

**VEREIN VHL (VON HIPPEL-LINDAU)  
BETROFFENER FAMILIEN E.V.**



**VHL – RUNDBRIEF**

Dezember 2020 | Heft 4 | Jahrgang 21

**Verantwortlich für den Verein:**

Dagmar Rath

**Layout & Druck:**

schwarz auf weiss, Freiburg

[www.schwarzaufweiss.de](http://www.schwarzaufweiss.de)

**Titelbild:**

[www.pixabay.de](http://www.pixabay.de)

**Unsere Bankverbindungen**

Mitgliedsbeiträge/Spenden für die Vereinsarbeit:

IBAN: DE24 2664 0049 0579 9788 00

BIC: COBADEFFXXX

**Unterstützung der VHL-Forschung**

IBAN: DE94 2664 0049 0579 9788 01

BIC: COBADEFFXXX

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf eine geschlechtsneutrale Differenzierung im weiteren Rundbrief verzichtet. Die verwendeten personenbezogenen Bezeichnungen im Maskulinum beziehen sich in gleicher Weise auf Personen aller Geschlechter.

# INHALTSVERZEICHNIS

In Kürze vorweg .....	4
Spannendes Angebot: unsere drei digitalen Veranstaltungen im Frühjahr .....	5
Stimmungsbericht über die digitale MV am 10.10.2020 .....	7
Bericht zum 14. Internationalen VHL Symposium, 29.10.-31.10.2020, Amsterdam (virtuell) .....	9
Neurologische Verschlechterung nach mehreren Hämangioblastom-Operationen .....	30
Ab sofort: VHL Screening am Bodensee .....	32
Neue Versorgungsstruktur in Münster .....	32
Pressemitteilung des UKM über den Spendenlauf - Von-Hippel-Lindau-Syndrom: Mit „850K“ gegen eine Seltene Erkrankung .....	33
Wie ich zur Vereinsarbeit kam – eine kurze Vorstellungsgeschichte .....	36
Datenschutzrechtliche Einwilligungserklärung – eine rechtliche Notwendigkeit .....	39
Versand der VHL Flyer an die genetischen Beratungsstellen in Deutschland: Und ab in die Post... ..	41
Neue Informations- und Beratungsmöglichkeiten für Mitglieder und Betroffene .....	42
● Achse E-Newsletter: „Seltene Einblicke – von Seltenen für Seltene	
● Achse-Wiki – Die neue Informationsplattform der ACHSE	
● Kostenlose Beratungsbroschüre „ABC Rehabilitation“ des Bundesverbands Selbsthilfe Körperbehinderter e.V.	
Aktuelles aus dem Verein .....	46
Weihnachtsgrüße .....	54

# IN KÜRZE VORWEG

Liebe Leserin, lieber Leser,

2020 – was für ein Jahr! Hätte man mich letztes Jahr um diese Zeit einen Blick in die Zukunft werfen lassen, ich hätte es nicht geglaubt, das mir dargebotene Szenario vielmehr für einen schlechten Scherz gehalten. Und jetzt? Jetzt leben wir schon fast das gesamte Jahr mit Corona, einem Virus, das unser Leben nachhaltig verändert hat, das uns vor Herausforderungen stellt, die wir bislang nicht kannten und das Dinge von uns verlangt, die wir aushalten müssen. Jetzt gehört es für mich schon ganz selbstverständlich dazu, neben Schlüssel, Geldbeutel und Telefon auch eine Mund-Nasen-Bedeckung (was für ein Wort!) mitzunehmen, sobald ich das Haus verlasse. Ich kenne und befolge die AHAL-Regeln (noch so ein tolles neues Wort!) und minimiere meine Kontakte. Alles Dinge, die mich persönlich einschränken, die ich aber aushalten kann in der Hoffnung, so meinen Teil dazu beizutragen, dass eine geordnete Krankenversorgung aufrechterhalten werden kann. Denn in diesem Bereich sind für einige VHL-Betroffene noch zusätzliche Belastungen aufgetreten: Kontrolluntersuchungen und Operationen mussten verschoben werden, auch wirklich dringlichen Terminwünschen konnte nicht immer in angemessener Zeit nachgekommen werden – Probleme, die zu allen anderen einfach so noch oben drauf gepackt werden. Allen, die sich gerade fragen, wie es weitergehen soll, wie sie es weiter aushalten sollen, möchte ich Mut zusprechen. Unsere Zentren geben ihr bestes, auch in diesen Zeiten unsere Versorgung zu gewährleisten. Und es besteht die berechtigte Hoffnung, dass mit den schon kurz vor dem Einsatz stehenden Impfstoffen die Zeiten besser werden. Und schließlich: wir vom Vorstand haben jederzeit ein offenes Ohr!

Nun aber wünsche ich trotz allem oder gerade deswegen allen eine schöne Adventszeit und erholsame Weihnachtsfeiertage. Einen guten Start in ein gesundes und zufriedenes Jahr 2021.

*So verbleibe ich mit den besten Wünschen,*

*Ihre und Eure  
Dagmar Rath*

# SPANNENDES ANGEBOT: UNSERE DREI DIGITALEN VERANSTALTUNGEN IM FRÜHJAHR

Corona hält uns alle auf Trapp und erfordert ein für viele Menschen neues, aber auch planbares Vorgehen. Da wir im Vorstand davon ausgehen, dass Veranstaltungen mit hoher Personenzahl in der nächsten Zeit noch schwierig sein werden, und uns auch die Gesundheit jedes Einzelnen am Herzen liegt, haben wir uns dazu entschieden Online-Versammlungen anzubieten. Diese widmen sich ganz unterschiedlichen Themen, die für unterschiedliche Zielgruppen interessant sein können.

Wir freuen uns im ersten Halbjahr des nächsten Jahres drei verschiedene Online-Meetings anbieten zu können:

## **06. Februar 2021 von 10 –12 Uhr - Offene Runde des Vorstands**

Her mit Euren Fragen und Themen! Der gesamte Vorstand wird bei diesem Online-Meeting vertreten sein und ist offen gegenüber Fra-



gen oder Vorschlägen der Vereinsmitglieder. Schreibt die für Euch wichtigen Themen oder Fragen einfach in der Anmelde-Mail und wir bereiten uns bestmöglich darauf vor.

*Anmeldungen an: dagmar.rath@gmx.de*

**10. April 2021 von 10-12 Uhr - Kinderwunsch:  
Künstliche Befruchtung / PID – allgemeines Vorgehen und  
Informationen**

Die Erfüllung des eigenen Kinderwunschs ist besonders für junge Erwachsene mit VHL, aber auch zukünftige Großeltern ein wichtiges Thema. Dank der großen medizinischen Fortschritte in den letzten Jahren geht der Wunsch eines gesunden Kindes heutzutage in den meisten Fällen in Erfüllung. Um diesen Weg zu gehen bedarf es jedoch einigen bürokratischen Aufwands, der gemacht werden muss. Auch finanzielle Fragen stellen sich oft. Zwei Mitglieder haben diesen Weg bereits beschritten und sind bereit von ihren Erfahrungen zu berichten.

*Anmeldungen an: l.merscher@hippel-lindau.de*

**05. Juni 2021 von 10-12 Uhr – Schwerbehinderung:  
Informationen, Hürden und Fragen**

Schwerbehinderung – ja oder nein!? Welche Vor- und Nachteile hat man? Und wo stellt man den Antrag überhaupt? Was ist bei einer Antragsstellung konkret zu beachten? Und wer kann mir dabei helfen? Fragen über Fragen...

Diese und weitere werden in der online-Veranstaltung von einer Vermittlerin für Schwerbehinderte und Rehabilitanten bei der Agentur für Arbeit beantwortet. Bringt auch Eure Fragen mit und nutzt die Chance Euch ohne großen Aufwand beraten zu lassen!

*Anmeldungen an: j.golz@hippel-lindau.de*

# STIMMUNGSBERICHT ZUR ONLINE-MITGLIEDERVERSAMMLUNG 2020

*Von Gunther Zeitzmann*

Herausfordernde Umstände erfordern spezielle Lösungen. Sicherlich hat der eine oder die andere Videotelefonie als Mittel zur Kommunikation in der Corona-Pandemie schon verwendet.



Jedoch ist in den meisten Fällen die Teilnehmergruppe übersichtlich und vertraut. Die diesjährige Mitgliederversammlung fand aufgrund der besonderen Umstände online statt. Eine Gruppe angemeldeter Teilnehmer online zu managen stellt eine große Herausforderung dar. Nicht nur der Vortragsteil der Mitgliederversammlung, sondern auch die Abstimmungen und Wahlen waren gleichzeitig zu koordinieren.

Um im Vorfeld technische Probleme wie zum Beispiel Audio- und Videoeinstellungen, Funktionalität der Software, zu erkennen, und sie anschließend zu lösen, wurde bereits am Vorabend die MV simuliert und einem Stresstest unterzogen.

Bis zu 33 Teilnehmer waren in der Mitgliederversammlung anwesend. Die Mikrofone aller Laptops und anderen Endgeräten wurden stumm

geschaltet, somit waren die Reaktionen auf ein stummes Lächeln, Nicken und applaudierende Hände beschränkt. Umgebungsgeräusche wurden so minimiert. Die Qualität der Übertragung war gut. Die Abstimmungen erfolgten über den Chatverlauf, der kontinuierlich beobachtet wurde.

Das sporadische Auftreten unvorhersehbarer Probleme liegt in der Natur der Sache, aber dank der guten Vorbereitungen in der Auswahl, dem Testen und Vermitteln der Software für unsere Zwecke, konnte die Mitgliederversammlung alles in allem pünktlich begonnen und problemlos durchgeführt werden.

Zusammengefasst fühlte sich die „online-MV“ mit dieser Art der Kommunikation ungewohnt und fremd an, fehlte doch in erster Linie die Mimik, Gestik usw. des persönlichen Gegenübers. Darüber hinaus haben auch die vielen Gespräche rund um die Mitgliederversammlung, sowie das weitere Rahmenprogramm in geselliger Runde gefehlt, die das jährliche Treffen sonst zu einem jährlichen „Highlight“ machen.



# BERICHT ÜBER DAS 14. INTERNATIONALE VHL-SYMPIOSIUM VOM 29. – 31. OKTOBER 2020 – TEIL 1

Das 14. Internationale VHL-Symposium fand dieses Jahr vom 29. – 31. Oktober statt. Als Veranstaltungsort hätte Amsterdam dienen sollen, doch pandemiebedingt wurde auch das Symposium zu einer digitalen Veranstaltung umgewandelt.

Wir freuen uns sehr, dass auch dieses Mal wieder vier VHL-ExpertInnen für uns dabei waren, um in möglichst laiengerechter Sprache über das Symposium zu berichten. Auch wenn es für uns Betroffene dennoch nicht immer ganz einfach ist, die Texte ohne weiteres zu verstehen, so sollten wir uns trotzdem die Zeit nehmen und uns darum bemühen, denn – wie Prof. Decker, einer unserer Berichterstatter meint: „Die VHL-Forschung mit ihren Auswirkungen auf den innovativen Bereich der Präzisions-Onkologie (Diagnostik und inzwischen auch ! Therapie) ist enorm „spannend“/bedeutend und VHL als eine Art Prototyp hilft uns dabei erfreulicherweise einige Prinzipien exemplarisch zu verstehen. Leider ist der Weg lang und anstrengend, im Ergebnis: wir brauchen viel Geduld und Ausdauer, bis diese Fortschritte auch direkt bei den VHL-Betroffenen ankommen. Es ist aber kein Vergleich zum Wissenstand vor 30 Jahren und wir sind auf dem richtigen Weg.“

Diese Worte geben mir Zuversicht und die nachfolgenden Texte das dazugehörige Wissen. In diesem Rundbrief berichten wir über die ersten beiden Tage des Symposiums, in der März-Ausgabe im kommenden Jahr folgt dann der dritte Tag. Und wer noch vertiefter einsteigen möchte: In Kürze werden auf den Seiten der Family Alliance auch einige der vorgetragenen Präsentationen abrufbar sein (<https://www.vhl.org/researchers/international-medical-research-symposium/>)

*Jetzt aber erst einmal viel Spaß mit unseren Berichten!*

# TAG 1: DONNERSTAG, 29. OKTOBER 2020

*Von Prof. Dr. Jochen Decker, Humangenetik Freiburg*

## **Hauptredner, William G. Kaelin: HIF2-Inhibitoren – auf dem Weg zur Behandlung von VHL.**

Nach einer kurzen persönlichen Einführung zur Geschichte der VHL-Forschung stellt Herr Kaelin die molekularen Grundlagen der Tumorentstehung und darauf basierend neue Behandlungsmöglichkeiten dar. Hierbei fokussiert er sich auf das Nierenzellkarzinom (NZK). Damit ist der Vortrag nicht so breit angelegt, wie der Titel vermuten ließe. Das ist vielleicht ernüchternd/enttäuschend, aber aus den folgenden von Herrn Kaelin angeführten Gründen gerechtfertigt:

**(1) Innovation.** Die beeindruckenden aktuellen Daten zu neuen Therapie-Ansätzen haben in erster Linie Bedeutung für das NZK, in seiner sporadischen, wie auch in seiner erblichen, VHL-assoziierten Form. Die in diesem Zusammenhang entwickelten Medikamente gehören zur so genannten Präzisionsmedizin, also der molekular gezielten Therapie. Basierend auf dem detaillierten Verständnis der grundlegenden molekularen Mechanismen der Krankheitsursachen sind dies kausal ausgerichtete Medikamente (im Englischen deshalb auch smart drugs). In diesem Zusammenhang ist unser heutiges Wissen zum molekularen Pathomechanismus beim Nierenzellkarzinom wesentlich weiter als bei den anderen Tumoren, die als VHL-Komplikationen auftreten können.

**(2) Nebenwirkungen:** Die sonstigen VHL-Komplikationen, wie Hämangiome des zentralen Nervensystems, einschließlich des Auges, sowie Phäochromozytome und andere Tumoren sind selten bösartig. Ihre medikamentöse Behandlung wäre unter dem Gesichtspunkt der primären Prävention anders zu bewerten, d.h. das Auftreten von möglichen Nebenwirkungen bei eventuell lebenslangem Gebrauch stellt eine andere Gegenindikation dar, als bei der Behandlung von grundsätzlich bösartigen Tumoren, wie dem NZK. Dazu nimmt Herr Kaelin in der Diskussion (s.u.) auch noch einmal ausführlich Stellung.

(3) Häufigkeit: Die zumeist nicht-bösartigen, von ihren Konsequenzen aber genauso bedeutsamen Komplikationen des VHL-Syndroms sind in ihrer nicht VHL-assoziierten Form, also als sporadische Tumoren wesentlich seltener und damit nachgeordnet im Interesse der aktuellen Forschung großer Pharma-Firmen, die bei der Entwicklung neuer Medikamente die Schrittmacher sind.

Zu Beginn unterstreicht Herr Kaelin, dass wir zwar schon sehr viel über die verschiedenen Funktionen des VHL-Proteins (pVHL) gelernt hätten, dass es aber unverändert noch nicht wirklich ausreichend geklärt sei, wie die Mutationen, also der Funktionsverlust von VHL dann tatsächlich zur Krebs-Entstehung in der Niere führt. Die Inaktivierung von VHL allein ist nicht ausreichend, damit ein bösartiger Tumor entsteht. Dazu müssen noch viele zusätzliche Störungen anderer Gene auftreten, die wahrscheinlich alle nach der Geburt im Leben erworben werden. Zu welchem Zeitpunkt und an welchem Organsystem Komplikationen auftreten werden, lässt sich für den einzelnen VHL-Patienten nicht mit Sicherheit vorhersagen. Auf die mögliche Bedeutung der so genannten Genotyp-Phänotyp-Korrelation für das klinische Management eines VHL-Syndroms wird im Symposium noch an verschiedenen Stellen eingegangen werden.

VHL ist ein sogenanntes Tumorsuppressor-Gen (TSG): dies bedeutet, dass beide der in jeder Zelle vorhandenen Genkopien – die jeweils vom Vater und von der Mutter ererbten verschiedenen Varianten eines Gens (Allele) – gestört sein müssen, damit es zum vollständigen Verlust der VHL-Funktion und damit zur schädlichen Störung kommen kann. Personen mit dem VHL-Syndrom haben jeweils nur eine Mutation in einem Allel geerbt, die zweite Störung des anderen Allels tritt individuell später im Leben auf (Zwei-Treffer-Modell), wobei heute noch nicht gesagt werden kann, wann und warum diese zweite Mutation auftritt.

pVHL ist ein sehr bedeutsames Protein mit vielen Funktionen. Eine wesentliche Funktion ist die Kontrolle der Sauerstoffkonzentration in den Körperzellen. Dabei ist pVHL ein Bestandteil einer aus mehreren Molekülen bestehenden Regulationsmaschinerie, welche die Konzentration des Proteins HIF1-**alpha** (Hypoxie induzierbarer Faktor) kont-

rolliert – jeweils an die Sauerstoffkonzentration angepasst. Zusammen mit anderen Faktoren kann dies als der Sauerstoffschalter jeder Zelle verstanden werden.

Den Nobelpreis hatte man 2019 u.a. an Herrn Kaelin verliehen, weil er aufklären konnte, dass pVHL ein Teil dieses Sauerstoffschalters ist und wie pVHL dabei wirkt. Dieser Sauerstoffschalter ist hoch bedeutsam, findet er sich doch bei vielen, auch primitiven Tieren (wie Insekten und Würmern, evolutionär stark konserviert) und bei Säugetieren - und zwar nahezu in allen Körperzellen. Der Vorgang der Kontrolle der angemessenen Sauerstoff-Konzentration spielt für das (Über-) Leben jeder Körperzelle eine ganz wesentliche Rolle.

HIF1-alpha reguliert über 300 andere Gene und bestimmt deren Aktivität als Reaktion auf die Sauerstoffkonzentration.

Neben HIF1-alpha spielt auch der Faktor **HIF2-alpha** bei der Regulation der Sauerstoff abhängigen Gene eine wesentliche Rolle. Dabei ist wichtig, dass HIF2-alpha nicht – wie oben für VHL beschrieben – ein TSG, sondern ein Onkogen ist. Onkogene sind über einen völlig anderen Wirkmechanismus für die Tumorentstehung verantwortlich. Während ein TSG durch den Ausfall beider Allele zum Verlust der Tumorsuppression und zur Krebsentstehung führt, kann man sich das beim Onkogen so vorstellen, dass bereits eine einzelne Mutation aktivierend für die Tumorentstehung wirken kann: TSG-Mutationen sind zwei verlorene Bremsen, während eine Onkogen-Mutation ein durchgetretenes Gaspedal ist. Mutierte Onkogene führen in der Regel in der Keimbahn zum Tod des Embryos; deshalb gibt es – mit ganz wenigen Ausnahmen – nahezu keine erblichen Syndrome, die mit einem Onkogen zusammenhängen.

Hier setzen die innovativen Therapie-Optionen für eine VHL/HIF2-alpha bedingte Tumorentstehung an. Wenn man solch ein, durch eine Mutation aktiviertes Onkogen mittels eines Inhibitors hemmt, kann dies eine gezielte Tumortherapie darstellen.

Eine große Zahl solcher HIF2-alpha Inhibitoren wurde in den letzten Jahren gefunden und auf ihre Wirksamkeit hin getestet. Die Substanz PT2977 (initial von der Firma Peloton entwickelt) war in den vorklini-

schen und in den ersten klinischen Studien bei nicht-erblichen und bei VHL-assoziierten NZK gut wirksam. Die aktuell laufende Phase 2 Studie zeigte bisher bei 61 Patienten ein Ansprechen der NZK in 53 Patienten (86,9%). Die Daten wurden von Herrn Jonasch (siehe auch seinen Vortrag, Tag 2, Taking VHL into the Clinic) auf dem Amerikanischen und Europäischen Krebskongress vorgestellt.

Für VHL-Patienten bedeutsam ist, dass auch ein Ansprechen der nicht bösartigen Läsionen auf diese neue Therapie-Form zu sehen war; einige der VHL-Patienten zeigten neben der deutlichen und zum Teil erheblichen Rückbildung der NZK auch eine Verkleinerung der Hämangioblastome im zentralen Nervensystem, der Augenangiomasen und der Pankreas-Läsionen. Ein eindrucksvolles Einzelschicksal zeigte Herr Kaelin in Form einer Beschreibung eines begeisterten VHL-Patienten, der bei 5 Hirnläsionen von drei berichtet, die völlig verschwanden und einer, die von 7 mm bis auf 3 mm schrumpfte. Der fünfte Hirntumor blieb unverändert.

Der HIF2-alpha Inhibitor PT2977 heißt heute MK 6482, da die Firma Peloton von Merck gekauft wurde. Die Studien laufen weiter. MK 6482 und sicher auch noch folgende ähnliche Medikamente dieser neuen Stoffklasse haben neben dem Einsatz beim fortgeschrittenen NZK auch ein vielversprechendes Potential für die Anwendung in der prophylaktischen Behandlung gegen die nicht-malignen VHL-Komplikationen. In der Diskussion darauf angesprochen, gab Herr Kaelin allerdings zu bedenken, dass beim Einsatz für diese Indikation von einem zeitlich längeren Einsatz auszugehen sei, bei der mögliche und bereits beobachtete Nebenwirkungen stärker ins Gewicht fallen als bei der Behandlung von bösartigen Tumoren wie dem NZK. Den Einfluss auf die Blutbildung und andere bei der Indikation bei einem NZK weniger negativ zu bewertenden Nebenwirkungen könnte hier eine Hürde darstellen. Nichtsdestotrotz ist dieser neue Therapieansatz vielversprechend und sollte weiterverfolgt werden.

In seinem langen Vortrag stellte Herr Kaelin weiter auch darüberhinausgehende ebenfalls innovative Therapieansätze für das NZK und andere Tumoren dar. Bei diesen umfangreichen Ergebnissen aus der Grundlagenforschung konnte Herr Kaelin es sich nicht verkneifen, auf

eine doch erschreckende Tatsache hinzuweisen: Viele der in großem Tempo erzeugten Ergebnisse der Experimente der präklinischen Grundlagenforschung, die in der Tat in sehr namhaften Zeitschriften veröffentlicht werden konnten, ließen sich in anschließenden Verifizierungsexperimenten (z.B. durch die Pharmaindustrie) nicht reproduzieren. Dies zeigte er an einigen beeindruckenden Beispielen auf und machte sich somit zum Advokaten einer nicht übereilten, sondern sorgfältigen Grundlagenforschung (2017 Kaelin NatRevCancer. 17:425-440)!

Synthetische Lethalität (SyL). Herr Kaelin stellte SyL in seinem Vortrag detailliert vor (2005 Kaelin NatRevCancer. 5:689-698): Dieses Konzept ist - als wesentliches Prinzip der molekular gezielten Präzisionsonkologie - sehr bedeutsam für eine Vielzahl moderner Tumorthérapien, darunter auch für die VHL-basierten Therapieansätze. Zu einer SyL kann es kommen, wenn man in der Lage ist, durch die Kombination von zwei Ansätzen (Gen-Manipulation, epigenetische Alteration, Einsatz von Inhibitoren u.ä.) in der Tumorzelle zwei für das Überleben unbedingt notwendige Funktionswege (pathways) zu blockieren, die zueinander komplementär sind. Dies bedeutet, dass die Blockade beider Funktionswege selektiv in der Tumorzelle zur gezielten Lethalität führt, während die Nichttumorzellen so nicht blockiert werden.

Dabei macht man sich die Kenntnis z.B. einer gegenüber der Normalzelle nur in der Tumorzelle vorhandenen Mutation, wie zum Beispiel die Aktivierung eines Onkogens, wie dem HIF2alpha Gen zu Nutze. Man sucht nach anderen Faktoren, die kombiniert mit einem HIF2alpha Inhibitor gezielt nur die Tumorzelle, aber nicht die Normalzelle trifft. Dies kann die Grundlage sein, für eine theoretisch sogar völlig nebenwirkungslose, hoch selektive Therapie, die nur an der Tumorzelle wirkt.

**Synthetischen Lethalität:  
wichtiges Prinzip der zielgerichteten molekularen  
Präzisionsonkologie**

„Krebs“- Gen	Zielgen < Medikament		Ergebnis
funktioniert	funktioniert	➤	Tumorzellen / Körperzellen überleben
funktioniert	gezielt gestört	➤	Tumorzellen / Körperzellen überleben
gezielt gestört	funktioniert	➤	Tumorzellen / Körperzellen überleben
gezielt gestört	gezielt gestört	➤	Tumorzelle stirbt / Körperzelle überlebt

Die Funktionalität und tatsächlich hohe Wirksamkeit dieses Prinzips ist in der Mikrobiologie bereits seit über 100 Jahren bekannt und konnte in der Onkologie in den letzten Jahren bereits für den fortgeschrittenen Eierstockkrebs mit erblicher BRCA-Mutation und gezielter Inhibition des PARP-1 Funktionsweges gezeigt werden.

Nach Darstellung dieses Prinzips gab Herr Kaelin nun einige Kandidaten einer SyL für die mögliche Kombination mit einer Inhibition von VHL/HIF2alpha an. Dies zeigte er an Beispielen anderer Tumorarten, wie dem Melanom auf. Die Vielzahl der vorgestellten Daten aus verschiedensten präklinischen und klinischen Studien führte Herr Kaelin zu der abschließenden Feststellung zusammen, dass die Zukunft der Krebstherapie den Kombinationstherapien gehöre. Dabei mache man sich die Kenntnis verschiedenster kausaler Wirkmechanismen zu Nutze und führt diese dann komplementär zusammen.

**Mei Koh: Hypoxie und Eisen-Stoffwechsel als neue Therapie-Ziele des Nierenzellkarzinoms**

Bei der Entwicklung des Nierenzellkarzinoms (NZK) spielen HIF-1alpha und HIF-2alpha entgegengesetzte Rollen: während HIF-

1alpha als Tumorsuppressor wirkt und in seiner relativen Bedeutung im Verlaufe des Tumorfortschreitens an Bedeutung verliert, wirkt HIF-2alpha als Onkogen und gewinnt in reziproker Weise während der Tumorprogression an Einfluss.

Ein therapeutischer Ansatz ist die Blockade der Tumorwachstum-begünstigenden Wirkung von HIF-2alpha. Frau Koh stellt einen Hochdurchsatz-Sortier-Ansatz vor, mit dem man kleine Moleküle als potentielle Therapeutika für das NKZ identifizieren kann. Einige dieser mit diesen Verfahren identifizierten neuen Faktoren sind Komponenten des Eisenstoffwechsels, bzw. der Eisen-abhängigen Regulator-Elemente. In präklinischen Studien konnte gezeigt werden, dass es beim Einsatz dieser Komponenten zu einer besonderen Form des Zelltodes kommt.

Diese Art des Zelltodes ist eine erst in den letzten Jahren näher charakterisierte Form des programmierten Zelltodes, der so genannten Ferroptose (2020, Cell Death Disease, Li et al). Dieser fundamentale biologische Mechanismus hat eine große Bedeutung für viele Erkrankungen, insbesondere für die Tumorentstehung. Die Ferroptose unterscheidet sich grundsätzlich von der bis heute am besten verstandenen Form des programmierten Zelltodes, der Apoptose. Der programmierte Zelltod hat eine bedeutende Abwehrfunktion, in dem er den Gesamtorganismus vor nicht beherrschbaren Fehlern in einzelnen Zellen durch deren gezielte Selbstzerstörung schützt.

Wahrscheinlich spielt die Ferroptose besonders beim klarzelligen (kz) NZK eine große Rolle: kzNZK haben eine charakteristische histologische Erscheinungsform: das klarzellige Bild korreliert mit Defekten im Lipid-Stoffwechsel. Diese Störungen im Lipid-Stoffwechsel stehen wahrscheinlich in einem funktionellen Zusammenhang mit dem hier beschriebenen Defekt im Eisenstoffwechsel.

Frau Koh zeigte eine große Zahl von Experimenten aus der Grundlagenforschung, die diese Annahme bestätigen. Außerdem zeigt sie das große therapeutische Potential dieser neuen Substanzen bei gleichzeitiger Nutzung der Anti-Tumor-Wirkung der HIF-2alpha Blockaden (vgl. oben: synthetische Lethalität)

## **Qing Zhang: Neue Regulationsmechanismen durch VHL und deren therapeutische Bedeutung für das klarzellige Nierenzellkarzinom**

Das VHL-Protein - pVHL - ist ein sehr kleines, evolutionär stark konserviertes und damit bedeutsames, multifunktionales Protein. Wie inzwischen von vielen Wissenschaftlern betont, dürfte pVHL neben den bis heute am besten erforschten und damit verstandenen Funktionen eine große Zahl von zusätzlichen bedeutsamen Mechanismen kontrollieren, die für die Tumorentstehung verantwortlich sind. Allein über den VHL/HIF-1alpha Weg werden weit über 300 Zielgene in Abhängigkeit von der Sauerstoff-Konzentration in der Zelle differentiell reguliert.

Herr Zhang stellte die Ergebnisse seiner Grundlagenforschung vor, bei der es darum geht, **neue pVHL Zielstrukturen in Nierenzellkarzinom Zellen** zu identifizieren.

Dabei setzt er Funktions-Analysen, Zellkultur-Experimente und Tier-Tumor-Transplantationen ein. Mit einem großen Aufwand werden über 17.000 Zielgene untersucht.

Herr Zhang ist mit diesen Ansätzen in der Lage, drei wichtige Gene als Zielgene von pVHL zu identifizieren: (1) ZHX2, ein so genannter Transkriptionsfaktor, der im Zellkern andere Gene in ihrer Aktivität reguliert. (2) SFMBT1, ein durch weitere Umwelteinflüsse (=epigenetisch) modulierter Regulator der Aktivität anderer Gene und (3) TBK1, ein Enzym mit Kinase-Aktivität, welches Zellwachstum, Apoptose (s.o.), Autophagozytose (Prozess des Abbaus eigener Komponenten durch die Zelle selbst) und die Anti-Tumor Immunität beeinflusst.

Herr Zhang glaubt, dass diese neuen Zielstrukturen therapeutische Ziele für eine synthetische Lethalität (s.o. Kaelin) darstellen.

## **Betty Gardie: Neue komplexe Alteration der VHL Spleißung in Familiärer Erythrozytose und in VHL**

Das VHL-Gen ist ein kleines Gen und enthält nur drei Exons. Ein Exon ist ein funktionell definierter Teil eines Genes, der die Information trägt, die außerhalb des Zellkerns (Exon) in die abgeleitete Proteinstruktur als Ausdruck der entsprechenden Funktionen übersetzt wird. Diese Übersetzung erfolgt zunächst von der DNA zur RNA (Transkription) und danach von der RNA in das entsprechend modifizierte Protein (Translation). Zwischen den Exons befinden sich die

Introns. Diese Genabschnitte sind in der Regel wesentlich größer als die Exons und tragen die Information zur Regulation der Aktivität (Expression) des Genes in Qualität und Quantität. Diese Teile des Genes sind für die regelhafte Funktion eines Genes ebenso essentiell wie die Exons. Introns werden während der geplant regulierten Umsetzung der Information eines Genes entfernt und verbleiben im Zellkern (Intron). Dieser Prozess der Intron-Entfernung wird **Spleißen** genannt. Es ist ein komplex regulierter Mechanismus, der in Abhängigkeit von aktuellen Bedürfnissen und Situationen adaptiv und responsiv modifiziert werden kann. Wichtig ist, dass von einem einzelnen Gen mehrere, differentiell gespleißte Proteine abgeleitet werden können.

Frau Gardie und Ihre Arbeitsgruppe haben vor kurzem eine komplexe Veränderung des Spleißens des VHL-Gens bei einer besonderen Form der familiären Erythrozytose beschrieben (2018, Blood Lenglet et al.). Eine familiäre Erythrozytose (oder „Polyzythämie“) ist eine seltene erbliche Erkrankung, die mit einer Erhöhung der roten Blutkörperchen (Erythrozyten) einhergeht, ohne dass ein tatsächlicher Bedarf vorliegt, wie das etwa bei einem längeren Aufenthalt in großen Höhen notwendig werden kann. Es gibt verschiedene Formen; eine davon geht mit besonderen VHL-Mutationen einher. Da diese Form vor fast 20 Jahren zuerst in der autonomen Russischen Republik Chuvashia gefunden wurde, wird sie auch als **Chuvashi-Polyzythämie** bezeichnet.

Die Besonderheit der VHL-Mutationen bei dieser Chuvashi-Polyzythämie ist der Wirkmechanismus! Wirken VHL-Mutationen als Keimbahn-Störungen im VHL-Syndrom autosomal dominant, so erkranken Patienten bei einer Chuvashi-Polyzythämie mit einem **autosomal rezessiven Erbgang**. Dies bedeutet, dass VHL-Patienten lediglich eine Störung in einem der beiden von Vater und Mutter geerbten VHL-Allelen tragen, wohingegen Patienten bei einer Chuvashi-Polyzythämie sowohl vom Vater, wie von der Mutter ein verändertes VHL-Allel tragen müssen, damit es zur Erkrankung kommt. Die beim VHL-Syndrom bekannten Mutationen treten in der Keimbahn nicht auf beiden Allelen auf, da dies nicht mit einem Überleben des Embryos vereinbar wäre. Somit ist die erbliche Erkrankung bei Patienten mit einer Chuvashi-Polyzythämie eine bemerkenswerte Sonderform. Interessanterweise zeigten Patienten bei einer Chuvashi-

Polyzythämie bisher auch keine typischen VHL-Komplikationen, wie NZK oder andere Tumoren.

Frau Gardie beschreibt den komplexen Mechanismus des alternativen Spleißens der drei VHL-Exons und entdeckt eine **bisher unbekannte Exon-Region innerhalb des ersten Introns**, welche also auch transkribiert (in RNA übersetzt) wird (**kryptisches Exon E1'**) und für die Funktion des VHL-Proteins eine große Bedeutung hat. Dies zeigt sie in Zelllinien von Leukämien und bei anderen nicht VHL-typischen Tumoren (z.B. Neuroblastom).

Sehr interessant sind die Ergebnisse der Analysen von VHL-Patienten, bei denen sie in mehreren unabhängigen Familien auch Mutationen in diesem kryptischen Exon mit Störungen des Spleißens entdeckte, die die Erkrankung erklären konnten.

Diese Entdeckung unterstreicht die Bedeutung des **Einbindens der Untersuchung der Genregulation (Spleiß-Mutationen) in die umfassende Keimbahn-Analyse von VHL-Patienten!**

### **Ruhee Dere: Hemmung des Enzyms Lysin-Demethylase 4A zur Wiederherstellung der Haploinsuffizienz der Chromosomenregion 3p**

Der Verlust der Chromosomenregion 3p ist ein sehr häufig nachgewiesenes Ereignis beim Nierenzellkarzinom (NZK). Das VHL-Gen liegt in dieser Region und ist sowohl beim erblichen, wie beim nicht erblichen klarzelligen NZK (kzNZK) betroffen. Die im Ablauf der Erkrankung zuerst nur eines der beiden Chromosomen betreffende Verlust lässt sich auch als Haploinsuffizienz bezeichnen.

Frau Dere und ihre Arbeitsgruppe identifizieren Faktoren (SETD2), die bei dieser Haploinsuffizienz bedeutsame Folgen haben: Sowohl die Zellteilung und die Organisation der Zellstruktur (Zytoskelett) sind gestört. Frau Dere stellt eine Reihe von sehr komplexen Experimenten der Grundlagenforschung (genetische knockouts) vor, womit sie die Bedeutung des Enzyms Lysin-Demethylase 4A (KDM4A) für die Wiederherstellung der verlorenen Funktionen darstellen kann.

Mit diesen Faktoren (KDM4A) glaubt Frau Dere neue Therapieziele für die Behandlung des Verlusts der Chromosomenregion 3p gefunden zu haben.

## **Tien Hsu: Wechselwirkung zwischen VHL mutierten Nierenzellen und der Tumor Umgebung: die Bedeutung von IL-6 und dem Oncostatin M Signalweg**

Die Entwicklung des Nierenzellkarzinoms (NZK) wird mit der Entzündung des begleitenden Gewebes in Verbindung gebracht. Um diesen Zusammenhang genau zu studieren, verwendet Tien Hsu ein **Tiermodell**: auch die Maus besitzt ein VHL-Gen. In einer genetisch veränderten Maus, einer so genannten Hoxb7-Cre Promoter-spezifische VHL knockout Maus, wird es möglich, die Aktivität des VHL-Gens in einer Gewebetyp-spezifischen Weise, in zeitlicher Abfolge, gezielt an- und abzuschalten. Mit diesem Model wird eine sehr detaillierte Analyse der Gewebe-Reaktion auf die Aktivität des VHL-Gens möglich. In seinem induzierbaren Model ist Tien in der Lage, gezielt die verschiedenen Geweberegionen der Niere zu untersuchen (Henle'sche Schleife, Sammelrohre, sowie die proximalen und distalen Tubuli). Durch das gezielte Ausschalten von VHL entstehen eine sehr starke Entzündung, eine Fibrose und Angiogenese. Es zeigt sich ein charakteristisches Bild der Hyperplasie und der Klarzelligkeit, welches auch für das NZK im Menschen typisch ist.

Die Art und Weise der Interaktion der VHL-mutierten Zellen des Epithels mit dem umgebenden normalen Bindegewebe - dem Stroma-gewebe - ist noch völlig unklar. Tien und seine Arbeitsgruppe führen umfangreiche Studien (1) der Infiltration des Gewebes mit Makrophagen, (2) der Sekretion von Zellhormonen (Zytokinen) durch die VHL-mutierten Zellen und (3) der Aktivität anderer Gene (Transkriptom-Profil) in diesen Zellen und in den Stomazellen auf der Einzelzell-Ebene durch.

Auf der Einzelzell-Ebene wurden eine Reihe von Faktoren identifiziert, die möglicherweise neue diagnostische und therapeutische Tumormarker sein können. Es konnte gezeigt werden, dass die VHL-mutierten Epithelzellen in der Lage waren, die Makrophagen-Infiltration und deren Ausrichtung/räumliche Orientierung, sowie die Aktivierung der Gefäßendothelzellen über IL-6 und Oncostatin M zu stimulieren. **Interleukin-6** (kurz: IL-6, ältere Bezeichnungen: Interferon- $\beta$ 2, IFNB2) gehört zu den Zytokinen, welche die Entzündungsreaktion des Organismus regulieren. IL-6 kommt durch die Art seiner komplexen Regelung und Funktionen im Orchester der anderen Zytokine eine Schlüsselstellung beim Übergang von Mechanismen der

angeborenen Immunität hin zu Mechanismen der erworbenen Immunität innerhalb des Entzündungsprozesses zu.

**Oncostatin-M (OSM)** ist ebenso ein Zytokin. Es ist Teil einer Signalkaskade zur Steuerung der Blutbildung. Außerdem ist bekannt, dass OSM an der Entzündungsreaktion beteiligt ist. OSM zählt zur IL-6-Unterfamilie von Zytokinen. In seinen Experimenten konnte Tien weiter zeigen, dass es durch die Inaktivierung dieser beiden Signalkaskaden (IL-6 und OSM) zu einer Verbesserung der Entzündungssituation kam. Er folgert, dass die Entzündungsumgebung bei der Tumorentstehung neue Möglichkeiten einer Tumorthherapie und für eine frühzeitige Tumordiagnostik darstellen.

## NEUE WISSENSCHAFTLICHE MODELLE

*Von PD Dr. Elke Neumann-Haefelin, Universitätsklinik Freiburg,  
Innere Medizin IV, Abteilung für Nephrologie*

In dieser Sitzung wurden neue Modellsysteme zur Erforschung der VHL-Tumorentstehung beschrieben. Die Forschung im Modellsystem ist entscheidend, um ein besseres Verständnis der molekularen Signalveränderung zu bekommen und darauf basierend wirksame Medikamente gegen VHL-Tumoren entwickeln zu können.

*Im Einzelnen wurden folgende Projekte vorgestellt:*

**Ian Frew** (Medizinische Universitätsklinik Freiburg) beschreibt ein komplexes Mausmodell zur Erforschung der Entstehung klarzelliger Nierenzellkarzinome. Die Inaktivierung von VHL ist das früheste genetische Ereignis beim klarzelligem Nierenzellkarzinom (ccRCC), was zur Aktivierung der Transkriptionsfaktoren HIF-1 $\alpha$  und HIF-2 $\alpha$  führt. Transkriptionsfaktoren sind im allgemeinen DNA-bindende Proteine, welche die RNA-Polymerase rekrutieren und damit den Start der Transkription (Umschreibung von DNA in mRNA) beeinflussen. Frühere Studien weisen HIF-2 $\alpha$  eine fördernde Rolle des Tumorstwachstums und aggressiven Tumorverhaltens zu, während HIF-1 $\alpha$  eher das Tumorstwachstum hemmt. Die Funktionen von HIF-Transkriptionsfaktoren beim initialen Schritt der Tumorentwicklung sind weitgehend unbekannt. Hier setzen die wissenschaftlichen Arbeiten

von Prof. Frew an. Es wurde ein akkurates Mausmodell für ccRCC entwickelt und umfassend charakterisiert, welches die komplexen Aspekte der ccRCC Entwicklung aufzeigt mit zystischen und soliden Nierentumorveränderungen. In diesem Modell konnte gezeigt werden, dass HIF-1 $\alpha$  für die Tumorbildung ausschlaggebend ist, während die Inaktivierung von HIF-2 $\alpha$  nur geringe Auswirkungen auf die Tumorentstehung und das Tumorstadium hat. Veränderungen im Gleichgewicht der HIF-1 $\alpha$  - und HIF-2 $\alpha$ -Aktivität können somit verschiedene Aspekte der ccRCC-Biologie, Immunologie und Aggressivität beeinflussen. Die Bedeutung dieser differentiellen Funktion der HIF-Transkriptionsfaktoren im Hinblick auf zielgerichtete Therapien wird aktuell im Mausmodell weiter untersucht.

**Anna Matynia** (Jules Stein Eye Institute, UCLA, Los Angeles, USA) beschreibt die Entwicklung eines Mausmodells zur Erforschung von Hämangioblastomen der Netzhaut. Bei diesem Mausmodell bleiben die Auswirkungen der VHL-Inaktivierung auf die Augen beschränkt und somit wird die allgemeine Gesundheit nicht beeinträchtigt. Zelltypen und zelluläre Veränderungen, welche zur Entstehung und zum Fortschreiten von retinalen Hämangioblastomen führen, wurden in diesem Modell charakterisiert. Eine Hauptanwendung dieses Modellsystems wird die Etablierung und Analyse neuer Strategien zur Prävention und Behandlung von Hämangiomen sein.

Xin Lu (Department of Biological Sciences, University of Notre Dame, USA) beschreibt eine deutliche Verschiebung des zellulären Stoffwechsels im Nierenzellkarzinom (ccRCC). Der „Warburg-Effekt“, welcher bei vielen Tumorzellen beobachtet wird, verändert den Glukose-Stoffwechsel hin zur Bildung von Milchsäure, wie auch in gesunden Zellen bei Sauerstoffmangel. In der Studie von Lu et al. wurde die Funktion des mitochondrialen Protein ubiquinol-cytochrome c reductase hinge protein (UQCRH) in Hinblick auf ccRCC Tumorentwicklung und Stoffwechsel näher untersucht. Hierfür wurde ein Zellkulturmodell etabliert. Interessanterweise ist eine verminderte Bildung von UQCRH mit einer schlechteren Prognose des ccRCC verbunden. UQCRH kann das Fortschreiten des ccRCC einschränken durch Aufrechterhaltung der Mitochondrienfunktion und wird damit als neues Tumorsuppressorgen etabliert.

## TAG 2: FREITAG, 30. OKTOBER 2020

*Von Prof. Dr. Sven Gläsker, Praxis für Neurochirurgie Dr. Bani und Kollegen, Singen, Hohentwiel und Universitätsklinik VUB Brüssel.*

### **Einleitung**

Leider hat Corona wie so vieles nun auch unser Symposium beeinträchtigt. Die gute Organisation des Symposiums und die vielfältige Internet-Plattform haben einige Nachteile des virtuellen Charakters des Symposiums ausgleichen können. Aber es war natürlich nicht dasselbe wie ein „echtes“ Symposium.

Die Kommunikation zwischen den Teilnehmern war eingeschränkt. Trotz aller Möglichkeiten, die die virtuelle Plattform bot. Die vielen inspirierenden Gespräche mit anderen Forschergruppen während der Pausen und beim Abendessen haben mir gefehlt. Zu den Vorteilen des virtuellen Symposiums kann man aber zählen, dass der Kongress sehr gut besucht war. Insbesondere kamen auch Kollegen, die ich länger nicht „gesehen“ hatte und die vielleicht für eine Reise nach Amsterdam nicht die Zeit gefunden hätten. Immerhin konnte man sich mit einigen austauschen und es kamen auch ein paar interessante Diskussionen zustande. Und es gab gute Updates zum aktuellen Stand der Forschung und Therapie durch die Vorträge. Hier meine Zusammenfassung vom Freitag.

## **SESSION: KLINISCHE ENTWICKLUNGEN BEI VHL**

### **Operative Behandlung von Retinalen Hämangioblastomen**

Koen van Overdam vom Rotterdam Eye Hospital gab einen Überblick über die Behandlungsmöglichkeiten bei retinalen Hämangioblastomen in Abhängigkeit von Größe und Lokalisation. Kleine Tumoren werden am besten mit Laser behandelt. Für mittelgroße ist die Kryo- oder Radiotherapie eine gute Option. Sehr grosse Tumoren werden vorzugsweise operativ behandelt. Herr Van Overdam verdeutlichte an mehreren Beispielen verschiedene Details dieser anspruchsvollen Operation. Die größte Herausforderung dabei ist es, eine Netzhautablösung zu vermeiden. Durch die zunehmende Verringerung der operativen Risiken können zunehmend auch asymptomatische Tumoren

entfernt werden bevor möglicherweise irreversible Ausfälle auftreten. (Anmerkung des Autors: Das selbe Prinzip wie bei den Hämangioblastomen des Rückenmarks und Kleinhirns).

## Identifikation von Zielmolekülen für die Therapie von VHL-Tumoren

Othon Iliopoulos, ein VHL-Urgestein von der Harvard Medical School in Boston, USA, zeigte die aktuellen Tiermodelle für die Entwicklung neuer zielgerichteter Therapien für VHL-Tumoren. Zu den neueren Substanzen gehören vor allen Dingen die HIF-Inhibitoren (HIF = Sauerstoffmangel-induzierter Faktor), die im Unterschied zu den bislang untersuchten Substanzen nicht die Zielmoleküle von HIF (wie VEGF etc.) angreifen, sondern HIF selbst.

## Nephron-sparende Operationen für VHL-Patienten

Axel Bex aus London berichtete über die wesentlichen Paradigmen dieser Operationen. Ziel ist es, möglichst viel funktionierendes Nierengewebe (welches in „Nephrene“ gegliedert ist) zu erhalten.

Entsprechend werden möglichst alle Tumoren in einem betroffenen Nierensegment entfernt. Die Größe, ab welcher die Tumoren behandelt werden sollten, veränderte sich im Verlauf der Zeit. Aktuell werden Tumoren dort erst ab 3cm Größe behandelt (Anmerkung: In Deutschland in den meisten Zentren 4 cm). Etwa 20% der Patienten haben im Verlauf der Krankheit einen zweiten operativen Eingriff. Aus diesem Grund sollte das Trauma der ersten Operation minimal gehalten werden.

Der Einsatz von Operationsrobotern ist inzwischen essentieller Bestandteil der Nierenoperationen. Sollten Operationen an beiden Nieren notwendig sein, führt er zunächst die Operation an der einfacheren Seite durch, um die verbleibende Nierenfunktion vor der schwierigeren Operation einschätzen zu können und zu sehen, wie

<b>Surveillance Modality (Tumors being screened)</b>
<b>History and Physical Examination<sup>1</sup></b>
<b>Blood Pressure and Pulse</b> (Pheochromocytomas/paragangliomas)
<b>Dilated Eye Examination<sup>1</sup></b> (Retinal Hemangioblastomas)
<b>Metanephrines<sup>4</sup></b> (Pheochromocytomas/paragangliomas)
<b>MRI Brain and Spine w/wo Contrast<sup>5,6,7</sup></b> (CNS Hemangioblastomas)
<b>Audiogram</b> (Endolymphatic sac tumors)
<b>MRI Abdomen w/wo Contrast<sup>5,6,7</sup></b> (Renal cell carcinomas, Pheochromocytomas/paragangliomas, Pancreatic neuroendocrine tumors/cysts)
<b>MRI Internal Auditory Canal<sup>10</sup></b> (Endolymphatic sac tumors)

aggressiv die zweite Operation sein darf. Als neueste Entwicklung ist die Thermoablation zu sehen. Ein neues minimal invasives Verfahren, auf das er aber nicht weiter einging. (Anmerkung: In vielen Europäischen Zentren findet dieses Verfahren bereits breite Anwendung)

### Richtlinien für das VHL-Screening 2020

Anthony Daniels, Augenarzt an der Vanderbilt University in Nashville, Tennessee, besprach die neuen Richtlinien für das VHL-Screening der Amerikanischen Selbsthilfegruppe. (Anmerkung: Diese haben häufig auch wesentlichen Einfluss auf die VHL-Screeningprogramme der Deutschen Zentren, müssen aber nicht 1:1 übernommen werden, da es auch durchaus Unterschiede in den Häufigkeiten von Tumoren zwischen USA und Deutschland gibt. Beispielsweise sind die ELST in den USA häufiger).

Für das Update wurden nach dem Symposium in Houston 2018 verschiedene Subkomitees eingesetzt. Es wurden hauptsächlich das Alter für den Beginn des jeweiligen Screenings sowie die Intervalle für die verschiedenen Organsysteme überprüft. Hierbei wurde darauf Wert gelegt, den Empfehlungen eine wissenschaftliche Evidenz zugrunde zu legen und dass die VHL-Patienten durch die Richtlinien

	AGE <sup>1</sup>						Pregnancy <sup>11</sup>
	<5 years	Beginning at age 5y	Beginning at age 11y	Beginning at age 15y	Beginning at age 30y	Beginning at age 65y <sup>4</sup>	
Yearly from age 1 year	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Prior to conception <sup>12</sup>
Yearly from age 2 years	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Prior to conception <sup>11</sup>
Every 6-12 months, beginning before age 1 year	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Every 6-12 months	Yearly	Yearly	Yearly	Prior to conception, then Every 6-12 months <sup>11</sup>
—	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Yearly	Stop routine <sup>4</sup>	Prior to conception <sup>11</sup>
—	—	Every 2 years <sup>8</sup>	Every 2 years <sup>8</sup>	Every 2 years <sup>9</sup>	Every 2 years <sup>9</sup>	Stop routine <sup>4</sup>	Prior to conception <sup>11</sup>
—	—	Every 2 years	Every 2 years	Every 2 years	Every 2 years	Stop routine <sup>4</sup>	—
—	—	—	Every 2 years <sup>9</sup>	Every 2 years <sup>9</sup>	Every 2 years <sup>9</sup>	Stop routine <sup>4</sup>	Prior to conception <sup>11</sup>
—	—	—	Once	—	—	—	No specific changes

nicht in Probleme mit den Krankenkassen gebracht werden. Der unterschiedlichen Aktivität der Erkrankungen in den verschiedenen Organen in den verschiedenen Altersgruppen wird dabei Rechnung getragen. Hier zunächst eine Übersicht über die aktuellen Empfehlungen der Amerikaner:

Es gibt an der Tabelle viele Fußnoten, die hier nicht mit abgedruckt sind. Unter anderem gelten die 2-jährigen Intervalle für die Kernspintomographien nur unter der Voraussetzung, dass keine Läsionen zu finden waren oder die Läsionen lange genug stabil sind.

Es gibt durchaus einige wesentliche Neuerungen. So wurde beispielsweise der Beginn des Screenings für Hämangioblastome von 16 auf 11 Jahre heruntersgesetzt, was ich persönlich absolut befürworte.

### **Die Behandlung von Phäochromozytomen und Paragangliomen**

Henri Timmers, Professor für Innere Medizin am Radboud University Medical Centre Nijmegen, Nijmegen, the Netherlands beschrieb die aktuellen Therapiestandards. Verschiedene Substanzen können zum Einsatz kommen, um die Effekte der Adrenalinfreisetzung während der Operation abzufangen. Der aktuelle Standard ist die partielle endoskopische gewebsparende Tumorentfernung. Für alle Tumoren unter 5 cm Größe empfiehlt er die partielle organerhaltende Adrenalektomie. Eine aktuelle Studie zur Therapie metastatischer Phäochromozytome mit dem Medikament Sunitinib wird bald abgeschlossen. Vorläufige Ergebnisse konnten leider noch nicht gezeigt werden.

### **Systemische Therapien für VHL**

Eric Jonasch vom MD Anderson Cancer Center in Houston ist derzeit der wohl international aktivste Onkologe auf dem Gebiet der Chemotherapien für VHL-Patienten. Zunächst erläutert Herr Jonasch die verschiedenen Wirkungsmechanismen und Angriffspunkte für Chemotherapeutika.

Das VHL-Zielprotein HIF und dessen abhängige Proteine bieten die entscheidenden Ansatzpunkte für neue Medikamente. Zunächst spricht Jonasch über die Inhibitoren des Gefäßwachstumsfaktors VEGF, ein HIF-abhängiges Protein. Die verschiedenen aktuell unter-

suchten Medikamente werden vorgestellt. Viele haben einen deutlichen Effekt auf die Nierentumoren. Neu ist, dass nun mit Pazopanib auch für die Pankreastumoren ein gut wirksames Medikament zur Verfügung steht. Deutliche Effekte werden leider nicht bei Hämangioblastomen beobachtet.

Etwas neuer in der Testung sind Substanzen, die nicht die HIF-abhängigen Proteine sondern HIF selbst hemmen. Jonasch berichtet über erste vielversprechende Ergebnisse der Behandlung mit einem HIF-Inhibitor mit dem schönen Namen MK6482. Es zeigt sich eine Wirksamkeit gegenüber den VHL-Pankreastumoren und nun erstmals auch gegenüber den Hämangioblastomen. 30% der Tumoren verkleinern sich, die meisten anderen bleiben im Beobachtungszeitraum zumindest stabil. Es treten allerdings auch einige Nebenwirkungen auf wie Blutarmut, Müdigkeit, Kopfschmerzen, Schwindel, Übelkeit und andere. Es ist sicher lohnenswert, diese Substanz weiter zu beobachten.

Dann skizziert Herr Jonasch noch eine ganz neue Therapiestrategie: Die Stabilisierung von Punktmutationen direkt im VHL-Protein. Hierzu liegen aber noch keine näheren Daten vor. Die Idee dabei ist die folgende: Im Gegensatz zu denjenigen VHL-Mutationen, die zum Abbruch oder Deletion (vollständigem Fehlen) des VHL-Proteins führen, sind bei vielen VHL-Patienten lediglich Punktmutationen krankheitsursächlich. Dabei ist das VHL-Protein nur an einer Stelle verändert. Die neuen Substanzen setzen genau dort an: Durch die Stabilisierung dieser Punktmutation könnte das VHL-Protein eventuell wieder seiner normalen Funktion nachkommen.

### **Veränderungen von Gefäßen und des Blutes in einem Mausmodell**

Morgan North, Studentin an der Virginia Tech Carilion School of Medicine, berichtet von Ihren Forschungsarbeiten. In einem Mausmodell der VHL-Erkrankung werden Veränderungen des Gefäßaufbaus im Auge beschrieben. Dieses Modell könnte in Zukunft die genauen Abläufe der Entwicklung der retinalen Hämangioblastome beschreiben.

Zum Abschluss dieser Session berichtet der Patient Robert Kramer von seinen persönlichen Erfahrungen mit der VHL-Krankheit.

## SESSION: VHL UND DAS NERVENSYSTEM

### **VHL-Tumoren im Nervensystem – wie treffen wir die besten Entscheidungen?**

Tatjana Seute, Neurologin und Neuro-Onkologin vom UMC Utrecht, präsentierte verschiedene Fälle von VHL-Patienten mit mehreren ZNS-Hämangioblastomen. Besonders ging es um Therapieentscheidungen bei Tumoren, die größer werden aber keine Symptome verursachen. Sollte man abwarten oder behandeln? Und wenn behandeln – wie? Hierbei zieht sie die verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten, insbesondere Operation und Strahlentherapie in Betracht. In verschiedenen Beispielen legt sie dar, dass es letztlich immer individuelle Entscheidungen eines interdisziplinären Teams sind. Frau Seute sieht insbesondere die Strahlentherapie als eine gute und schonende Alternative zur Operation an. Hier widerspreche ich ihr in der nachfolgenden Diskussion. Meiner Ansicht nach ist die Wirksamkeit der Strahlentherapie der Operation unterlegen und kommt nur als Therapie der zweiten Wahl in Frage, wenn eine Operation nicht möglich oder zu gefährlich erscheint.

### **Aktuelle Konzepte bezüglich der Entstehung, der Diagnose und der Behandlung von Hämangioblastomen**

Hier hatten mir die Organisatoren freundlicherweise die Gelegenheit gegeben, meine eigenen Ansichten und aktuellen Arbeiten zu den Hämangioblastomen zu präsentieren. Zunächst beschreibe ich mein Modell bezüglich der Entwicklung von Hämangioblastomen aus embryonalen Zellen. Hier zeige ich einige vorläufige Ergebnisse aus aktuellen Arbeiten, die vom Verein VHL Betroffener Familien gefördert werden.

Danach zeige ich verschiedene aktuelle klinische Arbeiten. Ich weise auf das Phänomen der Gadolinium-Anreicherung im Gehirn nach wiederholten Kontrastmittelgaben bei VHL-Patienten hin. Obgleich diese bisher keinen bekannten schädlichen Effekt hat, empfehle ich die Anzahl der Kontrastmittelgaben auf das nötigste zu reduzieren. Ich empfehle die Durchführung von Ganzkörper-MRTs für VHL-Patienten mit einmaliger Kontrastmittelgabe und dann gleichzeitiger Abbildung aller betroffener Organe. Ferner bespreche ich einige neue Ent-

wicklungen in der Operationstechnik bei Hämangioblastomen. Danach spreche ich über die Ergebnisse nach Operation mehrerer Hämangioblastome bei demselben Patienten. Schließlich bespreche ich die Alternativen für die Fälle, in denen keine Operation möglich ist. Hier kommen die Strahlentherapie oder Chemotherapie zum Einsatz, wobei für beide Verfahren in meinen Augen bislang keine der Operation vergleichbare Effektivität nachgewiesen wurde.

Im Anschluss sprach der Niederländische junge VHL-Patient Tijmen Wolbers über seine Erfahrung mit VHL und wie er erstmals durch einen Zystischen Kleinhirntumor während einer USA-Reise symptomatisch wurde.

**Spinale Hämangioblastome bei VHL: Klinische und Radiologische Charakteristika**

Als Abschluss der Session wurde noch dieser aufgenommene Vortrag von Pascalle Mossel abgespielt. Die PhD-Studentin hatte ihre Beobachtungen zum Zusammenhang bildgebender Befunde bei Hämangioblastomen mit der klinischen Symptomatik vorgestellt. Sie konnte die bereits bekannte Beobachtung bestätigen, dass Symptome häufig mit der Ausbildung von Zysten oder Ödemen vergesellschaftet sind.

## **POSTER SESSION**

Es wurde eine Vielzahl von wissenschaftlichen Postern gezeigt, die in unserem Artikel üblicherweise nicht im Detail erwähnt werden. Eines meiner eigenen Arbeitsgruppe möchte ich kurz vorstellen:

### **Hämangioblastome des Nervus opticus**

In diesem Poster berichtet meine PhD Studentin Evelyn Vergaunen über ein Gemeinschaftsprojekt aus Brüssel und Freiburg. Wir haben die erste größere Serie von Patienten mit Hämangioblastomen des Sehnervs (also keine retinalen Hämangioblastome) beschrieben. Diese seltenen Tumoren zeigen eine geringe Wachstumstendenz und sollten zunächst nur beobachtet werden. Eine OP-Indikation ergibt sich bei einer zunehmenden Visusverschlechterung, insbesondere wenn der Sehnerv der Gegenseite mit beeinträchtigt wird.

# NEUROLOGISCHE VERSCHLECHTERUNG NACH MEHREREN HÄMANGIOBLASTOM-OPERATIONEN

*Von Prof. Sven Gläsker, Neurochirurgische  
Praxis Dr. Bani & Kollegen, Singen (Hobentwiel)*

Ein wachsendes Hämangioblastom kann zu neurologischen Schäden führen. Die Entfernung des Tumors allerdings auch. Solche durch eine Operation verursachten neurologischen Schäden bezeichnet man als „operative Morbidität“. Diese zu erwartenden Schäden einschätzen zu können ist wichtig, da sie eine Entscheidungsgrundlage für oder gegen eine OP sind. Wenn die zu erwartende neurologische Verschlechterung durch die OP deutlich geringer ist als die neurologische Verschlechterung durch den zu erwartenden Spontanverlauf ohne OP, dann kann man mit gutem Gewissen zu einer Operation raten. Wenn der zu erwartende Zustand durch die OP allerdings schlechter oder nicht wesentlich besser ist als der Spontanverlauf, dann kann man nicht zur OP raten.

Die operationsbedingte neurologische Verschlechterung bei OP eines Hämangioblastoms des Kleinhirns oder des Rückenmarks/Hirnstamms ist in großen Serien beschrieben und gut bekannt. Nun entwickeln VHL Betroffene allerdings häufig nicht nur eines sondern mehrere Hämangioblastome. Bislang war nicht untersucht, wie es sich mit der Verschlechterung nach Operation mehrerer Hämangioblastome verhält. Besonders die Frage, ob es bezüglich operationsbedingter neurologischer Verschlechterung zu Summationseffekten kommt, war bislang nicht untersucht. Hier haben wir nun nachgeliefert.

Wir beschreiben die operative Morbidität nach mehreren Hämangioblastom-OPs entweder am Kleinhirn oder am Rückenmark/Hirnstamm oder an beidem in unserer aktuellen Arbeit „Cumulative surgical morbidity in patients with multiple cerebellar and medullary hemangioblastomas.“ (Vergauwen E, Steiert C, Krüger MT, Jilg C, Zschiedrich S, Klingler JH, Van Velthoven V, Gläsker S., Clin Neurol Neurosurg. 2020 Jul 26;197:106111).

Eingeschlossen in die Untersuchung wurden insgesamt 36 Patienten, die an mindestens zwei zerebellären (12 Patienten) oder zwei medullären (19 Patienten) Hämangioblastomen operiert wurden. Medullar steht für Rückenmark oder Hirnstamm, zerebellar für Kleinhirn. Fünf Patienten wurden an mindestens zwei Tumoren in beiden Lokalisationen operiert. Das wesentliche Ergebnis war, dass es bei den Patienten nach Operation mehrerer Hämangioblastome am Kleinhirn keine Summationseffekte bezüglich operationsbedingter neurologischer Verschlechterung gab. Hingegen sind nach Operation mehrerer Hämangioblastome am Rückenmark/Hirnstamm durchaus solche Summationseffekte zu beobachten. Es zeigen sich im Durchschnitt nach jeder Operation geringe neurologische Verschlechterungen, die sich nach mehreren Operationen summieren. Dabei verändert sich das Ausmaß der Verschlechterung pro OP jedoch nicht mit der Anzahl der Eingriffe.

Man darf dies so interpretieren, dass es bei der Entfernung von Hämangioblastomen im Kleinhirn nicht so wesentlich darauf ankommt, ob bereits vorher OPs stattgefunden haben. Hingegen summieren sich die Effekte nach der Operation mehrerer Tumoren von Rückenmark/Hirnstamm. Es ist also bei Patienten mit mehreren Vor-Operationen in diesem Bereich kritisch abzuwägen, ob eine erneute Operation notwendig ist. Grundsätzlich sind Hämangioblastome des Rückenmarks/Hirnstamms aber auch nach mehreren Voroperationen mit akzeptablem Risiko zu entfernen.

*Foto: Darko Stojanovic / Pixabay*



## **AB SOFORT: VHL-SCREENING JETZT AUCH AM BODENSEE**

Nach seiner Rückkehr aus Brüssel nach Deutschland vor eineinhalb Jahren hat Prof. Dr. Gläsker nun auch an seinem neuen Tätigkeitsort in Singen ein VHL-Screening-Programm etabliert. Ab sofort kann das Routinescreening einschließlich aller bildgebenden und klinischen Untersuchungen ambulant angeboten werden. Prof. Dr. Gläsker hat es geschafft, eine Zusammenarbeit mit ehemaligen Freiburger Kollegen im Singener Krankenhaus, schwerpunktmäßig in der Radiologie und Nephrologie (Dialysezentrum), zu etablieren. Bezüglich der Augen besteht eine enge Zusammenarbeit mit einer großen Augenarztpraxis vor Ort, damit auch alle wichtigen Vorsorge-Untersuchungen an einem Ort stattfinden können.

*Anmeldungen am besten per E-Mail unter  
s.glaesker@neurochirurgie-bodenseeland.de*

## **NEUE VERSORGUNGSSTRUKTUR IN MÜNSTER**

*Von PD Dr. Markus Holling,  
Klinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Münster*

Ab sofort bieten wir im Rahmen unseres VHL-Vorsorgeprogramms die Möglichkeit an, sämtliche MRT-Untersuchungen in einem bildgebenden Verfahren durchzuführen. Dieses Angebot ist zwar mit einer etwas längeren Liegezeit im MRT-Gerät verbunden, hat aber die weitere, sehr erfreuliche Konsequenz, dass die Untersuchung nur mit einer Kontrastmittelgabe verbunden ist. Für Sie als Patient ändert sich weiter, dass Ihre Vorsorgeuntersuchungen nunmehr in aller Regel an einem Tag von uns organisiert werden können, es also keiner stationären Übernachtung mehr bedarf. Sie melden sich wie bisher für die Organisation einer Verlaufskontrolle bei uns per E-Mail oder telefonisch und wir vereinbaren sämtliche Termine für Sie. Sämtliche bereits vereinbarten Vorsorgetermine bleiben bestehen und wir bemühen uns, auch hier schon das neue MRT-Verfahren anbieten zu können. Ab Januar 2021 vereinbarte Termine entsprechen diesem neuen Screening.

## VON-HIPPEL-LINDAU-SYNDROM: MIT „850K“ GEGEN EINE SELTENE ERKRANKUNG

*Pressemitteilung 13.11.2020*

Das Von Hippel-Lindau- Syndrom ist nur wenigen Menschen überhaupt und auch längst nicht allen Ärzten bekannt. Der Gendefekt wird mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 Prozent vererbt und kann an verschiedensten Organen zu Tumoren führen. Oft sind Augen, Gehirn, Rückenmark oder (Neben-)Nieren betroffen. Eine Heilung gibt es bislang nicht. Das Syndrom ist noch so wenig erforscht, dass eine interdisziplinäre Arbeitsgruppe des UKM (Universitätsklinikum Münster) nun in einem Forschungsprojekt mehr zu Ursachen und Bekämpfung der Erkrankung herausfinden will.

Münster (ukm/aw). Jan Knabbe ist einer der Menschen, die sich aus der Perspektive eines Betroffenen für die Erforschung des Syndroms einsetzen. Seine Frau ist Trägerin des für die Erkrankung und Vererbung verantwortlichen defekten Gens. Erste Krankheitssymptome zeigten sich mit Mitte zwanzig. „Leider haben sowohl mein Sohn als auch meine Tochter die Krankheit geerbt“, so Knabbe. Was die junge Familie belastet, sind die ständigen Operationen, die das Leben der Ehefrau und Mutter prägen. „Meinen Kindern möchte ich dieses Schicksal ersparen“, sagt der 36-Jährige. „Die physischen und psychischen Belastungen, denen VHL-Betroffene ausgesetzt sind, sind enorm – jährlich warten auf die Patienten viele Kontrolluntersuchungen, um ein Fortschreiten der Erkrankung schnell zu erkennen. Oft folgen Operationen“, unterstreicht Dr. Markus Holling, stellvertretender Direktor der Klinik für Neurochirurgie am UKM und Leiter der VHL-Ambulanz.

Um dem Schicksal seiner Frau nicht tatenlos zusehen zu müssen, beschloss Jan Knabbe, sich für das Forschungsvorhaben einer von Hol-



ling geleiteten interdisziplinären Arbeitsgruppe am UKM einsetzen zu wollen: „Mir ist es wichtig, dass ich ein Projekt unterstütze, das einen praktischen Effekt hat. Den sehe ich am UKM vor allem durch die Betrachtung unter verschiedenen medizinischen und naturwissenschaftlichen Gesichtspunkten“, begründet er. Um die dafür nötigen Gelder in Form von Spenden einzusammeln, lief Knabbe Ende Juni rund um seine Heimatstadt Bad Kreuznach einen Halbmarathon unter dem Motto „I run, you donate – for VHL disease research“. Mit Hilfe von Freunden, Bekannten und Unterstützern sammelte er insgesamt rund 15.000 Euro. Der Verein „VHL (von Hippel-Lindau) betroffene Familien e.V.“, ein Selbsthilfenetzwerk von Betroffenen, gab seinerseits zweckgebunden weitere 7.500 Euro für das Forschungsprojekt dazu. „Wir sind darauf angewiesen, dass sich Wissenschaftler mit der Erkrankung beschäftigen, damit wir irgendwann bessere Möglichkeiten der Therapie haben, um unsere Lebensqualität so lange wie es geht zu erhalten“, betont Dagmar Rath, Vorsitzende des Vereins und selbst betroffen. Die Spendencheckübergabe über insgesamt 22.500 Euro erfolgte im Oktober am UKM.

Im Speziellen arbeitet die Forschungsgruppe nun mit Hochdruck daran, Ursachen und Behandlungsmöglichkeiten des VHL-Syndroms besser zu erforschen. So untersucht Holling zusammen mit seinem

neurochirurgischen Kollegen Dr. Michael Müther und Dr. Christian Thomas aus dem Institut für Neuropathologie das Erbgut der Tumorzellen. „Uns interessieren spezielle Markierungen an der DNA, sogenannte Methylierungen, also Abänderungen an den Grundbausteinen der Erbsubstanz“, erklärt der Neuropathologe Thomas. Mit der verhältnismäßig neuen „850k-Methode“ können während einer Untersuchung bis zu 850.000 Methylierungen überprüft werden. Aus dem sich ergebenden Muster könnten unter Einbeziehung der klinischen Daten dann Prognosen zum weiteren Verlauf getroffen werden. Die Gruppe erhofft sich einen Therapieansatz, wie er bereits für andere Hirntumore vorliegt. Erste Ergebnisse werden schon Anfang Dezember erwartet.

Foto (UKM/Marschalkowski): Spendenübergabe für das von-Hippel-Lindau-Projekt: (v.l.) Dr. Christian Thomas, die Vorsitzende des Selbsthilfevereins Dagmar Rath, Neurochirurg Dr. Markus Holling, Spender Jan Knabbe und Anne Albers (Neuropathologie).

---

*UKM:*

*Prof. Dr. Martin Schulze Schwienhorst*  
(*Aufsichtsratsvorsitzender*)

*Univ.-Prof. Dr. med. Dr. h.c. Hugo Van Aken*  
(*Vorstandsvorsitzender, Ärztlicher Direktor*)

*Dr. rer. pol. Christoph Hoppenheit*  
(*stellv. Vorstandsvorsitzender, Kaufmännischer Direktor*)

*Univ.-Prof. Dr. med. Frank Ulrich Müller (Dekan)*

*Thomas van den Hooven (Pflegedirektor)*

*Univ.-Prof. Dr. med. Claudia Rössig*  
(*stellv. Ärztliche Direktorin*)

---

# WIE ICH ZUR VEREINSARBEIT KAM – EINE KURZE VORSTELLUNGSGESCHICHTE

*Von Louisa Merscher*

Was macht man an einem wunderschönen, sonnigen Tag? Ich entschlief mich dazu einen kleinen Spaziergang zu machen, um die letzten Sonnenstrahlen des Herbstes zu genießen. Hier in Freiburg gibt es viele Möglichkeiten für einen kurzen oder auch längeren Ausflug.

Aber heute mache ich nur einen kurzen Rundweg, den ich bereits kenne. Dort gibt es immer wieder die Möglichkeit sich auf eine Bank zu setzen und das Gesicht in die noch wärmende Sonne zu halten. Mein Freund bleibt zuhause, er genießt die Zeit in der Natur nicht so sehr wie ich. Seit elf Jahren wohne ich nun schon in Freiburg.



Als ich mich dazu entschlossen habe hier Pädagogik zu studieren, um Grundschullehrerin zu werden, wusste ich noch nichts von meiner VHL-Erkrankung. Nach ungefähr eineinhalb Jahren erfuhr ich davon, weil ich schubweise immer wieder extreme Kopfschmerzen hatte. Aber als Studentin schiebt man solche Symptome natürlich lange auf einen vielleicht am Abend zuvor doch etwas übertriebenen Alkoholgenuss oder schlechten

Wein. Erst als ich Wochen nach der OP nochmal die Möglichkeit hatte, geordnet über die vergangene Zeit nachzudenken, erfuhr ich, dass bereits mein Vater diese Erkrankung hatte und an einem VHL bedingten neuroendokrinen Tumor an der Bauchspeicheldrüse starb

als ich 15 war. Das war 2005. Wie schnell die Zeit vergeht! Ich komme an einer Sitzmöglichkeit vorbei und setze mich – Corona-konform mit 1 ½ m Abstand – auf die Bank neben eine nett aussehende ältere Dame.

„Was geht in Ihrem kleinen Köpfchen vor?“ fragt sie mich, nachdem ich mich vergewissert habe, dass es auch für sie in Ordnung ist, dass ich mich setze. „Stehen mir meine Gedanken so sehr ins Gesicht geschrieben?“, frage ich zurück. „Ich musste gerade daran denken, wie lange ich schon in Freiburg wohne und wie gut es mir hier geht. Das war zwischendurch natürlich nicht immer so, aber ich kann sehr gut das Positive in allem sehen und bin deshalb mit allem zurzeit sehr zufrieden.“ „Wie schön das klingt“, sagt die Frau, „das können nicht viele Menschen von sich behaupten.“ „Ja, das ist tatsächlich etwas, das ich als meine Stärke bezeichnen würde. Aber natürlich gibt es auch immer mal wieder Tiefs, in denen einem das nicht so gut gelingt wie in anderen Situationen. Mittlerweile wurde ich schon oft operiert und vor vier Jahren wurde mir in Heidelberg aufgrund eines Tumors meine gesamte Bauchspeicheldrüse entfernt.

Seitdem habe ich Diabetes und zähle mit dem Fehlen eines wichtigen Organs zur höchsten Risiko-Gruppe in der Corona-Zeit und darf nicht als Lehrerin arbeiten, obwohl ich diesen Job von Herzen gerne mache. Aber entschuldigen Sie – ich wollte Sie nicht damit belasten!“ „Nein, nein! Sie belasten mich nicht. Erzählen Sie nur! Es ist schön auch in dieser Zeit etwas Gesellschaft zu finden. Haben Sie denn andere Aufgaben gefunden, die Sie auch erfüllen und beschäftigen, so lange Sie nicht arbeiten können?“ „Ohja, das habe ich tatsächlich. Es gibt einen Verein, der sich für Menschen mit der gleichen genetischen Erkrankung und deren Familien einsetzt und sich auch besonders mit der medizinischen Erforschung der Erkrankung beschäftigt.

Das finde ich heutzutage eine sehr wichtige Aufgabe, die ich gerne unterstütze. Schon zwei oder drei Mal war ich auch bei einer Mitgliederversammlung dabei, dann aber immer bei den jungen Erwachsenen, wie wir sie im Verein nennen. Es war unheimlich spannend andere Menschen mit der gleichen Erkrankung kennenzulernen und zu sehen, wie sie damit umgehen.“, sage ich froh darüber eine solche Plauder-Möglichkeit gefunden zu haben. „Und dort konnten Sie jetzt schon Aufgaben übernehmen?“, fragt sie weiter. „Ja, durch die Zeit, die mir dann zunächst wegen der Schulschließungen zur Verfügung stand,

habe ich meine Unterstützung angeboten und bin auf offene und hilfsbereite Ohren in unserem Vorstand getroffen. Besonders die Möglichkeit, die Forschung zu unterstützen und die Vernetzung zwischen Betroffenen aber auch zwischen Betroffenen und den medizinischen Experten hinsichtlich unserer Erkrankung reizt mich sehr. Auch ein wenig Dank Corona bin ich jetzt fest dabei für die nächsten Jahre.“ „Und haben Sie auch weitere Ziele, die Sie in Ihrem Verein gerne umsetzen möchten?“ „Ja, das habe ich tatsächlich. Zum einen glaube ich, dass die Vernetzung, die ich gerade schon beschrieben habe, und die damit entstehenden Netzwerke heutzutage sozusagen das Vitamin-B sind, mit Hilfe dessen sich viele Möglichkeiten für jeden Einzelnen eröffnen können. Aber auch der konkrete Erfahrungsaustausch ist mir wichtig. Ich habe mich zum Beispiel seit 2 Jahren mit dem Thema Kinderwunsch beschäftigt und bin gerne bereit, Anderen, die dieses Thema auch interessiert, davon zu berichten. Vielleicht kann der ein oder andere davon profitieren und sein oder ihr Weg wird dadurch ein bisschen einfacher. Für so eine Art des Austauschs sind in der heutigen Zeit besonders auch die sozialen Medien ein spannendes Thema. Außerdem finde ich die Arbeit, die insgesamt hinter einem solchen Verein steckt, unheimlich interessant. Ich muss natürlich noch Vieles lernen, bin aber froh von den Erfahrungen des Vorstands und dem daraus entstandenen Wissen profitieren zu können.“ „Das klingt doch wirklich sehr spannend! Ich bin mir sicher, dass Sie eine tolle Aufgabe gefunden haben, für die sich der Aufwand lohnt. Es ist heutzutage sehr wichtig, dass auch die jüngeren Generationen bereit sind, solche Tätigkeiten weiterzuführen und mit neuen Ideen zu schmücken. Besonders wenn es sich insgesamt um ein so unterstützenswertes Thema handelt. Dazu brauchen wir generationsübergreifende Initiativen, um auch junge Menschen in ihren Positionen zu stärken und auf künftige Herausforderungen vorzubereiten.“ „Absolut!“, kann ich darauf nur antworten, überrascht darüber wie passend die Dame das ausgedrückt hat. Sie stellt mir noch ein oder zwei Fragen und wir unterhalten uns noch einen kurzen Moment, bevor sie sich auf den Nachhauseweg machen möchte.

„Alles Gute und ganz besonders viel Gesundheit in dieser Zeit“, wünscht sie mir zum Abschied. „Danke für Ihr offenes Ohr und auch Ihnen alles Gute!“, antworte ich während sie schon aufsteht.

„Jetzt weiß sie so viel über mich, aber ich weiß nichts über sie“, denke ich auf dem Nachhauseweg. Das passiert mir öfter – manchmal verquatsche ich mich einfach in meinen eigenen Gedanken und merke gar nicht wie viel ich eigentlich rede. Die Sonne geht schon langsam unter und ich freue mich darauf, Zuhause von meinem Freund bekocht zu werden.

## DATENSCHUTZRECHTLICHE EINWILLIGUNGSERKLÄRUNG – EINE RECHTLICHE NOTWENDIGKEIT

*Von Martin Herker*

Im August 2020 erfolgte der postalische Versand der datenschutzrechtlichen Einwilligungserklärungen an viele unserer Mitglieder. Dieses umfangreiche Formular haben wir uns nicht ausgedacht, sondern dessen Notwendigkeit ergibt sich aus der Datenschutzgrundverordnung DSGVO von 2018.

Als Verein müssen wir die Daten unserer Mitglieder pflegen und dafür den aktuellen Stand erfragen. Es gab auch wiederholt Rückläufe von Rundbriefen oder Einladungen zur Mitgliederversammlung aufgrund von Adressänderungen, welche dann einen erhöhten Aufwand für die Recherche und erneute Zusendung erforderten.

Ohne Einwilligung dürfen wir die Daten unserer Mitglieder nicht mehr verwenden, was die Mitgliederverwaltung und den Lastschrift-einzug der Mitgliedsbeiträge praktisch unmöglich macht.

Das seit 2019 neu erhobene **Geburtsdatum** wird dazu benötigt, die Wahlberechtigung für die jährliche Mitgliederversammlung zu erkennen. Das **Ergänzungsblatt** ist nur bei Familienmitgliedschaft von den eingeschlossenen Mitgliedern auszufüllen, die Daten des Hauptmitglieds sind in der Einwilligungserklärung einzutragen.

Der Mitgliedsantrag wurde bereits 2019 unter Berücksichtigung dieser Neuerungen überarbeitet, sodass von neuen Mitgliedern keine zusätzliche Einwilligungserklärung erforderlich ist. Vom Großteil der Mit-

glieder liegen uns nur die Kontaktdaten der vorherigen Antragsversion ohne explizite Einwilligung vor, daher der Versand dieses Formulars an die entsprechenden Mitglieder.

Wir haben das Geburtsdatum von 247 Mitgliedern mittlerweile eingespeichert, bei insgesamt 347 Mitgliedern im Verein. Die verbleibenden 100 Mitglieder werden hiermit gebeten das Formular - falls noch vorhanden - auszufüllen und mit dem beiliegenden versandfertigen Umschlag oder als Scan per E-Mail an Martin Herker zu senden. Falls das Formular nicht mehr vorliegt, kann dies gerne auf Anfrage per Post oder E-Mail zugesendet werden. Hierzu bitte eine Mitteilung per E-Mail an [m.herker@hippel-lindau.de](mailto:m.herker@hippel-lindau.de) oder telefonisch unter 08561 / 988 88 67 (bitte den Namen und den Wunsch der Zusendung per Post oder E-Mail hinterlassen).

*Vielen Dank für Ihre / Eure Unterstützung!*

*Foto: Tumisu auf Pixabay*



## AB IN DIE POST DAMIT...

*Von Jenny Golz*

Das klingt doch nach einem dynamischen Vorgehen... So habe ich mir das noch im Frühjahr vorgestellt... Wir wollen unseren aktualisierten Info-Flyer auch an diverse humangenetische Beratungen schicken, damit sie ihn an VHL Patienten weitergeben können. Schließlich möchten wir als Selbsthilfe auch neu Erkrankten oder besser Erkrankten, die gerade von ihrem Schicksal erfahren haben, zur Seite stehen.

Eine Liste von Genetischen Beratungsstellen wird online von der Deutschen Gesellschaft für Humangenetik e.V. zur Verfügung gestellt. Ein kleiner Quercheck zeigte allerdings, dass diese nicht ganz so aktuell war wie erhofft. Da gab es Dopplungen, weil mehrere Ärzte in einer Praxis zusammenarbeiten oder ein Arzt umgezogen war und dann sowohl die alte als auch die neue Praxisadresse enthalten waren. Also war die erste Aufgabe, diese Liste zu prüfen und bestmöglich zu korrigieren. Dann endlich war der Schritt geschafft und ein Anschreiben an alle Empfänger konnte gedruckt werden. In der Zwischenzeit hat mich ein echt schweres Paket mit ca. 1000 Flyern erreicht. Jede Beratungsstelle sollte also mehrere Flyer und ein Anschreiben erhalten. Am Ende war das durchaus eine sehr meditative Aufgabe. Anschreiben falten, in den Briefumschlag stecken, 5-10 Flyer dazu, zukleben, Briefmarke drauf. Zum Glück gibt es heute Umschläge und Briefmarken, die selbstklebend sind! Dann ging alles in die Post. Lieber in einer Nacht- und Nebelaktion mehrere Briefkästen mit ein paar Umschlägen füttern oder alles – was ja nun noch schwerer war als nur die Flyer – zusammen zur Post bringen? Ich hab mich dann doch für letzteres entschieden.

Jetzt ist Herbst – ganz so dynamisch war das Ganze also doch nicht, was aber eher an mir lag ;-)

Hoffen wir, dass die Flyer viele weitere VHL-Betroffene erreichen und wir als Verein Ihnen zur Seite stehen können!

**Unseren Flyer findet ihr auf unserer Homepage:**

[https://www.hippel-lindau.de/downloads/vhl\\_infoblatt.pdf](https://www.hippel-lindau.de/downloads/vhl_infoblatt.pdf)

# NEUE INFORMATIONEN- UND BERATUNGSMÖGLICHKEITEN FÜR MITGLIEDER UND BETROFFENE

## Achse E-Newsletter: „Seltene Einblicke – von Seltenen für Seltene“

Die Achse, unser Dachverband für seltene Erkrankungen, hat vor kurzem einen Aufruf zu einem gemeinsamen E-Newsletter gestartet und bereits umgesetzt. Sie schreiben selbst darüber:

„Was nun dabei rauskam ist mehr als ich jemals erwarten konnte: Ein kleines Grüppchen Seltener hat sich zusammengefunden, um Einblicke in das vielfältige Leben mit einer Seltenen Erkrankung zu geben, zu informieren und Seltene krankheitsübergreifend zusammenzubringen. In Zusammenarbeit ist eine wundervolle erste Ausgabe „Seltene Einblicke – von Seltenen für Seltene“ entstanden. Ein Newsletter von und für Menschen mit Seltenen Erkrankungen mit persönlichen Geschichten aus dem Leben, Tipps und Tricks für den Alltag, Informationen, Fakten und Terminen rund um die Seltenen.

Der Newsletter steckt noch in den Kinderschuhen und formt sich mit den Ideen der Mitmachenden. Es wäre schön, wenn Sie die „Seltenen Einblicke“ abonnieren und weiterleiten würden. Und vielleicht haben Sie ja selbst Geschichten, Themenwünsche oder Tipps, die Sie beitragen möchten? ACHSE als Stimme der Seltenen stellt zwar die Plattform, mitmachen können alle Seltenen, ob Mitglied oder nicht.

### **Hier können Sie sich anmelden:**

<https://www.achse-online.de/de/Informationen/Seltene-Einblicke.php>

---

*Selten sind viele und gemeinsam  
sind wir noch stärker.“*

---

Der erste Newsletter ist mittlerweile bereits erschienen und kann online unter dem oben genannten Link gelesen werden. Zusätzlich bietet die Achse einen „Blog der Seltenen“ an, auf dem man einige

Artikel ebenfalls lesen kann, ohne sich für den Newsletter anmelden zu müssen. Sicherlich ist das für viele von uns eine schöne und positive Möglichkeit, sich mit dem Thema einer seltenen Erkrankung auseinanderzusetzen und andere Betroffene kennenzulernen. Vielleicht hat auch jemand von Euch spannende Ideen, die in diesem E-Newsletter Platz finden!?

## Das Achse-WIKI – Die neue Informationsplattform der ACHSE

Die ACHSE ist der Dachverband der seltenen Erkrankungen. Wir sind ebenfalls Mitglied und profitieren von gemeinsamen Interessen mit anderen Selbsthilfegruppen anderer seltener Erkrankungen.



In dem neuen WIKI werden nicht nur Informationen für die Führung einer Selbsthilfegruppe geteilt, sondern es werden konkret Informationen zusammengetragen, die jedem von uns helfen können. Frau Lisa Biehl, Mitarbeiterin bei der ACHSE, schreibt über das neue WIKI: „Im Mai hat unser ACHSE Selbsthilfe Wiki das Licht der Onlinewelt erblickt. ACHSE-Mitgliedsorganisationen und deren Mitglieder können hier krankheitsübergreifende Informationen zu Themen wie Vereinsarbeit, Versorgung und Pflege zusammentragen. Initialzündung für die Entwicklung des Wikis war der ACHSE Sommerkongress „Gemeinsam mehr erreichen“ 2018, wo wir wieder einmal feststellen durften, wieviel wertvolles Wissen und wie viele zündende Ideen in unseren Mitgliedsorganisationen stecken. Vielfach haben unsere Mitglieder

dort den Wunsch nach einer Plattform geäußert, auf der krankheitsübergreifende Informationen nicht nur gesammelt und zur Verfügung gestellt werden. Inhalte sollten auch selbstbestimmt und gemeinschaftlich ergänzt, kommentiert und weitergedacht werden können. Zahlreiche Denkanstöße, Projektanträge sowie Planungen später, ist nun dank des Engagements und Hirnschmalzes einer kleinen Truppe aus den Reihen der Mitglieder und der Geschäftsstelle ein Wiki entstanden. Die Inhalte werden zurzeit von einem kleinen Autor\*innen-Team, bestehend aus Mitgliedern der Geschäftsstelle und Angehörigen von Mitgliedsvereinen, entwickelt. Schrittweise sollen weitere Wiki-Autor\*innen und Wiki-Redakteur\*innen in die Gruppe integriert werden. Dabei unterstützen wir uns alle gegenseitig mit Rat und Tat, so dass niemand bei Fragen ratlos bleibt.

Mitlesen können Sie schon jetzt auf jeden Fall, Leserechte werden an alle interessierten Mitglieder vergeben. Wir laden Sie herzlich dazu ein reinzuschnuppern und sind gespannt auf Ihr Feedback. Auch auf neue ehrenamtliche Autor\*innen freuen wir uns sehr! Das Wiki ist ein Gemeinschaftsprojekt, an dem alle mitarbeiten können und das allen zugutekommt!

Für Ihren Zugang, bei Fragen oder Wünschen für eine Mitarbeit senden Sie eine E-Mail an die Wiki-Redaktion:

**redaktion@achse-mailing.de**

Das ACHSE Selbsthilfe Wiki wird von der GKV-Gemeinschaftsförderung (Gesetzliche Krankenversicherung) gefördert.“

### **Und was heißt das jetzt konkret?**

Die ACHSE hat hier z.B. ein Informationsblatt zum Feststellungsverfahren zum Grad der Behinderung (GdB) hinterlegt. Dieses kann, nach Anmeldung, online gelesen oder auch als pdf runtergeladen und/oder ausgedruckt werden: <https://wiki.achse-mailing.de/books/meine-rechte-als/page/informationen-zum-feststellungsverfahren-zum-grad-der-behinderung-%28gdb%29>

In dem Wiki finden sich aber auch allgemeine Informationen zum Thema Schwerbehindertenausweis, die für Arbeitgeber und Arbeitnehmer wissenswert sind.



Da wir Mitglied bei der Achse sind, haben wir bereits einen Zugang bekommen. Wenn Ihr also Interesse daran habt, Zugang zu dieser Plattform zu erhalten, schreibt eine kurze E-Mail an Martin (m.herker@hippel-lindau.de) und er leitet Euch die Zugangsdaten weiter!

**Kostenlose Beratungsbroschüre „ABC Rehabilitation“ des Bundesverbands Selbsthilfe Körperbehinderter e.V.**

In der Broschüre „ABC Rehabilitation“ des Bundesverbands Selbsthilfe Körperbehinderter e.V. (BSK e.V.) werden die Regelungen des Sozialgesetzbuches IX (SGB IX) verständlich erläutert und Menschen dabei unterstützt, die gesetzlichen Möglichkeiten einzufordern und für Selbstbestimmung und Teilhabe am Leben in der Gesellschaft fit zu machen. Des Weiteren finden auch Arbeitgeber darin hilfreiche Informationen über die Beschäftigung von Menschen mit Behinderung, die Gestaltung eines barrierefreien Arbeitsplatzes und welche finanzielle Unterstützung es dafür gibt.

**Bestellmöglichkeiten:**  
*Bundesverband  
 Selbsthilfe Körperbehinderter e.V.  
 Altkrautheimer Straße 20  
 74238 Krautheim*

**BSK Onlineshop:**  
*[https://shop.bsk-ev.org/Ratgeber\\_1](https://shop.bsk-ev.org/Ratgeber_1)  
 E-Mail: [bestellung@bsk-ev.org](mailto:bestellung@bsk-ev.org)*



# AKTUELLES AUS DEM VEREIN

*Von Dagmar Rath*

## **Vorstandssitzung 2020**

Am 26. September 2020 fand die aus dem Frühjahr Corona-bedingt in den Herbst verschobene ordentliche Vorstandssitzung in Frankfurt im Flemings Express Hotel statt. Dagmar Rath, als Vorsitzende des Vereins, leitete die Sitzung und stellte die Beschlussfähigkeit fest. Gemäß der von ihr aufgestellten Tagesordnung wurden die einzelnen Tagesordnungspunkte beraten und zur Abstimmung gebracht. Die Sitzung begann um 8.30 und endete um 16.00 Uhr. Insbesondere wurde die digitale Mitgliederversammlung vorbereitet sowie die interne Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung des Vereins beraten und angepasst.



## **Überarbeitung der internen Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung**

Im Rahmen der Vorstandssitzung am 26.09.2020 hat der Vorstand seine Interne Aufgaben- und Zuständigkeitsordnung überarbeitet. Zum einen wurde das Konstrukt des Arbeitskreises rückgängig gemacht und sämtliche Aufgaben auf Einzelpersonen, die so genannten Beauftragten, verteilt. In einem Arbeitskreis hätten mehrere Personen inhaltlich zusammengearbeitet und die Verantwortung gemeinsam getragen. Das hat sich angesichts der personellen und zeitlichen Beschränkungen

des Vorstands als nicht praktikabel erwiesen, so dass künftig sämtliche Aufgaben nur noch von Einzelpersonen wahrgenommen werden. Und zum anderen wurden jetzt nach zwei Jahren der Zusammenarbeit und angesichts der Umstrukturierung des Vorstands die zu erledigenden Aufgaben teilweise neu verteilt. Die neue Aufgabenverteilung findet sich in der nachfolgenden Tabelle.

*Tabellarische Auflistung der Zuständigkeiten der Vorstandsmitglieder*

<b>Name</b>	<b>Funktion im Vorstand</b>	<b>Ressortbeauftragung</b>
Dagmar Rath	<i>Vorsitzende</i>	Rechtsbeauftragte, Beauftragte für die Veranstaltungen, für die VHL-Forschung und für den Datenschutz
Martin Herker	<i>Stellvertretender Vorsitzender</i>	Beauftragter für die Mitgliederverwaltung und für die internationale Vernetzung
Frauke Krämer	<i>Schatzmeisterin</i>	
Angela Eilers	<i>Schriftführerin</i>	Beauftragte für die Mitgliederbetreuung
Jenny Golz	<i>Beisitzerin</i>	Beauftragte für die nationale Vernetzung sowie für die EDV und das Internet
Melanie Günther	<i>Beisitzerin</i>	Finanzbeauftragte, Beauftragte für die Jungen Erwachsenen und Neumitglieder
Louisa Merscher	<i>Beisitzerin</i>	Beauftragte für den Rundbrief sowie für die Jungen Erwachsenen und Neumitglieder

Sehr gerne können Sie auch die gesamte Ordnung einsehen. Bei Interesse hieran wenden Sie sich einfach an eines der Vorstandsmitglieder.

## **Verabschiedung einer Datenschutzordnung**

In seiner Telefonkonferenz am 02.11.2020 hat der Vorstand eine Datenschutzordnung verabschiedet. Diese regelt den Vereins- und Vorstandsinternen Umgang mit den personenbezogenen Daten insbesondere der Vereinsmitglieder. Da der Verein den Anforderungen des Bundesdatenschutzgesetzes (BDSG) sowie der EU-Datenschutz-Grundverordnung (DSGVO) unterliegt, war eine solche Regelung erforderlich geworden.

Hier nun die Hauptregelungsinhalte im Überblick:

Sie regelt:

- » Welche Daten für die Vereinsmitgliedschaft notwendig sind und welche einer Einwilligung bedürfen, weil es sich um freiwillige Daten handelt.
- » Welche Maßnahmen zur Gewährleistung der Sicherheit der personenbezogenen Daten zu treffen sind.
- » Für welche Zwecke eine Nutzung der personenbezogenen Daten zulässig ist.
- » Wann eine Datenübermittlung an Vorstands- oder Vereinsmitglieder zulässig ist.
- » In welchem Umfang eine Veröffentlichung personenbezogener Daten in Vereinsmedien zulässig ist.
- » Die Voraussetzungen und das Vorgehen zur Berichtigung, Löschung und Sperrung von Daten.
- » Die Zuständigkeit für die Einhaltung der datenschutzrechtlichen Vorgaben.
- » Die Verpflichtung auf die Vertraulichkeit.
- » Das Vorgehen bei Verstößen gegen datenschutzrechtliche Vorgaben und die Datenschutzordnung.
- »

Sehr gerne können Sie auch die gesamte Ordnung einsehen. Bei Interesse hieran wenden Sie sich einfach an eines der Vorstandsmitglieder.

## **Mitgliedsbeiträge 2021**

Anfang Januar 2021 wird von allen Mitgliedern, die dem Lastschriftverfahren zugestimmt haben, der Mitgliedsbeitrag für das Jahr 2021 eingezogen. Wir möchten daher nochmals darauf hinweisen, uns geän-

derte Bankverbindungen bis zum 15.12.2020 mitzuteilen (bitte nur noch IBAN und BIC). Anfallende Kosten für Rücklastschriften (bisher 8,11 €) sind vom Kontoinhaber zu tragen.

Mitglieder, die den Beitrag überweisen, werden gebeten, dies ebenfalls Anfang Januar, spätestens jedoch bis zum 31. März 2021 zu erledigen. Für alle Beiträge, die bis zu diesem Datum nicht eingegangen sind, werden wir eine entsprechende Mahngebühr in Höhe von 5,- € erheben, wenn während 2 aufeinanderfolgender Jahre der Mitgliedsbeitrag angemahnt werden musste.

Sollte jemand zukünftig dem Lastschriftverfahren zustimmen wollen, melde er/sie sich bei Frauke Krämer (Anschrift siehe Liste der Vorstandsmitglieder im hinteren Teil).

### **Termine 2021**

06. Februar 10-12 Uhr: Online-Informationsveranstaltung mit einer offenen Runde des Vorstands, der die Fragen und Anregungen der Mitglieder beantwortet

10. April 10-12 Uhr: Online-Informationsveranstaltung zum Thema Kinderwunsch (künstliche Befruchtung, PID, ...)

05. Juni 10-12 Uhr: Online-Informationsveranstaltung zum Thema Schwerbehinderung: Informationen, Hürden und Fragen

08. – 10. Oktober: Mitgliederversammlung und Informationsveranstaltung, Münster

# VORSTANDSMITGLIEDER UND IHRE ZUSTÄNDIGKEIT

## **Vorsitzende Dagmar Rath**

insbesondere zuständig für die allgemeine Organisation  
und die Veranstaltungen

E-Mail: [d.rath@hippel-lindau.de](mailto:d.rath@hippel-lindau.de)

## **2. Vorsitzender Martin Herker**

insbesondere zuständig für die Mitgliederverwaltung

E-Mail: [m.herker@hippel-lindau.de](mailto:m.herker@hippel-lindau.de)

## **Schatzmeisterin Frauke Krämer**

insbesondere zuständig für die Finanzen

E-Mail: [f.kraemer@hippel-lindau.de](mailto:f.kraemer@hippel-lindau.de)

## **Schriftführerin Angela Eilers**

insbesondere zuständig für die Mitgliederbetreuung

E-Mail: [a.eilers@hippel-lindau.de](mailto:a.eilers@hippel-lindau.de)

## **Beisitzerin Jenny Golz**

insbesondere zuständig für die Homepage

E-Mail: [j.golz@hippel-lindau.de](mailto:j.golz@hippel-lindau.de)

## **Beisitzerin Melanie Günther**

insbesondere zuständig für die jungen Erwachsenen

E-Mail: [m.guenther@hippel-lindau.de](mailto:m.guenther@hippel-lindau.de)

## **Beisitzerin Louisa Merscher**

insbesondere zuständig für den Rundbrief

E-Mail: [l.merscher@hippel-lindau.de](mailto:l.merscher@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  
E-Mail: hiltrud.brauch@ikp-stuttgart.de

## **Prof. Dr. H. Jochen Decker**

*Humangenetik Freiburg*  
Heinrich-von-Stephan-Straße 5 • D-79100 Freiburg  
Tel.: 0761-8964540  
E-Mail: JDecker@humangenetik-freiburg.de

## **Prof. Dr. Sven Gläser**

*Hegau-Bodensee-Klinikum Singen*  
Virchowstraße 10 • 78224 Singen (Hohentwiel)  
E-Mail: s.glaesker@neurochirurgie-bodenseeland.de

## **Prof. Dr. Dr. h.c. mult. Hartmut P.H. Neumann**

*Universitätsklinikum Freiburg, Medizinische Universitätsklinik*  
Hugstetter Straße 55 • D-79106 Freiburg  
Tel.: 0173-3050398  
E-Mail: hartmut.neumann@uniklinik-freiburg.de

## **Prof. Dr. Walter Stummer**

*Klinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum Münster*  
Albert-Schweitzer-Campus 1, 48149 Münster  
Tel.: +49 251 / 83 - 4 74 72  
E-Mail: walter.stummer@ukmuenster.de

# VEREINSMITGLIEDSCHAFT

Wollen auch Sie Mitglied in unserem Verein werden?  
Dann laden Sie sich hier



oder unter dem Link

**<http://www.hippel-lindau.de/downloads/mitgliedsantrag.pdf>**  
unseren Mitgliedsantrag herunter. Schnell ausfüllen und an die im Antrag genannte Adresse schicken.

Sobald wir Ihren Antrag angenommen haben, erhalten Sie unseren Rundbrief, sowie die Einladungen zu unseren regionalen Treffen und zur jährlich stattfindenden Informationsveranstaltung mit vielen interessanten Vorträgen und Möglichkeiten zum Austausch mit anderen Mitgliedern.

**WIR FREUEN UNS AUF SIE!**

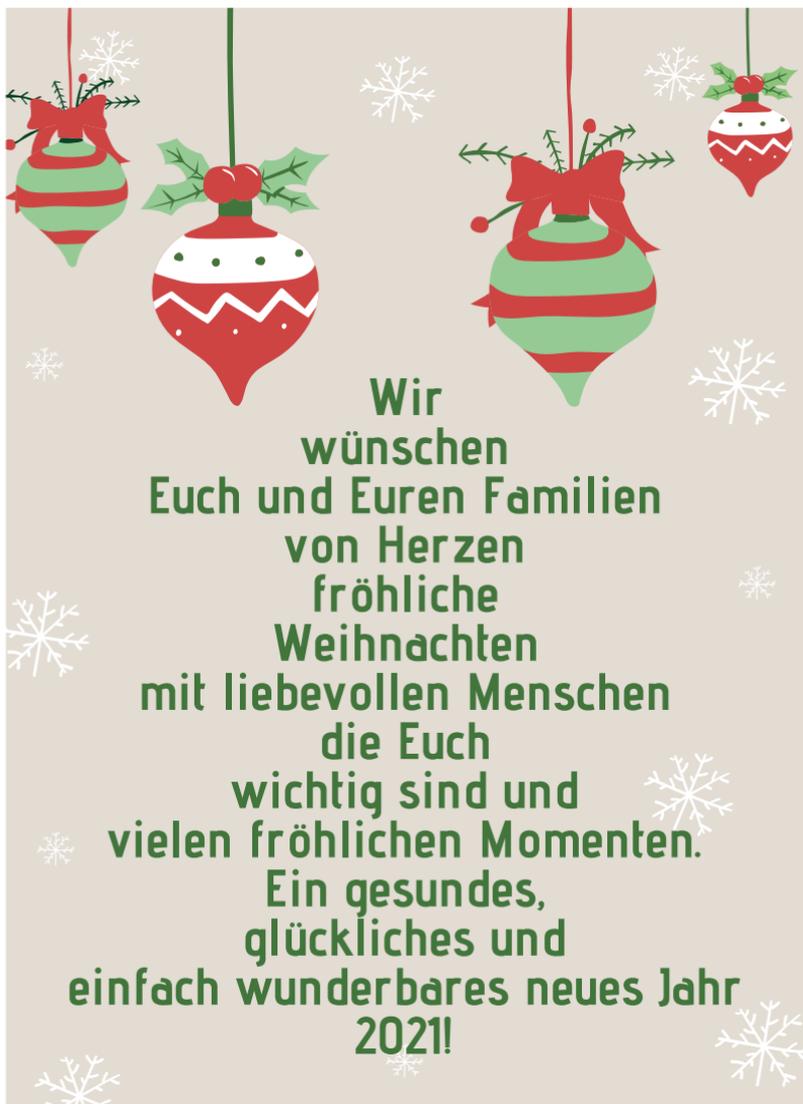
## UNSERE VIER LEITSÄTZE

*Das Krankheitsbild und der Verlauf können –  
auch innerhalb einer Familie –  
ganz unterschiedlich sein.*

*Durch regelmäßige  
Kontrolluntersuchungen werden  
auftretende Tumore frühzeitig  
entdeckt.*

*Je früher Tumore entdeckt werden, desto  
besser sind sie in der Regel behandelbar.*

*Eine umfangreiche Kenntnis der Betroffenen  
über die VHL-Erkrankung ist unerlässlich.*





Was ist VHL?



Wir sind Mitglied bei:

