

# Inhaltsverzeichnis

	Seite
In Kürze vorneweg	3
Nachruf des Vorstands auf Herrn Dr. Klaus-Martin Kreusel	5
Nachruf des Wissenschaftlichen Beirats	7
Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung in Bonn	9
Treffen der jungen Erwachsenen in Bonn	13
Berichte über die regionalen VHL-Treffen	16
Die zwei Neuen...	24
Wie ich ein Teil des Ganzen wurde...	27
Das neue VHL-Register	31
Spurensuche mit dem Massenspektrometer - Bitte um Mitwirkung zum Grundlagenverständnis des klarzelligen Nierenzellkarzinoms	35
Kommentar zur Problematik der Gadolinium-Speicherung im Gehirn	38
Empfehlung der Europäischen Arzneimittel-Agentur (EMA) zu Einschränkungen und Aussetzungen gadoliniumhaltiger Kontrastmittel	40
Bericht über die EURORDIS-Mitgliederversammlung 2018	45
Bericht über den Europäischen Kongress für Seltene Erkrankungen 2018	49
Bericht über die Mitgliederversammlung von VHL Europa 2018	52
Webinar-Aufzeichnung: Die Bedeutung des jährlichen Screenings bei Patienten mit VHL	55
Bericht eines VHL- Betroffenen im Rahmen einer Seminarreihe zu erblichen Tumorsyndromen an der Universitätsklinik Köln im Sommersemester 2018	59
Die neue EU-Datenschutz- Grundverordnung (DSGVO)	62

Verantwortlich für den Verein: Dagmar Rath  
Layout: Irmhild Dudda  
Druck:  
ilpa Grafischer Betrieb GmbH  
Seilfahrt 119- 121  
44809 Bochum  
[www.ilpa.de](http://www.ilpa.de)

Was ist VHL?



## In Kürze vorneweg

Liebe Leserinnen, liebe Leser,

schon wieder ein Nachruf. Schon wieder ein Todesfall, der mich betroffen zurückläßt. Am 28.04. ist Herr Dr. Kreusel gestorben, plötzlich und unerwartet, mitten im Leben stehend, mit nur 58 Jahren.

Eigentlich habe ich Herrn Dr. Kreusel gar nicht wirklich gut gekannt. Das letzte Mal länger unterhalten habe ich mich mit ihm bei unserer 10 - Jahr - Feier in Berlin – 2009 also. Das ist ganz schön lange her. Und noch viel länger ist es her, dass ich mit ihm als Arzt Kontakt hatte. Und noch nicht einmal ich, sondern meine Mutter. Das wird wohl so um das Jahr 1999 oder 2000 gewesen sein – genau erinnern kann ich mich nicht mehr. Ziemlich zu Beginn meiner „VHL-Karriere“ jedenfalls. Nach langen Krankenhausaufenthalten von mir in Mainz und meiner Mutter in Freiburg, nach einer einjährigen Rehamaßnahme, war ich gerade wieder auf dem Weg zurück ins Leben. Ich hatte meinen ersten Blindenführhund bekommen und ein neues Studium angefangen. Dann wurde meiner Mutter empfohlen, mit ihren Augenproblemen nach Berlin zu gehen. Mein Vater hat sie begleitet und ich habe sie dann für eine knappe Woche besucht, mit Hund. Im Krankenhaus. Ganz unkompliziert. Dafür hat sich Dr. Kreusel eingesetzt, selbst großer Hundefan und damals Halter eines Westhighlandterriers.

Es war ihm wichtig, uns den Aufenthalt so angenehm wie möglich zu machen – trotz allem. Er war immer für uns da, hat uns zugehört und uns unterstützt. Das war damals keine schöne Zeit, aber eine sehr prägende. Und Herr Dr. Kreusel hat uns ein Stück dieses Weges geführt und begleitet. Er war als Mensch für Menschen da und nicht nur als Arzt für Patienten.

Würde ich behaupten, ich könnte mich noch an eine konkrete Begebenheit erinnern, so müßte ich lügen. Aber dieses diffuse Gefühl der Dankbarkeit verspüre ich noch immer, wenn ich an Herrn Dr. Kreusel denke – auch nach diesen vielen Jahren und auch wenn ich ihn eigentlich gar nicht wirklich gekannt habe.

So verbleibe ich mit den besten Wünschen und hoffe, dass wir uns alle wohlbehalten im Oktober in Bonn wiedersehen.

Ihre und Eure  
**Dagmar Rath**

## **Nachruf auf Herrn Dr. Klaus-Martin Kreusel**

vom Vorstand

Zutiefst betroffen und voller Trauer haben wir erfahren, dass Herr PD Dr. med. Klaus-Martin Kreusel am 28. April 2018 plötzlich und völlig unerwartet im Alter von nur 58 Jahren verstorben ist.

Herr Dr. Kreusel war seit der Vereinsgründung im Jahr 1999 Mitglied unseres wissenschaftlichen Beirats und unserem Verein eng verbunden. Wir konnten ihn in VHL-Fragen jederzeit kontaktieren und um Rat bitten. Immer bekamen wir schnell und zuverlässig eine Antwort von ihm. Auch war er Mitautor des Kapitels zur Diagnose und Behandlung von Netzhauttumoren in unserer patientenorientierten Krankheitsbeschreibung.

Für die VHL- Betroffenen in Ostdeutschland war er nicht nur als Augenarzt ihre Ansprechperson, sondern sie konnten mit allen Fragen rund um das Thema VHL zu ihm kommen. Seit vielen Jahren machte er es möglich, dass die regionalen Treffen für Ostdeutschland bei ihm in den DRK - Kliniken Berlin - Westend stattfinden konnten. Auch auf unseren Informationsveranstaltungen war er ein gern gehörter Referent, zuletzt erst letztes Jahr in Leipzig.

Wir sind Herrn Dr. Kreusel sehr dankbar für sein Engagement und das Interesse, das er uns entgegengebracht hat. Er hat uns nicht nur als Patient X mit Diagnose Y betrachtet, wir waren ihm als Menschen wichtig!

Unsere Anteilnahme und unser tiefes Mitgefühl gelten vor allem seiner Familie und seinen Kolleginnen und Kollegen, die eng mit ihm zusammengearbeitet haben.



## **Nachruf**

### **Privatdozent Dr. med. Klaus-Martin Kreusel**

vom Wissenschaftlichen Beirat

Tief erschüttert haben wir vom plötzlichen Tod unseres Kollegen, Chefarzt Privatdozent Dr. Martin Kreusel erfahren.

Herr Dr. Kreusel war ein engagierter, äußerst kompetenter und Patienten-zugewandter Kollege in der Runde unseres wissenschaftlichen Beirats des Vereins VHL (von Hippel-Lindau) betroffener Familien e.V.

Seit fast 20 Jahren war er hier ehrenamtlich tätig. Mit seinem viel zu frühen Tod ging ein Hoffnungsträger von uns, dessen Mitwirken uns fachlich und menschlich fehlen wird.

Seit 2011 war er Chefarzt der Klinik für Augenheilkunde an den DRK-Kliniken Berlin, Westend. Hier hat er innovative Techniken der operativen Behandlung von Augenerkrankungen maßgeblich entwickelt und diese auch bei vielen Patienten angewandt.

So ist es sein Verdienst, dass auch Patienten mit der von Hippel-Lindau Erkrankung das Augenlicht erhalten werden konnte.

Er war der augenärztliche Fachmann mit spezieller Kenntnis der ophthalmologischen Probleme der VHL Erkrankung. In dieser Funktion unterstützte er die Arbeit des wissenschaftlichen Beirates mit Rat und Tat.

So war er u.a. Autor der entsprechenden Informationsangebote für ratsuchende Patienten mit von Hippel-Lindau Erkrankung, war Mitveranstalter von Treffen der VHL-Selbsthilfegruppe und Kommunikator gegenüber der Öffentlichkeit in unserem Bemühen um angemessene Wahrnehmung der Probleme dieser Patienten.

Wir werden seine Stimme im wissenschaftlichen Beirat und seinen unermüdlichen Einsatz für die Patienten sehr vermissen. Besonders gerne erinnern wir uns an seine warmherzige und tiefe Menschlichkeit und den Humor, die uns stets sehr berührt haben.

## **Der wissenschaftliche Beirat:**

Prof. Dr. rer. nat. Hiltrud Brauch  
Dr. Margarete Fischer-Bosch • Institut für Klinische  
Pharmakologie - Stuttgart

Prof. Dr. med. Hans Jochen Decker  
Johannes-Gutenberg Universität, Mainz  
& SYNLAB Humangenetik - Freiburg

Prof. Dr. med. Sven Gläser  
Neurochirurgie, Universitair Ziekenhuis - Brussel

Prof. Dr. Dr. h.c. mult. Hartmut P.H. Neumann  
Universitätsklinik - Freiburg



## **Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung vom 05. – 07. Oktober 2018 in Bonn**

Am Wochenende vom 05. bis 07. Oktober 2018 findet in Bonn die diesjährige Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung statt.

Die Stadt an beiden Ufern des Rheins war von 1949 bis 1990 provisorische Bundeshauptstadt und bis 1999 Regierungssitz der Bundesrepublik Deutschland.

Bonn kann auf eine mehr als 2000-jährige Geschichte zurückblicken, die auf germanische und römische Siedlungen zurückgeht, und ist damit eine der ältesten Städte Deutschlands. Von 1597 bis 1794 war es Haupt- und Residenzstadt des Kurfürstentums Köln. 1770 kam Ludwig van Beethoven hier zur Welt. Im Laufe des 19. Jahrhunderts entwickelte sich die 1818 gegründete Universität Bonn zu einer der bedeutendsten deutschen Hochschulen. (vgl. <https://de.wikipedia.org/wiki/Bonn>)



*Rathausauen Bonn von Michael Sondermann/  
Bundeshauptstadt Bonn*



## **Nachfolgend das Programm der Veranstaltung:**

### **Freitag, 05. Oktober:**

Gemütlicher Abend im Tagungshotel

### **Samstag, 06. Oktober:**

09.30 – 10.00 Uhr: Eintreffen / Begrüßung

10.00 – 11.30 Uhr: Mitgliederversammlung

11.30 – 12.30 Uhr: NOCH OFFEN

### **Parallel hierzu:**

10.00 – 12.30 Uhr: Angehörigentreffen

und

10.00 – 12.30 Uhr: Treffen junger Erwachsener

(siehe eigener Artikel)

12.30 – 14.00 Uhr: Mittagspause

14.00 – 15.15 Uhr: medizinische Vorträge

Thema:

**Minimalinvasive roboterassistierte Chirurgie der Niere bei VHL, Dr. Buse**, Chefarzt der Klinik für Urologie und urologische Onkologie, Alfried Krupp Krankenhaus, Essen

Thema:

**Diagnostik und Therapie von Angiomen des Auges bei VHL-Patienten**, Dr. Gök, Leitender Oberarzt der Klinik für Erkrankungen des hinteren Augenabschnittes der Universitätsklinik Essen

15.15 – 15.45 Uhr: Kaffeepause

15.45 – 17.00 Uhr: weitere medizinische Vorträge



## **Sonntag, 07. Oktober:**

10.00 – 13.00 Uhr: Stadtbesichtigung Bonn mit Stopp am Hauptbahnhof für Zugreisende

Bei allen Uhrzeiten handelt es sich um circa Angaben.

Die Veranstaltung findet im Gustav-Stresemann Institut, Langer Grabenweg 68, 53175 Bonn-Bad Godesberg statt (weitere Informationen unter [www.gsi-bonn.de](http://www.gsi-bonn.de)).

Die Zimmerpreise betragen für ein Einzelzimmer 60 Euro je Nacht und für ein Doppelzimmer 90 Euro je Nacht. Die Übernachtungskosten für Kinder übernimmt der Verein komplett.

Für die Veranstaltungen am Samstag ist eine Tagungspauschale von 10 Euro pro Person zu entrichten. Diese umfasst die Tagungsgetränke sowie die Kaffeepause und ein Mittagessen.

Für die Stadtrundfahrt bzw. den Stadtrundgang wird ein Kostenbeitrag von 5 Euro erhoben.

Eine verbindliche Anmeldung sollte bis spätestens zum 10. August 2018 erfolgen, danach verfällt das Kontingent an Zimmern. Eine eigene Zimmerreservierung beim Gustav-Stresemann Institut ist nicht erforderlich. Die Anmeldung sollte folgende Angaben enthalten:

- Vor- und Zuname der teilnehmenden Person(en)
- Zimmerwunsch für eine oder zwei Nächte in einem Einzel- oder Doppelzimmer
- Teilnahme an der Stadtbesichtigung
- Bedarf an Kinderbetreuung und Alter des/der Kindes/Kinder



Die Anmeldungen schicken Sie bitte per Email oder Brief an Gerhard Alsmeier (Kontaktdaten und Anmeldeformular hinten im Rundbrief).



*Kunstmuseum Bonn: von Michael Sondernann /  
Bundeshauptstadt Bonn*



## **Treffen der jungen Erwachsenen in Bonn vom 05.10. – 07.10.2018**

von Melanie Günther

### **Wann ist das Treffen geplant?**

Wie in jedem Jahr trifft sich der Verein von Hippel-Lindau Betroffener und deren Angehörigen zur Mitgliederversammlung und Infoveranstaltung. In diesem Jahr wird dies in der ehemaligen Bundeshauptstadt Bonn im Zeitraum vom 05.10. – 07.10. 2018 stattfinden.

### **Wie sieht das Programm aus?**

Am Freitagabend wollen wir zusammen Essen gehen und uns kennenlernen. Dabei soll jeder zu Wort kommen, damit wir uns ein Bild machen und vernetzen können, weil wir uns untereinander wertvolle Informationen zu einer bestimmten Untersuchung, einer bereits durchgeführten Operation etc. geben können. Nach dem Essen ist der restliche Abend zur freien Verfügung und wer mag, kann Bonn „unsicher“ machen.

Am Samstag werden wir den Vormittag bis zum Mittagessen gemeinsam mit Herrn Dr. Marbach, Humangenetiker von der Uni Köln, verbringen. Wir wollen uns in einem Austausch einigen dieser Fragestellungen widmen (in Abhängigkeit, was Dir wichtig ist):

Was ist VHL? Welche Organe sind betroffen? Was muss ich tun, um gesund zu bleiben? Was ist eigentlich, wenn ich volljährig werde? Wie wird mir als junger Volljähriger klar, dass ich Verantwortung für meine Erkrankung habe, die vorher meine Eltern hatten? Wo hole ich meine Energie für die Erkrankung und das Gesundbleiben her?



Welche Lebensbereiche und Lebensphasen sind wie betroffen (Ausbildung, Beruf, Partnerschaft, Kinderwunsch, Veränderungen mit meinem Körper = Einschränkungen beim Hören, Sehen, Gehen etc.)?

Nach dem gemeinsamen Mittagessen geht's ins Plenum und wir werden dann mit den anderen Teilnehmenden die Fachvorträge hören. Das Programm kannst Du bitte dem allgemeinen Programmablauf für alle Teilnehmenden entnehmen. Am Sonntag endet das gemeinsame Wochenende mit einer Stadtbesichtigung.

### **Welche Voraussetzungen gibt es für die Teilnahme am Treffen der jungen Erwachsenen?**

Wie es die Wörter „junge Erwachsene“ mit sich bringen: Du musst zwischen 18 – 30 Jahre alt sein!

### **Welche Leistungen sind enthalten?**

Für Dich und Deine Begleitung übernehmen wir

- Abendessen mit Getränken am Kennenlernabend (Freitagabend),
- beide Übernachtungen in unserem Tagungshotel
- die Tagungspauschale sowie
- Abendessen mit Getränken am Samstagabend



### **Wo kann ich mich anmelden?**

Bei

Marius John (maris.john@web.de)

und

Melanie Günther (m.guenther@hippel-lindau.de).

### **Bis wann kann ich mich anmelden?**

Unsere Zimmerkontingente erlöschen am 10.08.2018.

Deshalb melde Dich bitte rechtzeitig, also vor dem 10.08.2018, bei uns an.

**Wir freuen uns auf Euch!**

## **Regionales Treffen in Essen am 14.04.2018**

Von Angela Eilers

Das Treffen der Regionalgruppe Essen fand, etwas ungewöhnlich, in diesem Jahr erst im April statt, jedoch an vertrautem Ort in der Huysen Stiftung der Kliniken Essen-Mitte. Dort hatten wir durch Vermittlung von Herrn Professor Walz die Cafe-

teria insgesamt zur Verfügung gestellt bekommen.

Gut versorgt mit heißen und kalten Getränken konnten wir in unser Treffen starten.

In diesem Jahr haben 24 Personen teilgenommen, von denen 11 VHL-Betroffene sind. Einen neuen Teilnehmer mit seiner Begleitung konnten wir begrüßen.

Nach unserer Vorstellungsrunde und dem Verlesen der vier Leitsätze ging es noch einmal um die Biomaterialbank. Hier ein erneuter Aufruf, sich möglichst zahlreich zu beteiligen, um die Forschung an VHL zu unterstützen.

Ein weiteres Thema war die neu eingerichtete Datenbank – das VHL-Register. Ausführlich hat Gerhard Alsmeyer dazu alles Wichtige erläutert. Eine deutlich vereinfachte Form der Eingabe aller Krankheitsdaten, wie zum Beispiel die Krankengeschichte, Angabe der betroffenen Organe und gegebenenfalls durchgeführte Operationen lassen sich einfach anklicken.

Alles ohne viel Text und somit sehr gut überschaubar.

Zu diesem Thema finden Sie einen Erfahrungsbericht in diesem Rundbrief.

Nach so viel theoretischen Inhalten hatten wir uns dann unser Mittagessen verdient.

Die hauseigene Kantine bot Eintopf mit und ohne Fleischeinlage. Gut gestärkt ging es danach auch schon in den lockeren Teil des Treffens über.

In kleinen Grüppchen saßen die Teilnehmenden zum Gedankenaustausch beisammen.

Schnell verging die Zeit beim Plaudern, noch ein Gruppenfoto für den Rundbrief und dann brachen auch schon die Ersten auf und machten sich auf den Heimweg. Am frühen Nachmittag endete unser Treffen.



## Regionales Treffen der Bayern und Österreicher am 14. April 2018 in München

Von Dagmar Rath

In diesem Jahr waren wir Bayern nach längerer Zeit mal wieder nicht nur unter uns, denn unsere beiden „Stamm-Österreicherinnen“ hatten Zeit und Lust zu dem Treffen zu kommen. Darüber haben wir uns alle sehr gefreut! Und mit 11 Teilnehmenden waren wir eine ganz nette Gruppe. Zum ersten Mal dabei war eine junge Betroffene, deren Eltern schon seit vielen Jahren regelmäßig an unserem regionalen Treffen teilnehmen.

Wir haben uns um 11 Uhr zum Erfahrungsaustausch im Restaurant Aumeister im Englischen Garten getroffen und dort auch gleich zu Mittag gegessen. Und weil es dort so schön war, sind wir gleich faul dort geblieben – der Spaziergang ist aufgrund akuter Unlust auf das nächste Jahr verschoben worden. Gegen 15 Uhr war das Treffen auch schon wieder vorbei und es haben sich alle wieder auf den Weg nach Hause gemacht.



Das bayerische Treffen ist ja immer ein wenig kürzer und familiärer – kein Krankenhaus, keine Referenten – aber ich glaube, es hat den Teilnehmenden trotzdem oder möglicherweise auch gerade deswegen gut gefallen und ich hoffe, euch alle und vielleicht auch ein paar neue Gesichter im nächsten Jahr wieder zu treffen!

## **Regionales Treffen der Baden-Württemberger am 28. Mai 2018 in Stuttgart**

Von Dagmar Rath

Auch in diesem Jahr hat unser regionales Treffen für den Raum Baden-Württemberg wieder im Robert-Bosch-Krankenhaus stattgefunden, dieses Mal aber in einem wirklich schicken Raum mit Konzertflügel! Dementsprechend groß war der Raum allerdings auch, was der Akkustik ein wenig abträglich war – obwohl wir mit 15 Teilnehmenden sowie Frau Prof. Dr. Brauch und Frau Radlovic – der Nachfolgerin von Frau Dr. Sonnenberg – schon ein ganz ansehnliches Trüppchen waren.

Ein Teilnehmer war das allererste Mal bei einer VHL-Veranstaltung und eine Teilnehmerin das erste Mal bei einem regionalen Treffen dabei.

Der Vormittag ist dann nicht ganz so verlaufen, wie er ursprünglich geplant war, denn der Vortrag von Frau Dr. Brändle musste leider kurzfristig entfallen, da sie krankheitsbedingt auf ihrer Station unentbehrlich war. Stattdessen haben wir die Zeit für einen kleinen Workshop genutzt. Die Teilnehmenden sollten drei Dinge benennen, die ihnen an unserem Verein wichtig und unbedingt erhaltenswert sind und drei Dinge, die sie sich künftig von dem Verein wünschen.

Auch wenn es etwas gibt, was sie an dem VHL-Verein stört oder ihnen überflüssig erscheint, sollten sie dies kundtun. Als Fazit dieses Workshops läßt sich festhalten, dass die Teilnehmenden insgesamt sehr zufrieden sind. Am wichtigsten sind ihnen die Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung sowie die regionalen Treffen, diese Veranstaltungen sollten unbedingt auch in Zukunft angeboten werden.

Der wichtigste Wunsch war eine bessere Vernetzung von VHL-Betroffenen und –Angehörigen – unabhängig von der bereits bestehenden Facebook-Gruppe.

Anschließend hat uns Frau Prof. Brauch noch kurz über die aktuelle VHL-Studienlage informiert und uns versichert, dass VHL in der Forschung einen großen Stellenwert hat. Nach dem gemeinsamen Mittagessen, den aktuellen Informationen aus dem Verein und einer Abschlussrunde war das Treffen dann gegen 14:30 Uhr zu Ende.

Es war ein schöner Tag, an dem wir alte Bekannte wieder getroffen haben und neue Menschen kennenlernen durften. Ich hoffe, wir sehen uns beim nächsten regionalen Treffen wieder und können dann den Vortrag zu den zirkadianen Rhythmen – der so genannten inneren Uhr - nachholen.



## **Regionales VHL-Treffen am 26. Mai 2018 in Ostdeutschland**

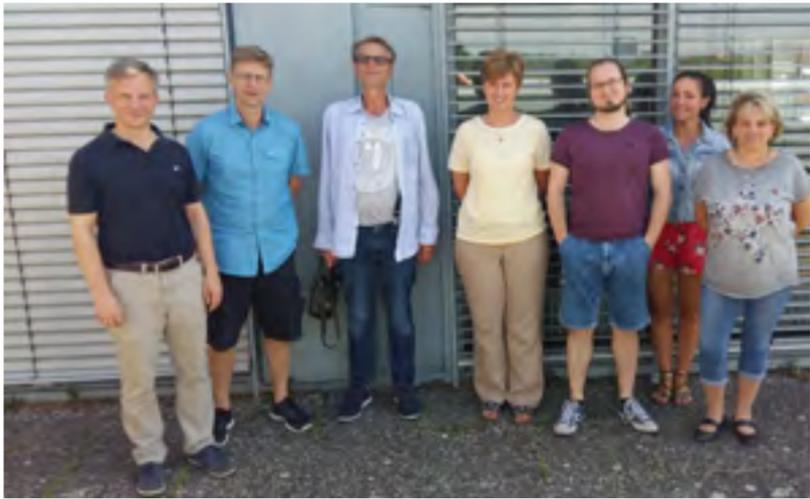
von Ute Bödecker

Am 26.05.2018 fand das regionale VHL-Treffen für Ostdeutschland in den Räumen der DRK- Kliniken Berlin Westend statt. Es haben insgesamt 8 Personen teilgenommen. Dieses Treffen wurde im Vorfeld mit Herrn Dr. Martin Kreusel abgestimmt, der leider plötzlich verstorben ist. Herr Dr. Willerding als sein Vertreter und z. Z. der kommissarische Leiter hat gleich zu Beginn einige Informationen zur weiteren Behandlung der VHL-Patienten in den DRK - Westend Kliniken gegeben.

Zur Zeit ist das Fortführen der Augenklinik noch nicht geklärt. An der Lösung des Problems wird gearbeitet. Herr Dr. Willerding versucht, die Termine und Behandlungen von Herrn Dr. Kreusel zu übernehmen.

Zu seiner Person: er hat 13 Jahre an der Augenklinik Charité Berlin Steglitz gearbeitet und dann zusammen mit Herrn Kreusel in den DRK - Westend Kliniken praktiziert. Sein Schwerpunkt sind Tumorerkrankungen an der hinteren Augwand. Er hat Erfahrung in der Laserbehandlung, Applikator- und Kryobehandlung. Er möchte sehr gern die Behandlung der VHL-Patienten mit übernehmen und bietet an, dass die notwendigen Untersuchungen und Behandlungen weiterhin in den DRK - Westend Kliniken durchgeführt werden. Terminvereinbarungen wie bisher über Frau Dombrowski (Sekretärin).

In dringenden und akuten Fällen sollten kurzfristige Termine vereinbart werden oder man nimmt per mail mit Herrn Dr. Willerding Kontakt auf ([g.willerding@drk-kliniken-berlin.de](mailto:g.willerding@drk-kliniken-berlin.de)). Überweisungen sollten bis auf weiteres für Dr. Willerding DRK - Kliniken Berlin ausgestellt werden mit Bitte um Verlaufskontrolle.



Dann folgte eine kurze Vorstellungsrunde. Zur Mitgliederversammlung am 05.10. – 07.10. sind alle herzlich eingeladen. Anmeldung bitte über Gerhard Alsmeyer. Ein weiteres Thema war der Vorstandswechsel. Nachfragen können an Dagmar Rath gerichtet werden. Während einer kurzen Diskussion wurde von einigen Interesse bekundet.

Zur Biomaterialbank und zur Datenbank gab Gerhard ausführlich Informationen. Er stellte die Biomaterialbank nochmals kurz vor und erläuterte auch nochmals den Sinn und Zweck der Biomaterialbank. Ebenso gab er Informationen zur Datenbank. Hier bekam jeder Teilnehmer einen screenshot ausgehändigt und ausführliche Ausfüllhinweise.

Anschließend wurde lebhaft über bisherige Erfahrungen bei den Kontrolluntersuchungen diskutiert. Von den 8 Teilnehmern lassen sich die meisten in der Charité untersuchen. Hier gibt es auch eine personelle Veränderung. Frau Prof. Plöckinger ist in den Ruhestand gegangen. Ihre Nachfolgerin Frau Ziagaki wird evtl. am regionalen Treffen 2019 teilnehmen.

Nach weiteren Diskussionen haben wir das Treffen am Nachmittag beendet.

## Die zwei Neuen...Martin Herker und Jenny Golz

Hallo Martin, wie geht's dir?

Danke, mir geht es gut,  
ich hoffe Dir ebenso?

Mir auch – danke dass du fragst! Ich genieße den Frühling und die Sonne! Ich glaube, wir haben uns noch gar nicht so richtig kennengelermt. Erzähl doch kurz was von Dir!

Hallo Jenny!

Wir waren zwar beide letztes Jahr in Leipzig, hatten aber gar keine Gelegenheit, uns miteinander zu unterhalten...

Also, ich bin 47 Jahre alt und wohne mit meiner Familie in einer Kleinstadt in Südostbayern.

Mein Mann und ich wohnen in Ulm, wo wir uns vor neun Jahren kennengelermt haben. Ursprünglich komme ich aus der Uckermark, einem idyllischen Landkreis im Nordosten des Landes

Wie lange bist Du denn schon im Verein?

Bei mir wurden 2008 zufällig Veränderungen festgestellt, welche beobachtet und 2011 schließlich als VHL identifiziert worden sind. Es folgten zwei Operationen, welche ich zum Glück gut überstanden habe. Dem Verein bin ich dann gleich 2011 beigetreten und habe auch mit seiner Hilfe diese schwere Zeit überstanden. Jetzt würde mich natürlich auch Deine Geschichte interessieren...

Mein Onkel wurde Ende der 90er Jahre nach Veränderungen in den Augen an Dr. Kreusel überwiesen.

Ich verspürte letztes Jahr das Bedürfnis, mich ehrenamtlich zu engagieren. Als auf der Mitgliederversammlung im Oktober der Aufruf zur Unterstützung des Vorstands geäußert wurde, passte dies zeitlich genau zu meinen Gedanken.

Ich bewundere unseren Vorstand, wie er die vielen komplexen und anstrengenden Themen in all den Jahren gewuppt hat. Und dazu jederzeit ein offenes Ohr für Fragen und Probleme hat. Ich hoffe, dass ich ein klein wenig zurückgeben kann, was mir gegeben wurde! Wir sind nur eine kleine Gruppe an Menschen mit einer großen Besonderheit. Der Austausch mit anderen Betroffenen und das Voranbringen von Forschung und Informationsverbesserung sind für uns umso wichtiger!

Meine persönliche Motivation besteht darin, Betroffenen und Angehörigen durch Informationen dabei zu helfen, ihre Verunsicherung zu besiegen. In der Zeit 2008-2011 war ich vor meiner Diagnose VHL beunruhigt. Mit der Gewissheit und den Informationen zu VHL hatte ich einen Blick auf das ganze Szenario, auch wenn dieser nicht rosig ist. So kann man sich aber besser auf kommende Entwicklungen einstellen und ist dem Geschehen nicht komplett hilflos ausgeliefert.

Stimmt! Und wie sahen deine ersten Monate als Vorstandsunterstützung aus?

Ich habe meine Unterstützung für den Vorstand in Gesprächen über meine Fähigkeiten, welche ich hier einbringen kann, ermittelt und wachse seitdem in diese Aufgabe hinein. Die Zusammenarbeit mit motivierten Vereinsmitgliedern ist sehr angenehm, denn jeder von uns hat einen ähnlichen Antrieb. Du bist seit zwei Monaten dabei. Wie empfindest du diese Zeit?

Ich möchte langsam in die Vereinsarbeit einsteigen und hatte mich entschieden, mit einem abgegrenzten Thema zu beginnen. Mit Dagmar hatte ich mich ausgetauscht, welche meiner Fähigkeiten wie im Verein benötigt würden. Daraus ist dann die Unterstützung in einem Arbeitspaket geworden, in welches ich nun langsam hineinwachse. Das funktioniert gut. Demnächst werden wir dann meinen Horizont in der Vereinsarbeit Schritt für Schritt erweitern.

Ich freu mich drauf! Dann werden wir sicher häufiger voneinander hören und lesen

Und spätestens in Bonn dann auch endlich sehen. Freue mich, dich dann auch persönlich kennenzulernen. Bis bald!

## Wie ich ein Teil des Ganzen wurde...

von Jenny Golz

Unsere Patientendatenbank (oder Register genannt) – wie oft hat unser Vorstand dieses Projekt (meist in Verbindung mit der Biomaterialbank) erwähnt und wie lange gekämpft, dass es starten konnte. Euphorisch hatte ich mich damals gleich gemeldet mitzumachen:

Ich kann einen Beitrag für unseren Kampf gegen VHL leisten? Klar bin ich dabei!!! Aus einem ersten Anmelden bei dem Patientendatenregister, in welchem Informationen zu mir und meinem Krankheitsverlauf gespeichert werden, und einem gescheiterten Versuch, anonymisierte Befunde hochzuladen, ist dann jedoch nicht viel geworden. Hefte ich einen Arztbrief oder andere Dokumente in meinem VHL-Ordner ab, werde ich an das Projekt erinnert. Und finde wieder Gründe, warum es jetzt gerade nicht geht:

die unbequeme Eingabe meiner Daten oder die zuvor notwendige Schwärzung meiner persönlichen Daten.

Ok, das sind alles Ausreden - hilft aber trotzdem nicht! Das Register mit Patientendaten wurde bisher kaum mit Daten gefüttert und doch gerade diese braucht es, um seinen Hunger zu stillen. Mit dem Wissen über Krankheitsverläufe können Zusammenhänge erkannt oder bestimmte Gruppen von Patienten identifiziert werden. Unter anderem ist dies Voraussetzung für VHL-Forschung.

Ich habe mir also für dieses Jahr vorgenommen, mich ausführlicher mit diesem Register zu beschäftigen - die Eingabe meiner Daten wäre ein sinnvolles Vorhaben für ein langes verregnetes Wochenende.

Als Gerhard mir dann noch erzählte, dass es nun ein neues Register geben wird, welches viel einfacher zu bedienen ist und mich fragte, ob ich dieses nicht testen möchte, war ich sofort begeistert und sagte zu! An das neue Register habe ich einen ähnlichen Anspruch wie an mein Handy: Es muss schnell gehen und leicht verständlich sein.

Also auf ins Abenteuer „Neues Register“! Die Anmeldung funktioniert fast problemlos. Der Link führt auf eine verschlüsselte Internetseite. Nur ein paar Daten müssen eingegeben und die Frage beantwortet werden, ob ich nicht für Forschungszwecke kontaktiert werden möchte.

Ich bin kurz verwirrt – doppelte Verneinung. Natürlich möchte ich für Forschungszwecke kontaktiert werden. Also hier kein Häkchen setzen. Dann klicke ich auf „Absenden“. Hat das jetzt funktioniert? Ich klicke nochmal. Vielleicht ist etwas schief gegangen... Gerhard bekommt nun eine Nachricht, dass ich mich anmelden möchte. Ok, er bekommt vier Nachrichten, weil ich ungeduldig viermal „Absenden“ geklickt hatte. Dabei erscheint doch auf der Anmeldeseite der Hinweis, dass das Formular erfolgreich versendet wurde.

Nun kriert Gerhard ein Pseudonym für mich. Eine kryptische Kombination aus Buchstaben, hinter der sich nun meine Geschichte verbergen wird. Dieses Pseudonym und mein Passwort bekomme ich in einer E-Mail genannt.

Der erste Schritt ist geschafft. Aufwand: 2 Minuten.  
**SPITZE!!!**

Nun melde ich mich mit meinem Pseudonym und dem Passwort an und spüre sofort den Hunger des

Datenregisters. Das erste Formular startet mit Angaben zu meiner Person und Mutation. Das ist leicht und die Eingabe funktioniert schnell und problemlos. Unten auf der Seite erscheinen etwas unscheinbar die Buttons „Änderungen speichern“ und „Zurück“. Speichern!

Das Register beginnt zu kauen. Es dauert etwas, bis es weiter geht. Im nächsten Formular geht es um meine betroffenen Organe. Es erscheint eine Auswahl an allen möglichen Organen und ich kann einfach einen Haken setzen, falls das Organ bei mir betroffen ist. Ich nehme mir meinen letzten Befund zur Hand und gehe diesen nochmal durch.

Wie von Zauberhand öffnet sich je betroffenem Organ eine Art Untermenü – für diese werden nun weitere Daten benötigt. Mit dem aktuellen Befund nach der Kontrolluntersuchung und meiner Liste, was wann operiert wurde, geht auch das sehr schnell. Die Art der Dateneingabe ist auch hier nicht schwierig. Weitere Fragen zu Organverlusten und Metastasen folgen. Ein Anklicken der Organe genügt. Jetzt wieder „Speichern“.

Im letzten Kapitel geht es nicht mehr um mich, sondern um meine Familie. Einige Fragen zu meinen Eltern, Geschwistern und Kindern - auch der Stammbaum einer Familie ist für die Forschung interessant. Und auch in diesem Kapitel kann ich meine Daten schnell und einfach eingeben.

Mit dem parat liegenden Befund nach der letzten Kontrolle habe ich für alle drei Formulare ungefähr 15 Minuten benötigt. Ok, nochmal `drüber schauen und vielleicht ein paar Startschwierigkeiten lassen das Ganze wohl 30 Minuten dauern. Auch eine Eingabe mit dem Smartphone funktioniert gut. Das übertrifft meine Erwartungen!

Nun bin ich ein Teil des Ganzen. Sucht ein Forscher nach einer bestimmten Patientengruppe, kann das mit diesem Register erfolgen. Bin ich Teil dieser Gruppe, werde kontaktiert.

Also Forscher, meldet euch! Ich bin bereit!

Und auch an unsere Betroffenen möchte ich mich wenden: Je mehr bei unserem Register mitmachen, desto größer die Chance, dass es erfolgreich genutzt werden kann. Daher meine Bitte an Euch: Werdet auch ihr ein Teil des Ganzen.

# Das neue VHL-Register

von Gerhard Alsmeier

Der Verein VHL (von Hippel-Lindau) betroffener Familien e.V. (im folgenden Verein abgekürzt) möchte ein Register (Datenbank) für VHL-Betroffene aufbauen. In das VHL Register können VHL- Betroffene ihre Krankengeschichte eingeben.

## Ziel des VHL Registers ist es

- einen Überblick über die Ausprägung der VHL- Erkrankung im deutschsprachigen Raum (Deutschland, Österreich und Schweiz) zu bekommen
- die Forschung zur VHL-Erkrankung zu unterstützen, indem für Forschungsprojekte VHL - Betroffene gefunden werden, die aufgrund der individuellen Krankheitsgeschichte für diese Projekte geeignet sind.

## Vorgehensweise:

- a. An dem VHL-Register kann jede Person, ab dem vollendeten 18. Lebensjahr, die von VHL betroffen ist, teilnehmen. Eine Mitgliedschaft im Verein ist keine Voraussetzung.
- b. Die Anmeldung erfolgt über die Internetseite [www.vhl-register.org](http://www.vhl-register.org).
- c. Zunächst muss dieser Datenschutzerklärung zugestimmt werden und die teilnehmende Person kann zudem entscheiden, ob sie für die Kontakierung zur Verfügung steht oder dieses ablehnt.

**d.** Die teilnehmende Person gibt dann personenbezogene Daten, wie Vorname, Geburtsname, Nachname und Geburtsdatum an. Diese Angaben werden online per Mail über eine sichere SSL-Leitung an den Verein gesandt.

**e.** Der Verein ordnet der teilnehmenden Person ein Pseudonym zu. Dieses wird über einen webbasierten Pseudonymisierungsdienst, die sogenannte "Mainzliste", automatisch erstellt. Die personenbezogenen Daten werden auf einer weiteren Internetseite gespeichert.

**f.** Der Verein teilt der teilnehmenden Person das Pseudonym und ein erstes Passwort mit. Damit meldet sich die teilnehmende Person auf [www.vhl-register.org](http://www.vhl-register.org) an. Mit der ersten Anmeldung erfolgt die sofortige Aufforderung, ein neues Passwort zu vergeben.

**g.** Danach kann die teilnehmende Person die Krankengeschichte im VHL-Register eingeben.

**h.** Die Teilnehmenden werden gebeten, jährlich den Krankheitsverlauf zu aktualisieren.

**i.** Die Teilnehmenden können bei jeder Forschungsanfrage entscheiden, ob sie teilnehmen wollen oder nicht.

Ausnahme siehe unter c: Erfolgte die Ablehnung zur Teilnahme an Forschungsprojekten, erfolgt selbstverständlich keine Anfrage.

**j.** Die Teilnehmenden können jederzeit ohne Angabe von Gründen ihre Teilnahme an dem VHL-Register beenden. Die eingegebenen Daten werden umgehend gelöscht.

## **Administrator**

Zugang zu den klinischen Daten hat nur der Administrator. Der Administrator verfügt über Erfahrungen in der Medizin-Informatik. Dem Administrator ist nur das Pseudonym der Teilnehmenden bekannt, nicht jedoch deren persönliche Daten, wie z. B. Vornamen und Nachnamen. Der Administrator erstellt regelmäßig Statistiken über die Angaben der Teilnehmenden, wie z.B. Häufigkeit der betroffenen Organe, Alter beim Auftreten der VHL-Erkrankung, etc.

Die Statistiken werden auf der Internetseite [www.vhl-register.org](http://www.vhl-register.org) und/oder [www.hippel-lindau.de](http://www.hippel-lindau.de) aufrufbar sein.

Bei einer Projektanfrage gleicht der Administrator an Hand von definierten Kriterien aus der Projektanfrage die in der Datenbank hinterlegten Krankengeschichten für mögliche Teilnehmende für das Projekt ab.

## **Verein**

Der Verein ist Eigentümer und Betreiber des VHL-Registers.

Die Pseudonymisierung wird durch zwei Vorstandsmitglieder (Gerhard Alsmeyer und Dagmar Rath) des Vereins durchgeführt. Ausschließlich diesen beiden Vorstandsmitgliedern sind die Teilnehmenden des VHL-Registers bekannt. Diese Vorstandsmitglieder unterliegen dem Datenschutz und sind zur Geheimhaltung verpflichtet.

Sie kontaktieren die möglichen Teilnehmenden des Forschungsprojektes, erläutern das Projekt und vermitteln bei Interesse den Kontakt zum Antragsteller des Forschungsprojektes.

Der teilnehmenden Person werden durch den Verein die Kontaktdaten des Ansprechpartners des Forschungsprojektes mitgeteilt, damit die teilnehmende Person diesen kontaktieren kann.

## **Software**

Die Datenbank wurde mit Hilfe der Software „OSSE“ erstellt. OSSE steht für „Open-SourcereisterSystem für seltene Erkrankungen“ und wurde mit Förderung des Bundesministeriums für Gesundheit im Rahmen des Nationalen Aktionsplans für Seltene Erkrankungen erstellt. OSSE ermöglicht es Patientenvereinigungen, Klinikern, Forschern und anderen Beteiligten mit Hilfe einer Open-Source-Software Patientenregister aufzubauen.

Mehr Infos: <https://www.osse-register.de/de/>

# **Spurensuche mit dem Massenspektrometer - Bitte um Mitwirkung zum Grundlagenverständnis des klarzelligigen Nierenzellkarzinoms**

von Dr. Schell und Dr. Schilling, Forschungsgruppe der Universitätsklinik Freiburg

Die Forschungsgruppe der Universitätsklinik Freiburg analysiert mit hochmodernen Verfahren die Proteinzusammensetzung von Nierenzellkarzinomen im Rahmen der VHL-Erkrankung.

Rund 70% der VHL-Patienten (Subtyp 1 und 2B) erkranken am sogenannten klarzelligem Nierenzellkarzinom (engl. clear cell renal cell carcinoma, ccRCC - Ong et al., 2007). In der Krebsforschung ist die Proteomik von zunehmendem Interesse, mit dem Ziel, die Gesamtheit der Proteine in einem Tumor zu untersuchen. Proteine übersetzen die genetische Information in zelluläre Funktionen und spielen eine entscheidende Rolle im zellulären Fehlverhalten bei Krebserkrankungen.

Trotz zahlreicher Zwischenschritte sind diese Aspekte aus der genomischen Untersuchung kaum ersichtlich und werden am besten direkt erforscht. In diesem Zusammenhang haben moderne Massenspektrometer neuartige Einblicke in die Tumorproteomik ermöglicht.

Wir haben diese neuartige Methodik benutzt, um das Proteom des klarzelligigen Nierenzellkarzinoms bei der VHL-Erkrankung zu untersuchen (Drendel et al, 2017). Diese Vorstudie hat einen überraschenden Befund hervorgebracht: die Mikroumgebung und extrazelluläre Matrix des klarzelligigen Nierenzellkarzinoms wird stark durch den VHL-Verlust beeinflusst. Aus anderen Tumorerkrankungen ist bekannt, dass die Mikroumgebung das Verhalten von Tumorzellen steuern kann. Beim klarzelligigen Nierenzellkarzinom ist dieser Aspekt bislang kaum erforscht.

Basierend auf der begrenzten Vorstudie wollen wir nun in einer größeren Studie die Mikroumgebung und extrazelluläre Matrix des klarzelligen Nierenzellkarzinoms bei der VHL-Erkrankung vollständig entschlüsseln. Die geplante Studie hat mehrere Ziele. Zum einen sollen Proteine identifiziert werden, die bei einer personalisierten Risikobeurteilung hilfreich sind. Zum anderen soll ein Beitrag für zukünftige, neuartige Therapien geleistet werden.

Wir fokussieren uns auf die direkte Untersuchung von Tumormaterial, das VHL-Patienten bei der operativen Entfernung entnommen wurde. In vielen Fällen werden die entnommenen Tumore anschließend in der Pathologie in einer Biobank aufbewahrt. Derartige Proben sind ein unersetzliches Instrument der Krebsforschung. Das Forschungsvorhaben hat die Zustimmung der Ethikkommission des Universitätsklinikums Freiburg.

Mit diesem Artikel bitten wir um Ihre Mithilfe bei der oben beschriebenen Studie. Falls bei Ihnen ein Nierenzellkarzinom operativ entfernt wurde und hiervon Proben in einer Pathologie eingelagert wurden, so bitten wir um Ihre Mitwirkung bei der beschriebenen Studie. Bitte wenden Sie sich an den Verein (Gerhard Alsmeier), welcher die genaue Vorgehensweise mit Ihnen bespricht.

Für weitere Fragen stehe ich Ihnen gerne zur Verfügung:

Dr. Dr. Christoph Schell  
Institut für Klinische Pathologie  
Universitätsklinikum Freiburg  
Breisacherstr. 115a  
79106 Freiburg  
e-mail: [christoph.schell@uniklinik-freiburg.de](mailto:christoph.schell@uniklinik-freiburg.de)

**Referenzen:**

Ong, K.R., Woodward, E.R., Killick, P., Lim, C., Macdonald, F., Maher, E.R., 2007. Genotype-phenotype correlations in von Hippel-Lindau disease. Hum Mutat 28, 143-149.

# **Kommentar zur Problematik der Gadolinium-Speicherung im Gehirn**

von Prof. Sven Gläser, Neurochirurgie Uniklinik Brüssel

Gadolinium wird seit den 80er Jahren als Kontrastmittel in der Kernspintomographie verwendet. Die bisher bekannten Nebenwirkungen sind gering und beschränken sich auf Unverträglichkeiten und in seltenen Fällen Nierenschäden bei eingeschränkter Nierenfunktion. Neuerdings ist nun bekannt, dass sich das verabreichte Gadolinium im Gehirn ablagern kann. Bislang sind aber noch keine klar nachgewiesenen nachteiligen Effekte durch diese Ablagerungen beschrieben.

Da bei VHL-Patienten sehr häufig Gadolinium verabreicht wird, haben wir in Brüssel eine Studie dazu durchgeführt. Wir sind der Frage nachgegangen, wie häufig diese Ablagerungen bei unseren Patienten zu finden sind

([https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5756358/pdf/13053\\_2017\\_Article\\_84.pdf](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5756358/pdf/13053_2017_Article_84.pdf)).

Dabei haben wir entdeckt, dass es bei VHL-Patienten (im Vergleich mit Patienten mit einem anderen Tumorsyndrom) relativ rasch zu Gadolinium-Ablagerungen im Gehirn kommt. Ab etwa fünf Kontrastmittelgaben sind bei genauem Nachsehen bei praktisch allen VHL-Patienten Ablagerungen zu finden. Allerdings habe ich bislang keinen VHL-Patienten gesehen, der nachweislich dadurch Gesundheitsstörungen hatte. Wie bereits eingangs gesagt, sind auch in der Literatur keine eindeutigen nachteiligen Effekte dieser Ablagerungen beschrieben.

### **Momentane Empfehlung zum praktischen Vorgehen:**

So lange keine nachteiligen Effekte durch die Gadolinium-Ablagerungen nachgewiesen sind, gibt es meiner Ansicht nach keinen Grund, die Screening-Untersuchungen bei VHL-Patienten einzuschränken. Wenn das Fortschreiten der Erkrankung verpasst wird und wachsende Tumoren nicht entdeckt werden, können irreversible Schäden entstehen. Das steht in keinem Verhältnis zu den momentan befürchteten möglichen Gesundheitsschäden durch die Gadolinium-Ablagerungen.

Es ist aber sicherlich kein Fehler, die Kontrastmittel-Gaben soweit möglich zu reduzieren. Wir machen es in Brüssel beispielsweise so, dass die Patienten nur eine Kontrastmittel-Gabe bekommen und dann ein Ganzkörper-MRT gemacht wird. Andere Zentren haben unterschiedliche Vorgehensweisen.

Wir werden die wissenschaftlichen Veröffentlichungen zu diesem relativ neuen Thema weiter verfolgen und die Patienten informieren, wenn sich doch negative Auswirkungen zeigen und Konsequenzen zu ziehen sind. Momentan aber besteht kein Grund zur Unruhe.

## **Empfehlung der Europäischen Arzneimittel-Agentur (EMA) zu Einschränkungen und Aussetzungen gadoliniumhaltiger Kontrastmittel**

Pressemitteilung „EMA/625317/2017“:

[http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/referrals/Gadolinium-containing\\_contrast\\_agents/human\\_referral\\_prac\\_000056..jsp&mid=WC0b01ac05805c516f](http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/referrals/Gadolinium-containing_contrast_agents/human_referral_prac_000056..jsp&mid=WC0b01ac05805c516f)

Mit ihrem abschließenden negativen Gutachten bestätigt die EMA Einschränkungen hinsichtlich der Verwendung linearer gadoliniumhaltiger Kontrastmittel bei Körperscans.

Die Empfehlungen sind das Resultat der wissenschaftlichen Überprüfung von Gadoliniumablagerungen im Gehirn und in anderen Geweben durch die EMA.

Am 20. Juli 2017 schloss die Europäische Arzneimittel - Agentur (EMA) ihre Überprüfung gadoliniumhaltiger Kontrastmittel ab und bestätigte die Empfehlungen, die Verwendung bestimmter linearer, gadoliniumhaltiger Kontrastmittel, die bei MRT-Körperscans eingesetzt werden, einzuschränken, und die Zulassungen anderer gadoliniumhaltiger Kontrastmittel auszusetzen.

Die Empfehlungen, die vom Ausschuss für Humanarzneimittel (CHMP) der EMA bestätigt wurden, schlossen sich an eine Überprüfung an, in der nachgewiesen wurde, dass es nach der Verwendung gadoliniumhaltiger Kontrastmittel zu Gadoliniumablagerungen im Gehirngewebe kommt.

Es gibt derzeit keine Anhaltspunkte dafür, dass Gadoliniumablagerungen bei Patienten zu Schäden geführt haben;

um jedoch jegliche Risiken, die potenziell mit Gadoliniumablagerungen im Gehirn in Verbindung stehen könnten, auszuschließen, hat die EMA Einschränkungen und Aussetzungen für bestimmte intravenös verabreichte lineare Kontrastmittel empfohlen.

Die intravenös verabreichten linearen Kontrastmittel Gadoxetsäure und Gadobensäure dürfen weiterhin bei Leberscans eingesetzt werden, da sie von der Leber aufgenommen werden und ein wichtiges diagnostisches Hilfsmittel darstellen. Darüber hinaus steht intraartikulär (ins Gelenk) verabreichte Gadopentetsäure weiterhin für Gelenkscans zur Verfügung, da die für Gelenkinjektionen verwendete Gadoliniumdosis sehr niedrig ist.

Alle anderen intravenös verabreichten, linearen Präparate (Gadodiamid, Gadopentetsäure und Gadoversetamid) sollen in der EU ausgesetzt werden.

Eine andere Klasse gadoliniumhaltiger Kontrastmittel, die als makrozyklische Kontrastmittel bezeichnet werden (Gadobutrol, Gadotersäure und Gadoteridol) sind stabiler und neigen weniger dazu, Gadolinium abzugeben als lineare Kontrastmittel. Diese Präparate dürfen weiterhin gemäß ihrer aktuellen Indikationen eingesetzt werden, allerdings nur in der niedrigsten Dosis, die zu einer ausreichenden Verstärkung der Bilder führt, und nur wenn Körperscans ohne Kontrastmittelverstärkung nicht geeignet sind.

Die Aussetzungen oder Beschränkungen hinsichtlich linearer Kontrastmittel können aufgehoben werden, falls die betroffenen Unternehmen in einer identifizierten Patientengruppe den Nachweis für neue Nutzen erbringen, die gegenüber dem Risiko von Ablagerungen im Gehirn überwiegen, oder falls die Unternehmen ihre Präparate derart verändern können, dass diese keine wesentlichen Mengen von Gadolinium abgeben oder dessen Akkumulation im Gewebe verursachen.

Die wissenschaftliche Überprüfung von Gadoliniumablagerungen im Gehirn und in anderen Geweben durch die EMA ist nun abgeschlossen. Die abschließenden Empfehlungen des CHMP wurden an die Europäische Kommission übermittelt, die einen endgültigen, in allen EU-Mitgliedstaaten rechtsverbindlichen Beschluss erließ.

## **Informationen für Patienten**

- Gadoliniumhaltige Kontrastmittel werden Patienten während Körperscans verabreicht, um ein klares Bild des Körperinneren zu erhalten.
- Es ist bekannt, dass nach einem Scan unter Verwendung dieser Präparate geringe Mengen von Gadolinium im Gehirn verbleiben können; allerdings gibt es gegenwärtig keine Anhaltspunkte dafür, dass diese geringen Mengen Schäden verursachen.
- Als Vorsichtsmaßnahme werden Ärzte bestimmte, in die Vene verabreichte Kontrastmittel nicht mehr verwenden, während bestimmte andere Kontrastmittel nur dann zum Einsatz kommen werden, wenn andere Kontrastmittel nicht geeignet sind (z. B. für Leberscans).
- Gadoliniumhaltige Kontrastmittel sind für die Diagnose einer Vielzahl lebensbedrohender und dauerhafte Schäden hervorrufender Erkrankungen von entscheidender Bedeutung.
- Falls bei Ihnen ein Scan mit einem Gadoliniumhaltigen Kontrastmittel durchgeführt werden muss, um bei Ihrer Behandlung zu helfen, wird Ihr Arzt die niedrigste Dosis einsetzen, die für ein klares Bild erforderlich ist.
- Wenn Sie Fragen zu Ihrem Scan haben, wenden Sie sich an Ihren Arzt.

## Weitere Informationen über die Arzneimittel

Gadoliniumhaltige Kontrastmittel werden als Kontrastverstärker eingesetzt, um die Bildqualität bei Magnetresonanztomographien zu verbessern. Diese Körperscans nutzen die magnetischen Felder, die von den Wassermolekülen im Körper erzeugt werden. Sobald Gadolinium injiziert wird, interagiert es mit den Wassermolekülen. Als Folge dieser Wechselwirkungen senden die Wassermoleküle ein stärkeres Signal aus, was dazu beiträgt, das Bild aufzuhellen.

Diese Überprüfung erstreckt sich auf Kontrastmittel, die die folgenden Wirkstoffe enthalten: Gadobensäure, Gadobutrol, Gadodiamid, Gadopentetsäure, Gadoter-säure, Gadoteridol, Gadoversetamid und Gadoxetsäure.

Die meisten gadoliniumhaltigen Kontrastmittel wurden in der EU auf nationaler Ebene zugelassen. OptiMARK (Gadoversetamid) ist das einzige gadoliniumhaltige Kontrastmittel, das zentral über die EMA in der EU zugelassen wurde.

## Weitere Informationen zum Verfahren

Die Überprüfung gadoliniumhaltiger Kontrastmittel wurde am 17. März 2016 auf Anfrage der Europäischen Kommission gemäß Artikel 31 der Richtlinie 2001/83/EG eingeleitet.

Die Überprüfung erfolgte zunächst durch den Ausschuss für Risikobewertung im Bereich der Pharmakovigilanz (PRAC), den für die Bewertung von Sicherheitsfragen bei Humanarzneimitteln zuständigen Ausschuss, der im März 2017 eine Reihe von Empfehlungen aussprach.

Auf Ersuchen betroffener Unternehmen hat der PRAC seine ursprüngliche Empfehlung nochmals geprüft.

Die endgültigen Empfehlungen des PRAC wurden an den Ausschuss für Humanarzneimittel (CHMP), der für Fragen zu Humanarzneimitteln zuständig ist, übermittelt; der CHMP nahm das abschließende Gutachten der Agentur an.

Die letzte Phase des Überprüfungsverfahrens war der Erlass eines rechtsverbindlichen Beschlusses durch die Europäische Kommission, der in allen EU-Mitgliedstaaten gültig ist. Datum des Beschlusses der Kommission: 23.11.2017.

## **Bericht über die EURORDIS-Mitgliederversammlung 2018**

von Gerhard Alsmeier

Die Mitgliederversammlung der European Organisation for Rare Diseases (EURORDIS) – des europäischen Dachverbandes für Seltene Erkrankungen - fand am 10. Mai in Wien statt. Anwesend waren gut 200 Teilnehmer, von denen ca. 130 stimmberechtigt waren.

### **EURORDIS hat**

- 779 Patienten Organisationen als Mitglied, die aus 69 Ländern stammen.
- 41 National Allianzen für Seltene Erkrankungen (wie ACHSE) und
- 62 Föderationen für spezifische Seltene Erkrankungen, (wie VHL Europa) als weitere Mitglieder.
- Über 40 Mitarbeiter in Paris, Brüssel und Barcelona und
- ein Budget von über 5,5 Millionen Euro.

### **Höhepunkte des Tätigkeitsberichts 2017**

Anfang 2017 hat die Europäische Kommission die ersten Europäischen Referenznetzwerke (ERN) zugelassen. Als wichtiger Partner des Europäischen Joint-Action-Programms für Seltene Krankheiten arbeitet EURORDIS u.a. mit, um die Patientenvertretung in potenziellen ERN-Vorständen und Unterausschüssen zu gewährleisten. Die European Patient Advocacy Groups (ePAGs - Europäische Patienteninteressengruppen) wurden von EURORDIS eingerichtet, um die Patientenstimme bei der Entwicklung der ERNs einzubringen.

EURORDIS ist die erste Patientenorganisation, die zur Durchführung einer Veranstaltung unter der Präsidentschaft des EU-Rats gebeten wurde. EURORDIS veranstaltete mit anderen Partnern die Sitzung „Integration von Forschung und Gesundheitsversorgung für seltene Erkrankungen: eine strukturierte Zusammenarbeit mit hohem Mehrwert für die Gemeinschaft“. Die Sitzung bot die Möglichkeit, Synergien innerhalb der Forschung für seltene Krankheiten und Versorgungsgemeinschaften und darüber hinaus zu entdecken.

Rare Barometer Voices ist eine EURORDIS-Initiative, die die Stimme von Patienten mit seltenen Krankheiten stärken möchte. Ziel ist, die Meinungen und Erfahrungen von Betroffenen mit seltenen Erkrankungen zu Themen, die sie direkt betreffen, zu erfragen, zu dokumentieren und in Zahlen und Fakten einer breiten Öffentlichkeit zugänglich zu machen.

Die maltesische Präsidentschaft des EU-Rats in 2017 hat seltene Erkrankungen ganz oben auf ihre Agenda gesetzt.

Die maltesische Präsidentschaft und die maltesische Arzneimittelbehörde veranstalteten die Konferenz über die Entwicklung & den Zugang zu Arzneimitteln für Seltene Erkrankungen in Zusammenarbeit mit EURORDIS und anderen Partnern.

Die maltesische Präsidentschaft und die maltesische Arzneimittelbehörde veranstalteten die Konferenz über die Entwicklung & den Zugang zu Arzneimitteln für Seltene Erkrankungen in Zusammenarbeit mit EURORDIS und anderen Partnern.

## Aktionsplan 2018

Von den vielen verschiedenen Maßnahmen, die vorgestellt und verabschiedet wurden, sollen einige hervorgehoben werden:

- Förderung von seltenen Krankheiten als eine nachhaltige Priorität für die öffentliche Gesundheit in den EU-Programmen
- Seltene Erkrankungen in allen EU-Mitgliedsstaaten zu einer Priorität für die öffentliche Gesundheit machen
- Förderung des Zugangs zur grenzüberschreitenden Gesundheitsversorgung und Ermöglichung der Patientenmobilität
- Fokus auf den nächsten mehrjährigen EU-Finanzrahmen 2020-2027
- Aktive Teilnahme an der Entwicklung des Europäischen Gemeinschaftsprogramms für seltene Krankheiten zur Integration und langfristigen Unterstützung von Forschungsinfrastrukturen für seltene Krankheiten
- Förderung der Integration von ERNs in nationale Gesundheitssysteme in Zusammenarbeit mit nationalen Allianzen.

### Wahlen:

Vier Mitglieder wurden in den Vorstand von EURORDIS gewählt:

Simona BELLAGAMBI (Italien),  
Avril DALY (Irland),  
A-S LAPOINTE (Frankreich) und  
Alexander MEJAT (Frankreich)

## Haushalt 2018

Der Haushalt in Höhe von 6,151 Mio Euro wurde verabschiedet. Die nächste Mitgliederversammlung findet 2019 in Bukarest / Rumänien statt.



*Geschäftsführerin der ACHSE: Mirjam Mann, Herr Dr. Storff, Leiter der Medical Informatics Group, Frankfurt, Verantwortlicher für OSSE, Gerhard Alsmeyer (VHL-Vorsitzender Deutschland)*

# **Bericht über den Europäischen Kongress für Seltene Erkrankungen 2018**

von Gerhard Alsmeier

Im Anschluss an die EURORDIS-Mitgliederversammlung fand am 11. und 12. Mai der Europäische Kongress für Seltene Erkrankungen (ECRD) ebenfalls in Wien statt. Der Kongress wird nur alle zwei Jahre ausgerichtet und ist das größte Treffen von Interessensvertretern in Europa für die Gemeinschaft von Patienten besser Menschen mit seltenen Erkrankungen. Hier werden die Themen Forschung, Entwicklung neuer Therapien, Gesundheitsversorgung, soziale Betreuung, öffentliche Gesundheitspolitik und Unterstützung von Menschen mit seltenen Erkrankungen auf europäischer, nationaler, regionaler und auch internationaler Ebene diskutiert. Denn die ca. 900 Teilnehmenden kommen nicht nur aus Europa sondern aus der ganzen Welt.

Der EU-Kommissar für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Herr Vytenis Andriukaitis, grüßte mit einer Videobotschaft. Eine Kernaussage dieses Grußwortes war: "Ohne Zusammenarbeit ist es fast unmöglich, Menschen mit seltenen Erkrankungen zu helfen. Patienten besser Menschen mit seltenen Erkrankungen, Betreuungspersonen und Forschende wissen dies aus erster Hand. Deshalb finde ich es sehr lobenswert, dass das Thema Zusammenarbeit ein Fokus der ECRD 2018 ist."

Nach dem Mittagessen konnten die Teilnehmenden sich dann an sechs verschiedenen Workshops beteiligen, die aus insgesamt fünf Sitzungen bestanden.

Ich entschied mich für den Workshop 1 „Strukturierung der Forschungs- und Diagnoselandschaft“.

Die Sitzungen hatten folgende Themen zum Inhalt:

**Sitzung 1:** Veränderungen in der Diagnose: Wie Forschung die Diagnoselandschaft neu gestaltet

**Sitzung 2:** Von der Idee zur Realität.

**Sitzung 3:** Innovative Förderpartnerschaften: Herausforderungen und Chancen.

**Sitzung 4:** Patientenbeteiligung: Reicht es aus, „Experte aus Erfahrung“ zu sein?

**Sitzung 5:** Genomedition: Steuern wir auf eine Welt ohne seltene Erkrankungen zu?



*ECDR-Kongress in Wien,  
Jean Joseph Crampe, (Vorsitzender VHL-Frankreich),  
Gerhard Alsmeier(Vorsitzender VHL-Deutschland)*

Wie es so oft auf Veranstaltungen ist, waren die Treffen in den Pausen mit anderen Teilnehmenden mindestens genauso interessant wie der offizielle Teil.

So konnte ich mir berichten lassen, wie denn die Arbeit als Patientenvertreter, besser Patientenvertretung (ePag) in einem der Europäischen Netzwerke für Seltene Erkrankungen (ERN) ist.

Mit den spanischen VHL-Vertretern konnte ich ausgiebig über ihre Forschungstätigkeiten (z.B. Propranolol) sprechen.

Es ist immer ein schönes Gefühl zu sehen, mit wieviel Energie und Leidenschaft von allen Beteiligten des Gesundheitswesens für Seltene Erkrankungen an der Verbesserung der Lebenssituation von Betroffenen einer Seltenen Erkrankung gearbeitet wird.

Ganz besonders hervorzuheben ist der europäische Dachverband EURORDIS, der wirklich dafür sorgt, dass die Seltenen Erkrankungen in Europa ein Thema bleiben.

# **Bericht über die Mitgliederversammlung von VHL Europa am 11. Mai 2018 in Wien**

von Martin Herker

Zur Unterstützung unseres Vorstands nahm ich gemeinsam mit Gerhard an der Mitgliederversammlung von VHL Europa teil, als Einstieg in diese Gruppe.

Wir trafen uns gegen 17 Uhr in der Lobby des Hotels Novum Cristall, die Versammlung mit Skype-Konferenz fand in einer nahe gelegenen Mietwohnung statt.

## **Persönlich Anwesende:**

Ronald Westerlaken / Vorsitzender (NL)

Jean-Josephe Crampe / Stellvertretender Vorsitzender (F)

Gerhard Alsmeier / Schatzmeister (D)

Francesco Lombardi / Schriftführer (I)

Dr. Helga Süli-Vargha (HU), Martin Herker (Gast, D)

## **Weitere Teilnehmer per Skype:**

Vibeke Harbud (DK), Dirk Werbrouck (BE), Attila Eschwig-Hajts (HU)

Nachdem das Protokoll 2017 genehmigt worden war, gab es positives Feedback zum Treffen der Jungen Erwachsenen 2017 in Berlin, welches von VHL Deutschland organisiert worden war. Für 2019 ist dieses Treffen mit 15-25 Teilnehmern in Italien geplant, Francesco sucht derzeit in Florenz nach einem passenden Veranstaltungsort. Die Altersgrenze wurde von den Jungen Erwachsenen mit 18-30 Jahre bestätigt.

Das VHL-Kinderbuch für 5-10 jährige ist aus dem Französischen ins Deutsche übersetzt worden, die deutsche Version soll bis zur Mitgliederversammlung in Bonn vorliegen.

Die holländische Übersetzung läuft gerade, VHL Frankreich hat von seinem Original 300 Exemplare gedruckt.

Das erste Webinar, ein Vortrag im Internet mit Möglichkeit für Fragen, fand am 21.04.2018 in englischer Sprache statt (s. Bericht im Rundbrief) und behandelte umfassend das Thema VHL-Vorsorgeuntersuchung. Zur Folgeveranstaltung im Herbst werden die Erfahrungen dieser Premiere zur Verbesserung genutzt, als Thema ist geplant: Hämangioblastome.

Das VHL Symposium findet aus gesundheitlichen Gründen entgegen der ersten Planung nicht in Amsterdam / NL sondern in Houston / USA statt. Es reisen auf Einladung der nationalen VHL-Vereine mehrere Ärzte aus Europa an: 4-5 aus Deutschland, 1-2 aus Italien, 1 aus Ungarn, 3-4 aus Frankreich. Amsterdam wird voraussichtlich 2020 Veranstaltungsort sein.

Die Vereinheitlichung der VHL-Vorsorgeuntersuchungen in ganz Europa wurde als Aufgabe für VHL Europa diskutiert. Es wurden hierbei die einzelnen nationalen Zustimmungen als schwer erreichbar eingeschätzt, wenn der jeweilige etablierte Standard durch eine einheitliche gesamteuropäische „Best Practice“ ersetzt werden soll.

Das deutsche VHL-Register wird als Vorbild für ganz Europa gesehen, es wurde Wert auf das nationale Eigentum der Datenbank gelegt sowie die Einhaltung der Datenschutzgesetze betont.

Die Diskussion zum Thema „Zweite Meinung“ ergab, dass grundsätzlich kein Arzt über die vorangegangene erste bzw. nachfolgende zweite Meinung informiert werden muss.

Wenn jedoch Ärzte darüber informiert werden und sich diesem Vorgehen verweigern, sollte dies als Ausschlusskriterium dienen. Falls es als sinnvoll erachtet wird, kann die beabsichtigte Zweitmeinung diskret angefragt werden.

Der Vorstand wurde abschließend komplett in seinem Amt bestätigt, als Kassenprüfer wurden gewählt Dr. Süli-Vargha und Athina Alexandridou (in Abwesenheit, Vibeke Harbud ggf. als Alternative).

Als Ausklang besuchten wir einen Wiener Biergarten, wo sich auch die drei spanischen Vertreterinnen, die zur Mitgliederversammlung noch verhindert waren, zum Erfahrungsaustausch bis ca. 22 Uhr anschlossen.



*von links nach rechts:*

*Ronald Westerlaken, Dr. Helga Süli-Vargha, Jean-Josephe Crampe, Francesco Lombardi, Gerhard Alsmeier, Martin Herker*

## **Webinar-Aufzeichnung: Die Bedeutung des jährlichen Screenings bei Patienten mit VHL**

von Martin Herker und Dagmar Rath

Am 21. April 2018 fand das erste VHL-Webinar statt. Ein Webinar ist ein Seminar, das online durchgeführt wird, man kann also zeitgleich auf der ganzen Welt daran teilnehmen. Das Webinar wurde von RareConnect.org zusammen mit VHL-Europa organisiert und fand in englischer Sprache statt. Es war für Ärzte/Ärztinnen, die sich mit der von Hippel-Lindau Erkrankung beschäftigen, und VHL-Betroffene gedacht. Es ging um die Bedeutung der regelmäßigen jährlichen Untersuchungen, welche Organe zu untersuchen sind und mögliche Konsequenzen für die Patienten.

Die Aufzeichnung des Webinars kann hier angesehen werden: <https://youtu.be/I9aaWYt68pk>

Die Dozentin des Webinars war Frau Dr. Binderup von der Universität Kopenhagen in Dänemark. Seit ca. 10 Jahren ist sie VHL-Forscherin mit dem Ziel, die VHL-Vorsorge zu verbessern. Ursprünglich war als zweiter Dozent Herr Dr. Tschiedrich von der Uniklinik Freiburg geplant, der seine Teilnahme aber leider kurzfristig aufgrund familiärer Verpflichtungen absagen musste.

Zu Beginn werden von Frau Dr. Binderup allgemeine Grundlagen zu VHL und die durchschnittliche Häufigkeit der einzelnen Symptome in Dänemark gezeigt:

Netzhautangiome 52 %, Hämangioblastome im Kleinhirn 49 %, Nierenzysten 42 %, Nierenzellkarzinome 30 %, Hämangioblastome im Rückenmark 27 %, Zystadenome an Nebenhoden bzw. breiten Mutterbändern 25 %, Pankreaszysten 21 %, Phäochromozytome 16 %, Pankreastumore 10 %, ELST 11 %.

Auf die jeweils erhebliche Streuung dieser Durchschnittswerte wird hingewiesen.

Anschließend wird die genetische Mutation und deren Auswirkung auf die Proteinmechanismen und die damit verbundene Blutgefäßbildung erklärt.

Im dänischen Vorsorgesystem wird die Balance zwischen der frühest möglichen Tumorentdeckung, um Eingriffe noch vor dem Auftreten von Komplikationen durchführen zu können, sowie der Reduzierung der psychischen Belastung bei Patienten und Angehörigen durch die Anspannung vor den Untersuchungen, gesucht. VHL-Patienten haben einen koordinierenden Arzt als Ansprechpartner, der alle empfohlenen Untersuchungen plant. Die Vorsorge wird komplett für alle Familienmitglieder am gleichen Tag durchgeführt, um den Organisationsaufwand zu minimieren.

Anschließend werden Vorsorgeroutinen in Europa und den USA verglichen:

Die Empfehlungen zur VHL-Vorsorge beginnen teilweise bereits ab Geburt, jedoch spätestens ab 5 Jahren mit der jährlichen Augenuntersuchung. Zwischen 8 und 14 Jahren wird in Dänemark als Vergleichsbasis ein MRT des Zentralen Nervensystems angefertigt, andere Länder beginnen hier erst mit 15 Jahren. Die Intervalle liegen zwischen 12 und 36 Monaten. In Dänemark wird das MRT vom ZNS mit dem Abdomen kombiniert.

Die jährliche Blutplasma- bzw. Urinuntersuchung beginnt zwischen 5 und 10 Jahren. Nieren-, Pankreas- und Nebennierenuntersuchungen werden ab ca. 10, spätestens ab 16 Jahren jährlich mit Ultraschall oder MRT durchgeführt, teilweise im Wechsel.

In Zukunft wird eine individualisierte Vorsorge anhand der persönlichen, für die Entwicklung von Tumoren relevanten Faktoren angestrebt:

1. Betroffenes Organ
2. Alter
3. Art der Mutation
4. Geschlecht.

**Beispiel zu 1 und 2:**

Netzhautangiome treten z.B. gehäuft zwischen 13 und 22 Jahren auf, während Hämangioblastome im Kleinhirn ab 30 Jahren verstärkt diagnostiziert werden.

**Beispiel zu 3 und 2:**

Abhängig von der Art der Mutation werden ebenfalls unterschiedliche Lebensabschnitte mit erhöhtem Tumorwachstum beobachtet: bei verändertem VHL-Gen – meist mit Phäochromozytomen und retinalen Angiomen - ist ein erster Höhepunkt mit ca. 25 Jahren zu erwarten, mit weiterem Anstieg ab Mitte 30. Bei fehlendem VHL-Gen – häufig mit Hämangioblastomen im ZNS - gibt es nur einen - dafür jedoch wesentlich stärker ausgeprägten - Höhepunkt bei Mitte 30.

**Beispiel zu 4 und 2:**

Männer zeigen ab Anfang 30 bis Mitte 40 eine deutlich erhöhte Tumorfrequenz als Frauen.

Momentan kann aus diesen Faktoren 1 - 4 noch nicht ausreichend genau eine individuelle Vorsorgeuntersuchung abgeleitet werden, daher werden derzeit weiterhin noch die standardisierten Vorsorgemodelle empfohlen.

Abschließend die Frage aus dem Publikum:

Ist ein MRT ohne Kontrastmittel bei Jugendlichen empfehlenswert?

**Antwort:**

Ohne persönliche Unverträglichkeit wird Kontrastmittel empfohlen, da bereits z.B. ELST mit sehr geringer Raumforderung erkannt werden können. Die europäischen Untersuchungen zu Ablagerungen durch Kontrastmittel wurden erwähnt.

## **Bericht eines VHL- Betroffenen im Rahmen einer Seminarreihe zu erblichen Tumorsyndromen an der Universitätsklinik Köln im Sommersemester 2018**

von Hermann Ruppel

3:55 Uhr. Mein Wecker klingelt. Ich betätige die Schlummerfunktion (snooze), was mir weitere 5 Minuten Schlaf ermöglicht. Um 4:00 Uhr klingelt es erneut. Ich reiße die Augen auf und frage mich, ob ich denn überhaupt geschlafen hatte diese Nacht. Obwohl (oder vielleicht auch genau deswegen) ich gestern früher ins Bett gegangen bin, konnte ich lange nicht einschlafen.

Ich nehme die frühere Straßenbahn zum Bahnhof, um dort noch vor der Zugabfahrt Richtung Köln in einem Café zu frühstücken. Um 5:40 Uhr fährt mein EC 7 auf Gleis 9 ab. Wie geplant erwische ich auch in Köln auf Anhieb die richtigen Straßen- bzw. U-Bahnen.

Ich muss schmunzeln, als ich auf die Uhr schaue, denn ich hätte nicht gedacht, dass ich aus Bremen kommend nach mehreren Umstiegen es noch pünktlich zum vereinbarten Treffpunkt schaffe. 2 Minuten vor der vereinbarten Zeit um 9:45 Uhr stehe ich im 9. OG vor dem Institut für Humangenetik der Uniklinik Köln. PUNKTLANDUNG!

Herr Dr. med. Felix Marbach begrüßt mich und wir gehen gemeinsam zum Hörsaalgebäude. Nach einer Einleitung und Vorstellung des Krankheitsbildes übergibt Herr Marbach mir das Wort. Ich stelle mich und den Verein VHL betroffener Familien e.V. nochmal persönlich vor und erzähle meine Krankheitsgeschichte. Angefangen in den frühen 90ern bis heute. Dabei erwähne ich die Besonderheiten von VHL und wie wichtig es ist, sich an spezialisierte Kliniken zu wenden.

Die zwei Dutzend Studenten hören sehr aufmerksam zu. Nach kurzer anschließender Fragerunde ist die Unterrichtseinheit auch schon wieder vorbei. Die Studenten verabschieden sich und der Hörsaal wird für die nächste Veranstaltung vorbereitet.

Mit Herrn Dr. Marbach und seinen Kollegen vom Institut gehe ich gemeinsam in die Mensa zum Mittag essen. Anschließend laufe ich wieder zum Bahnhof, wo ich mir auch den Kölner Dom anschau. Dieser befindet sich nur wenige Meter vom Hauptbahnhof entfernt. Nun ist es auch soweit, dass ich mich zum Treffpunkt begeben muss, von wo meine Mitfahrgelegenheit Richtung Bremen startet.

Fazit: Ich empfinde es als sehr wichtig, dass Medizinstudenten die Möglichkeit erhalten, mit einem Betroffenen zu sprechen und auch mal ein Krankheitsbild aus Patientensicht kennenzulernen und nicht nur stupide aus Lehrbüchern und PowerPoint- Folien zu lernen.

Für mich persönlich ist es jedoch zu aufwendig, aus Bremen wegen ca. 30 Minuten anzureisen. „Leider“ war der Tag schön sonnig und viele Studenten wollten dieses „seltene Naturereignis“ nicht verpassen und blieben dem Hörsaal oder gleich der Uni fern. Es war keine Pflichtveranstaltung mit Anwesenheitspflicht, was das Fernbleiben verstärkte. Ferner kommt noch hinzu, dass der darauffolgende Tag ein Feiertag war. Viele Studenten waren bereits nach Hause gefahren oder gar nicht erst für die kurze Woche angereist.

Die Medizinstudenten, die da waren, waren dafür umso motivierter etwas zu lernen. Somit hatte es einen natürlichen Ausleseeffekt.



*Hr. Dr. Marbach im weißem und langer beiger Hose, rechts daneben Hermann Ruppel im weißem T-Shirt und blauer Weste, umgeben von Medizinstudenten*

# Die neue EU-Datenschutz-Grundverordnung (DSGVO)

von Melanie Günther

Wie alle aus der Presse entnehmen konnten, ist die DSGVO zum 25.05.2018 in Kraft getreten. Für unseren Verein bedeutet dies erhebliche zusätzliche Arbeit, da wir neben der Erstellung einer Dokumentation über alle Abläufe, Zuständigkeiten und Sicherheitsvorkehrungen der im Verein erfolgten Datenverarbeitung auch die Informationspflichten gegenüber unseren Mitgliedern erfüllen müssen und auch wollen.

Durch den bevorstehenden Wechsel im Vorstand wurden Arbeitspakete geschnürt und verteilt. Wir sind dabei, uns in die veränderten Aufgabenstellungen einzufinden und werden uns in den nächsten Wochen den o.g. Anforderungen zum Datenschutz widmen. Seit längerer Zeit beschäftigten wir uns bereits mit dem Thema und tragen die Erkenntnisse, die wir auch durch Dritte erhalten, zusammen.

Wer derzeit Auskunft über die Speicherung und Verarbeitung seiner Daten haben möchte, wendet sich bitte an unseren Verein. Bis zur Erstellung der o.g. Erfordernisse gehen wir davon aus, dass Sie / Ihr weiterhin den Newsletter / Rundbrief etc. beziehen möchtet. Sollte dies nicht der Fall sein, bitten wir auch hier um eine kurze Info.

Wir nehmen dieses Thema sehr ernst und möchten dies auch im rechtlich richtigen Rahmen erfüllen. Wer über weitergehende Kenntnisse hierzu verfügt, kann diese gerne bei uns einbringen.

## **Vorstandsmitglieder**

Vorsitzender Gerhard Alsmeier  
Rembrandtstraße 2 • 49716 Meppen  
Telefon: 05931-929552  
Email: g.alsmeier@hippel-lindau.de

2. Vorsitzende Dagmar Rath  
Cincinnatistraße 59 • 81549 München  
Telefon: 089-69797558  
Email: d.rath@hippel-lindau.de

Schatzmeisterin Frauke Krämer  
Auf Steinert 45 • 66679 Losheim am See  
Telefon: 06872-9214450  
Email: f.kraemer@hippel-lindau.de

Schriftführer Florian Hofmann  
Schwörhausgasse 11 • 89073 Ulm  
Telefon: 0731-1407172  
Email: f.hofmann@hippel-lindau.de

Beisitzerin Angela Eilers  
Friedhofstraße 2 • 31787 Hameln  
Telefon: 0176-95639106  
Email: a.eilers@hippel-lindau.de

Beisitzerin Melanie Günther  
Telefon: 0163-1521397  
Email: m.guenther@hippel-lindau.de

Beisitzer Hermann Ruppel  
Niedersachsendamm 24 • 28201 Bremen  
Telefon: 0421-84797210  
Email: h.ruppel@hippel-lindau.de

## **Mitglieder des wissenschaftlichen Beirates**

Prof. Dr. Hiltrud Brauch  
Dr. Margarete Fischer-Bosch  
Institut für Klinische Pharmakologie  
Auerbachstraße 112 • D-70376 Stuttgart  
Telefon: 0711-81013705 • Fax: 0711-859295  
Email: hiltrud.brauch@ikp-stuttgart.de

Prof. Dr. H. Jochen Decker  
Humangenetik Freiburg  
Heinrich-von-Stephan-Straße 5 • D-79100 Freiburg  
Telefon: 0761-8964540  
Email: JDecker@humangenetik-freiburg.de

Prof. Dr. Sven Gläser  
Kliniekhof Neurochirurgie, Universitair Ziekenhuis  
Brussel  
Laarbeeklaan 101 • B-1090 Brussel  
Tel.: 0032 2 477 55 14 • Fax: 0032 2 477 55 70  
Email: sven.glaesker@uzbrussel.be

Prof. Dr. Dr. h.c. mult. Hartmut P.H. Neumann  
Universitätsklinik Freiburg, Medizinische Universitätsklinik  
Hugstetter Straße 55 • D-79106 Freiburg  
Privat: Sonnhalde 76 • D-79104 Freiburg  
Tel.: 0173-3050398  
Email: hartmut.neumann@uniklinik-freiburg.de



## **Anmeldung für die Informationsveranstaltung und Mitgliederversammlung vom 05. bis 07. Oktober 2018 in Bonn**

Name:

Telefon-Nummer:

Vorname:

E-Mail-Adresse:

Straße, Hausnummer:

PLZ – Ort:

Ich / Wir nehmen mit

..... Personen an den Veranstaltungen am Samstag teil.

Ich / Wir nehmen mit

..... Personen an der Mitgliederversammlung am Samstagvormittag teil.

Ich / Wir nehmen mit

..... Personen an dem Erfahrungsaustausch für Angehörige am Samstagvormittag teil.

Ich / Wir nehmen am Treffen junger Erwachsener teil.

Ich / Wir nehmen mit

..... Personen am Rahmenprogramm am Sonntag teil.

Ich / Wir reisen am .....an und bleiben bis zum

..... Oktober.

Ich/Wir benötigen ein EZ/DZ für die Nacht von Freitag auf Samstag und/oder Samstag auf Sonntag.

Kinderbetreuung für ..... Kinder

Alter der Kinder .....

Ich helfe gerne zeitweilig bei der Kinderbetreuung:

ja / nein

Wir möchten Dich / Sie bitten, diese Anmeldung an Gerhard Alsmeier zu schicken.

Ort

Datum

Unterschrift

