

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Bericht von der Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung vom 21. bis 23.10.05 in Dresden	2
Vortrag PD Dr. Kreusel Thema: Kontrolle und Behandlung von retinalen Hämangiomen	5
Vortrag PD Dr. Roigas Thema: Neue Behandlungsmöglichkeiten bei Nierentumoren	10
Vortrag Dr. Brauckhoff Thema: Chirurgie der Nebennieren	15
Bericht über die 3. Informationsveranstaltung des Schweizer VHL-Verein	19
Ratgeber: Wie finde ich eine gute Arztpraxis?	21
Aktuelles aus dem Verein	22

Bericht von der Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung vom 21. bis 23.10.05 in Dresden

Dresden ist eine Reise wert – diese Erwartung hatten wohl die ca. 50 Personen, die sich auf die Reise machten, um an der diesjährigen Informationsveranstaltung in Dresden teilzunehmen. Obwohl diese historische Stadt im äußersten Osten Deutschlands liegt, kamen die Interessenten nicht nur aus allen Teilen Deutschlands, sogar 2 Mitglieder der niederländischen und 8 Mitglieder der Schweizer VHL-Selbsthilfegruppe waren anwesend.

Auch nutzten einige Teilnehmer die Informationsveranstaltung, um noch einen Kurzurlaub anzuhängen und Dresden und Umgebung somit ausgiebig zu erkunden.



Doch zunächst einmal zum Programmablauf:

Am Freitagabend trudelten die meisten Mitglieder nach und nach im Feldschlösschen-Stammhaus ein. Die meisten kannten sich bereits aus den Vorjahren, aber es waren auch neue Mitglieder anwesend, die erstmals an solch einer Veranstaltung teilnahmen. Der Abend verlief – wie erwartet - in gemütlicher Runde.

Der 1. Punkt am Samstagvormittag war die Mitgliederversammlung. Zu Beginn stellte sich jeder Teilnehmer kurz vor und anschließend ging es mit einem ausführlichen Bericht über die Neuigkeiten des abgelaufenen Jahres weiter: Auch die Planungen für das kommende Jahr wurden vorgestellt. Hier eine kurze stichpunktartige Zusammenfassung:

- 4 regionale Veranstaltungen im Frühjahr 2006
- Angehörigentreffen im Frühjahr 2006 in Karlsruhe oder Freiburg
- Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung im Oktober 2006 in Mainz
- Erstellung eines Flyers für genetische Beratung
- Finanzielle Unterstützung von Wissenschaftlern bei deren Teilnahme am VHL-Symposium in Toronto/Kanada im Mai 2006
- Forum ersetzt Chat

Nach der Mitgliederversammlung folgten die Fachvorträge.

Der erste Beitrag wurde referiert von Herrn Drobisch, der als Sozialarbeiter beim Sozialverband Deutschlands tätig ist. Sein Thema war „Patientenrechte bei stationärer Behandlung und Rehabilitation“. Obwohl dieses Thema vorab genau definiert war, ging der Referent leider überwiegend auf das Thema „Klagemöglichkeiten bei ärztlichen Fehlern“ ein.

Anschließend stand Herr PD Dr. Kreusel Rede und Antwort bei seinem Vortrag über die „Kontrolle und Behandlung von retinalen Hämangiomen“.

Herr PD Dr. Roigas stellte „neue Behandlungsmöglichkeiten bei Nierentumoren“ vor und Herr Dr. Brauckhoff die „chirurgischen Verfahren beim Phäochromozytom“.

Sämtliche medizinischen Vorträge wurden durch Bilder oder sogar kleine Filme untermauert.

Den Samstagabend nutzten viele Teilnehmer, um in kleineren Gruppen Dresden etwas näher kennen zu lernen. Es blieben auch viele im Stammhaus bei einem gemütlichen Beisammensein!

Das Highlight des Sonntages war die geführte Stadtbesichtigung. Zunächst einmal ging es mit dem Reisebus in den Außenbezirk von Dresden, denn die Innenstadt war aufgrund des Stadtmarathons teilweise gesperrt. Besonders hervorzuheben ist hier das Schloss

Pilnitz mit seinen wunderschönen Gemäuern und dem Schlossgarten.



Ein Teil der Altstadt von Dresden wurde anschließend zu Fuß besichtigt. Leider hatte Petrus am Sonntagnachmittag kein Erbarmen, denn zwischen Zwinger, der Frauenkirche, dem Schloss und dem Fürstenweg, um einige Sehenswürdigkeiten zu nennen, kam es immer wieder zu einigen Regenschauern. Aber trotz des Regens war diese Stadtbesichtigung ein sehr schöner Abschluss für dieses interessante Wochenende.

Frauke Naumann

Vortrag Herr PD Dr. Kreusel, Berlin Thema: Kontrolle und Behandlung von retinalen Hämangiomen

Allgemein

Retinale Hämangiome sind oft die ersten Tumoren bei VHL Betroffenen. Über die Hälfte der Betroffenen bekommen sie im Laufe ihres Lebens. Dank der Kontrolluntersuchungen sowie der verbesserten Diagnostik kann heute gesagt werden, dass die Lebenserwartung von VHL Patienten im Vergleich zur normalen Bevölkerung nicht geringer ist.



Der hintere Augenabschnitt besteht aus der Netzhaut, dem Sehnervenkopf (Papille) sowie der Stelle des schärfsten Sehens (Makula). Retinale Angiome treten häufig zwischen dem 2. und 4. Lebensjahrzehnt auf. Es kann aber auch jedes andere Lebensalter betroffen sein, d.h. auch kleine Kinder sowie ältere Betroffene können daran erkranken. Deshalb sollten die Kontrolluntersuchung ein Leben lang ab dem 5. Lebensjahr jährlich durchgeführt werden.

Beim retinalen Angiom handelt es sich um einen Gefäßtumor. Oftmals ist das Gefäßnetz dieses Tumors „undicht“. Er verliert dann Flüssigkeit und Fette, die oft zur Stelle des schärfsten Sehens

wandern und sich dort ablagern, obwohl der Tumor sich an der Peripherie (Außenbereich) der Netzhaut befindet. Diese Ablagerungen können dann zur Sehverschlechterung und/oder zur Netzhautablösung führen.

Die meisten retinalen Angiome treten in der Peripherie der Netzhaut auf und eher selten an der Papille bzw. der Makula. Die Tumoren in der Peripherie lassen sich sehr gut behandeln, sie frühzeitig zu entdecken erfordert hingegen viel Erfahrung und ist daher oft das eigentliche Problem.

Nicht wenige Betroffene sind auf einem Auge blind. Dies ist u.a. damit zu erklären, dass die Augen oftmals als erstes betroffen sind und die Diagnose VHL zu dem Zeitpunkt noch nicht gestellt war und somit keine Vorsorgeuntersuchungen durchgeführt wurden. Eine Untersuchung belegt, dass das Risiko auf einem Auge zu erblinden ganz entscheidend davon abhängt, ob Beschwerden (Symptome) vorlagen oder nicht. Wird im Rahmen einer Vorsorgeuntersuchung ein asymptomatischer Tumor entdeckt, beträgt das Risiko auf dem Auge zu erblinden weniger als 5 Prozent. Das Risiko der Erblindung steigt hingegen bei einem Tumor, der bereits Symptome verursacht auf über 50 Prozent an.

Vorsorgeuntersuchung

Dr. Kreusel betonte, dass das Ziel der Kontrolluntersuchungen ist, Tumoren zu entdecken bevor sie Symptome machen.

Ab dem Alter von 5 Jahren sollte die Vorsorgeuntersuchung durchgeführt werden. Sogar Säuglinge können, ohne Narkose, einfach untersucht werden.

Um den Augenhintergrund genau untersuchen zu können, muss die Pupille weit getropft werden. Der Patient ist dann für wenige Stunden fahrtuntüchtig. Die eigentliche Untersuchung des Augenhintergrundes sollte durch die **Indirekte Ophthalmoskopie** erfolgen. Dabei hält der untersuchende Augenarzt eine Lupe vor das Auge des Patienten und durch die Vergrößerung kann er den gesamten Augenhintergrund inklusive der Peripherie untersuchen. Alternativ kann die Untersuchung mittels eines Kontaktglas erfolgen, diese ist jedoch schwieriger in der Handhabung und deutlich unangenehmer für den Patienten.

Liegt ein unsicherer Befund vor, kann mit Hilfe der **Fluoreszenzangiographie** abgeklärt werden, ob tatsächlich ein Angiom vorliegt. Es handelt sich dabei um eine Farbstoffuntersuchung, mit deren Hilfe die Gefäße der Netzhaut genau dargestellt werden können. Es ist keine Kontrastmitteluntersuchung, allergische Reaktionen sind deutlich seltener als die auf Röntgenkontrastmittel.

Die Vorsorgeuntersuchung sollte jährlich erfolgen, bei komplizierten Fällen auch häufiger. Die Frage, ob in der Pubertät generell häufiger untersucht werden sollte, konnte Dr. Kreusel verneinen, dafür liegen statistisch keine Hinweise vor.

Dr. Kreusel berichtete anschließend von einer größeren Untersuchung, die von ihm in Berlin durchgeführt wurde. Ausgangspunkt der Untersuchung waren Patienten, bei denen VHL diagnostiziert worden war. Anschließend wurden die Geschwister und weitere Familienangehörige untersucht und ein Gentest durchgeführt. Es stellte sich heraus, dass es in den Familien 23 Genträger gab, also Angehörige, die ebenfalls den genetischen Defekt haben, bei denen jedoch noch kein Tumor diagnostiziert worden war.

Bei diesen Genträgern wurde auch eine Vorsorgeuntersuchung durchgeführt, um Tumoren rechtzeitig behandeln zu können. Von den insgesamt 23 Genträgern wurden bei 11 schon bei der ersten Untersuchung ein Angiom entdeckt, die alle jedoch noch keine Symptome gemacht hatten. Bei den anderen 12 Genträgern wurden wiederholte Augenuntersuchungen durchgeführt. Bei 5 sind im Laufe der Jahre Angiome gefunden worden. Insgesamt wurden innerhalb von 7 Jahren bei 16 von 23 Patienten retinale Angiome diagnostiziert. Diese Ergebnisse lassen laut Dr. Kreusel den Schluss zu, dass fast alle VHL Patienten retinale Angiome bekommen.

Die Ergebnisse unterstreichen die Bedeutung der Familienuntersuchung: Familienangehörige sollten einen Gentest machen lassen, denn bei den Genträgern besteht ein 50-prozentiges Risiko, dass bereits retinale Angiome vorliegen.

Behandlung:

Kleine und an der Peripherie gelegene Tumoren sollten mit Laser behandelt werden. Die **Laserkoagulation** funktioniert ähnlich einem Brennglas. Die durch die Laserbehandlung entstehende Ver-

nabung führt fast nie zu einer Beeinträchtigung des Sehvermögens. Bei unsachgemäßer Laserung kann es zu Problemen kommen, z.B. wenn der Tumor nur „umzingelt“ wird anstatt ihn auch direkt zu verbrennen oder wenn große Angiome gelasert werden.

Mittelgroße bis große Netzhaut-Angiome sollten mit einem **Rutheniumapplikator** behandelt werden. Es handelt sich dabei um ein radioaktives Plättchen, welches unter Narkose außen auf die Lederhaut angebracht wird. Es verbleibt einige Tage im Auge und bestrahlt den Tumor. Anschließend wird der Applikator wieder entfernt. Im Verlauf der nächsten Wochen wird durch die Bestrahlung der Tumor zerstört und es verbleibt eine Narbe. Gegenüber der Kryotherapie, bei der der Tumor mit Kälte behandelt wird, hat die Behandlung mit dem Applikator den Vorteil, dass das Risiko einer Netzhautablösung geringer ist. Die Behandlung mit dem Rutheniumapplikator ist nur in wenigen Zentren in Deutschland möglich, u.a. in Berlin–Steglitz und in Essen.

Mit der **Protonenbestrahlung** können Tumoren behandelt werden, die sich in der Nähe des Sehnervkopfes bzw. der Stelle des schärfsten Sehens befinden. Bei dieser sehr aufwendigen Behandlungsmethode werden dem Patienten vor der eigentlichen Bestrahlung 4 Clips auf die Lederhaut genäht. Mit Hilfe dieser Clips kann der Tumor dann genau lokalisiert werden. Es wird eine Gesichtsmaske sowie ein Beißholz angefertigt, damit sich der Patient bei der Bestrahlung nicht bewegen kann und der Protonenstrahl genau den Tumor trifft. Diese Behandlung ist in Deutschland nur in Berlin–Steglitz möglich.

Das **Risiko** einer Netzhautablösung ist bei kleinen Tumoren sehr gering. Bei größeren Tumoren kann es vorkommen, dass der Tumor bei der Behandlung Flüssigkeiten absondert, die eine Sehverschlechterung bzw. eine Netzhautablösung verursachen können. Diese Ablagerungen werden jedoch in der Regel vom Körper im Verlaufe eines Jahres abgebaut, so dass es wieder zu einer Sehverbesserung kommt. Jedes Angiom sollte sofort behandelt werden, abwarten kann zu Komplikationen führen. Eine Ausnahme bilden jedoch Tumoren am Sehnervkopf, hier muss über eine Behandlung individuell entschieden werden.

Zusammengefasst kann gesagt werden, dass die Kontrollen jährlich durchgeführt werden sollten, auch bei bisher nicht erkrankten Genträgern. Die Standardtherapie ist die Laserung. Asymptomatische Angiome können fast immer erfolgreich gelasert werden. Bei größeren Angiomen gibt es verschiedene Therapiemöglichkeiten. Der Erfolg der Behandlung hängt hier aber sehr von der Erfahrung des behandelnden Arztes mit der VHL Erkrankung ab.

**Vortrag Oberarzt PD Dr. Roigas, Klinik und Poliklinik für Urologie, Campus Mitte, Charité - Universitätsmedizin Berlin, jan.roigas@charite.de
Thema: Neue Behandlungsmöglichkeiten bei Nierentumoren**

Dr. Roigas ist ein operierender Urologe, der in der Charite viele Patienten mit Nierenzellkarzinomen betreut. Sein Arbeitsschwerpunkt ist u.a. die Immuntherapie. Ziel seiner Arbeit ist es immer, die Nierenfunktion zu erhalten.



Circa zwanzig Prozent der Raumforderungen an der Niere sind gutartig, die anderen achtzig Prozent sind bösartig. Hierbei handelt es sich sehr oft um Nierenzellkarzinome, an denen ca. 14.000 Menschen jährlich in Deutschland erkranken. Vor 20 Jahren kamen 40-50 Prozent der Patienten mit drei Symptomen Flankenschmerz, Blut im Urin und einem tastbaren Tumor

zum Arzt. Heute ist dieser Anteil auf 10 Prozent zurückgegangen. Der Grund sind die deutlich verbesserten bildgebenden Verfahren, wie Ultraschall, CT und MRT. Bei den anderen 90 Prozent treten oben beschriebene Symptome nicht gemeinsam auf; bei 60 Prozent handelt es sich um Zufallsbefunde.

Seit 1969 war die radikale Operation die Standardoperationsmethode. Dabei wurden neben der Niere auch die Nebenniere und die Lymphknoten komplett entfernt. Vor 10-15 Jahren begann man damit, Nierentumoren organerhaltend zu operieren. Zunächst als offene Operation, mit einem großen Schnitt. Hier kam es jedoch oft zu Komplikationen. Seit etwa 10 Jahren wird endoskopisch (Schlüsselloch-Operation) die Niere entfernt. Seit wenigen Jahren ist auch eine organerhaltende Nierenoperation endoskopisch möglich. Ein Nierentumor muss jedoch nicht immer sofort operiert werden, es gibt auch manchmal die Option zu warten, wenn ein geringes Wachstum oder ein geringes Metastasierungsrisiko bestehen.

Da die Nieren mit ca. 1,2 Liter Blut pro Minute sehr gut durchblutet werden und die Sauerstoffversorgung der Zellen nicht unterbunden werden darf, sind die Anforderungen an eine organerhaltende Nierenoperation sehr hoch. In folgenden stellte Dr. Roigas zwei Verfahren vor: die Laparoskopie sowie die organerhaltenden ablativen Verfahren.

Laparoskopie:

Der Begriff der Laparoskopie geht auf den Dresdener Mediziner Georg Kelling (1866-1945) zurück. Unter Laparoskopie versteht man die endoskopische Operation, bei der ein Zugang über den Bauch (von vorne) erfolgt. 1991 wurde erstmals die laparoskopische Entfernung der Nieren beschrieben. Im Jahre 1995 erfolgte die erste laparoskopische Nierenteilresektion, d.h. die Niere wurde organerhaltend operiert. Allein im Jahre 2003 wurden an der Charité über 650 Patienten laparoskopisch operiert, dies stellt einen großen Erfahrungsschatz dar. Insgesamt beträgt die Anzahl laparoskopischer Operationen an der Urologischen Klinik der Charité über 4200.

Bei der Laparoskopie wird die Bauchhöhle punktiert und das Gas Kohlendioxid eingefüllt, so dass ein Hohlraum zum Operieren ent-

steht. Oft werden drei oder vier zusätzliche Öffnungen angelegt. Zwei bzw. drei sind für die Operationsinstrumente, 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 Organerbebeutel aus Plastik entfernt. Bei der Entfernung einer Niere, ist ein zusätzlicher kleiner Schnitt erforderlich, um die Niere entnehmen zu können.

Die organerhaltende Nierenchirurgie wurde früher nur dann angewandt, wenn nur noch eine Niere vorhanden war bzw. wenn der Patient mehrere Tumoren hatte. Dieses Prinzip gilt heute nicht mehr. Es kann laparoskopisch organerhaltend operiert werden bis zu einer Tumorgöße von 5 cm. Wichtig ist jedoch die Lage des Tumors in der Niere. Mit Hilfe der Kernspindbilder kann der Tumor genau lokalisiert werden. Befindet er sich in der Mitte der Niere, ist er schwerer zu operieren als wenn er sich am Rand befindet. Während der Operation wird die Blutversorgung der Niere häufiger unterbrochen. Mit einer Ultraschallschere werden die umliegenden Gefäße verödet und dann der Tumor entfernt. In das Tumorbett wird eine gerinnungsaktive Substanz aufgetragen, welche eine Blutung verhindern soll.

Die **Vorteile** der laparoskopischen Operation bestehen für den Patienten in einem geringen Blutverlust, eine Bluttransfusion ist oft nicht erforderlich. Nach der Operation hat der Patient geringere Schmerzen, die Verweildauer im Krankenhaus ist deutlich kürzer und die Erholung von diesem Eingriff verläuft schneller. Die kleinen Narben beschleunigen den Heilungsprozess und sind zu dem kosmetisch schöner. Die Überlebenschancen der Patienten nach einer Krebsbehandlung unterscheiden sich nicht von den Patienten, die sich einer offenen OP unterziehen mussten.

Als Nachteil ist die längere Operationszeit zu nennen. Außerdem lässt sich das Operationsverfahren nur schwer in anderen Kliniken einführen, da diese Operationstechnik viel Erfahrung benötigt.

Zusammenfassung

Heute ist die laparoskopische Operation neben der offenen Operationstechnik ein Standardverfahren in der Behandlung von Nierenkarzinomen. Es ist technisch sehr anspruchsvoll. Auch mehrere

Tumoren sind laparoskopisch operierbar. Die Entscheidung, ob eine laparoskopische Operation möglich ist, muss individuell geklärt werden. Sie hängt von der Lage und Größe des Tumors ab sowie davon, ob die Niere bereits vorher operiert wurde.

Ablative Verfahren:

Unter ablativen Verfahren versteht man Behandlungsmethoden, bei denen die Raumforderung thermisch durch die Einwirkung von Hitze oder Kälte zerstört wird. Hohe Temperaturen können mit hochfrequentem Strom oder Ultraschall erzielt werden, niedrige Temperaturen erreicht man durch die Applikation von flüssigen Edelgasen. Alle Verfahren sind bislang noch experimentell, d.h. sie gelten nicht als Standardtherapie und werden nur in wenigen Kliniken klinisch erprobt. Anders als bei der klassischen Operation verbleibt die Raumforderung im Körper des Patienten. Eine ausführliche Gewebeuntersuchung ist daher nicht möglich, eine Biopsie hingegen schon.

Es gibt zur Zeit 3 verschiedene Therapieverfahren: die Radiofrequenzablation (RFA), die Kryotherapie und die hochfokussierte Ultraschalltherapie (HIFU). Da die Ergebnisse der HIFU-Therapie zur Zeit als nicht zufriedenstellend angesehen werden müssen, werden hier nur die RFA und Kryotherapie beschrieben. Ob die Behandlung erfolgreich war und der Tumor völlig zerstört wurde, wird durch ein späteres MRT oder CT überprüft.

Radiofrequenzablation (RFA)

Bei der Radiofrequenzablation wird der Tumor mittels einer Sonde punktiert. Durch hochfrequenten Strom wird Hitze erzeugt, die den Tumor verbrennt. Die RFA kann sowohl bei einer offenen Operation, als auch endoskopisch angewandt werden. Die beste Möglichkeit ist jedoch, die Sonde direkt durch die Haut (perkutan) unter Zuhilfenahme von bildgebenden Verfahren wie Computertomographie oder Ultraschall zum Tumor zu führen.

Damit die Raumforderung zerstört wird, muss sie auf ca. 45-50 Grad Celsius erhitzt werden. Die Temperatur direkt an der Sonde ist dabei mit über 100 Grad Celsius sehr hoch. Daher muss dort gekühlt werden. Die Sonden können wie ein Regenschirm ausgefahren werden, um im Tumor die Wärme gut zu verteilen.

Die RFA ist wiederholbar. Sie wird in der Regel ambulant oder mit einem kurzen stationären Aufenthalt durchgeführt, der Patient kann am folgenden Tag die Klinik verlassen. Damit durch die RFA kein umliegendes, gesundes Gewebe durch die Hitze ebenfalls zerstört wird, erfordert diese Therapieform viel Erfahrung. Auch sind eher periphere als zentrale Tumoren behandelbar. Die Raumforderung sollte eine gewisse Größe haben (3,5 cm), sollte andererseits aber auch nicht größer als 5 cm sein.

Kryotherapie (Kältetherapie)

Die Kryotherapie funktioniert genau umgekehrt wie die RFA. Hier wird die Raumforderung durch wiederholtes Gefrieren und Aufkühlen zerstört. Zum Gefrieren werden flüssiger Stickstoff oder Argon, zum Erwärmen Helium verwendet. Es entsteht ein Art Schneeball (Iceball). Die Ausdehnung des Iceballs ist jedoch schlechter voraussagbar, so dass bei dieser Behandlungsmethode ein größeres Risiko vorliegt, umliegendes Gewebe zu zerstören als bei der RFA. Die Kryotherapie kann ebenfalls offen operativ, endoskopisch oder durch die Haut erfolgen.

Zusammenfassung

Die Therapie von Nierenkarzinomen hat sich rasant entwickelt. In den letzten 2-5 Jahren hat die Bedeutung von minimal-invasiven Verfahren immer mehr zugenommen. Auch wenn noch keine Langzeitergebnisse vorliegen, wagt Dr. Roigas die Prognose, dass in 5-10 Jahren 50 Prozent der Nierentumoren perkutan durch ablativem Verfahren, 30 Prozent laparoskopisch und nur noch 20 Prozent offen behandelt werden.

Vortrag Dr. Brauckhoff, Facharzt für Endokrine Chirurgie, Geschäftsführender Oberarzt und Stellvertretender Klinikdirektor, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, michael.brauckhoff@medizin.uni-halle.de

Thema: Chirurgie der Nebennieren

Allgemein

Definition: Phäochromozytome sind selten auftretende Tumoren des Nebennierenmarkes, die von den Katecholamine produzierenden Zellen ausgehen. Phäochromozytome können im Nebennierenmark auftreten sowie in den Paraganglien entlang der großen Schlagadern, dann werden sie auch als Paragangliome bzw. als extraadrenale Phäochromozytome bezeichnet. Die Nebennieren befinden sich oben auf der Niere. Die Nebenniere besteht aus der Nebennierenrinde und dem -mark. In der Nebennierenrinde werden u.a. Cortisol sowie Sexualhormone gebildet. Im Nebennierenmark werden die Stresshormone Adrenalin, Noradrenalin und Dopamin produziert. Untersuchungen gehen davon aus, dass ca. 20 Prozent der VHL Betroffenen das Risiko haben, an einem Phäochromozytom zu erkranken. Hierbei handelt es sich immer um die VHL Erkrankung vom Typ 2. Diesem Typ liegt oftmals eine Punktmutation zu Grunde.

Phäochromozytome treten zu zwanzig Prozent bei einer erblichen Erkrankung wie VHL oder MEN auf. Die restlichen achtzig Prozent der Tumoren sind nicht erblich bedingt (sporadisch). Ein Vergleich der erblichen mit den sporadischen Tumoren zeigt, dass erbliche Phäochromozytome in jüngeren Jahren auftreten, im Durchschnitt kleiner sind, nicht selten an mehreren Stellen gleichzeitig und häufig beidseitig auftreten und nur in seltenen Fällen bösartig sind.

	sporadisch	MEN 2	VHL
Altersdurchschnitt (J)	40-50	25-40	15-25
Tumorgroße (cm)	3 - >10	3-5	3-5
Tumoranzahl	1	>1	>1
beidseitiges Auftreten	<2%	>50%	20-80%
Entartung	20-25%	<3%	<3%

Symptome

Phäochromozytome setzen phasenweise spontan bzw. nach Stimulation (z.B. Stress) große Mengen an Adrenalin und Noradrenalin in die Blutbahn frei. Das Noradrenalin bewirkt anfallsweiße lebensgefährliche schwere Blutdruckkrisen mit starkem Anstieg des Blutdrucks. Dies führt zu Kopfschmerzen, Nasenbluten, Schwindel, Sehstörungen und anderen Beschwerden. Adrenalin bewirkt anfallsweiße Herzrasen und Blutzuckeranstiege. Bei Risikopatienten wie z.B. Herzkranken oder Schwangeren kann ein lebensbedrohlicher Zustand ausgelöst werden.



Diagnose

Biochemisch kann das Vorliegen eines Phäochromozytoms durch die Bestimmung der Katecholamine (Adrenalin, Noradrenalin, Metanephrin, Normetanephrin und Vanillinmandelsäure) im 24-Stunden-Sammelurin bzw. im Blut erfolgen. Mit verschiedenen bildgebenden Verfahren kann die Raumforderung dargestellt werden. Von diesen ist das CT bzw. das Kernspin (MRT) mit einer Trefferquote von jeweils über 90 Prozent der Ultraschalluntersuchung mit

einer Trefferquote von nur 80-90 Prozent vorzuziehen. Die MIBG-Szintigraphie wird oft vor der Operation eingesetzt, um das Vorhandensein weiterer Tumoren auszuschließen. Durch die VHL - Früherkennung hat die Häufigkeit fortgeschrittener Phäochromozytome abgenommen; d.h. bei vielen Patienten erfolgt heute eine sehr frühzeitige Diagnose noch vor dem Auftreten schwerer Symptome.

Behandlung:

Die medikamentöse Behandlung einer Blutdruckkrise muss im Krankenhaus erfolgen. Eine definitive Heilung ist nur durch eine Operation möglich. Vor einer Operation ist die Einstellung auf Dibenzyran in ansteigender Dosis oder ein ähnliches Medikament erforderlich. Die Dosissteigerung von Dibenzyran sollte im Krankenhaus 3-4 Tage vor der Operation erfolgen. Das Medikament verhindert, dass es während der Operation zu Problemen, wie Blutdruckkrisen, kommt. Dieses Risiko reduziert sich dadurch auf unter ein Prozent.

Die Standardoperationsmethode ist mittlerweile die endoskopische „Schlüsselloch-Operation“. Sie kann sowohl von hinten (retroperitoneoskopisch) bzw. von vorne (laparoskopisch) durchgeführt werden.

Wird bei der Operation eine Nebenniere komplett entfernt, hat dies für den Patienten keine gravierenden Konsequenzen, da die zweite Nebenniere die fehlende Nebenniere kompensiert.

Ist es jedoch erforderlich beide Nebennieren zu entfernen, führt dieses zum kompletten Ausfall der lebenswichtigen Hormonproduktion in der Nebennierenrinde. Der Verlust des Nebennierenmarks ist klinisch folgenlos.

Die lebenswichtigen Nebennierenrindenhormone Kortisol und Aldosteron müssen medikamentös ersetzt (substituiert) werden (Hydrokortison, Astonin H). Die Hormonsubstitution muss sich nach dem Tagesrhythmus richten (morgens mehr, abends weniger). Bei Stresszuständen (Krankheiten, Operationen, Unfälle) ist eine ausreichende Dosissteigerung lebenswichtig. Etwa ein Viertel der Patienten klagen über eine Einschränkung der Lebensqualität. Nach beidseitiger Nebennierenentfernung sollten die Patienten stets einen Kortison-Pass und eine Notfalldosis Hydrokortison bei sich tragen!

Operation bei VHL Betroffenen

VHL Betroffene sollten endoskopisch organerhaltend operiert werden. Für die organerhaltende Methode spricht, dass bei vielen VHL-Betroffenen die Nebennieren beidseitig betroffen sind. Allerdings gibt es nach organerhaltender Operation ein Risiko für neuerliche Tumoren. Das Risiko an der bereits operierten Nebenniere in den nächsten 10 Jahren erneut einen Tumor zu entwickeln liegt bei ca. zehn Prozent.

Die Frage: „Wie groß muss der Nebennierenrest sein, damit gerade noch eine normale Funktion resultiert?“ ist sehr wichtig. Mit Hilfe des sogenannten ACTH-Tests kann die Funktion der Nebennierenrinde untersucht werden. Die Ergebnisse einer Untersuchung ergaben, dass ca. zwanzig Prozent an Restgewebe nach einer beidseitigen organerhaltenden Nebennierenoperation ausreichen um eine ausreichende Hormonproduktion zu garantieren. Dabei wurde auch festgestellt, dass die Nebenniere bis zu 3 Monate nach einer Operation braucht, um sich zu regenerieren und um genügend Hormone zu produzieren. In dieser Zeit müssen die fehlenden Hormone allerdings nur selten ersetzt (substituiert) werden.

Zusammenfassung

Phäochromozytome treten bei VHL Betroffenen häufig auf. Durch regelmäßige Kontrollen werden Tumoren rechtzeitig entdeckt und lebensgefährliche Komplikationen verhindert. Die Operation sollte in einem erfahrenen chirurgischen Zentrum minimal-invasiv und organerhaltend durchgeführt werden.

Bericht über die 3. Informationsveranstaltung des Schweizer VHL-Verein am 17. September 2005, in Sursee / LU

Wir sind die Experten – Leben mit VHL

Unter diesem Motto stand in diesem Jahr die 3. Informationsveranstaltung unseres Vereins. Dafür konnten wir Frau Dr. S. Braga aus Bern gewinnen. Sie beschäftigt sich beruflich vor allem mit medizinischer Gentechnik, speziellen Beratungen bei Erbkrankheiten und pränataler Diagnostik sowie mit familiären Tumorkrankheiten. Für diesen Teil des Tages wählten wir die Form eines Gruppen-Gesprächs. Dies vor allem deshalb, weil dadurch die Erfahrungen der Betroffenen, welche, wie im Titel angedeutet, die wahren Experten sind, am besten berücksichtigt werden können.

Nach einer kurzen Vorstellungsrunde leitete Frau Dr. Braga das Gespräch mit ein paar grundsätzlichen Gedanken zu folgenden Themen ein:

Reden über VHL: mit wem, wann, in welchem Kontext?

Vor- und Nachteile von Reden und Schweigen

Verdrängen, Ängste

Hinschauen, Vertrauen

Hausarzt – Spezialisten Systeme

„Wert“ als Betroffene (Arbeitsfähigkeit, „Kranksein“)

Im Folgenden nun ein paar aus den Gesprächen zusammen getragene Gedanken zu den oben genannten Themenkreisen.



Oft kann es einfacher sein, mit Freunden über VHL zu reden, als mit anderen Betroffenen. Auch innerhalb der eigenen Familie werden oft nur wenige Informationen über den medizinischen Verlauf weitergegeben, oft werden die Gefühle nicht ausgedrückt. Warum kann das so sein? Das Wissen um das Leiden und die Lasten von Familienangehörigen kann natür-

lich belasten, es kann daher eine Strategie sein, um sich selbst vor

zuviel Belastung zu schützen. Auf der anderen Seite ist das „Mitwissen“ um die Lasten und Gefühle der Familienangehörigen auch eine Chance, das gegenseitige Vertrauen zu stärken und einander Mut zu machen bei der Bewältigung.

Eine spezielle Situation ist das Verhältnis der Eltern zu ihren von VHL betroffenen Kindern. Da schwingt immer auch der Begriff „Schuld“ mit. Gibt es da einen Unterschied, ob die Eltern zum Zeitpunkt der Zeugung über ihre eigene VHL-Erkrankung Bescheid wussten oder nicht? Das Wissen um die mögliche positive Lebensgestaltung mit VHL und die Therapiemöglichkeiten kann helfen diese Situation zu bewältigen.

Eine andere Möglichkeit der Bewältigung kann auch sein, die „Schuld“ einmal der Natur, dem Schicksal oder auch Gott zu überlassen.

Zur Bewältigung innerhalb der Familie gibt es auch Gesprächsgruppen für pflegende Angehörige, die diesen helfen können, die Belastungen zu bewältigen.

Gibt es auch Chancen für die Betroffenen? Ja, die gibt es ganz sicher. Das Leben kann intensiver sein, Ruhe und Sonne lassen sich bewusst geniessen. Durch die Erfahrung kann die Persönlichkeit einen Reifungsprozess durchmachen. Auch die Wahrnehmung im Leben ist eine andere, da viele Werte eine andere Bedeutung erhalten. Aber die Erfahrungen mit VHL sind für Betroffene und Angehörige auch ein Lernprozess. Nicht zuletzt profitiert die Seele, wenn es gelingt, sich mit den Tatsachen zu „arrangieren“.

Die Gesprächsrunde war sehr fruchtbar und brachte allen Beteiligten viel Stoff zum Nachdenken und hoffentlich auch gute Anregungen für Ihren weiteren Weg.

Uwe Graf

Ratgeber: Wie finde ich eine gute Arztpraxis?

Wie finde ich eine gute Arztpraxis? Nimmt der Arzt mich und mein spezielles gesundheitliches Problem ernst? Erhalte ich eine umfassende und verständliche Aufklärung? Akzeptiert mein Arzt, dass ich im Zweifelsfall eine zweite Meinung einholen möchte? Jeder Patient stellt sich solche oder ähnliche Fragen – notgedrungen auch Betroffene der VHL-Erkrankung. Das Patientenforum hat diesen Themenkreis zusammen mit dem Ärztlichen Zentrum für Qualität in der Medizin nun in allgemeiner Form aufgegriffen und dazu eine umfassende Broschüre veröffentlicht. Zu den Verfassern zählen die Vorsitzenden der Bundesärztekammer wie auch der Patientenorganisation BAG Selbsthilfe. Nicht zuletzt dadurch ist die Informationsschrift sehr ausgewogen, zudem wurde die 20-seitige Broschüre juristisch geprüft.

Der Ratgeber steht zum kostenlosen download als PDF-Datei bereit unter:

http://www.patienten-information.de/content/informationsqualitaet/checkliste_arztbesuch

Der Vorstand schickt gerne einen Ausdruck auf Anfrage zu.
Florian Hofmann

Aktuelles aus dem Verein

Aufnahme in die ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen)

Am 09. und 10. November 2005 fand eine Mitgliederversammlung der ACHSE in Frankfurt a.M. statt. Während dieser Versammlung wurde unser Verein als Mitgliedsverband in die ACHSE aufgenommen.

Weiter wurde im Rahmen dieses Treffens u.a. über das künftige Leitbild der ACHSE diskutiert. Als vordringlichste Anliegen brachte unser Verein seinen Wunsch nach einer gemeinsamen Öffentlichkeitsarbeit z.B. durch gemeinsame Auftritte bei Kongressen und eine verbesserte medizinische Versorgung durch die Etablierung spezialisierter Kliniken zum Ausdruck.

Forum ersetzt den VHL-Chat

Die Teilnehmerzahlen bei den letzten Chats waren leider sehr rückläufig. Deshalb gibt es ab sofort auf unserer Homepage ein weiteres Angebot an „Neuen Medien“: ein eigenständiges Forum.

Was ist ein Forum?

Ein Webforum ist eine Diskussionsplattform auf einer Website. Hier treffen sich Interessierte, um zu diskutieren und Erfahrungen auszutauschen.

Unser Forum ist direkt von unserer Homepage aus, also unter www.hippel-lindau.de, durch klicken des Buttons „Forum“ zu erreichen. Man kann es aber auch den direkten Weg über www.forum.hippel-lindau.de wählen.

Zum lesen und schreiben der allgemeinen und öffentlichen Beiträge ist keine Anmeldung erforderlich. Man geht dazu in die entsprechende Kategorie und schreibt ein neues Thema oder nimmt Stellung zu einem bereits vorhandenen Beitrag.

Wenn man registriert und eingeloggt ist, dann steht einem auch der geschlossene Bereich zur Verfügung. Das haben wir so eingerichtet, damit nicht alle Fragen für jeden öffentlich zugänglich sind.

Die Vorteile des Forums gegenüber dem Chat liegen in der Flexibilität, da man nicht an ein bestimmtes Datum gebunden ist, wenn man eine Frage an weitere Betroffene stellen möchte. Unser Forum

ist 24 Stunden geöffnet. Wir sind auch gespannt, wie das Forum von extern angenommen wird und hoffen, das es auch von Nichtvereinsmitgliedern durch eine gute Positionierung in den Suchmaschinen gefunden und entsprechend genutzt wird.

Neuaufgabe VHL-Leitfaden / Austauschseite

Unser Leitfaden wurde aufgrund der vielen Adressänderungen sowie der Aufnahme von Frau Dr. Brauch in den wissenschaftlichen Beirat aktualisiert. Er wird ab Mitte Dezember unter der ISBN-Nr. 3-8334-4185-2 erhältlich sein. In der Mitte dieses Rundbriefes finden Sie eine Seite mit den aktuellen Adressen der Vorstandsmitglieder und dem Wissenschaftlichen Beirat, so das auch die „alten“ Leitfäden wieder aktuell sind.

Termine

- die **Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung** findet am Wochenende **20.-22. Oktober 2006** in Mainz statt. Weitere Informationen im nächsten Rundbrief
- das **Symposium in Toronto / Kanada** ist verlegt worden vom 19.-21. Mai auf das Wochenende **27.-29. Oktober 2006**



Der Vorstand wünscht allen gesegnete Weihnachten und für das kommende Jahr alles Gute!

Alle Beiträge – falls nicht anders vermerkt – von Gerhard Alsmeyer
Layout und Realisierung durch Andreas Beisel



Mitgliedschafts-Antrag

Name:	Telefon:
Vorname:	Fax:
Straße:	Email:
PLZ, Ort:	

Angaben über die Verbindung zu VHL:

- Ich bin: Betroffener Angehöriger
 Person mit ähnlicher Erkrankung Sonstiges
 Beruflich mit VHL in Kontakt, und zwar:

Ich ermächtige hiermit den „Verein für von der von Hippel - Lindau (VHL) betroffene Familien e.V.“ den Jahresbeitrag in Höhe von (mindestens Euro 15) _____ € (Betrag bitte eintragen) bis auf Widerruf von meinem unten angegebenen Konto per Lastschrift abzubuchen.

Konto-Nummer:	BLZ:
Kreditinstitut:	
Kontoinhaber, falls abweichend vom Antragsteller:	

Spendenbescheinigung erwünscht: ja nein

_____ den _____ Datum _____ Unterschrift

Vorsitzender: Gerhard Alsmeyer, Rembrandtstraße 2, 49716 Meppen,
☎ 05931-929552, Email: info@hippel-lindau.de, http://www.hippel-lindau.de
Bankverbindung: Commerzbank Meppen, Konto: 5799788, BLZ: 266 400 49
Vereinsregister Nr.: VR 120590 beim Amtsgericht Osnabrück

