Verein VHL (von Hippel-Lindau) betroffener Familien e.V.

VHL - RUNDBRIEF

März 2019 | Heft 1 | Jahrgang 20

Inhalt

In Kürze vorweg 2

Erste Ankündigung zur Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung sowie zum Treffen für junge Erwachsene vom 08. – 10. November 2019 in Freiburg 3

Erinnerung an die regionalen Treffen 2019 4

Klinische Studien – Aufbau und Nutzen für Patienten 5

Update zum wissenschaftlichen Projekt "Molekulare Mechanismen der Tumorentstehung bei VHL" 10

Minimalinvasive roboterassistierte Chirurgie der Niere bei VHL-Erkrankungen 11

Einblicken – Überblicken – Durchblicken: Das VHL-Register (1) 13

Zusammenfassung des VHL-Webinars vom 24.11.2018 16

Qualitätszirkel der Selbsthilfegruppen am Universitätstumorzentrum Düsseldorf am 25.01.2019..... 21

Workshop „Betroffene beraten Betroffene" der ACHSE vom 25. bis 27.01.2019 in Berlin..... 22

Theodor-Kocher-Vorlesung von Prof. Walz am 16.11.2018 in Neuss 23

Bericht von der ACHSE Mitgliederversammlung am 09.11.2018..... 25

Lebensmutig. Junge Selbsthilfe Blog 28

Neue BSK-Beratungsbroschüre: ABC Teilhabe 29

Aktuelles aus dem Verein 30

(1) Verabschiedung einer internen Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung des Vorstands 30

(2) Ergebnisse der Umfrage zu unserer Homepage während der vergangenen Mitgliederversammlung 32

(3) Mitgliedsbeiträge 2019 33

(4) Spendenbescheinigungen 2018 33

(5) Änderung des Vereinsregisters 33

(6) Termine 2019 33

Und zu guter Letzt noch eine gute Nachricht: Herr Prof. Gläsker kehrt zurück nach Deutschland..... 34

Vorstandsmitglieder und ihre Zuständigkeit 35

Mitglieder des wissenschaftlichen Beirates 36

In Kürze vorweg

Liebe Leserin, lieber Leser,

2019 – unser Jubeljahr – wir werden 20! Und schon dieser Rundbrief macht unserem Jubiläum alle Ehre, denn er enthält etwas ganz Besonderes: Die erste Auswertung und Analyse von Daten unseres VHL-Registers. Wer hätte das vor 20 Jahren gedacht! Da waren wir ganz stolz und zufrieden, dass wir es geschafft haben, einen Verein ins Leben zu rufen mit dem Anspruch, das Leben von VHL-Betroffenen zu verbessern. Und jetzt, 20 Jahre später, haben wir nicht nur einen gut aufgestellten und aktiven Verein, sondern verfügen über eine eigene Datenbank mit Informationen, die zwar nicht das Leben des einzelnen Betroffenen verbessern, die aber zu einem besseren Verständnis von VHL beitragen. Die hier gesammelten Daten können zum einen als Vergleichsdaten zu bereits veröffentlichten Daten dienen, zum Beispiel hinsichtlich der Häufigkeit der Betroffenheit einzelner Organe. Mit ihnen können aber auch ganz neue Fragestellungen beantwortet werden, die bislang noch niemanden interessiert haben. Und damit jeder sich von dem Nutzen unseres Registers selbst überzeugen kann, haben wir für unseren Rundbrief die Rubrik „Einblicken – Überblicken – Durchblicken“ ins Leben gerufen, unter der wir in unregelmäßigen Abständen über Auswertungen von Daten des VHL-Registers berichten werden.

Vor lauter Enthusiasmus möchte ich es aber nicht versäumen, ein herzliches Dankeschön an alle auszusprechen, die schon beim VHL-Register mitmachen und ihre Daten eingegeben haben! Nur Dank eures Engagements verfügen wir über eine ausreichend große Anzahl von Datensätzen, um zu aussagekräftigen Ergebnissen zu gelangen. Und auch ein kleiner Tritt in den Popo all derjenigen, die bislang leider immer verhindert waren, ihre Daten einzupflegen, soll an dieser Stelle nicht fehlen. Zugegebenermaßen gehöre auch ich leider in letztere Kategorie. Aber ich gelobe Besserung und dass ich bei der zweiten Auswertung dabei bin!

So verbleibe ich mit den besten Wünschen,

Ihre und Eure

Dagmar Rath

Erste Ankündigung zur Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung sowie zum Treffen für junge Erwachsene vom 08. – 10. November 2019 in Freiburg

Die diesjährige Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung findet vom 08. bis 10. November 2019 in Freiburg im Hotel „Schloss Reinach“ statt. Vielleicht wundert sich der eine oder die andere über den Tagungsort, da wir im Rahmen der letzten Mitgliederversammlung angekündigt hatten, nach Karlsruhe gehen zu wollen. Leider haben wir dort aber kein Hotel gefunden, dass unseren Anforderungen an die Räumlichkeiten und die Lage entsprochen hätte. Daher haben wir uns anlässlich unseres 20-jährigen Bestehens in diesem Jahr dazu entschieden, alternativ „Back to the roots“ zu gehen und uns daher für Freiburg als Tagungsort entschieden. Himmelreich im Höllental war leider auch nicht mehr groß genug für uns.

Zimmerreservierungen können schon jetzt per E-Mail unter info@schlossreinach.de oder per Telefon: 07664-407-0 vorgenommen werden. Bitte dabei auf unsere Veranstaltung Bezug nehmen.

Anschrift: Schloss Reinach, St. Erentrudis-Straße 12, 79112 Freiburg.

Gerne nehmen Angela Eilers und Dagmar Rath auch schon die ersten Anmeldungen entgegen!

Und schon jetzt wollen wir über eine Neuerung im Veranstaltungskonzept berichten:

Sowohl das Treffen der jungen Erwachsenen als auch das Angehörigentreffen werden am Sonntagvormittag voraussichtlich von 10 Uhr bis etwa 12.30 Uhr stattfinden. Dadurch wird es allen Teilnehmenden ermöglicht, am Samstag während der Mitgliederversammlung dabei zu sein. Das ist uns sehr wichtig und wir hoffen, dass diese Änderung breite Zustimmung findet. Für alle anderen wird zeitgleich selbstverständlich auch ein Programm angeboten.

Das genaue Programm der Veranstaltung mit allen Informationen zum Tagesablauf und den Referierenden wird noch ausgearbeitet und im nächsten Rundbrief veröffentlicht.

Erinnerung an die regionalen Treffen 2019

Wie bereits im letzten Rundbrief angekündigt, finden auch in diesem Frühjahr wieder regionale Treffen in unterschiedlichen Städten statt. Hier noch einmal kurz zur Erinnerung die Termine und Orte sowie der Name der Ansprechperson, bei der Sie sich für eine bessere Organisation des jeweiligen Treffens bitte anmelden:

23.03.2019 in **Essen** - Anmeldung bitte bei **Angela Eilers**

30.03.2019 in **Stuttgart** - Anmeldung bitte bei **Dagmar Rath**

06.04.2019 in **München** - Anmeldung bitte bei **Dagmar Rath**

13.04.2019 in **Waldkirch** - Anmeldung bitte bei **Erika Trutmann**, Luzernerstrasse 30, CH 6440 Brunnen oder per E-Mail an Er-tru@bluewin.ch

Auch für das regionale Treffen im Osten Deutschlands haben wir jetzt einen Ort und ein Datum:

30.03.2019 in **Berlin**

Veranstaltungsort: DRK Kliniken Berlin Westend, Spandauer Damm 130, 14050 Berlin im Konferenzraum, Ebene 28

Anmeldung bitte bei **Jenny Golz**

Haben Sie noch Fragen? Dann wenden Sie sich bitte an die jeweilige Ansprechperson oder auch bei jedem anderen Vorstandsmitglied Ihrer Wahl. Die Kontaktdaten finden Sie am Ende des Rundbriefs. Wir freuen uns auf Sie und hoffen auf eine rege Teilnahme!

Klinische Studien – Aufbau und Nutzen für Patienten

Von Prof. Dr. med. H. Jochen Decker

Was sind klinische Studien?

Eine klinische Studie ist eine wissenschaftliche Prüfung eines neuen Behandlungsverfahrens. Oft werden dabei Medikamente getestet. Bei neuen Medikamenten werden ihre Verträglichkeit und ihre Wirksamkeit erforscht. Wichtig sind die genau definierten Prüfungsbedingungen. Diese sind die Voraussetzung für eine zuverlässige wissenschaftliche Auswertung. Nur so kann sichergestellt werden, dass ein neues Medikament keinen Schaden anrichtet und auch tatsächlich eine Verbesserung für die Behandlung oder für die Vorsorge einer bestimmten Krankheit bedeutet. In Deutschland sind klinische Studien durch eine Vielzahl von Gesetzen und kontrollierten Verfahrensweisen sehr genau geregelt. Diese Vorschriften wurden und werden kontinuierlich weiterentwickelt, um einen Contergan-Skandal wie 1961 zu vermeiden.

In klinischen Studien werden neue Therapien an einer größeren Zahl von Patienten statistisch geplant, systematisch überprüft und sorgfältig ausgewertet. Durch die Ergebnisse solcher Studien können Ärzte eine größere Sicherheit im Umgang mit neuen Medikamenten beim Einsatz am Menschen gewinnen. So kann mit einer höheren Wahrscheinlichkeit vorhergesagt werden, für welchen Patienten ein neues Medikament geeignet ist, welchen Nutzen er durch diese neue Behandlung hat und wie mögliche Nebenwirkungen kontrolliert und/oder vermieden werden können.

Wie wird die Sicherheit klinischer Studien garantiert?

In Deutschland dürfen nur solche Medikamente verschrieben und verkauft werden, bei denen Wirksamkeit und Unbedenklichkeit wissenschaftlich eindeutig nachgewiesen werden konnten. Dafür müssen sie vom Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM, gehört zum Bundesgesundheitsministerium) offiziell zugelassen werden. Voraussetzung für die Zulassung ist, dass alle 3 Phasen der sogenannten klinischen Arzneimittelprüfung der Reihe nach erfolgreich durchgeführt werden konnten.

Ärzte und Einrichtungen, die an solchen klinischen Studien teilnehmen, haben besondere Erfahrung und sind dafür besonders qualifiziert. Die Qualifikation ist gesetzlich definiert und wird sehr genau durch die gesetzlich festgelegten verantwortlichen Einrichtungen überprüft.

Welche Arten von Studien gibt es?

Grundsätzlich unterscheidet man zwischen Studien, die im Labor durchgeführt werden (präklinische Studien) und – für Medikamente – klinische Arzneimittelprüfungen, bei denen die Wirkung von Medikamenten am Menschen untersucht wird. Außerdem gibt es so genannte Therapieoptimierungsprüfungen, bei denen ein erprobtes Behandlungsverfahren weiter verbessert werden soll.

Kontrollierte klinische Studien sind der erste Einsatz eines erfolgversprechenden neuen Medikamentes in der Behandlung am Menschen. Dabei werden oft 2 oder auch mehrere Patientengruppen miteinander verglichen. Die sogenannte Verumgruppe erhält die Behandlung, die getestet werden soll. Die Kontrollgruppe erhält entweder eine alternative Behandlung oder - wenn es keine Alternative gibt - ein Placebo (Scheinmedikament).

Präklinische Studien

Die Suche nach erfolgreicheren Wegen in der medikamentösen Behandlung beginnt immer im Labor. Tatsächlich dauert solch eine Identifizierung neuer Wirksubstanzen als mögliches neues Medikament sehr lange. Der Forschungsaufwand, den Pharmazeutische Firmen dabei leisten, hängt leider oft auch

von der Häufigkeit einer Erkrankung und dementsprechend von der Größe des Marktes für das neue Medikament ab.

Bevor ein neuer Stoff zum ersten Mal bei einem Menschen eingesetzt werden darf, müssen die Eigenschaften dieses neuen Medikamentes, soweit es eben möglich ist, erforscht sein. Zunächst werden die physikalischen und chemischen Eigenschaften eines neuen Medikamentes in sogenannten präklinischen Studien geprüft. Im Labor werden Experimente zur Prüfung des Einflusses des neuen Medikamentes auf den Stoffwechsel u.a. durchgeführt. Dabei werden neben der Wirkung besonders auch die unerwünschten Nebenwirkungen beobachtet. Die Ergebnisse aus diesen vorklinischen Untersuchungen erbringen Hinweise zum Wirkmechanismus, zur Dosierung und zur Verträglichkeit eines neuen Medikamentes.

Nur solche neuen Substanzen, die sich in ausreichenden präklinischen Studien als sicher und erfolgversprechend erwiesen haben, eignen sich für eine zweite Stufe der Testung, dem Einsatz nun auch am Menschen, in den sogenannten klinischen Arzneimittelprüfungen. Hierbei werden vor der Zulassung des neuen Medikamentes 3 Phasen unterschieden.

Phase-I-Studie

Im ersten von insgesamt 3 Schritten überprüft man die Verträglichkeit des neuen Medikamentes. Weiterhin wird untersucht, in welcher Form und in welcher Menge (Dosierung) das neue Medikament am besten verabreicht werden sollte. Es wird weiter untersucht, wie der Wirkstoff in den Körper aufgenommen wird, welche Konzentrationen in verschiedenen Körperflüssigkeiten (zumeist Blut und Urin) erreicht werden. Weiterhin werden die Abbauprozesse und die Ausscheidung untersucht. Aus diesem Grund sind in solch einer Phase viele Blutentnahmen, Urinproben und ständige Überwachung notwendig.

An dieser initialen Phase einer klinischen Arzneimittelprüfung nehmen nur wenige Probanden teil. Da diese Phase die erste Anwendung am Menschen darstellt, ist sie auch die riskanteste Phase für die Untersuchung eines neuen Wirkstoffes. Oft lassen sich Risiken für die Teilnehmer dieser Phase nicht vollständig ausschließen. Aus diesem Grund dürfen in der Regel nur solche Patienten an einer Phase-I-Studie teilnehmen, für deren Erkrankung es noch keine wirksame Therapie gibt, oder die einen oder mehrere Heilversuche mit bereits bekannten Medikamenten mit keinem oder nicht ausreichendem Erfolg durchlaufen haben. Somit kann diesen Patienten oft erstmals die Chance geboten werden, Zugang zu einem neuen und wirksamen Medikament zu erhalten.

Phase-II-Studie

Auf den Ergebnissen der Phase-I-Studie baut die Phase-II-Studie auf. Nachdem zum Beispiel eine bestimmte Dosierung des neuen Medikamentes beim Menschen vorgeschlagen werden konnte, erfolgt nun die weitere Überprüfung. Außerdem wird noch einmal genau nach den Wirkungen geschaut. Am Ende einer Phase-II-Studie wird der Bereich der optimalen Dosierung festgelegt.

Phase-III-Studie

In der Phase-III-Studie soll schließlich die tatsächliche Wirksamkeit des neuen Medikamentes im zuvor erarbeiteten Bereich der optimalen Dosierung belegt werden. Für diese letzte Phase vor der Zulassung eines neuen Medikamentes ist eine deutlich größere Zahl von Probanden notwendig. Diese Studienteilnehmer werden sorgfältig ausgewählt. Es müssen bestimmte Ein-und Ausschlusskriterien erfüllt sein.

Zumeist werden 2 Gruppen von Studienteilnehmern gebildet. Die eine Gruppe wird mit dem neuen Arzneimittel behandelt, die andere Gruppe erhält entweder ein bereits anerkanntes Medikament

(Standardtherapie) oder aber, wenn kein solches anerkanntes Arzneimittel vorhanden ist, wird zum Vergleich ein Scheinmedikament (Placebo) ohne wirksame Inhaltsstoffe gegeben.

In Einzelfällen – insbesondere bei Erkrankungen mit großer Seltenheit – kann dieser Vergleich zwischen 2 verschiedenen Behandlungsgruppen bereits in der Phase-II-Studie erfolgen.

Arzneimittelzulassung

Nach dem Abschluss aller 3 Phasen der klinischen Arzneimittelprüfung werden sämtliche Ergebnisse noch einmal kritisch ausgewertet. Die Bewertung, insbesondere der Phase-III-Studie, ist ausschlaggebend für die abschließende Entscheidung des Bundesinstituts für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM) bzgl. der Zulassung des neuen Arzneimittels.

Phase-IV-Studie

Nach der erfolgten Zulassung kann ein neues Medikament auch weiterhin untersucht werden, wenn dies von den verantwortlichen Behörden gefordert wird. In diesen sogenannten Phase-IV-Studien können auch bereits zugelassene Arzneimittel mit erweiterter Fragestellung weiter überprüft werden.

Waren in der Phase-III-Studie lediglich eine begrenzte Zahl von detailliert definierten Patienten behandelt worden, so kann jetzt eine wesentlich größere Zahl an Patienten an dieser erweiterten Studie teilnehmen. Das ist besonders wichtig für Patienten, die für die bisherigen Phasen der klinischen Studien nicht in Frage kamen. Dies können dann auch Kinder, ältere Personen oder Menschen sein, die gleichzeitig mehrere Erkrankungen haben.

Wie werden klinische Studien durchgeführt?

Da man sich auf das Ergebnis solcher klinischen Studien verlassen können muss, ist eine sorgfältige Planung, engmaschig kontrollierte Durchführung und eine gute Dokumentation Pflicht. Weiter müssen äußere Einflussfaktoren auf die Ergebnisse soweit wie eben möglich eingeschränkt, am besten völlig ausgeschlossen werden.

Das Zufallsprinzip, die so genannte Randomisierung

Heute werden Studien immer über eine zentrale Leitstelle kontrolliert. In diesen besonders zertifizierten sogenannten klinischen Studienzentralen werden alle Daten zusammengetragen. Hier wird eine zufällige Zuteilung der Probanden zu den einzelnen Behandlungsgruppen vorgenommen (Randomisierung). Nur durch die zufällige Verteilung kann sichergestellt werden, dass nicht zum Beispiel in einer Gruppe vorwiegend weibliche Patientinnen oder nur solche zusammengefasst werden, die einen tatsächlich leichteren Krankheitsverlauf haben. Solche Fehler würden eine Auswertung mit einem objektiven Ergebnis unmöglich machen.

Die so genannte Verblindung einer Studie

Damit Studienergebnisse nicht durch eine falsche Erwartungshaltung verfälscht werden können, erfolgt eine sogenannte Verblindung. Dies bedeutet, dass der einzelne Studienteilnehmer nicht weiß, ob er tatsächlich das neue Medikament oder aber ein Placebo (Scheinmedikament) erhalten hat. Bei der sogenannten doppelten Verblindung wissen weder der Arzt noch die behandelnden Personen, ob es sich bei der eingenommenen Tablette um das tatsächlich neue Medikament oder aber um ein Placebo handelt.

Auswertung – Statistische Methoden

Es ist verständlich, dass bereits bei der Planung einer klinischen Studie sorgfältig über die angewandte statistische Methode und über die notwendige Zahl der Patienten nachgedacht werden muss. Das ist besonders wichtig, wenn die Zahl der Patienten, die an einer bestimmten Erkrankung leiden, sehr klein ist, und/oder der möglicherweise zu beobachtende Effekt der neuen Behandlung auch sehr klein ist.

Phase	Teilnehmer	Dauer	Untersuchungsgegenstand
I	ca. 20–80	Wochen bis Monate	Erstmalige Anwendung am Menschen: Verträglichkeit und Sicherheit des Medikaments
II	ca. 50–200	Monate bis Jahre	Überprüfung des Therapiekonzepts Bestimmung der geeigneten Therapiedosis positive Effekte der Therapie
III	ca. 200–10.000	Jahre	Signifikanter Wirksamkeitsnachweit vertretbare Nebenwirkungen Marktzulassung der Therapie sinnvoll und möglich
Erfolgte Zulassung durch das Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte (BfArM)			
IV	ab ca. 1000 bis zu Millionen	Jahre	Zulassungsbehörden verlangen oftmals derartige Studien: Bei bereits zugelassenen Medikamenten mit speziellen Fragestellungen

Tabelle 1 - Eigenschaften der 3 (4) Phasen einer klinischen Arzneimittelprüfung

Das Votum der Ethikkommission

In Deutschland gibt es für jede geplante klinische Studie ein übergeordnetes, unabhängiges Kontrollorgan: die Ethikkommission. Diese Kommissionen finden sich nahezu an jeder deutschen Universität. Darin befinden sich mit klinischen Studien erfahrene Ärzte, Juristen und auch Vertreter von Patientengruppen, also von medizinischen Laien. Es wird überprüft, dass alle gesetzlichen Bestimmungen eingehalten werden. An erster Stelle wird die Sicherheit der Studienteilnehmer während der Studie überprüft, so wie die Sinnhaftigkeit der Studie selbst. Weiter wird überprüft, dass sämtliche Patienten-Informationen und die Einverständniserklärung den medizinischen Laien verständlich sind. Jeder Patient ist während der Durchführung der klinischen Studien für eventuelle Schädigungen ausreichend versichert. Dieser wichtige Punkt wird auch von der Ethikkommission überprüft.

Was können Klinische Studien für VHL-Betroffene bedeuten?

VHL ist eine erbliche Veranlagung (Prädisposition), bei der unterschieden werden muss zwischen Personen mit einer Keimbahn-Mutation ohne eine Erkrankungsmanifestation und solchen, die aufgrund dieser Prädisposition auch tatsächlich an einer Komplikation erkranken.

Für die Behandlung der Keimbahn-Mutation stehen heute noch keine Medikamente zur Verfügung. Trotz spektakulärer Erfolge in der Keimbahn-Therapie – der so genannten Genomeditierung (z.B. durch das CRISPR-Cas-System) – sind diese Behandlungsmethoden bis heute auf keinen Fall sicher genug, um sie am Menschen anzuwenden, i.e. zu testen.

Allerdings ist unser Verständnis des Krankheitsgeschehens bei VHL auf der Ebene der betroffenen Zellen und der einzelnen Moleküle in den mehr als 25 Jahren nach der Isolierung des verantwortlichen VHL-Gens deutlich gewachsen. Auf der Grundlage dieser Kenntnis wird es heute möglich, neue Medikamente zu entwickeln, die das Ziel haben, bei Mutationsträgern den Krankheitsverlauf zu verbessern.

Warum sollte ich an einer Studie teilnehmen?

Ohne Forschung gibt es keinen medizinischen Fortschritt. Als Teilnehmer an einer klinischen Arzneimittelprüfung tragen sie zu diesem medizinischen Fortschritt bei. Dies kann die Chance

darstellen, bei Betroffenen – also auch direkt bei Ihnen – eine Verbesserung der Erkrankungsverläufe zu ermöglichen.

Die Sinnhaftigkeit solch einer Studie, aber vor allem auch die Sicherheit der an solchen Studien teilnehmenden Personen ist in Deutschland durch ein sehr genaues und umfangreiches gesetzliches Regelwerk und dessen kontrollierten Umsetzen gewährleistet. Dadurch ist sichergestellt, dass kein Mensch zum „Versuchskaninchen“ werden kann.

Durch die umfangreiche Information, die zu jeder klinischen Arzneimittelprüfung zur Verfügung gestellt wird, können Sie sich selbst zum aufgeklärten Patienten machen, der versteht, warum und was gemacht wird. So können sie zum Partner ihrer Ärzte werden und sehr wirkungsvoll zum Fortschritt der Medizin beitragen.

Update zum wissenschaftlichen Projekt “Molekulare Mechanismen der Tumorentstehung bei VHL”

Von Dr. Evelynn Vergauwen und Prof. Sven Gläsker (Neurochirurgische Universitätsklinik, VUB Brüssel)

Ziel unserer Forschungsarbeiten ist es, die molekularen Wachstumsmechanismen der VHL-Tumoren, insbesondere der Hämangioblastome, besser zu verstehen. Wir vermuten, dass die Tumoren dieselben Mechanismen benutzen, wie eine bestimmte Gruppe embryonaler Zellen.

Im Jahr 2018 untersuchten wir unsere Hypothese, dass die verschiedenen VHL-Tumortypen aus denselben embryonalen Vorläuferzellen entstehen. Hierfür haben wir das Vorkommen bestimmter embryonaler Proteine, die an der Entwicklung von Hämangioblasten beteiligt sind, in den verschiedenen VHL-Tumoren und in verschiedenen Stadien von Hämangioblastomen untersucht.

Hämangioblasten (nicht zu verwechseln mit Hämangioblastomen) sind Vorläuferzellen von Blut- und Gefäßzellen. Sie kommen nur im Embryo vor. Sie können sich zu primitiven Blutgefäßen und zu roten Blutkörperchen entwickeln und stellen damit die Blutversorgung in der frühen Embryonalphase sicher. Im späteren Leben wird die Bildung von Blut und von Gefäßen von ganz unterschiedlichen Zelltypen wahrgenommen.

Es ist uns gelungen, das Vorhandensein mehrerer für Hämangioblasten typische Marker (Brachyury, TAL1 und VEGFR2) in Hämangioblastomen und anderen VHL-Tumoren nachzuweisen. Durch internationale Zusammenarbeit und Mithilfe der Deutschen VHL-Biodatenbank konnten wir 73 VHL Tumoren von 57 Patienten untersuchen: 45 Hämangioblastome, 13 klarzellige Nierenkarzinome, 8 Phäochromozytome, 5 pankreatische neuroendokrine Tumoren und 2 extra-adrenale Paragangliome.

Die Untersuchungsdaten sind noch nicht veröffentlicht und können daher hier noch nicht im Detail beschrieben werden. Wir dürfen aber sagen, dass der Nachweis der erwarteten Marker in einem hohen Prozentsatz der untersuchten Tumoren positiv war. Dies bestätigt also unsere Hypothese der embryonalen Abstammung. Ferner konnten wir unterschiedliche Muster der Marker in verschiedenen Wachstumsstadien der Hämangioblastome finden, in Übereinstimmung mit den Entwicklungsstadien von Hämangioblasten in der Embryonalzeit. Dies kann so interpretiert werden, dass die Tumoren tatsächlich auch dieselben Wachstumsmechanismen wie die embryonalen Zellen benutzen.

Zwei Manuskripte zu diesem Grundlagenforschungsprojekt sind in Vorbereitung. Die Ergebnisse wurden bereits auf dem Kongress der European Association of Neurosurgical Societies am 20. Oktober 2018 in Brüssel und als Poster auf dem 13. Internationalen VHL-Symposium am 5. Oktober in Houston sowie auf der jährlichen Versammlung der belgischen Gesellschaft für Neurochirurgie am 17. März in Löwen präsentiert.

Nach Abschluss der Experimente auf Protein-Ebene werden im nächsten Schritt Veränderung auf RNA-Ebene untersucht. Wir werden Hämangioblastome in verschiedenen Wachstumsstadien vergleichen sowie verschiedene Stadien innerhalb einzelner Hämangioblastome, um die für das Wachstum wichtigen Faktoren zu identifizieren.

Anmerkung der Redaktion: Dieser Artikel von Dr. Evelynn Vergauwen und Prof. Sven Gläsker ist der Bericht über den aktuellen Stand der Entwicklung eines längerfristigen Forschungsprojekts. Im November-Rundbrief 2017 haben wir erstmals über diese Forschungsarbeit berichtet. Hier können auch die Hintergründe noch einmal nachgelesen werden.

Minimalinvasive roboterassistierte Chirurgie der Niere bei VHL-Erkrankungen

Von Dr. med. Stephan Buse, Chefarzt der Klinik für Urologie und urologische Onkologie, und Dr. med. Carolin Eva Hach, Oberärztin, Schwerpunkt urologische Onkologie , Klinik für Urologie und urologische Onkologie, Alfried Krupp Krankenhaus Essen

Pro Jahr wird in Deutschland bei ca. 15.000 Menschen die Diagnose Nierenkrebs gestellt. Das Nierenzellkarzinom stellt etwa 3% aller bösartigen Tumorerkrankungen und den dritthäufigsten urologischen Tumor dar. Ein erhöhtes Erkrankungsrisiko besteht bei gewissen erblichen Faktoren, u.a. dem von-Hippel-Lindau-(VHL-)Syndrom, einer seltenen Erkrankung (1 Erkrankung auf ca. 35000 Geburten), bei dem gut- und bösartige Tumore in unterschiedlichen Organen auftreten. Dies betrifft u.a. die Nieren, wobei bis zu 70% der Patienten bis zum 60. Lebensjahr ein Nierenzellkarzinom (Nierenkrebs) entwickeln.

Therapie des lokal begrenzten Nierenzellkarzinoms

Das Nierenzellkarzinom ist weder empfindlich gegenüber einer Bestrahlung noch gegenüber einer Chemotherapie. Beim sogenannten lokal begrenzten Nierenzellkarzinom, bei dem keine Streuung in andere Organsysteme (sogenannte Metastasierung) stattgefunden hat, besteht die Behandlung in einer operativen Entfernung des Tumors (sog. Nierenteilresektion) bzw. der betroffenen Niere (sog. Nephrektomie). Die erste erfolgreiche Entfernung einer Niere wurde am 02. August 1869 durch den Heidelberger Chirurgen Gustav Simon durchgeführt, die erste Nierenteilresektion im Jahr 1887 durch Vincenz Czerny, ebenfalls in Heidelberg. Die Entscheidung, ob die erkrankte Niere erhalten werden kann, muss in Anhängigkeit der Größe und Lage des Tumors sowie der Gesamtsituation getroffen werden, und kann letztendlich nur während der Operation gefällt werden. Insgesamt lässt sich sagen, dass der Erhalt von funktionsfähigem Nierengewebe und damit eine Verringerung der Nierenfunktioneinschränkung einen klaren Vorteil der Nierenteilentfernung gegenüber der kompletten Nierenentfernung darstellt, dieses Verfahren aber nicht in jedem Fall möglich ist. Auch die Art des operativen Verfahrens - offene Operation, Operation in Schlüssellochtechnik (sog. laparoskopische Operation) und Operationsverfahren mit Einsatz eines Operationsroboters (sog. da Vinci®-System) - müssen individuell auf den Patienten und den Befund abgestimmt werden. Als Vorteile der beiden minimal-invasiven Verfahren (laparoskopisch und robotisch-assistiert) sind im Wesentlichen eine in der Regel geringere Schmerzsymptomatik nach der Operation mit einem geringeren Schmerzmittelbedarf, eine frühere Mobilisation des Patienten aus dem Krankenbett und damit verbunden ein kürzerer Krankenhausaufenthalt sowie bessere kosmetische Ergebnisse zu nennen.

Robotisch-assistierte Chirurgie

Das Verfahren der robotisch-assistierten Nierenteilresektion ist seit dem Jahr 2004 in klinischer Anwendung und wurde zunächst vor allem bei kleinen und im Außenbereich der Niere gelegenen Tumoren angewandt. Mittlerweile ist eine Ausdehnung der Indikation auch auf größere und weiter zentral gelegene Tumore erfolgt, welche vor allem in größeren Zentren mit entsprechender Erfahrung angewandt wird. Die Abwägung, welches operative Verfahren für den jeweiligen Patienten geeignet ist, muss immer individuell mit dem einzelnen Patienten besprochen werden. Bezüglich der onkologischen Ergebnisse zeigen in großen Studien bisher alle drei Operationsverfahren (offen, laparoskopisch, robotisch-assistiert) vergleichbare Ergebnisse.

Operationsroboter (sog. da Vinci©-System) am Alfried-Krupp-Krankenhaus ins Essen

Bei Operationen mit dem da Vinci®-System bedient der Arzt die chirurgischen Instrumente von einer Konsole aus, die im OP-Saal neben dem OP-Tisch steht. Hierbei werden die Hand- und Fingerbewegungen des Operateurs auf die über kleine Schnitte in den Körper des Patienten eingebrachten chirurgischen Instrumente übertragen. Ein sogenannter Tremorfilter erlaubt hierbei ein nahezu zitterfreies Operieren. Die 3D-Sicht und die Möglichkeit einer bis zu 10-fachen Vergrößerung des OP-Feldes mit einer hohen Flexibilität der Instrumente (7 Freiheitsgrade) ermöglicht ein sehr präzises und schonendes Operieren.

Bei einer robotisch-assistierten Nierenteilresektion wird zunächst die Niere freigelegt und der Harnleiter sowie die die Niere versorgenden Blutgefäße dargestellt. Es erfolgt sodann die Identifikation des Tumors und das Markieren seiner Ränder mit einem Sicherheitsabstand. Bei größeren Tumoren ist zumeist eine passagere Unterbrechung der Blutzufuhr durch ein sogenanntes „Abklemmen“ der Nierenarterie (sogenannte „Ischämie“) für einen kurzen Zeitraum notwendig. So kann der Tumor ohne größeren Blutverlust aus der Niere entfernt werden. Es erfolgt dann ein Vernähen der Niere und eine Freigabe der Durchblutung. Noch während der Operation kann dann vom Pathologen im Rahmen einer sogenannten Schnellschnittuntersuchung untersucht werden, ob der Tumor komplett entfernt werden konnte.

Zusammenfassend kann festgehalten werden, dass das Verfahren der robotisch-assistierten Nierenteilresektion auch bei komplexen Tumoren ein sicheres und schonendes Verfahren darstellt, die Beratung und Durchführung des infrage kommenden Operationsverfahrens jedoch immer in Einzelfall mit dem Patienten zu besprechen und abzuwägen ist.

Dr. med. Stefan Buse

Dr. med. Carolin Eva Hach

Einblicken – Überblicken – Durchblicken: Das VHL-Register (1)

Von Gerhard Alsmeier, Besonderer Vertreter für die VHL-Forschung

Seit dem letzten Sommer können VHL-Betroffene ihre Krankengeschichte in das VHL-Register (https://vhl-register.org/) eingeben. Herr Michel, der Programmierer und Webmaster, hat meine Fragen ausgewertet, die nachfolgend vorgestellt werden.

Neben dem Alter und Geschlecht der Teilnehmenden stehen bei der ersten Auswertung die Häufigkeit der einzelnen betroffenen Organe und das Alter beim erstmaligen Auftreten eines Tumors in den jeweiligen Organen im Vordergrund. Das Alter beim Auftreten eines bestimmten Tumors bildet die Grundlage für die Empfehlung der Ärzte, ab welchem Alter Kinder erstmalig untersucht werden sollten. Hierzu gibt es international zum Teil stark abweichende Empfehlungen. So wird in Dänemark und in den USA bereits eine Augenuntersuchung ab dem Säuglingsalter empfohlen, während in den Niederlanden und in Deutschland eine Untersuchung erst ab dem 5. Lebensjahr empfohlen wird.

Anzahl Teilnehmende (Stand Mitte Januar 2019)

Bislang haben sich 95 Personen beim VHL-Register angemeldet. Davon haben 55 Personen ihre Krankengeschichte eingegeben. 60 Prozent der Teilnehmenden sind weiblich und 40 Prozent sind männlich. Das Alter der Teilnehmenden liegt zwischen 20 und 83 Jahren.

Alter	Anzahl Teilnehmer	Prozentualer Anteil
18-30	14	25%
31-45	13	24%
46-60	22	40%
über 60	6	11%
Gesamt	55	100%

Tabelle 2 – Altersstruktur

Betroffene Organe

In vielen Publikationen, so auch in der PKB (patientenorientierte Krankheitsbeschreibung, Seite 10) wird die Häufigkeit der Betroffenheit von Organen in Form einer Spannweite dargestellt (z.B. Augenbeteiligung Häufigkeit 15-73 Prozent). Mich interessierte nun, wie die Häufigkeit innerhalb des VHL-Registers aussieht. Im Folgenden werden die Angaben aus der PKB den Zahlen des VHL-Registers gegenüber gestellt:

Organ	Manifestation	Häufigkeit in % lt.	
		PKB	VHL-Register
Auge	Netzhaut-Angiome	15-73	64
Kleinhirn	Hämangioblastome	35-79	60
Hirnstamm	Hämangioblastome	4-22	24
Rückenmark	Hämangioblastome	7-53	62
Niere	Nierenzellkarzinome	5-86	31
Nebenniere*	Phäochromozytome	0-32	42
Pankreas	Neuroendokrine Tumore	1-17	33

*** inkl. Paragangliome**

Tabelle 3 - Häufigkeit der Betroffenheit von Organen im Vergleich der Spannweite lt. PKB mit dem VHL-Register

Ergebnisse: Im Vergleich zu den publizierten Häufigkeiten entwickeln die Teilnehmenden des VHL-Registers häufiger Manifestationen (Hirnstamm, Rückenmark, Nebennieren und Pankreas) bzw. sie rangieren innerhalb der Spannweite eher im oberen Bereich (Auge, Kleinhirn). Nur beim Nierenzellkarzinom liegen Teilnehmende des VHL-Registers im unteren Bereich der Spannweite.

Mögliche Erklärung: Ein möglicher Grund hierfür könnte sein, dass die Teilnehmenden des VHL-Registers - viele sind auch Vereinsmitglieder - eventuell nicht den "Durchschnitts-VHLer" abbilden. Eventuell sind diese von der VHL-Erkrankung stärker betroffen und daher engagierter.

Erstes Auftreten der Manifestationen

Im VHL-Register wird erhoben, in welchem Alter ein Tumor im jeweiligen Organ zum ersten Mal auftritt. Im folgenden Schaubild wird für die einzelnen Organe zunächst das durchschnittliche Alter der jeweiligen Betroffenen des VHL-Registers aufgeführt, danach die Altersspanne wann der erste Tumor auftrat.

Organ	Durchschnittsalter	Alter	
		Von	Bis
Auge	27	10	49
Kleinhirn	29	12	61
Hirnstamm	29	17	41
Rückenmark	33	13	61
Niere	36	15	58
Nebenniere*	31	7	60
Pankreas	39	16	59

*** inkl. Paragangliome**

Tabelle 4 - Alter beim ersten Auftreten eines Tumors für die am häufigsten betroffenen Organe

Ergebnisse: Bis auf die Phäochromozytome (jüngstes Alter 7 Jahre), traten bei den Teilnehmenden des VHL-Registers die ersten Tumore in den verschiedenen Organen zwischen dem 10. und 17. Lebensjahr auf. Sie liegen somit alle über dem empfohlenen Alter für die ersten Kontrolluntersuchungen (siehe Tabelle 5 - Empfehlungen zur Kontrolle der einzelnen Organe lt. PKB). Es gibt somit aufgrund der bislang erhobenen Daten keinen Anlass, das empfohlene Alter in der PKB für die erste Kontrolluntersuchung herabzusetzen. Dies ist für mich ein wichtiger Hinweis, an den derzeitigen Empfehlungen unserer Ärzte für die ersten Kontrolluntersuchungen fest zu halten.

Mögliche Erklärung: Das späte Auftreten eines Tumors in einem bestimmten Organ zwischen dem 50. und 60. Lebensjahr kann zwei Gründe haben: Zum einen können alle Tumoren auch im späteren Alter erstmalig auftreten, aber auch eine späte Diagnose von VHL kann dies erklären. Wird jemand spät als VHL-Betroffener diagnostiziert, werden die ersten Kontrollen natürlich auch erst dann durchgeführt und vielleicht schon lange vorhandene Tumoren werden erstmalig entdeckt.

Organ	**Empfehlung 1. Kontrolle lt. PKB**	**Intervall***
Auge	ab 5. Lebensjahr	jährlich
Kleinhirn	ab 10. Lebensjahr	alle 3 Jahre
Hirnstamm	ab 10. Lebensjahr	alle 3 Jahre
Rückenmark	ab 10. Lebensjahr	alle 3 Jahre
Niere	ab 10. Lebensjahr	alle 3 Jahre
Nebenniere	ab 5. Lebensjahr	jährlich
Pankreas	ab 10. Lebensjahr	alle 3 Jahre

*** ab 18. Lebensjahr alles jährlich**

Tabelle 5 - Empfehlungen zur Kontrolle der einzelnen Organe lt. PKB

Ausblick

Ich hoffe, die ersten Ergebnisse motivieren weitere VHL-Betroffene, am VHL-Register teilzunehmen und auch denjenigen, die sich bereits angemeldet haben, aber ihre Krankengeschichte noch nicht eingegeben haben, dies zeitnah zu machen. Je mehr Betroffene teilnehmen, umso fundierter ist die Datenlage und sind somit die abgeleiteten Ergebnisse. Es gibt noch viele weitere Fragen, auf die das VHL-Register eine Antwort geben kann. Diese sollen in der Zukunft regelmäßig beantwortet werden.

Zusammenfassung des VHL-Webinars vom 24.11.2018

Von Martin Herker

Titel des Webinars: Hämangioblastome des zentralen Nervensystems bei Patienten mit von Hippel-Lindau Erkrankung

Organisiert von Rare Connect und VHL Europa.

Englischsprachige Aufzeichnung verfügbar unter https://www.youtube.com/watch?v=F0wSl9AQxrg

Neurochirurgische Experten: Prof. Sven Gläsker (G) / Brüssel und PD Dr. Jan-Helge Klingler (K) / Freiburg

Gliederung:

1. Einleitung, Geschichte, Untersuchungen und Symptome (G)
2. Kleinhirn-Hämangioblastome: Indikationen, Chirurgie, Komplikationen und Ergebnisse (K)
3. Medulläre Hämangioblastome: Indikationen, Chirurgie, Komplikationen und Ergebnisse (G)
4. Alternative Behandlungsmöglichkeiten (G)

1. Einleitung, Geschichte, Untersuchungen und Symptome

Bei der VHL-Erkrankung handelt es sich um ein erbliches Tumor Syndrom, welches durch Mutation des VHL-Tumor Suppressor Gens verursacht wird. Erste Symptome treten gewöhnlich bei jungen Erwachsenen auf. Patienten zeigen Hämangioblastome im zentralen Nervensystem (Kleinhirn, Rückenmark und Hirnstamm) und in der Augennetzhaut, Nierenzellkarzinome, Phäochromozytome, Pankreastumore und andere Läsionen.

Hämangioblastome sind gutartige Tumore des zentralen Nervensystems (WHO Klasse I) mit in der Regel verdrängendem Wachstum und klar abgegrenzter Kontur, typischerweise in Kombination mit Zysten. Diese Tumoren sind stark vaskularisiert, d.h. sie enthalten viele Blutgefäße. Ca. 80% der VHL-Patienten sind von Hämangioblastomen betroffen. Der Wachstumsverlauf einzelner Tumore zeigt oft einen wechselnden oder sprunghaften Verlauf, daher ist keine Vorhersage möglich. Eine Beschleunigung während der Schwangerschaft wird diskutiert, kann jedoch mit den verfügbaren Daten nicht bestätigt werden, eine regelmäßige Vorsorge wird empfohlen.

Hämangioblastome erzeugen wachsende Zysten, woraus Raumforderungen entstehen, welche das zentrale Nervensystem beeinflussen und abhängig von ihrer jeweiligen Position entsprechende Beschwerden verursachen:

Position des Hämangioblastoms	Entsprechende Beschwerden
Kleinhirn	Koordinationsprobleme beim Gehen Defizite bei schnellen, sich wiederholenden Bewegungen (z.B. Betätigen eines Schraubendrehers) Ungeschicklichkeit (z.B. ein Glas umkippen).
Rückenmark und Hirnstamm	Koordinationsprobleme beim Gehen Lhermitte Zeichen (Gefühl von elektrischen Schocks entlang der Wirbelsäule), Inkontinenz, Empfindungsstörungen (Taubheit und Kribbeln in Armen und Beinen), Parese (Schwäche der Arme und Beine), Schmerzen an der Tumorposition

Hydrozephalus	Wasserrückstau aufgrund gequetschter Ablaufkanäle vergrößert die Ventrikel mit Kopfschmerz, Übelkeit und Erbrechen und Sehstörungen, Benommenheit und epileptischen Anfällen (Notfallsituation)

Vorsorgeuntersuchungen (jährliche Routine): MRT von Kopf und Rückenmark, MRT der Bauchorgane, Untersuchung des Augenhintergrunds, Ultraschall, Katecholamine (Nachweis in Urin oder Blutplasma).

Das Ziel der Vorsorgeuntersuchung ist die Entdeckung von Läsionen bzw. deren Veränderungen zur frühzeitigen Behandlung vor dem Auftreten irreversibler Defizite.

Gesucht bzw. kontrolliert werden solide Tumoren (Anzahl und jeweilige Größe), Zysten, Ventrikel, Wachstum.

Für einen verbesserten Bildkontrast wird bei MRT-Untersuchungen Gadolinium injiziert. Ablagerungen von Gadolinium wurden im Gehirn von VHL-Patienten aufgrund ihrer wiederholten MRT-Scans beobachtet. Bislang ist von diesen kein negativer Einfluss bekannt, dennoch wird die Minimierung der Gadolinium Verabreichung empfohlen, z.B. mittels Einmalscan des gesamten Körpers.

Hämangioblastome erzeugen keine Biomarker, d.h. keine Nachweismöglichkeit mittels Blutanalyse.

Spontane Blutungen von insbesondere größeren Hämangioblastomen können aufgrund deren stark durchbluteten Struktur während und nach Operationen auftreten, spontane Blutungen sind aber sehr selten.

Ein spontanes Schrumpfen von Hämangioblastomen tritt typischerweise nicht auf.

2. Kleinhirn Hämangioblastome

Befund	Empfehlung
Asymptomatische und stabile Tumoren	Beobachtung durch jährliche MRT Untersuchungen
Symptomatische Tumoren	Entfernen mittels chirurgischem Eingriff
Asymptomatisch mit Wachstum	Entfernen vor dem Auftreten irreversibler Defizite erwägen
Ödem durch Tumor	Ödeme werden als Vorstufen von Zysten erachtet, bei Symptomen wird die Tumorentfernung empfohlen.

Priorität bei chirurgischen Eingriffen an Kleinhirn Hämangioblastomen hat die vollständige Entfernung des soliden Tumors durch nachfolgenden Ablauf:

- Öffnung des Schädelknochens an der Rückseite.
- “Y” förmiger Einschnitt der Hirnhaut.
- Tumor und zugehörige Blutgefäße müssen identifiziert werden.
- Zuführende Blutgefäße werden verschlossen und durchtrennt.
- Einschnitt entlang der Grenzfläche von Tumor und Gehirngewebe.
- Benachbarte Zyste kollabiert beim Entfernen des soliden Tumors.

Für Tumoren größer als 2,5cm wird wahlweise eine Embolisation vor der OP durchgeführt, um das Risiko starker Blutungen zu reduzieren. Aufgrund eines möglichen zusätzlichen Risikos von Komplikationen ist die Embolisation jedoch nicht als Standard etabliert.

Eine minimal invasive OP-Technik kann in ausgewählten Fällen (speziell für kleine oberflächliche Tumoren) sinnhaft sein.

Der hohe Flüssigkeitsdruck innerhalb der Zyste kann auftretende Kopfschmerzen verursachen.

Mittels intraoperativer ICG Angiographie können zu- und abführende Blutgefäße des Tumors identifiziert werden, um zunächst die zuführenden Blutgefäße zu durchtrennen.

Intraoperatives Neuromonitoring wird bei Tumoren mit Bezug zu Gehirnnerven, dem Hirnstamm oder vierten Ventrikel empfohlen.

Nach der Operation von Kleinhirn Hämangioblastomen zeigen 83% der Patienten keine, jedoch 17 % kleinere und größere Komplikationen.

Defizite nach OP: 88% zeigen Verbesserung bzw. Stabilisierung, 12% zeigen milde oder (oftmals vorübergehende) neue Defizite.

Nach drei Monaten zeigen 98% keinerlei Defizite mehr, jedoch 2% haben bleibende Defizite.

3. Medulläre Hämangioblastome: Hirnstamm- und Rückenmark-Hämangioblastome

Indikation für eine chirurgische Entfernung von Tumoren:

- Symptomatische Tumoren
- Asymptomatische Tumoren bei Wachstum des Tumors oder der zugehörigen Zysten

Aktive Phäochromozytome müssen vor der Behandlung der Hämangioblastome entfernt werden.

Dexamethason (Cortison) vermindert als OP-Vorbereitung von medullären Hämangioblastomen Schwellungen des Rückenmarks. Embolisation großer Tumoren ist z.T. kompliziert, wenn die zuführenden Adern auch das Rückenmark versorgen. Sollte aber bei großen soliden Tumoren versucht werden.

Kleine Hämangioblastome, welche an der Rückseite des Rückenmarks liegen, ermöglichen einfachen Zugang mittels Hemilaminektomie: nur ein kleines Loch wird benötigt, ohne die Stabilität der Wirbelsäule zu reduzieren.

Große Tumoren erfordern eine Laminotomie: ein Teil des Wirbelkörpers wird für den Zugang zum Tumor ausgeschnitten und anschließend wiedereingesetzt.

Bei minimal invasiven Operationen werden Muskeln lediglich gedehnt, nicht durchtrennt.

Im Gegensatz zum Operationsablauf bei anderen Tumoren des Rückenmarks müssen Hämangioblastome abweichend behandelt werden, um starke Blutungen aufgrund deren dichter Gefäßstruktur zu vermeiden. Zudem besitzt das Rückenmarksgewebe eine hohe funktionale Dichte, d.h. Verlust von gesundem Gewebe verursacht neurologische Defizite. Das Herauslösen des Tumors muss exakt an dessen Oberfläche erfolgen.

Reihenfolge:

1. Grenzfläche zwischen Tumor und Gewebe öffnen
2. Identifikation der zu- und der abführenden Adern
3. Den Tumor durchkreuzende Nerven können ohne Gefahr von Defiziten abgeschnitten werden sofern die Tumoren an der Rückseite des Rückenmarks liegen
4. Zuführende Adern werden mittels Strompinzetten verschlossen und abgeschnitten
5. Abführende Adern werden zuletzt abgeschnitten, der Tumor kann entfernt werden

Neuromonitoring ist wichtig während der OP an Rückenmark Hämangioblastomen: elektrische Impulse werden von Händen und Füßen zum zentralen Nervensystem und entgegengesetzt gesendet, um mögliche Funktionsbeeinträchtigungen bereits während der OP feststellen zu können.

Ultraschall unterstützt während des Eingriffs, den Tumor exakt zu lokalisieren und nach der Operation die vollständige Entfernung des Tumors nachzuweisen.

Zysten bilden sich nach Entfernung des Tumors zurück. Falls mehrere Tumoren an derselben Zyste anliegen, werden die größten und am stärksten wachsenden vorrangig in derselben Operation entfernt, weil diese die Zyste erzeugt haben.

Tumoren an der Vorderseite des Rückenmarks können ebenso von der Rückseite behandelt werden, wenn die Größe der zugehörigen Zyste einen Durchgang ermöglicht.

Ergebnis der chirurgischen Eingriffe:

5 % der Patienten haben dauerhafte neurologische Defizite nach der Operation.

20 % leiden an vorübergehenden Defiziten, welche sich im Allgemeinen innerhalb 2-3 Wochen erholen.

Nur 20 % der Patienten erreichen eine Verbesserung ihrer Symptome vor der OP, d.h. eine frühe Behandlung von Rückenmarkstumoren wird stark empfohlen, um dauerhafte Defizite zu vermeiden!

Wiederholte Rückenmarks-Operationen können zu verstärktem Verlust von Funktionalität und chronischen Schmerzen führen, da die Schmerzfasern während des Eingriffs manipuliert werden. Anhaftungen des Rückenmarks verursachen möglicherweise Vernarbungen, durch Zunähen des Betts des Tumors nach dessen Entfernung kann dies reduziert werden. Bei wiederholten Kleinhirn Operationen wird keine Zunahme der Defizite beobachtet.

Hämangioblastome wachsen ungleichmäßig, d.h. es ist keine zuverlässige Zeitschiene von Entdeckung bis zum Auftreten von Symptomen vorhersagbar.

Die Embolisation der zuführenden Blutgefäße sollte bei großen soliden Hämangioblastomen ein bis zwei Tage vor der Operation erfolgen. Bei längerem Zuwarten entsteht ein Risiko von Tumornekrose und damit Volumenzunahme.

4. Alternative Behandlungsmöglichkeiten

Die Chirurgie wird aufgrund ihrer hohen Wirksamkeit bei der Tumorbehandlung allgemein als Therapie der ersten Wahl empfohlen, jedoch gibt es auch Ausnahmen, z.B. für Patienten in schwachem physischem Zustand und im Fall multipler Tumoren und / oder diffusem Befall.

- Behandlung mit vorübergehendem Zeitgewinn:
  - Druckentlastung kann vorübergehend Symptome lindern durch erweitern und oder entfernen von Knochen und/oder Membranen.

    - Embolisierung kann ebenso kurzfristig Beschwerden erleichtern, da jedoch der Tumor überlebt, kommen die Symptome wieder.
    - Zysten können mittels Katheter von Druck entlastet werden.
- Der Nutzen der Strahlentherapie wird kontrovers diskutiert.
- Chemotherapie befindet sich noch im experimentellen Stadium.
- Die Wirkung einer Behandlungsmethode muss für eine Anerkennung die natürliche Verlaufskurve übersteigen.

Strahlentherapie:

- Strahlenchirurgie (konzentrierte hohe Dosis): Bislang zeigt keine Studie einen positiven Effekt auf lange Sicht verglichen zur natürlichen Verlaufskurve. Eine präventive Bestrahlung kann derzeit nicht empfohlen werden. Wohl aber kann diese als Alternative bei wachsenden inoperablen Tumoren erwogen werden.
- Ergebnis einer Metaanalyse (gemeinsame Datenbasis aus mehreren Veröffentlichungen): 5 Jahres Kontrollrate 80-90% (keine Veränderung), Komplikationen bei 0-50% (Median 3.1%), meist Hydrozephalus, Nekrose von Hirngewebe in der Nähe des bestrahlten Tumors, Kopfschmerzen und Ödeme.

Chemotherapie: Pazopanib zeigt eine gute Wirksamkeit bei Nierenzellkarzinomen und Pankreaskarzinomen, jedoch nur geringe Wirkung bei Hämangioblastomen.

Erkenntnisse:

- Hämangioblastome sind gutartige Tumoren, chirurgische Eingriffe zeigen die besten Ergebnisse.
- Eine frühe Entdeckung mittels MRT und rechtzeitige Operation ist sehr wichtig, bevor es zu irreversiblen Defiziten kommt.
- Hämangioblastome wachsen wechselhaft, deshalb ist keine zuverlässige Vorhersage möglich.
- Behandlung wird erforderlich beim Auftreten von Symptomen, empfohlen wird sie bereits bei Wachstum, selbst wenn der Tumor noch asymptomatisch ist.
- Bestrahlung und Chemotherapie werden empfohlen, wenn Chirurgie nicht möglich ist, jedoch entsteht hiervon kein vorbeugender Effekt.

Qualitätszirkel der Selbsthilfegruppen am Universitätstumorzentrum Düsseldorf am 25.01.2019

Von Melanie Günther

Zweimal jährlich lädt das Universitätstumorzentrum Düsseldorf (UTZ) Düsseldorf unter Federführung des geschäftsführenden Leiters Herrn Prof. Dr. med. Gattermann zum o.g. Qualitätszirkel die Düsseldorfer Selbsthilfegruppen ein. Vertreten sind hier verschiedenste Selbsthilfegruppen wie zum Beispiel die Selbsthilfegruppe für Angehörige von Krebspatienten, Selbsthilfegruppe WIR- Partner krebskranker Frauen, Arbeitskreis der Pankreatektomierten, Selbsthilfegruppe Nierenzellkarzinom Düsseldorf/Rheinland und viele weitere. Weiterhin nahmen die Stadt Düsseldorf mit dem Selbsthilfe-Service-Büro sowie Beschäftigte des UTZ (unter anderem eine Psychologin und das Qualitätsmanagement) teil.

Es wurde über Aktuelles wie zum Beispiel den ABCD Zusammenschluss der Unikliniken Aachen, Bonn, Köln und Düsseldorf berichtet. Selten auftretende Krebsarten sollen hier „gesammelt“ werden, damit eine Forschung ermöglicht werden kann.

Dann kamen wir zum Thema Lach Yoga. Dr. Rüdiger Lewin, praktizierender Frauenarzt in Düsseldorf, hält dieses niedrigschwellige Angebot für Brustkrebspatientinnen bereit. Das Qualitätsmanagement des UTZ hat sehr kurzweilig den Nutzen des Lachens vorgestellt. Und wenn ich grad selbst daran denke, wie gut lachen auch in verzwickten Situationen sein kann, kann ich mir gut vorstellen, dass Lach Yoga „hilft“. Und ich finde auch, dass gemeinsames Lachen verbindet. Vielleicht ist dies auch mal etwas für eine unserer Veranstaltungen?

Daneben führt das UTZ einen Patiententag durch, der am 21.09.2019 zeitgleich mit dem Selbsthilfetag der Stadt Düsseldorf stattfindet. Das UTZ und das Selbsthilfe-Service-Büro baten die Selbsthilfegruppen um Vorschläge für die inhaltliche Gestaltung des Patienten- und Selbsthilfetages. So sollen unter anderem die Themen Patientenverfügung und Vorsorgevollmacht sowie Leben mit Krebs und darüber sprechen mit dabei sein.

Für mich war dieser Informationsnachmittag hilfreich, da ich verschiedene Informationen erhalten habe, ich andere ehrenamtlich Engagierte aus den oben genannten für VHL interessanten Selbsthilfegruppen treffen konnte, um in einen Austausch zu gehen.

+++ SAVE THE DATE +++ 21.09.2019 +++ Patienten- und Selbsthilfetag in Düsseldorf +++

Workshop „Betroffene beraten Betroffene“ der ACHSE vom 25. bis 27.01.2019 in Berlin

Von Angela Eilers

Ich traf Dagmar Rath, meine Mitstreiterin in diesem Workshop, am Freitagvormittag am Berliner Hauptbahnhof. Von dort aus fuhren wir mit der S-Bahn weiter und gingen noch ein kurzes Stück zu Fuß bis zum Veranstaltungsort im Dorint Hotel in Berlin-Adlershof.

Um 14.00 Uhr begann dann die Veranstaltung mit der Begrüßung der rund 20 Teilnehmenden durch Frau Dr. Mundlos, Leiterin der ACHSE Wissensnetzwerk und Beratung. Während einer kurzen Einführung stellte sie die Beratungstätigkeit innerhalb der ACHSE (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen) vor und wie die ACHSE die Beratenden der SHOen (Selbsthilfeorganisationen) unterstützen kann.

Mit einer Vorstellungsrunde starteten wir danach in den Workshop.

Zur Einführung hörten wir einen Vortrag von Herrn Töpfer, einem Vertreter der EUTB Berlin (Ergänzende unabhängige Teilhabeberatung; www.teilhabeberatung.de). Angebote der Beratung sind unter Anderem Fragen der Teilhabe zu einem selbstbestimmten Leben im privaten Umfeld und im Arbeitsleben, Fragen zur Rehabilitation und einiges mehr.

Im zweiten Teil des Nachmittags geleitete uns Herr Rüdiger Kreß moderierend in den Erfahrungsaustausch. Ein gemeinsames Abendessen beendete den 1.Teil des Workshops.

Am Samstagmorgen stiegen wir in den Workshop ein. Herr Kreß moderierte und gestaltete den Workshop.

Zunächst gab es zu den jeweiligen Themen des Tages eine Einführung, bevor in Kleingruppen mit entsprechenden Aufgabenstellungen Beratung erprobt wurde.

Themen waren unter anderem Gesprächstechniken und Gesprächsmethoden und die Gestaltung der Rahmenbedingungen eines Gesprächs.

Auch der Samstagabend klang mit einem gemeinsamen Abendessen aus.

Am Sonntagvormittag hörten wir einen Vortrag von Frau Ina Klawisch (ACHSE- Beraterin für Betroffene und Angehörige) zu ergänzenden Beratungsangeboten und Grenzen der Beratung. Danach folgte Frau Dr. Mundlos zum Thema vernetzen, bewegen und verändern. Abschließend informierte uns Frau Heidrich (ACHSE) zum Datenschutz in der Beratung betroffener Menschen.

Das gemeinsame Mittagessen beendete dieses informative Workshop-Wochenende.

Theodor-Kocher-Vorlesung von Prof. Walz am 16.11.2018 in Neuss

von Gerhard Alsmeier

Am Freitagnachmittag, zur besten Zeit auf einem Kongress, durfte Prof. Walz auf der Arbeitstagung der Chirurgischen Arbeitsgemeinschaft Endokrinologie (CAEK) die Vorlesung zu Ehren von Emil Theodor Kocher halten. Prof. Walz ist der Chirurg in Europa, der am meisten Erfahrung in der minimal-invasiven und organerhaltenden Operation von Phäochromozytomen (meistens gutartige Tumoren des Nebennierenmarks) hat.

Emil Theodor Kocher (* 25. August 1841 in Bern; verstorben am 27. Juli 1917 ebenda) war ein Schweizer Chirurg. Kocher war einer der Wegbereiter der modernen Chirurgie. Er erhielt 1909 als erster Chirurg den Nobelpreis für Medizin (Quelle: wikipedia).

Diese Vorlesung auf der Arbeitstagung halten zu dürfen, ist eine große Ehre und Auszeichnung. Prof. Walz entschied sich - nicht ohne Grund - für das Thema „Phäochromozytome“.

Der Laudator war Dr. Peitgen, ein langjähriger Weggefährte, der den Zuhörern einen kleinen Einblick in den Menschen Martin Walz gab und Appetit auf die Vorlesung machte.

Prof. Walz gliederte die Vorlesung anhand seiner persönlichen Erlebnisse mit Phäochromozytomen. Zu Beginn seines Studiums, im sogenannten Präparationskurs, in dem Medizinstudenten die Grundlagen der Anatomie an Verstorbenen erlernen, legte er ein Phäochromozytom frei. Die Wahrscheinlichkeit, dass ein Verstorbener seine sterblichen Überreste der Ausbildung von Medizinstudenten zur Verfügung stellt und das dieser dann auch noch ein äußerst seltenes Phäochromozytom hat, mag ein erster Fingerzeig auf die zukünftige Laufbahn gewesen sein.

1992 operierte Prof. Walz erstmals eine Patientin mit Phäos überhaupt, die zudem noch schwanger war. Die OP sowie die Niederkunft verliefen komplikationslos. Zwei Jahre später operierte er seinen ersten Patienten minimal-invasiv und organerhaltend. Seitdem hat er jedes Phäochromozytom so operiert und musste nie zur offenen Chirurgie wechseln.

Anhand von weiteren Patienten dokumentierte er weitere Schritte in der Therapie von Phäochromozytomen, wobei er nachdrücklich verdeutlichte, dass es keinen Grund gibt, nicht minimal-invasiv und organerhaltend zu operieren und dabei auch auf die Gabe von Alpha-Blockern zu verzichten, unabhängig von der Anzahl, Größe, Gut- oder Bösartigkeit oder Lage (auch Paragangliome) der Tumoren. Die minimal-invasive Chirurgie sollte insbesondere bei Kindern angewendet werden.

Am Ende seiner Vorlesung stellte er einen Fall aus 2018 vor. Der Patient war in den letzten 8 Jahren insgesamt viermal in offener Weise operiert worden (davon dreimal in einem Jahr!). Zudem wurde er anschließend bestrahlt, um schließlich mit Alpha-Blockern hochdosiert als austherapiert entlassen zu werden. Dass dies auch heute noch an einer Universitätsklinik passiert, ärgerte Prof. Walz offensichtlich. Dass er dieses Vorgehen so scharf kritisierte, fand ich persönlich sehr gut, denke jedoch, dass es dem ein oder anderen anwesenden Chirurgen gewiss nicht gefallen hat, da sie meist immer noch offen operieren.

Wie immer war es ein informativer und kurzweiliger Vortrag. Ich danke Herrn Prof. Walz ganz herzlich für die Einladung und gratuliere ihm herzlich zu der Auszeichnung.

Prof. Dr. Walz und Gerhard Alsmeier

Prof. Dr. Walz mit Prof. Dr. Goretzki, Berlin, Frau Prof. Dr. Lorenz, Halle

Bericht von der ACHSE Mitgliederversammlung am 09.11.2018

Von Hermann Ruppel

Pünktlich um 11 Uhr begann die diesjährige Mitgliederversammlung der ACHSE (Allianz chronischer und seltener Erkrankungen e.V.) am 9. November 2018. Mit ca. 100 Personen aus knapp 60 Mitgliedsverbänden war der Congressraum des Dorint Hotels Adlershof in Berlin gut gefüllt. Auch die Schirmherrin Frau Eva Luise Köhler war anwesend. Dr. Jörg Richtstein (Vorsitzender der ACHSE) eröffnete mit einer herzlichen Begrüßung die Mitgliederversammlung. Nach dem Tätigkeitsbericht 2017/2018 und dem Geschäftsbericht über den Jahresabschluss 2017 vom Schatzmeister Dr. Willibert Strunz wurde der Aktionsplan für 2019 vorgestellt. Im Folgenden möchte ich auf einige Tätigkeitsschwerpunkte näher eingehen:

ACHSE Selbsthilfe Akademie

Eine besonders wichtige Unterstützung für die Mitglieder und ein Beitrag zur Netzwerkarbeit sind die Seminare der ACHSE Selbsthilfe Akademie.

Die von der ACHSE durchgeführten Präsenz-Seminare sind anschließend auf der Onlineplattform der Akademie verfügbar. Mittlerweile sind es schon 11 Seminare. Dort kann jederzeit online Wissen über Vereinsführung, Öffentlichkeitsarbeit, Selbsthilfeförderung und mehr abgerufen werden. Die Seminare sind stets aus der Perspektive eines Vereins für Seltene Erkrankungen aufgesetzt. Es werden Fragen behandelt, die in diesem Kontext besonders relevant sind. Der Austausch mit anderen Teilnehmern, die ebenfalls eine Seltene Erkrankung haben oder vertreten, bietet einen über die Beiträge der Referenten hinausgehenden Mehrwert.

Auch in 2019 werden zwei Präsenzseminare stattfinden. Das Angebot der Akademie soll durch Webinare zu aktuellen Themen sowie einem Modul zum Thema Forschungsförderung erweitert werden. Die BARMER Ersatzkasse hat ihre Förderung bis Anfang 2020 bewilligt. Die Vorsitzende Dagmar Rath und die Schriftführerin Angela Eilers werden an dem Seminar „Betroffene beraten Betroffene“ vom 25. bis 27. Januar 2019 in Berlin teilnehmen.

Unseren Mitgliedern können wir gern auf Nachfrage bei info@hippel-lindau.de die Zugangsdaten zum Mitgliederbereich der ACHSE zukommen lassen.

ACHSE Mitglieder Unterstützung

Durch das Projekt „Selbsthilfe hilft Einander“ konnte seit mehreren Jahren mit Förderung des AOK-Bundesverbandes den Organisationsmitgliedern bei verschiedenen praktischen Fragen der Selbsthilfearbeit Unterstützung geboten werden. Fragen, für die Expertise in der Geschäftsstelle vorhanden ist, werden von den jeweiligen Mitarbeitern beantwortet, für andere sucht die ACHSE Hilfe im Netzwerk, d. h. bei den anderen Mitgliedsorganisationen. Wichtige Erkenntnisse werden in Informationsblättern im Mitgliederbereich für alle Mitglieder zur Verfügung gestellt.

Die ACHSE möchte diese Basisarbeit, insbesondere die verbandsinterne Kommunikation, ausbauen und stärken. Die Mitglieder der Mitgliedsorganisationen sollen mit dem Angebot der ACHSE besser erreicht werden können.

ACHSE Wissensnetzwerk und Beratung

Die ACHSE hat das Ziel, mit ihrem Erfahrungswissen und ihrem Netzwerk konkret zu einer Optimierung der Versorgung und Verbesserung der Lebensqualität der Betroffenen beizutragen. Durch die Tätigkeiten der ACHSE Lotsin für Ärzte und Therapeuten, die Beteiligung an der Etablierung und

Vergabe des Eva-Luise- Köhler-Forschungspreises, die Beteiligung in vielen wissenschaftlichen Projekten und nicht zuletzt durch die Betroffenen- und Angehörigenberatung hat die ACHSE einen guten Ruf als kompetenter und konstruktiver Experte im Bereich Seltener Erkrankungen aufgebaut. Die Beratung von Betroffenen und Angehörigen sowie ratsuchenden Ärzten, Therapeuten, Pflegekräften etc. soll weiter ausgebaut und gestärkt werden. Die jetzige Teilzeitkraft soll durch einen weiteren Berater unterstützt werden.

Innovationsfonds-Projekte zur Verbesserung der Versorgung

Mit Fördergeldern aus dem Innovationsfonds werden seit 2017 innovative Versorgungskonzepte gefördert, die, wenn sie sich bewähren, Aussicht auf die Übernahme in die Regelversorgung der Gesetzlichen Krankenversicherung (GKV) haben. ACHSE ist in die Projekte TRANSLATE-NAMSE (Start April 2017), ZSE-DUO (Start Oktober 2018) und CARE-FAM-NET (Start Oktober 2018) eingebunden. Den Projekten liegen Maßnahmen aus dem Nationalen Aktionsplan für Menschen mit Seltenen Erkrankungen zugrunde.

TRANSLATE-NAMSE und ZSE-DUO möchten mit unterschiedlichen Herangehensweisen bei Patienten mit unklaren Diagnosen die Diagnosestellung beschleunigen und die Betroffenen einer strukturierten Versorgung zuführen. CARE-FAM-NET erprobt verschiedene Vorgehensweisen, um von einer Seltenen Erkrankung Betroffene und ihre Familien hinsichtlich psychischer Belastungen therapeutisch zu unterstützen. Die ACHSE bringt in alle Projekte auf vielfältige Weise die Patientensicht ein. Hierfür werden auch immer wieder Einschätzungen und Informationen aus den Mitgliedsverbänden benötigt. Der Innovationsfonds ermöglicht es, Teile der im Nationalen Aktionsplan beschriebenen Zentrenstruktur konkret umzusetzen und diese Maßnahmen in Bezug auf eine bessere Versorgung der Betroffenen auf den Prüfstand zu stellen.

Nach dem Mittagessen und einer längeren Ansprache zur politischen Situation für die seltenen Erkrankungen durch die Geschäftsführerin der ACHSE Mirjam Mann stellte die neue Mitarbeiterin Daniela Wolf „ihr“ Projekt „Von der Einzelfallhilfe zum Erfahrungswissen“ vor.

In diesem Projekt werden die Probleme der Versorgung mithilfe von Fallbeispielen der Mitgliedsorganisationen analysiert. Für die Probleme, die krankheitsübergreifend gehäuft auftreten, wird nach einer allgemeinen Problemlösung gesucht. Dafür wird sich die ACHSE mit den zuständigen Entscheidungsträgern, wie z.B. Krankenkassen, Versorgungsämtern, Fachgesellschaften etc. in Verbindung setzen, um gemeinsam Lösungen zu erarbeiten. Das Projekt mit einer Halbtagsstelle wird für zwei Jahre durch die Techniker Krankenkasse finanziert. Für die erfolgreiche Umsetzung werden Fallbeispiele der Mitgliedsorganisationen gebraucht.

Tag der Seltenen Erkrankungen – 28.2.2019

Wie jedes Jahr am letzten Tag im Februar (dem internationalen Tag der Seltenen Erkrankungen - Rare Disease Day) setzen Betroffene und Unterstützer weltweit ihr Zeichen für vernetzte Versorgung, mehr Forschung, Solidarität und Anerkennung.

Bereits zum zwölften Mal ruft die ACHSE Betroffene, Angehörige, Freunde, Mediziner, Forscher, Politiker bundesweit dazu auf, ein Zeichen zu setzen und den Anliegen der rund 4 Millionen Betroffenen Gehör zu verschaffen!

https://youtu.be/deogjpB2d3M

Abschließend wurde über die Aufnahme von 3 neuen Verbänden in den Achse e. V. abgestimmt:

- EAS Elterninitiative Apert- Syndrom
- HOCM Deutschland e. V.
- Patientenverband FAP e. V.

Am späten Nachmittag stellte Michael Emmerich sein Musik-Projekt ACHSE-Song „Gemeinsam sind wir stark“ vor. Bei dem Song handelt es sich bisher um einen Entwurf (Musik und erste Strophe stehen fest, gesucht wurden weitere Strophen die die jeweiligen Krankheitsbilder beschreiben). Unter https://youtu.be/LN9w5sFNVz0 kann reingehört werden. Dank unseres kreativen Mitglieds Marlies Ruwe hat auch der Verein VHL betroffener Familien e.V. ebenfalls eine Strophe beigesteuert.

Ziel ist es, einen Song in diesem Jahr, in welchem die ACHSE den 15. Geburtstag feiert zusammenzustellen und gemeinsam bei der nächsten Mitgliederversammlung vorzutragen. Ich bin auf das Ergebnis sehr gespannt.

Die Fachtagung am nächsten Tag wurde um 9 Uhr von der Geschäftsführerin mit einer Einleitung eröffnet. Der erste Vortragende war der Rechtsanwalt Jörn Grothjan, der zum Thema „Compassionate Use“ (Einsatz von Arzneimitteln, die noch nicht genehmigt oder zugelassen sind) referierte.

Anschließend sprach Dr. Siegfried Throm (Geschäftsführer Forschung, Entwicklung, Innovation VFA) zum selben Thema aus Sicht der pharmazeutischen Industrie.

Es folgten ein Erfahrungsbericht aus der Selbsthilfe vom Verband Martha Kirchhoff Phosphatdiabetes e. V. und ein weiterer sehr ausführlicher Erfahrungsbericht eines betroffenen Vaters.

Da die S9 zum Berliner Hauptbahnhof aufgrund von Bauarbeiten nicht mehr planmäßig fuhr, musste ich mich leider schon früher auf den Weg machen, um meinen Zug nach Bremen nicht zu verpassen. Somit konnte ich an dem gewünschten Workshop „Was soll ich bei einem Antrag auf Projektförderung nach § 20 h SGB V beachten?“ nicht teilnehmen.

Weitere Workshops, die Zeitgleich stattgefunden haben waren:

- Datenschutz im Verein
- Selbsthilfe - wie kann meine Selbsthilfeorganisation mehr erreichen? Ein Erfahrungsaustausch
- European Reference Networks und die Vernetzung in Deutschland

Dies war meine erste Teilnahme an einer Mitgliederversammlung der ACHSE. Es war für mich ein spannendes aber auch anstrengendes Wochenende. Dennoch freue ich mich für den Verein VHL (von Hippel-Lindau) betroffener Familien e.V. auf der diesjährigen Mitgliederversammlung dabei gewesen zu sein.

Lebensmutig. Junge Selbsthilfe Blog

Von Melanie Günther

Auf der Seite www.junge-selbsthilfe-blog.de bloggen junge Menschen über ihre Erfahrungen in Selbsthilfegruppen, ihre Herausforderungen im Leben und ihre ganz persönliche Sicht auf Themen wie Anderssein, Gemeinschaft und Inklusion.

Die Seite wird von NAKOS (Nationale Kontakt- und Informationsstelle zur Anregung und Unterstützung von Selbsthilfegruppen) angeboten und durch die Knappschaft gefördert. Auf der Startseite sind ein Archiv, dass nach Monaten unterteilt ist, und Schlagwörter (zum Beispiel Akzeptanz, Behinderung, Depression) zu finden.

Autorin Ruth von der NAKOS schreibt zum Monatsthema Januar 2019 Betroffenenkompetenz:

„Willkommen 2019! Im Januar wird es in vielen Blogbeiträgen um „Betroffenenkompetenz“ gehen. In der Selbsthilfe bedeutet das etwas akademisch klingende Wort „die Kompetenz (der Sachverstand) von Menschen, die durch ihre persönliche Betroffenheit und Auseinandersetzung mit einem Problem Erfahrungen und Wissen erworben haben“. Der Arbeitskreis Allergiekrankes Kind hat dafür folgende Formel aufgemacht: Patientenkompetenz + Fachkompetenz = Betroffenenkompetenz. Aber was bedeutet das eigentlich ganz konkret? Nicht alle Ärzt*innen freuen sich, wenn wir uns das Recht herausnehmen, unsere Kompetenz einzubringen und mitreden und mitentscheiden zu wollen. Und manchmal fühlen wir uns trotz unserer Erfahrungen auch gar nicht so richtig kompetent. Andererseits haben wir alle aber auch schon mal erlebt, dass wir mit unserer Betroffenenkompetenz anderen Menschen helfen oder sogar Schaden abwenden konnten. Wir wollen in unseren Blogbeiträgen unsere ganz persönlichen Eindrücke schildern und sind gespannt, ob andere ähnliche Erfahrungen gemacht haben.“ (Quelle: https://www.junge-selbsthilfe-blog.de/unser-monatssthema-im-januar/ mit Stand 19.01.2019)

Wer auch über seine Erfahrungen berichten möchte, sein Wissen weitergeben mag oder einfach nur mal stöbern will: auf geht`s!

Neue BSK-Beratungsbroschüre: ABC Teilhabe

Vom Bundesverband Selbsthilfe Körperbehinderter e.V.

Das Bundesteilhabegesetz (BTHG) ist seit fast 2 Jahren in Kraft. Mit diesem Gesetz soll die Lebenssituation von Menschen mit Behinderungen im Sinne von mehr Teilhabe und mehr Selbstbestimmung verbessert und die Eingliederungshilfe zu einem modernen Teilhaberecht weiterentwickelt werden.

Die Neuerungen sind vielfältig und oft nicht leicht verständlich. Der Bundesverband Selbsthilfe Körperbehinderter e.V. hat jetzt mit redaktioneller Unterstützung von Prof. Dr. Torsten Schaumberg und Prof. Dr. Andreas Seidel die Broschüre „ABC Teilhabe“ herausgegeben. Sie soll Menschen mit Körperbehinderungen, Selbsthilfegruppen und Partner im Gesundheitswesen bei allen Fragen über die Neuerungen des BTHG ausführlich und verständlich informieren.

Die Broschüre kann beim Bundesverband Selbsthilfe Körperbehinderter e.V. kostenfrei im Onlineshop unter shop.bsk-ev.org oder telefonisch unter 06294 4281-70 bestellt werden.

Aktuelles aus dem Verein

(1) Verabschiedung einer internen Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung des Vorstands

Wir haben die Neuwahl des Vorstands zum Anlass genommen, die Aufgaben des Vorstands einmal zu sammeln, sie zu sortieren, sie zu benennen und sie so zu strukturieren, dass es für jeden nachvollziehbar ist, was für Aufgabenfelder die Vorstandsarbeit umfasst. Diese Strukturierung dient zum einen uns – dem aktuellen Vorstand – die anfallende Arbeit möglichst interessensgerecht zu verteilen und dabei sicherzustellen, dass auch alle Bereiche abgedeckt sind. Zum anderen soll sie aber auch künftig an der Vorstandsarbeit interessierten Personen den Einstieg erleichtern, weil mit dieser Aufgabenordnung klarer erkennbar ist, welche Möglichkeiten der Betätigung die Vorstandsarbeit bieten kann. Und zu guter Letzt können wir beim Ausscheiden eines Vorstandsmitglieds klar benennen, welche Aufgabenfelder künftig neu besetzt werden müssen.

Und wie genau haben wir die Aufgaben nun strukturiert?

Die überwiegende Anzahl der Aufgaben haben wir auf Einzelpersonen verteilt, die so genannten Ressortbeauftragten. Diese führen ihr Ressort eigenverantwortlich und berichten dem gesamten Vorstand regelmäßig im Rahmen unserer Telefonkonferenzen oder der Vorstandssitzung. Hier gibt es zum Beispiel den Finanzbeauftragten, der unsere Schatzmeisterin bei der Erfüllung ihrer Aufgaben unterstützt, oder die Beauftragte für die Mitgliederbetreuung, die sich um die Anfragen von Mitgliedern oder Interessenten kümmert, oder den Beauftragten für die nationale Vernetzung, der unseren Verein auf Veranstaltungen unserer Dachverbände repräsentiert und den Kontakt mit anderen Selbsthilfeorganisationen pflegt.

Des Weiteren haben wir Arbeitskreise gebildet, die aus mindestens drei Mitgliedern zusammengesetzt sind. Lediglich die Leitung muss hier aus einem Vorstandsmitglied bestehen, die weiteren Mitglieder können auch von außerhalb des Vorstands kommen. Auch diese Arbeitskreise arbeiten in ihrem Zuständigkeitsbereich selbständig und berichten regelmäßig dem gesamten Vorstand. Die Arbeitskreise umfassen größere Aufgabenfelder wie beispielsweise den Rundbrief oder den Datenschutz.

Und schließlich können bei Bedarf auch Projektgruppen eingerichtet werden, wenn wir eine Aufgabe angehen wollen, die nicht regelmäßig anfällt. Dies kommt beispielsweise in Betracht, wenn wir die Patientenorientierte Krankheitsbeschreibung (PKB) überarbeiten wollen.

Und woher weiß ich als Vereinsmitglied jetzt, an wen ich mich im Zweifel wenden kann?

Im Zweifel kann sich jeder selbstverständlich an jedes Vorstandsmitglied wenden! Wir helfen alle gerne weiter! Die nach der Internen Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung verteilten Zuständigkeiten finden sich in der nachstehenden Tabelle:

Name	Funktion im Vorstand	Ressort-beauftragung	Arbeitskreis-zuständigkeit
Dagmar Rath	Vorsitzende	• Rechtsbeauftragte • Beauftragte für Veranstaltungen	• Leitung AK Rundbrief • Leitung AK Datenschutz • Mitglied AK EDV und Internet
Martin Herker	Stellvertretender Vorsitzender	• Finanzbeauftragter • Beauftragter für Mitgliederverwaltung • Beauftragter für internationale Vernetzung	• Mitglied AK Rundbrief
Frauke Krämer	Schatzmeisterin		
Angela Eilers	Schriftführerin	• Beauftrage für die Mitgliederbetreuung	• Stellv. Leitung AK Rundbrief
Hermann Ruppel	Beisitzer	• Beauftragter für nationale Vernetzung	• Stellv. Leitung AK EDV und Internet
Melanie Günther	Beisitzerin		• Leitung AK Junge Erwachsene • Mitglied AK Datenschutz
Jenny Golz	Beisitzerin	• Beauftragte für VHL-Forschung	• Leitung AK EDV und Internet • Stellv. Leitung AK Datenschutz

Tabelle 6 - Auflistung der Zuständigkeiten der Vorstandsmitglieder

Und kann ich die Interne Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung auch einsehen?

Selbstverständlich! Jeder, den die Interne Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung des Vorstands interessiert, kann sich an ein Vorstandsmitglied seiner Wahl wenden und bekommt daraufhin die Ordnung per E-Mail oder Post zugesandt.

(2) Ergebnisse der Umfrage zu unserer Homepage während der vergangenen Mitgliederversammlung

Von Jenny Golz

Zunächst einmal vielen Dank für Eure Beteiligung an der Umfrage! Ich weiß, solche Umfragen sind immer etwas lästig. Das Teilnehmen kostet Zeit und so richtig klar ist nicht, was mit den Antworten passiert. Daher hier nun eine kurze Zusammenfassung meiner Erkenntnisse aus euren Rückmeldungen:

Durchschnittlich hat unsere Homepage eine Bewertung von 1,9 (auswählbare Noten waren 1 – 4) bekommen. Das bedeutet Mittelfeld und irgendwie habe ich das so auch erwartet. Unsere Homepage kann vieles, ist aber teilweise sehr kompliziert…

Und nun zur Bewertung von einzelnen Rubriken:

(1) Zwar kennen über 80% der Umfrageteilnehmer die Startseite der Homepage, aber nicht mal 50% nutzen diese. Dort stehen auch eher Informationen für VHL-Neulinge, also ist es eigentlich nicht verwunderlich und sogar gut, wenn ihr diese Seite wenig nutzt.
(2) Mit unserer Rubrik „Veranstaltungen“ und „Download der Patientenorientierten Krankheitsbeschreibung (PKB) und Rundbriefe als pdf“ erreichen wir die meisten der Umfrageteilnehmer.
(3) Weniger genutzt wird die Möglichkeit, die PKB oder den aktuellen Rundbrief direkt auf den Seiten der Homepage zu lesen.
(4) Weiterhin werden die Rubriken Kontaktdaten des Vorstands, Vereinsgeschichte, sowie Verlinkungen zu anderen VHL-Vereinen wenig genutzt.

Auch wenn einige der Informationen von Euch häufiger als andere genutzt werden, spricht sich die Mehrheit von Euch dafür aus, die aktuell angebotenen Informationen auch weiterhin bestehen zu lassen. Ausnahme hier ist die Veröffentlichung unserer PKB auf der Homepage. Nur die Hälfte aller Umfrage-Teilnehmer möchte, dass diese auf der Homepage zu finden ist.

Sehr hilfreich sind Eure weiteren Anmerkungen: Beispielsweise wünscht ihr Euch mehr Übersichtlichkeit, ein einfacheres Finden von stets aktuellen Informationen und ein moderneres Layout. Und – in der Zeit von Smartphones und Tablets extrem wichtig – die Homepage sollte mobil erkennbar sein.

Erkennbar ist also, dass ihr sowohl bei den fachlichen Themen wie den Rundbriefen als auch bei Terminen auf dem neuesten Stand seid. Für VHL-Neulinge sind auch allgemeinere Informationen wichtig und werden auch weiterhin auffindbar sein. Eine große Herausforderung ist eine übersichtlichere Aufteilung unserer Homepage, sodass wir alle durch intuitive Navigation auf der Seite finden, was wir suchen.

Das beschreibt auch den Anfang des nun anstehenden Teils: wie können wir Eure Rückmeldungen und auch unsere Anforderungen als Vorstand in eine Neugestaltung unserer Homepage einfließen lassen? Hier haben wir schon einige Ideen: z.B. von der Erfahrung der BAG Selbsthilfe mit Homepages zu profitieren. Und in unserem Verein haben wir auch potentielle Unterstützung gefunden. Wir werden die Modernisierung der Homepage angehen – dafür benötigen wir jedoch etwas Zeit. Aber wir hoffen, euch schon im Rahmen der nächsten Mitgliederversammlung erste Ideen hierzu vorstellen zu können.

(3) Mitgliedsbeiträge 2019

Anfang Januar wurden die Mitgliedsbeiträge für das Jahr 2019 bei allen Mitgliedern, die dem Lastschriftverfahren zugestimmt haben, abgebucht.

Durch die SEPA-Einführung ist es uns auch möglich, Mitgliedsbeiträge aus dem Euro-Raum gebührenfrei per Lastschrift einzuziehen. Mitglieder, die dies wünschen, melden sich bitte bei Frauke Krämer.

Wir möchten alle Mitglieder, die ihre Mitgliedsbeiträge selbst überweisen, bitten, dies bis spätestens zum 31.03.2019 zu tun. Für alle Beiträge, die bis zu diesem Datum nicht eingegangen sind, werden wir eine Mahngebühr in Höhe von 5,- € erheben, wenn während zwei aufeinanderfolgender Jahre der Mitgliedsbeitrag angemahnt werden muss.

(4) Spendenbescheinigungen 2018

Vor einigen Wochen sind die Spendenbescheinigungen für das vergangene Jahr verschickt worden. Das Finanzamt akzeptiert Spenden – dazu zählt auch der Mitgliedsbeitrag – bis zu einer Höhe von 200,- Euro durch Vorlegen des Kontoauszuges, so dass vornehmlich nur noch Spendenbescheinigungen verschickt wurden, wenn die einzelne Spende über 200,- Euro lag. Sollte jemand trotzdem eine Spendenbescheinigung benötigen, melde er sich bitte bei unserer Schatzmeisterin Frauke Krämer, die dann eine Spendenbescheinigung erstellt.

(5) Änderung des Vereinsregisters

Seit dem 14.11.2018 sind die auf der Mitgliederversammlung beschlossenen Änderungen unserer Vereinssatzung im Vereinsregister eingetragen. Die aktuelle Satzung ist auf unserer Homepage www.hippel-lindau.de abrufbar. Auch die Änderungen im Vorstand finden sich nunmehr im Vereinsregister wider.

(6) Termine 2019

15./16. März: Vorstandssitzung in Frankfurt

23. März : Regionales Treffen in Essen

30. März: Regionale Treffen in Berlin und Stuttgart

06. April: Regionales Treffen in München

13. April: Regionales Treffen in Waldkirch

18. Mai: Mitgliederversammlung VHL-Europa in Bukarest

08. – 10. November: Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung in Freiburg

Und zu guter Letzt noch eine gute Nachricht: Herr Prof. Gläsker kehrt zurück nach Deutschland

Wir freuen uns sehr, in diesem Rundbrief bekannt geben zu dürfen, dass Prof. Gläsker nach vier Jahren Tätigkeit als leitender Oberarzt der Neurochirurgischen Universitätsklinik VUB Brüssel nun wieder zurück nach Süddeutschland kehrt. Ab dem 18.03.2019 nimmt er seine Tätigkeit in einer Belegarztpraxis am Hegau-Bodensee-Klinikum Singen auf (www.neurochirurgie-bodenseeland.de). Er ist hier unter der E-Mail-Adresse s.glaesker@neurochirurgie-bodenseeland.de erreichbar. Beratungen für VHL-Patienten werden von Anfang an möglich sein. In Zukunft möchte er dort auch Hämangioblastom-Operationen anbieten.

Prof. Gläsker behält seine Forschungsprofessur an der Universitätsklinik VUB Brüssel und wird sich dort weiter mit den wissenschaftlichen Fragestellungen zur VHL-Krankheit beschäftigen. Dies sind insbesondere die Identifikation von Wachstumsmechanismen bei Hämangioblastomen sowie verschiedene klinische Forschungsprojekte.

Vorstandsmitglieder und ihre Zuständigkeit

Vorsitzende Dagmar Rath
insbesondere zuständig für den Rundbrief und die Veranstaltungen
Cincinnatistraße 59 • 81549 München • Telefon: 089-69797558

Email: d.rath@hippel-lindau.de

2. Vorsitzender Martin Herker
insbesondere zuständig für die Mitgliederverwaltung
Bischof-Engilmar-Straße 5 • 84347 Pfarrkirchen • Telefon: 08561-9888867

Email: m.herker@hippel-lindau.de

Schatzmeisterin Frauke Krämer
insbesondere zuständig für die Finanzen
Auf Steinert 45 • 66679 Losheim am See • Telefon: 06872-9214450

Email: f.kraemer@hippel-lindau.de

Schriftführerin Angela Eilers
insbesondere zuständig für die Mitgliederbetreuung
Friedhofstraße 2 • 31787 Hameln • Telefon: 0176-95639106

Email: a.eilers@hippel-lindau.de

Beisitzerin Jenny Golz
insbesondere zuständig für die Homepage

Email: j.golz@hippel-lindau.de

Beisitzerin Melanie Günther
insbesondere zuständig für die jungen Erwachsenen

Email: m.guenther@hippel-lindau.de

Beisitzer Hermann Ruppel
insbesondere zuständig für die sozialen Medien

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 Gläsker
Kliniekhoofd 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