf den Patienten zurück.

In diesem Zusammenhang möchte ich eingehen auf die so in Mode gekommenen Konzepte zur Aktivierung der Selbstheilungskräfte:

Gesundheitstrainings (Simonton-Programm, Bochumer Gesundheitstraining)

In verschiedenen Arbeitseinheiten werden mit Gruppensitzungen Entspannungsübungen auf der Grundlage des Autogenen Trainings vermittelt, die durch zusätzliche Vorstellungsübungen ergänzt werden. Des Weiteren spielen Bewegungsübungen, Gruppengespräche über die Erkrankung, Ernährungsfragen und Lebensplanung eine große Rolle. Eine solche "allgemeine Steigerung der Lebensfreude" kann sicher für viele Patienten positive Auswirkungen haben. Wie manche Patienten mir sagen, schätzen sie daran vor allem das Gefühl, mit einem solchen Training gegen die oftmals gespürte Hoffnungslosigkeit und Ohnmacht angehen zu können. Das hört sich so ja vielleicht nicht schlecht an, aber man sollte doch folgendes bedenken: In diesen Trainings wird die Bedeutung von Stressfaktoren und die Rolle der Immunkräfte bei der Tumorentstehung betont, die Überwachungsfunktion des Immunsystems zum Schutz vor und

zur Abwehr von Tumoren in den Mittelpunkt gestellt. Der wissenschaftliche Erkenntnisstand ist mit einer solchen Ursachenerklärung aber eindeutig überinterpretiert. Die Wechselwirkungen zwischen psychischen Belastungen und immunologischen Faktoren sind derart komplex, dass beim gegenwärtigen Forschungsstand keine sinnvollen Ursache - Wirkungs-Modelle aufgestellt werden können. So gibt es keinen Nachweis dafür, dass die Reduzierung von Stress die körperliche Abwehr von Tumoren vergrößert. Es gibt darüber hinaus keinen Beleg dafür, dass der Einsatz von Imaginationen zur Veränderung des Verlaufs von Tumorerkrankungen hilfreich ist. Die positive Bereicherung des Erlebens, die ein Patient durch ein solches Aktivierungstraining erfahren kann, sollte gut gegen die möglichen negativen Aspekte abgewogen werden. In meiner Arbeit begegne ich immer wieder Patienten, die einen solchen Weg beschreiten und dann durch das Auftreten eines Rezidivs sehr ins Hadern kommen, sich selbst schwere Schuldvorwürfe machen. "Hab ich denn nicht gut genug visualisiert? Warum kommt die Krankheit jetzt wieder?"

Zusammenfassend kann man zur Frage der Krankheitsbewältigung letztlich sagen: Es lässt sich kein allgemein gültiges Rezept für erfolgreiche Krankheitsverarbeitung erstellen. Die unterschiedlichen Ansätze laufen meist auf eine Unterscheidung zweier Grundeinstellungen hinaus: entweder kämpfen oder aufgeben. Viele Untersuchungen zeigen, dass Patienten, die aktive Bewältigungsstile einsetzen, ihre Krankheit besser verarbeiten können.

Ich möchte hier aber auch eine Warnung anbringen. Man kann die Bewältigung einer solchen Erkrankung nicht so einfach "managen". Ich erlebe es oft, dass Patienten zugesprochen wird: Du musst jetzt kämpfen, wenn Du den Willen zu kämpfen hast, dann schaffst Du es. So berechtigt ein solcher Ausspruch auch erscheinen mag, zeugt er doch vor allem auch von der Hilflosigkeit der Umgebung. Wenn der Patient es nun aber nicht schafft, wenn die Krankheit fortschreitet, fühlt sich ein solcher Patient u.U. alleingelassen, vielleicht sogar mit Gefühlen von Schuld und Versagen, da er angeblich nicht gut genug gekämpft hat. Und dies sind sicher keine hilfreichen Gefühle im Umgang mit der Erkrankung.

Solche Appelle an den Kampfgeist der Patienten, der Versuch, dem Patienten Mut zuzusprechen und ihm den Rücken zu stärken, sollten nicht zu einem völligen Ausblenden von Leid und der Auseinandersetzung mit Angst und Trauer führen. Alle Menschen, die mit Tumorkranken zu tun haben (ob Behandler oder Angehörige), werden im Umgang mit den Patienten auch immer wieder mit der eigenen Angst konfrontiert, mit dem eigenen Heilungsanspruch. So sollte man sich manchmal fragen, ob die Betonung des kämpferischen Umgangs mit der Krankheit nicht auch der Abwehr eigener Unsicherheiten und Ohnmacht dient.

So wenig es für die Patienten ein eindeutiges Rezept für eine gute Krankheitsbewältigung gibt, so wenig gibt es auch für die Angehörigen ein eindeutiges Modell des guten, richtigen Umgangs mit dem Patienten. Wie spricht man denn mit einem Schwerkranken, das haben wir ja alle nicht gelernt. Im Umgang mit den Patienten hat sich bewährt, wenn man ihnen durch ein tolerantes, gelassenes Verhalten Verständnis für ihre Lage signalisiert und ihnen immer wieder Angebote zum Gespräch macht, sie durchaus auch auf mögliche Ängste anspricht, ohne sie dabei zu sehr zu etwas zu drängen. Dies ist natürlich oft leichter gesagt als getan. Und so gilt eben auch, dass die Angehörigen in der Regel zwar nicht erkrankt, aber auch von der Erkrankung betroffen sind. Auch für sie kann es im Lauf der Zeit wichtig sein, sich Unterstützung zu holen, sei es in einer Beratungsstelle oder durch eine psychosoziale Begleitung.

Man muss berücksichtigen, dass Krankheitsverarbeitung kein geradlinig verlaufender Prozess ist, sondern ein vielen individuellen Einflussgrößen unterworfenen Geschehen. Scheinbar gegensätzliche Gefühle und Gedanken stehen im Erleben der Patienten oft eng beieinander. Die individuelle Auseinandersetzung mit der Erkrankung ist meist von Ambivalenz geprägt. Ein "sowohl-als-auch" kennzeichnet den Umgang mit der Krankheit: sich sowohl offen mit der Krankheit und deren Folgen auseinandersetzen, wie auch die Krankheit ablehnen, sie verdrängen, wegschieben wollen. Eine solche Ambivalenz ist aber angesichts der Komplexität des Krankheitsgeschehens durchaus verständlich. Für Patienten wie auch für Angehörige ist es wichtig, sich selbst Zeit zu geben und den eigenen Weg im Umgang mit der Erkrankung zu finden.

Gerdas N. 1984. Der Sturz aus der Wirklichkeit und die Suche nach dem Sinn. Institut Schloß Reisenburg.

Heim E. 1998. Coping - Erkenntnisstand der 90er Jahre. Psychother. Psychosom. med. Psychol. 48, 321-337.

Petzold, Hilarion G. 1991 Integrative Therapie. Bd. 1 Klinische Philosophie. Junfermann, Paderborn.

Vortrag Prof. Dr. Walz, Chefarzt Klinik für Chirurgie und Zentrum für Minimal Invasive Chirurgie, Kliniken Essen Mitte, Ev. HuysSENS-Stiftung Thema: Die moderne Behandlung von Nebennierentumoren

Allgemein

Mit ihrer hormonproduzierenden Funktion gehören die Nebennieren zu den lebenswichtigen Organen des Menschen. Ihr Gewicht beträgt etwa 10 Gramm, ihre Länge ca. 4 cm, ihr Umfang etwa 2-3 x 0,5 cm. Sie liegen oben auf der Niere direkt an. Die Nebenniere setzt sich zusammen aus der gelblich gefärbten Rinde und dem rötlichen Mark. In dem gelben Gewebe, der Rinde, wird unter anderem das Hormon Cortison produziert. In dem rötlichen Mark die Stresshormone Adrenalin und Noradrenalin. In beiden Gewebearten der Nebenniere können sich Tumore bilden.



Tumorerkrankungen der Nebenniere

Im Falle von Tumoren der Nebennierenrinde spricht man z.B. vom Cushing-Syndrom. In solchen wird ein Überschuss an Cortison gebildet, deswegen sind sie zu behandeln. Neuerkrankungen dieser Art kommen nach Schätzungen einmal bei 500.000 Personen vor. Tumore der Nebennierenrinde sind meisten gutartig.

Die in Verbindung mit VHL auftretenden Phäochromozytome sind Tumore des Nebennierenmarks. Sie verändern den Haushalt der Stresshormone. Demzufolge treten Symptome wie Herzrasen, Bluthochdruck und Schweißattacken auf. Die Symptome können lebensbedrohende Ausmaße annehmen.

Endoskopische Operation von Nebennierentumoren allgemein

Welche Möglichkeiten der Behandlung gibt es? In den letzten Jahren wurde die sog. offene Operation, bei der eine große Narbe hinterlassen wird, verstärkt von der endoskopischen Operation abgelöst. Von den über 400 Nebennierenoperationen, die Prof. Walz seit 1990 durchgeführt hat, - alleine im Jahre 2004 über 80 – konnten fast alle endoskopisch erfolgen.

Während der endoskopischen Operation liegt der Patient auf dem Bauch. In dem Bauchraum wird ein Gas eingefüllt, damit ein Hohlraum zum operieren entsteht. Es werden drei Öffnungen mit minimalem Blutverlust angelegt. Zwei sind für das Operationsbesteck, eine ist für die Kamera. Das Gewebe wird mit einem Ultraschallmesser oder –schere zerteilt bzw. rundherum gelöst, kleinere Gefäße werden verödet. Schließlich wird der Tumor in einem Plastikbeutel entfernt.

Der Auswertung der Essener Operationserfahrungen mit 400 Patienten zufolge dauerten die Operationen durchschnittlich 76 Minuten, die OPs in jüngster Zeit nahmen nur 51 Minuten in Anspruch. Es waren keine Bluttransfusionen notwendig. Ein Wechsel von der endoskopischen zur offenen Operation war nur in den Anfangsjahren und dann sehr selten erforderlich. Nach 5 Tagen konnten die Patienten das Krankenhaus verlassen. Als Nebenfolge dieses Operationsverfahrens können vorübergehend Taubheitsgefühle in der Haut der Bauchdecke auftreten. Die Narben sind nach Verheilung kaum noch zu sehen.

Endoskopische Operation von Phäochromozytomen

In Essen stützt man sich auf große Erfahrung mit der Entfernung von Phäochromozytomen (in der Nebenniere) und Paragangliomen (außerhalb der Nebenniere, an anderer Stelle im Körper).

Seit 1994 wurden über 130 Phäochromozytome endoskopisch operiert, im laufenden Jahr bereits 35. Während der Operation werden Stresshormone ausgeschüttet, wenn an der Nebenniere manipuliert wird. Aus diesem Grund werden im Vorfeld in Essen Alpha-Blocker gegeben. Damit kann der Blutdruck während der OP fast immer unter dem Wert von 200 mm Hg gehalten werden.

Besondere Vorsicht ist bei erblichen bedingten Phäochromozytomen geboten, da sie, wie bei VHL Betroffenen, oft beidseitig auftreten können. Eine beidseitige Entfernung der Nebennieren würde eine Cortisontherapie für den Rest des Lebens nach sich ziehen. Umso bedeutsamer ist es organerhaltend (im Sinne einer Nebennierenresektion) zu operieren. Bei der Nebennierenresektion ist es das Ziel, die cortisonproduzierende Nebennierenrinde zu erhalten und das Phäochromozytom mit Teilen des Nebennierenmarks zu entfernen. Mittels einer Ultraschallsonde kann der Tumor von außen gesehen und abgetrennt werden. Es bleibt genügend von der Cortison produzierenden Rinde erhalten, so dass eine Cortisontherapie abgewendet werden kann. Die Operationsdauer ist bei der Nebennierenresektion genau so lang wie bei einer vollständigen Entfernung der Nebenniere.

Insgesamt wurden in Essen bisher 19 Patienten mit beidseitigen Phäochromozytomen behandelt, die fast alle erblich bedingt waren. Bis auf einen Patienten brauchen alle anderen kein Cortison zu sich nehmen. Mittlerweile sind sechs Patienten mit Rezidiven endoskopisch operiert worden, die ebenfalls – mit einer Ausnahme - alle einen erblichen Hintergrund hatten. Seit der Erstoperation waren durchschnittlich 10 Jahre vergangen. Eine derartige Entwicklung ist in Verbindung mit VHL nicht untypisch.

Abschließend berichtet Prof. Walz über die Operation von Paragangliomen. Für die Operationsplanung sind zur Darstellung der Tumore neben einer CT oder MRT auch eine DOPA-PET Untersuchung und gelegentlich eine Angiographie hilfreich.

Das Fazit von Prof. Walz lautet: Bei Phäochromozytome und Paragangliome sollte funktionserhaltend endoskopisch operiert werden. Dieses ist fast immer möglich. Sie sollten operiert werden, wenn sie erkannt werden, denn eine Nicht-Behandlung birgt enorme Gefahren z.B. bei einem Unfall oder auch bei einer Geburt.

Vortrag Dr. Anastassiou, Oberarzt am Zentrum für Augenheilkunde, Universitätsklinikum Essen

Thema: Behandlung von retinalen Hämangiomen bei Von Hippel - Lindau

Dr. Anastassiou ging in seinem Vortrag zunächst auf die therapeutische Überlegungen ein. Neben Lage, Größe und Anzahl der Angiome sind auch die mit dem Angiom einhergehenden möglichen Begleitsymptome Grundlage für die Entscheidung über die geeignete Therapie.

Lage: Angiome am bzw. auf dem Sehnervkopf sind sehr schwierig zu behandeln. Auch ein Tumor an der Makula, der Stelle des schärfsten Sehens, ist problematisch. Tumoren am Rand (Peripherie) der Netzhaut sind hingegen gut zu behandeln, hier sind Größe und Anzahl der Tumoren von größerer Bedeutung bei der Therapiewahl.

Größe: Angiome mit einer Größe von bis zu 1,5 - 2 Millimeter können mit einem Laser gut behandelt werden, für größere Tumoren gibt es andere Behandlungsmöglichkeiten.

Anzahl: Hat ein Patient mehrere Angiome, hängt die Therapiewahl davon ab, ob die Angiome dicht bei einander liegen, oder weiter von einander entfernt sich befinden.



Neben den eigentlichen Angiomen sind die damit einhergehenden Probleme häufig mitentscheidend für die Therapiewahl. Aus den Angiomen kann Flüssigkeit austreten oder es kommt zu Fettabsonderungen, die sich dann unter der Netzhaut sammeln, diese Flüssigkeit kann zur Netzhautablösung um das Angiom führen. Flüssigkeit kann sich auch – weg vom eigentlichen Tumor - unter der Netzhaut (Ödem) an der Stelle des schärfsten Sehens sammeln, was eine sofortige Verschlechterung der Sehschärfe zur Folge hat. Dieses sog. „zystoides Makulaödem“ ist eine Reaktion des Auges auf die krankhafte Netzhautgefäße. Schließlich kann es durch das Angiom zur Bildung von Membranen kommen, die an der Netzhaut ziehen und in den Glaskörper (ins Auge) gehen. Dieser Zug auf der Netzhaut kann zu verzerrtem Sehen oder Doppelbildern sowie ebenfalls zur Netzhautablösung führen.

Therapiemöglichkeiten:

Da die meisten Netzhautangiome in der Peripherie auftreten, ist die Behandlung mit dem **Laser** in den meisten Fällen die beste Therapiemöglichkeit. Der Vorläufer der **Laserkoagulation**, die Lichtkoagulation, wurde in den 50-er Jahren des letzten Jahrhunderts in Essen entwickelt und weltweit zum ersten Mal eingesetzt. Mit dem Laser wird der Tumor sowie die zuführenden und abfließenden Blutgefäße zerkocht und die Netzhaut vernarbt. Die Narbe führt zwar zu einer Minderung des Gesichtsfeldes, diese wird vom Patienten in der Regel aber überhaupt nicht wahrgenommen. Die Laserkoagulation ist nur bedingt geeignet, wenn die Angiome größer als 1,5 – 2 Millimeter sind oder sich mehrerer Angiome in unmittelbarer Nähe zueinander befinden. Der Behandlung mit dem Laser ist ein minimaler Eingriff, der ambulant durchgeführt werden kann und recht schmerzlos ist. Die Erfahrung mit dieser Behandlungsmethode ist sehr groß und mögliche Komplikationen sind bekannt.

Die **Kryotherapie (Kältekoagulation)** ist ein älteres Verfahren um Angiome zu behandeln, die durch Laser nicht in den Griff zu bekommen waren. Dabei wird der Augapfel an der Stelle, an der sich innen das Angiom befindet, von außen mittels einer Kältesonde auf etwa -80°C vereist. Diese Behandlung wird unter örtlicher Betäubung durchgeführt da sie sonst schmerzhaft sein kann. Bei der Kryotherapie wird viel Fläche um das Angiom mit zerstört. Der Effekt durch Kältetherapie ist in relativ kurzer Zeit sehr stark, dieses kann eine Sehverschlechterung zur Folge haben. Die Kältekoagulation wird in Essen nur noch sehr selten durchgeführt. Es besteht die Gefahr, dass das Angiom wieder kommt, denn durch die Kältebehandlung werden sie häufig inaktiviert aber nicht komplett zerstört.

Bestrahlung mit Rutheniumapplikatoren

Die Behandlung mit einem Rutheniumapplikator kann dann angezeigt sein, wenn das Angiom groß ist und sich weit weg vom Sehzentrum gelegen ist. Der Applikator ist ein radioaktiv beschichtetes Metallplättchen von der Größe einer 1 € Münze und wird dem Patienten auf den Augapfel genäht, genau dort, wo sich der Tumor befindet. Je nach Größe des Tumors und der Strahlung verbleibt der Applikator in der Regel 2-3 Tage im Auge und wird dann wieder entfernt. Es sind also zwei kleinere Operationen notwendig. Die Strahlung bewirkt, dass das Angiom und die Gefäße im Verlauf von Wochen und Monaten zerstört wird, auf der Netzhaut verbleibt nur eine Narbe. Es ist eine sehr präzise Bestrahlung, so dass andere Strukturen des Auges geschont werden. Sollte schon vor der Bestrahlung die Netzhaut um das Angiom abgelöst sein, kann unter Umständen die Bestrahlung bewirken, dass sich die Netzhaut wieder anlegt. Im Vergleich zur Laser- oder Kryobehandlung ist die Bestrahlung mit dem Rutheniumapplikator bei größeren Angiomen komplikationsärmer und effektiver.

Bestrahlung mit Protonenbestrahlung

Angiome, die sich an der Makula oder dem Sehnervkopf befinden, sind sehr schwer behandelbar und werden in der Regel nur behandelt, wenn sie Symptome verursachen. Eine mögliche Behandlungsform ist die Bestrahlung mit Protonen. Sie hat im Vergleich zu anderen Bestrahlungsformen den Vorteil, dass die Strahlung außerhalb des bestrahlten Gebietes sehr gering ist und die umliegenden Strukturen wie Makula oder Sehnervkopf nicht oder nur im geringen Umfang geschädigt werden. Vor der eigentlichen Bestrahlung werden dem Patienten Clips auf dem Augapfel genäht, die eine exakte Bestrahlung des Tumors ermöglichen. Die Bestrahlung erfolgt in mehreren Sitzungen und dauert 2-3 Wochen. Sie kann in Europa nur in wenigen Zentren durchgeführt werden. Für deutsche Patienten stehen das Zyklotron in Berlin und in Nizza zu Verfügung.

Chirurgischer Eingriff bei Angiomen

Ein chirurgischer Eingriff kann dann erforderlich sein, wenn es zu einer Netzhautablösung gekommen ist, der Zug auf der Netzhaut durch Membrane zunimmt, es zu Blutungen in den Glaskörper gekommen ist oder ein Angiom sich auf dem Sehnervkopf befindet. Bei der sogenannten Vitrektomie wird der Glaskörper sowie mögliche Membrane entfernt. Gegebenenfalls wird vorhandene Flüssigkeit unter der Netzhaut abgesaugt und das Angiom behandelt. Der Glaskörper wird anschließend mit „Silikonöl“ verfüllt. Das „Silikonöl“ sorgt dafür, dass die Netzhaut angelegt bleibt. Bei der Vitrektomie handelt es sich um eine Hochrisikoperation, die nur dann durchgeführt wird, wenn die Ärzte keine andere Chance sehen und die Gefahr sehr groß ist die Sehkraft völlig zu verlieren.

Neue Behandlungsmethoden:

Photodynamische Therapie (PDT)

Die PDT ist ein relativ neue Behandlungsmethode, die bei der altersbedingten Makuladegeneration (AMD) erfolgreich eingesetzt wird. Dabei wird dem Patienten ein Stoff injiziert, der durch einen Laser aktiviert wird. Dort, wo der Stoff aktiviert wird, kommt es zur Zerstörung der Gefäße und der Tumor schrumpft. Es entstehen keine Narben und somit keine Schädigung der Netzhaut.

Die guten Erfolge bei der AMD führten dazu, dass die PDT auch bei Aderhauthämangiomen angewandt wurde und auch dort ist sie erfolgreich.

In Essen wurde die PDT auch bei 4 VHL Betroffenen durchgeführt. Die Behandlung verursachte bei den Patienten zum Teil starke Absonderungen, da die Gefäßzellen auseinander brachen und Flüssigkeit austrat. Diese Reaktion war nach einigen Wochen reversibel. Durch eine erneute PDT Behandlung verringerten sich die Absonderungen und die Sehkraft stieg bei einem Patienten von 40 auf 80 Prozent. Eine PDT kommt jedoch nicht bei Angiomen am oder auf dem Sehnervkopf in Frage, da die Augenklinik in Essen befürchtet, dass bei der Aktivierung des Farbstoffs auch der Sehnervkopf durch den Laserspot geschädigt wird. Die PDT kann nach Meinung von Dr. Anastassiou eine Alternative zum Rutheniumapplikator bei peripheren bis mittelperipheren Tumoren sein. Bis lang gibt es keine wissenschaftliche Publikation über die Erfahrung mit der PDT bei retinalen Angiomen. Die Kosten von € 1500 pro Behandlung werden von der Krankenkasse nicht bezahlt.

Antikörpertherapie

Eine zukünftig weitere mögliche Behandlungsform kann die Antikörpertherapie sein. Bei dieser Therapie wird dem Patienten ein Medikament entweder als Infusion verabreicht oder ins Auge injiziert, das die Entstehung von neuen Gefäßen verhindert (Antiangiogenese).

Bei der klinischen Erprobung des Medikaments SU 5416 wurden auch Patienten mit retinalen Angiomen behandelt. In 2002 wurde ein erster Bericht publiziert. Dort wurde berichtet, dass sich die Sehschärfe durch die Gabe von SU 5416 gebessert hat, der Tumor jedoch unverändert groß blieb solange wie das Medikament verabreicht wurde. Über ähnliche Erfahrungen wurde in 2003 berichtet: das Sehen besserte sich, die Tumore blieben jedoch unverändert. Nach dem Abbruch der Therapie kam es wieder zur Sehverschlechterung. Die Sehverbesserung während der Therapie wird darauf zurückgeführt, dass durch die bessere Durchblutung die Flüssigkeitsansammlung an der Makula reduziert wird. Das bislang erprobte Medikament ist also in der Lage die Sehkraft zu steigern, kann aber den Tumor nicht zerstören, so dass nach Beendigung der Therapie die alten Probleme wieder auftreten.

In der sich anschließenden Diskussion berichtete Dr. Anastassiou, dass 20-30 Prozent der sogenannten Mikroangiome wieder von alleine – also ohne Therapie – sich zurückbilden. Trotzdem ist eine Laserkoagulation zu empfehlen, weil so mit minimalem Risiko die höchste Effektivität einer Behandlung zu erwarten ist. Das seit einigen Jahren verwandte „Silikonöl“ als intraokulare Tamponade nach einer Vitrektomie muss nicht unbedingt nach einer vorgegebenen Zeit entfernt werden.

Nobelpreis für Pioniere der Proteinforschung

Der diesjährige Nobelpreis für Chemie ging an Aaron Ciechanover und Avram Hershko aus Israel sowie an den US-Wissenschaftler Irwin Rose. Diese Ehrung ist für VHL Betroffene von Bedeutung, da damit die Grundlagen zum Verständnis auch der VHL Erkrankung in den Blickpunkt des öffentlichen Interesses gerückt sind. Dieser Zusammenhang wird deutlich, wenn man die VHL-Erkrankung als Störung des Abbaus von Proteinen betrachtet. Die ausgezeichneten Arbeiten der drei Nobelpreisträger haben sich genau mit diesem grundlegenden Mechanismus beschäftigt.

Die drei Forscher hätten einen wichtigen Beitrag zur Aufklärung der Eiweißregulierung in der Zelle geleistet, erklärte die Königlich Schwedische Akademie in Stockholm. Damit sei das Verständnis möglich geworden, wie die Zelle ihren Lebenszyklus steuere, die Reparatur von Erbgut funktioniere oder die Information von Genen abgelesen werde.

Ihre Leistungen gehörten bislang „nicht unbedingt zu den wissenschaftlichen Entdeckungen, die im Scheinwerferlicht stehen“, betonte Håkan Wennerström, Vorsitzender des Nobelkomitees. Die Arbeit der drei diesjährigen Preisträger sei „fundamentale Grundlagenforschung mit Langzeitwirkung“. „Man wird die Konsequenzen nicht heute oder morgen im Alltag bemerken. Aber die drei haben die Voraussetzungen zu einem besseren Verständnis vieler wichtiger Krankheiten geschaffen.“ Ferner heißt es in der Begründung der Stockholmer Jury: „Dank der Arbeiten der drei Preisträger kann nun verstanden werden, wie Zellen auf molekularer Ebene eine Reihe zentraler Prozesse kontrollieren und bestimmte Proteine abbauen und andere nicht.“

Die preisgekrönten Arbeiten der drei Chemiker liegen schon Jahrzehnte zurück. Der 67-jährige Hershko forscht noch heute gemeinsam mit dem 57 Jahre alten Ciechanover am Technion Israel Institute of Technology in Haifa. Auch Irwin Rose, immerhin schon 78 Jahre alt, ist weiterhin in der Forschung tätig, derzeit an der University of California in Irvine. Die drei Forscher beschrieben ihre Ergebnisse in zwei Arbeiten von 1980. Später entdeckten sie noch weitere Details beim Abbau von Proteinen.

Während sich die meisten Forscher in den späten 70er und frühen 80er Jahren vor allem für Aufbau und Entstehung von Proteinen interessierten - und damit immerhin fünf Nobelpreise gewinnen konnten -, untersuchten Ciechanover, Hershko und Rose gegen den Trend den Abbau dieser Eiweiße, von denen ein Mensch mehrere hunderttausend verschiedene besitzt. Dabei entdeckten sie einen der wichtigsten zyklischen Prozesse im Zellinneren, nämlich den gezielten Abbau von Proteinen.

Proteine dienen als Bausubstanz, Botenstoffe, Enzyme oder zur Abwehr von Bakterien. Wird ein Protein nicht mehr benötigt, bekommt es in der Körperzelle den "Todeskuss", so die Beschreibung der Nobelstiftung. Das ist beinahe wörtlich zu verstehen: Die Zelle hängt die Markierungssubstanz Ubiquitin wie einen Adressaufkleber an das alte Protein. Mit diesem Aufkleber versehen landet es im zelleigenen Müllverwerter (Proteasom), wo es zerhackt wird. Kurz vor der Zerstörung wird Ubiquitin wieder abgehängt, damit es erneut genutzt werden kann.

Genau diese Funktion hat auch das VHL Protein: Es bindet das Beutemolekül HIF und verknüpft es mit dem sogenannten Ubiquitinligasesystem. Über diese molekulare Brücke wird HIF erkannt, markiert und der Entsorgung im Proteasom, einem Schredder für Proteinmoleküle zugeführt. In der normalen Zelle wird durch diesen Entsorgungsmechanismus ein gefährlicher HIF-Überschuss vermieden.

Wenn der Abbau nicht mehr benötigter Proteine nicht korrekt funktioniert, können z.B. Krebs oder auch VHL entstehen. Für VHL heißt dies: Liegt eine VHL-Keimbahnmutation vor und beide Allele (in einer Zelle) sind geschädigt, ist dieser Regelmechanismus unterbrochen: Die Zelle „denkt“ zu ersticken (ähnlich wie bei einer Sauerstoffunterversorgung) und steuert massiv gegen, indem sie den Abbau von HIF verzögert und die Bildung von Blutgefäße anregt. Unter diesen Bedingungen kommt es zur Ausprägung von VHL-Tumoren.

Die Entschlüsselung des Mechanismus des Proteinabbaus könnte langfristig zu neuen Medikamenten führen, so die Akademie. Diese Arbeiten ermöglichten zudem, auf der Ebene der Moleküle zu verstehen, wie die Zelle bestimmte Proteine zerlege und andere unberührt lasse. Zu den auf diese Weise angestoßenen Prozessen gehöre auch die Zellteilung als Grundlage für die Entwicklung von Leben und die Regeneration der DNS.

Die Auszeichnung von Ciechanover, Hershko und Rose würdigt nicht nur unser heutiges Verständnis von Proteinabbau und Tumorentstehung, sie sorgt darüber hinaus vor allem dafür, dass die Bedeutung dieses wichtigen biochemischen Prozesses der Aufmerksamkeit einer breiten Öffentlichkeit zugänglich wurde.

Professor Dr. Dieter Schmidt zum 65. Geburtstag

Herr Prof. Dr. Dieter Schmidt feierte am 01.06.2004 seinen 65. Geburtstag und ist mit dem 30.09.2004 aus dem aktiven ärztlichen Berufsleben ausgeschieden.

Prof. Schmidt hat mehr als 20 Jahre die Versorgung der Patienten mit retinalen Angiomen an der Freiburger Universitätsaugenklinik durchgeführt. Viele Patienten mit der Von Hippel-Lindau Erkrankung aus der näheren Umgebung, aus ganz Deutschland und dem Ausland haben sich an ihn gewandt, um sich von ihm beraten, untersuchen und behandeln zu lassen. Viele von ihnen wurden langfristig betreut, nicht wenige ein- oder mehrmals im Jahr. Seine Fürsorge war stets mit Sorgfalt verbunden. So hat er die Untersuchung mittels Kontaktglas als wichtigen Teil der Befunderhebung bezeichnet und hierdurch immer wieder wichtige Veränderungen aufgedeckt. Stets war er hilfreich zur Stelle, wenn das umfangreiche VHL-Untersuchungsprogramm sich in den Nachmittag zog und die Augenuntersuchung noch fehlte, und Samstage oder Ferien waren nie Hindernisse, wenn Prof. Schmidt in Freiburg war. Patienten mit kritischen Befunden beschäftigten ihn sehr, und manchen schrieb er von sich aus Patienten an, um auf die Notwendigkeit von Kontrollen hinzuweisen und dies dann durchzuführen. Neuen Therapieverfahren gegenüber stand Prof. Schmidt stets aufgeschlossen gegenüber; die Ergebnisse hat er genau verfolgt und damit die Bedeutung der Neuerungen kritisch sichten können.

Unermüdlich widmete er seine Zeit ebenso der Wissenschaft. Fast regelmäßig sah man ihn am Wochenende auf dem Fahrrad mit rot-weißem Helm zur Klinik fahren, um Manuskripte voranzubringen. Dabei beschränkten sich seine zahlreichen Zeitschriftenartikel und Bücher keineswegs auf die VHL Erkrankung.

Prof. Schmidt war für den Aufbau und Kontinuität des Zentrums für die VHL Erkrankung ein Glücksfall. Wissen, Bescheidenheit und Einsatzbereitschaft waren seine großartigen Gaben. Für seine Partnerschaft in der Versorgung der Patienten und in zahlreiche gemeinsamen wissenschaftlichen Arbeiten darf ich hier meinen großen Dank zum Ausdruck bringen.

Die Freiburger Universitätsaugenklinik unter seinem neuen Leiter, Herrn Prof. Reinhard, hält unverändert daran fest, dass die Versorgung der Patienten mit der VHL Erkrankung von herausragender Bedeutung ist. Mit Herrn Dr. Agostini hat sich ein sehr erfahrener Oberarzt der Freiburger Universitätsaugenklinik bereit erklärt, die Arbeit von Herrn Prof. Schmidt fortzusetzen. Dies ist eine große Freude und Beruhigung.

Prof. Dr. med. Hartmut P.H. Neumann

Anmerkung des Vereins:

VHL in das Leben integrieren - jeder VHL Patient wird u. a. durch die regelmäßigen Kontrolluntersuchungen daran erinnert, dass das oft mit einigem Aufwand verbunden ist. Umso mehr schätzt jeder den Umgang mit kompetenten und freundlichen Medizinern.

In besonderem Maße hat das Prof. Schmidt mit seinem Engagement, seiner Unkompliziertheit und Sicherheit verkörpert, wie er die VHL-Patienten in der Augenklinik in Freiburg versorgt hat. Von der Selbsthilfe aus die besten Wünsche für den wohlverdienten Ruhestand.

Treffen für Angehörige der Von-Hippel-Lindau-Erkrankten

Bei der diesjährigen Informationsveranstaltung unseres Vereins in Münster (22.10.-24.10.) wurde angeregt, einmal ein Treffen nur für Angehörige zu organisieren. Denn oft sind die Partner/innen, Verwandte und engen Freunde eines Erkrankten mit besonderen Problemen konfrontiert, die sie stark belasten können. Dazu gehören zum Beispiel folgende Fragen:

1. Wie gehe ich mit der Angst und Sorge um den nahe stehenden Menschen um, wenn die Diagnose VHL gestellt wurde oder eine OP ansteht? Wie kann ich den anderen in Krisensituationen am besten unterstützen?
2. Wie kläre ich meine eigene Belastbarkeit und woher beziehe ich neue Energien?
3. Wie können Konfliktsituationen im Umgang mit der Krankheit gelöst und Veränderungen in der Beziehung positiv gestaltet werden?
4. Wie verhalte ich mich gegenüber den Ärzten, wenn der Erkrankte in den oft stressigen Situationen im Krankenhaus Hilfe braucht?

Wer Lust hat, sich über diese (oder andere) Fragen einmal im Kreis von Gleichgesinnten auszutauschen und gemeinsam nach Handlungsstrategien zu suchen, ist hierzu herzlich eingeladen. Bei dem Treffen selbst wird uns eine Psychologin helfen, das Gespräch zu moderieren und Denkanstöße geben. Für die Vorbereitung des Treffens wäre eine kurze Rückmeldung hilfreich, welches der Themen Dich/Sie besonders interessiert oder gegebenenfalls einen Alternativvorschlag einzubringen. Die Veranstaltung soll an einem Samstag Anfang nächsten Jahres in Essen stattfinden. Der genaue Termin wird in einem kurzen Anschreiben im Dezember mitgeteilt.

Rückmeldung bitte an
Nicola Wenge, Münsterer Str. 25, 51063 Köln
Tel.: 0221/6406676 (abends)
Email: nicola.wenge@stadt-koeln.de

Schweizer Vereinsgründung

Im September 2004 wurde mit Unterstützung des deutschen Vereins ein eigenständiger Verein für die Schweiz gegründet. Dies mit dem Ziel, die Betreuung und Aufklärung der in der Schweiz lebenden und von VHL betroffenen Familien noch besser zu gewährleisten. Dazu kommen spezielle Eigenheiten des schweizerischen Gesundheitswesens und der Versicherungen, welche am besten durch Betreuung in der Schweiz berücksichtigt werden können. Zum Präsidenten wurde Uwe Graf gewählt. Wir wünschen unseren Schweizer Freunden viel Erfolg bei ihrer Arbeit!

Wir machen uns bekannt

Mein Name ist Maria Eggenschwiler. Ich bin am 29. März 1948 im Kanton Solothurn (in der Schweiz) geboren. Mit acht Geschwistern bin ich auf einem Bauernhof groß geworden. Ich habe drei Kinder: mein Sohn Andreas und meine Töchter Christine und Regula. Seit 1977 lebe ich mit Anton Rinderer in Kaltbrunn im Kanton Sankt Gallen in der Schweiz. Ich war berufstätig als KassiererIn in einem Grossverteiler.

1995 wurde mein rechtes Auge im Kantonsspital St.Gallen gelasert, weil mir erklärt wurde es bestehe ein Riss in der Netzhaut. Die Laseroperation blieb mir als schlechte Erfahrung in Erinnerung. Der behandelnde Arzt war sehr grob und erschien mir unprofessionell.

Im Jahr 1998 machte meine Tochter Regula für mich einen Termin beim Frauenarzt ab. Der Arzt stellte fest, dass ich einen viel zu hohen Blutdruck habe. Mit dem Ultraschall sah der Frauenarzt Nierenzysten. Deshalb bekam ich einen Termin im Kantonsspital Sankt Gallen für weitere Abklärungen. Die Diagnose der Ärzte war polyzystische Nierenveränderung. Polyzystische Nierenveränderung ist eine Erkrankung die mehrere Zysten in der Niere bildet und auch vererblich ist. Meine Kinder ließen sich auch untersuchen. Bei Regula wurden kleine Nierenzysten entdeckt. Der hohe Blutdruck wurde mit Medikamenten behandelt und es wurde jährlich ein Ultraschall gemacht.

Seit Juni 2001 arbeite ich nicht mehr, aufgrund von Symptomen von VHL. Ich hatte Kopf- und Rückenschmerzen sowie Nierenprobleme. Ich kam also in Kontakt mit VHL, ohne dass ich etwas wusste!



Meine Tochter Regula musste im Jahr 2002 einen Nierentumor entfernen. Ihr behandelnder Urologe hatte Verdacht auf VHL. Ich wurde nochmals genauer untersucht. Die Ärzte sahen auf den MRI-Bildern unter den bestehenden Zysten einige Tumore. Bevor sie mich operierten, machten sie ein MRI vom Kopf und Rücken. Zum Glück fanden die Ärzte nur zwei kleine Hämangiome im Kleinhirn. Die linke Niere wurde dann im Januar 2003 operiert. Sie konnte nierenerhaltend operiert werden. Im März wurde dann die rechte Niere operiert. Diese Niere musste, wegen den fünf Tumoren und den grossen Zysten, ganz entfernt werden. Zwischen diesen beiden Operationen wurden meine Augen kontrolliert und gelasert. Der Augenarzt sah, dass der angebliche Riss in der Netzhaut auch ein Angiom war. Diese Behandlungen waren für mich nicht schlimm, da der Arzt sehr fein und sorgfältig arbeitete.

Der genetische Untersuch ergab, dass ich und meine Tochter Regula Träger vom VHL-Gen sind. Die beiden anderen Kinder sind zum Glück nicht betroffen.

Auf Anordnung eines Genetikers wurden meine Knochen nach Metastasen untersucht, wegen den vielen und grossen Nierentumoren. Dieses Resultat war sehr erleichternd, denn es wurden keine Metastasen gefunden. Seit dieser nerven-aufreibenden Zeit verläuft mein Leben relativ normal. Die Kontrolluntersuchungen werden regelmässig durchgeführt.

Hobbys

Meine Lieblingsbeschäftigung ist Jassen (Kartenspielen). Ein weiteres Hobby ist mein Garten, die Blumen! Ich lese sehr gerne, löse viele Kreuzworträtsel, gehe spazieren und Fahrrad fahren.

Diese Beschäftigungen geben mir viel Freude und Kraft.

Zum Schluss möchte ich euch noch sagen:

Ich finde es gut, dass ein Schweizer VHL-Verein gegründet wurde, damit man zu neuen Informationen kommt und man merkt, dass man nicht alleine mit der Krankheit da steht. In der Gemeinschaft entstehen viele gute Gespräche, die mir Abwechslung und Kraft geben.

Maria Eggenschwiler

Adelmatt

CH - 8722 Kaltbrunn

Schweiz

Aktuelles aus dem Verein

Medizinische Artikel zu VHL im Rundbrief - zu welchen Themen/Fragen möchten Sie einmal etwas lesen?

Wir sind immer auf der Suche nach interessanten Themen für unseren Rundbrief. Zu welcher medizinischen Frage oder zu welchem medizinischen Thema, welches sich mit der von Hippel-Lindau Krankheit beschäftigt, möchten Sie etwas in einem der nächsten Rundbriefe lesen. Bitte nehmen Sie dazu Kontakt mit uns auf.

Wissenschaftlicher Beirat

Auf der Mitgliederversammlung stand dieses Jahr auch die Wahl der Mitglieder des wissenschaftlichen Beirates auf der Tagesordnung. Die bisherigen Mitglieder hatten bereits im Vorfeld ihre Bereitschaft erklärt, erneut zu kandidieren und wurden einstimmig wiedergewählt. Auf Vorschlag des Vorstandes wurde als neues Mitglied in den wissenschaftlichen Beirat Frau PD Dr. Hiltrud Brauch aus Stuttgart gewählt. Allen Mitgliedern des Beirates wurde herzlich für ihr Engagement gedankt.

VHL-Chat

Unser Chat findet weiterhin einmal monatlich statt, an jedem ersten Montag des Monats. Für die Monate Dezember 2004 bis Februar 2005 sind folgende Termine und Themen geplant:

Montag, den 06. Dezember 2004 mit dem Thema „Kontrolluntersuchungen“

Montag, den 03. Januar 2005 mit dem Thema „Schmerz nach RM-Operation“

Montag, den 07. Februar 2005 mit dem Thema „Umgang mit VHL“

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

VHL-Leitfaden für die Schweiz

Im Rahmen der Gründung des eigenständigen VHL-Vereins für die Schweiz wird zur Zeit gerade eine "Schweizer Fassung" des VHL-Leitfadens gedruckt. Da die medizinischen Grundlagen jedoch keine Grenzen kennen, wurde der deutsche Leitfaden übernommen, und lediglich ein paar formale Inhalte, wie z.B. Ansprechpartner in der Schweiz, geändert.

Termine

Montag, den 06. Dezember 2004 Chat mit dem Thema „Kontrolluntersuchungen“

Montag, den 03. Januar 2005 Chat mit dem Thema „Schmerz nach RM-Operation“

Montag, den 07. Februar 2005 Chat mit dem Thema „Umgang mit VHL“



Wir wünschen allen gesegnete Weihnachten
und für das kommende Jahr alles Gute!

Wissenschaftlicher Beirat

Frau PD Dr. Hiltrud Brauch
Dr. Margarete Fischer-Bosch - Institut für Klinische Pharmakologie
Auerbachstraße 112 · 70376 Stuttgart,
☎ 0711-81013705 · Fax: 0711-859295
hiltrud.brauch@ikp-stuttgart.de

Frau Dr. Neumann
Institut für Humangenetik
Augustenburger Platz 1 · 13353 Berlin,
☎ 030-450566083 · Fax: 030-450566961
luitgard.neumann@charite.de

Prof. Dr. Decker
Geschäftsführer bioscientia, Institut für Laboruntersuchungen
Konrad-Adenauer-Straße 17 · 55218 Ingelheim
☎ 06132-781411 · Fax: 06132-781298 decker.jochen@bioscientia.de

PD Dr. Kreusel
Augenklinik Berlin-Marzahn
Brebacher Weg 15 · 12683 Berlin
☎ 030-56840126 · Fax: 030-56840200
KMKreusel@aol.com

Prof. Dr. Neumann
Medizinische Universitätsklinik
Hugstetter Straße 55 · 79106 Freiburg
☎ 0761-2703578 · Fax: 0761-2703778
neumann@Med1.Ukl.Uni-Freiburg.De

Prof. Dr. Dieter Schmidt
Kaschnitzweg 13 · 79104 Freiburg

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