



# Zu Gast bei Frau Vera Williams

M  
FAKTOR  
G  
A  
Z  
I  
N



AUSGABE JUNI 2008

# Diagnose: HÄMOPHILIE

## Hörenswertes über die Bluterkrankheit

### SIE IST DA!

Eine CD-Sendung von CSL Behring  
in Zusammenarbeit mit der Österreichischen Hämophiliegesellschaft.  
Produktion: MeisterKlasse publishinghouse



### Zum Inhalt:

1. Intro.....	0:39	8. Erklärung der Krankheit.....	9:39
2. Prolog.....	4:24	9. In der Experten-Sprechstunde.....	14:20
3. Geschichte der Hämophilie.....	3:48	10. Epilog.....	1:26
4. Bluterkrankungen und Störungen im Überblick.....	3:31	11. Nachspann.....	2:49
5. Beschreibung des Krankheitsbildes.....	8:22	12. "Canarios" M. G. Sanz, Gilarrre, Mario Berge.....	1:36
6. Behandlungsmethoden.....	13:54		
7. Umgang mit der Krankheit.....	13:26		

Zeitgerecht wurde die CD zum Anlass des Welthämophilie-Tages am 17. April veröffentlicht.

Auf diesem Wege noch einmal einen ganz herzlichen Dank an alle aktiven Unterstützer, die zum Gelingen dieser CD beigetragen haben.

Wir haben bei der Produktion Wert darauf gelegt, einen möglichst umfassenden und informativen, aber auch abwechslungsreichen Mix zu den Themen rund um die Hämophilie zusammen zu stellen.

**Sie haben mit diesem FAKTOR eine CD erhalten.**

Weitere Exemplare können kostenlos über die ÖHG ([office@bluter.at](mailto:office@bluter.at)), die Hämophilie-Behandlungszentren oder CSL Behring ([office.vienna@cslbehring.com](mailto:office.vienna@cslbehring.com)) bezogen werden.

Besuchen Sie auch unseren neu gestalteten Patientenbereich im Internet: [www.cslbehring.at](http://www.cslbehring.at)

Hier finden Sie unter anderem umfassende Informationen zur Hämophilie, dem Von-Willebrand-Syndrom sowie natürlich auch zur CD.

## IMPRESSUM

### Medieninhaber, Herausgeber, Hersteller

Österreichische Hämophilie Gesellschaft (ÖHG),  
ZVR:951039816,  
SHZ im Aids-Hilfshaus,  
Mariahilfer Gürtel 4, 1060 Wien  
Bürozeiten: Mo 10-14 Uhr.  
Tel. 01 / 59 537-33, Fax 01 / 59 537-3367  
E-Mail: vorstand@bluter.at  
http://www.bluter.at, http://www.oehg.at  
DVR:0575461

### Herstellungs- und Verlagsort

Wien, © 2008 ÖHG. Alle Rechte vorbehalten

### Redaktion

Sabine Bergmann  
Robert Füller  
Richard Lang  
Mag. Thomas Schindl  
Georg Seiler  
Josef Weiss

### Titelbild

Josef Weiss und Richard Lang zu Besuch bei  
Vera Williams

### Fotos

Thomas Schindl  
ÖHG-Archiv  
Bayer Health Care  
Biotest  
Brian O'Mahony  
Orf.at  
Laszlo Kiss

### Vervielfältigung

RÖTZER Druck Ges.m.b.H & Co KG  
Mattersburger Straße, 7000 Eisenstadt

### Vorstand und Funktionäre

Josef Weiss (Vorsitzender)  
† Dr. Hubert K. Hartl (stv. Vorsitzender)  
Richard Lang (Schriftführer, Jugendsekretär)  
Ing. Peter Schober (Kassier)  
Mag. Thomas Schindl (Öffentlichkeitsarbeit)  
Sabine Bergmann (Familie)  
Univ.-Prof. Dr. Ingrid Pabinger  
(Vorsitzende des Wissenschaftlichen Beirates)  
Univ.-Prof. Dr. Werner Streif (Sekretär des  
wissenschaftlichen Beirates)  
Gabriela Böhm (Hämofit)  
Georg Seiler (Sekretär)  
Josef Zellhofer (Sommerlager)

### Grundlegende Richtung

Faktor Magazin ist die Mitgliederzeitschrift der  
Österreichischen Hämophilie Gesellschaft.  
Namentlich gezeichnete Beiträge geben die Mei-  
nung des Autors wieder und nicht unbedingt die  
Meinung der gesamten Redaktion.

## Unter uns gesagt...

Für den durchschnittlichen Staatsbürger und Pa-  
tienten ist es schon sehr schwer zu verstehen,  
ob die geplante „Gesundheitsreform“ Auswir-  
kungen, sei es positive oder negative, auf die ei-  
gene Personen haben wird. Dieses Unbehagen  
wird dadurch verstärkt, dass sich sogar die poli-  
tisch Verantwortlichen nicht mehr so sicher sind,  
ob diese Reform der Weisheit letzter Schluss ist.  
Mittlerweile scheint es bereits mehr Gegner als Befürworter zu geben.  
Die in der Öffentlichkeit geführte gegensätzliche Diskussion verstärkt  
die Skepsis in der Bevölkerung: Laut einer OGM-Umfrage glauben 30  
Prozent, dass sich die medizinische Versorgung durch die geplanten Maß-  
nahmen verschlechtern werde. 39 Prozent der Befragten geben an, dass  
sie keine nennenswerte Veränderung erwarten. Nur 20 Prozent meinen,  
die Lage werde sich durch die Reform verbessern. Vieles kommt uns also  
sprichwörtlich „spanisch“ vor, da nützt es auch nichts, dass im Zuge der  
Reform ein lateinischer Begriff, ich meine die „Aut-Idem-Regelung“, stra-  
paziert wird. Diese Wortkombination bedeutet: „oder das Gleiche“. Im  
Apothekenrecht wird damit die Möglichkeit des Apothekers beschrieben,  
statt eines vom Arzt verordneten Arzneimittels ein wirkstoffglei-  
ches Präparat an den Patienten abzugeben. Denn durch die Abgabe  
preisgünstiger, wirkstoffgleicher Arzneimittel können bedeutende Ein-  
sparungen erzielt werden, so hoffen jedenfalls die Erfinder dieser Rege-  
lung. An dieser Stelle möchte ich aber klarstellen, dass es für  
Hämophiliepräparate keine Alternativen gibt. Kein Hämophilie Patient  
muss Sorge haben, dass er plötzlich eine „wirkstoffgleiche Substanz“ ver-  
passt bekommt. Die Diskussion rund um die Reform wird sicher noch  
hitzig weitergeführt werden. Bleibt uns nur zu hoffen, dass dabei die Ver-  
antwortlichen, zum Wohle der Patienten, einen „kühlen Kopf“ bewahren.  
Für die bevorstehende Sommer- und Urlaubszeit wünsche ich Ihnen alles  
Gute und viel Erholung!



Josef Weiss  
(Vorsitzender)

## INHALT

Zu Gast bei Fr. Vera Williams .....	4
Veranstaltungen .....	10
Medizinisches .....	14
Ankündigungen .....	21

## „Ich war eigentlich immer eine, die sich nicht drücken wollte.“

*Vera Williams war fast eineinhalb Jahrzehnte ihres Lebens an der Spitze der ÖHG tätig, um für die Anliegen der Hämophilen in Österreich zu kämpfen. Als Mutter eines hämophilen Sohnes wurde sie, die selbst keine Medizinerin war, 1970 zur ersten Präsidentin der ÖHG gewählt, – ein Umstand, der den Weg von einer wissenschaftlichen Ärztegesellschaft hin zur aktiven Gemeinschaft persönlich Betroffener ebnete. Der Faktor traf Frau Williams zu einem Interview. Das Gespräch führten Josef Weiss, Richard Lang und Thomas Schindl.*



**Weiss:** Frau Williams, was sind Ihre frühesten Erinnerungen an die Hämophilie-Arbeit oder auch an die Klinik Deutsch?

**Williams:** Das kann ich Ihnen sagen. Der Prof. Deutsch hat mich einmal angerufen. Ich hab den Tony (Anm. d. Red.: ihren Sohn Anthony Williams) sozusagen privat einmal zum Prof. Deutsch gebracht, wie wir nach Wien gekommen sind – er ist ja in England geboren. Ja und er war sehr freundlich und wir haben uns recht gut vertragen und eine nicht allzu lange Zeit später hat er mich angerufen und hat gesagt: „Frau Williams, es gibt da ein Kuratorium, es gibt eine Hämophilie-Gesellschaft, die ich gegründet habe, aber ich hab eigentlich nicht die Zeit, um mich wirklich darum zu kümmern. Ich möchte Sie bitten, dass Sie ins Komitee kommen.“ Und ich hab gesagt: „Ja, was mach ich dort?“ Und da hat er gesagt: „Sie werden schon sehen. Kommen Sie, ich bring

Sie ins Kuratorium und schau'n'S uns ein Bissl zu.“ Das hab ich gemacht, und weil ich nie den Mund halten konnte, obwohl ich viel jünger war, hab ich nach ein, zwei Malen einen Vorschlag gemacht, dass man eigentlich den Patienten oder den Eltern der Patienten beibringen soll, wie sie sich die Injektionen selbst geben. Und wann sie sie sich geben sollten, und er hat das für einen vernünftigen Vorschlag gehalten und hat das in der Sitzung vorgebracht.

Und, wie gesagt, das war das erste Mal dass ich meinen Mund aufgemacht hab und ziemlich bald darauf hat mich der Professor angerufen und hat gesagt: „Frau Williams, ich möchte, dass diese Gesellschaft lebt. Ich möchte, dass wir die Mitglieder richtig erfassen, aber ich

habe keine Zeit dafür. Ich kann mich darum nicht kümmern. Wir haben demnächst eine Generalversammlung, und ich werde Sie als nächsten Präsidenten vorschlagen.“ Da hab ich gesagt: „Herr Professor, um Gottes Willen, ich hab doch keine Ahnung, wie man so etwas macht!“ Und er sagt: „Frau Williams, Sie werden es lernen. Sie werden in Ihre Schuhe hinein wachsen. Meine Tür wird Ihnen immer offen stehen.“ Ja, ich war eigentlich immer eine, die sich nicht drücken wollte vor irgendwas, und ich hab eingesehen dass es nötig ist die Gruppe zusammen zu bekommen und etwas zu tun. Die Zeit hatte ich vielleicht nicht, aber ich hab sie mir genommen, und so hat das angefangen. Und dann war das nächste Hindernis. Ich hab gesagt: „Herr Professor, ich brauche eine Liste von den Mitgliedern, wie viele Mitglieder haben wir?“ „Na, unge-



fähr dreihundert.“ Sag ich: „Da brauch ich eine Liste, Namen und Adressen.“ „Ja, gnädige Frau, das kann ich Ihnen nicht geben – Datenschutz!“ Also, das war natürlich eine Schwierigkeit. Und ich hab mich hinter die Schwestern gesteckt – ich hab ja die meisten gekannt – und hab so Adressen herausbekommen, und so hat sich das entwickelt. Und nachdem ich ein paar Adressen gehabt hab, hab ich das erste Meeting zusammen gerufen.

**Weiss:** Wo war das, in Wien an der Klinik?

**Williams:** An der Klinik, ja. Ich hab an der Klinik also wirklich Narrenfreiheit gehabt. Und hab im Hörsaal die erste Sitzung abgehalten, und es ist eigentlich ganz gut gegangen. Ich hab nur den Prof. Lechner immer zur Verzweigung gebracht. Weil, Sie wissen ja, da gibt es gewisse Regeln, wie man spricht und was man sagt, und ich hab mich an so eine Regel



nicht halten können. Ich hab gewusst, wie's geht, aber mir ist immer leichter gewesen so zu sprechen, wie mir der Schnabel gewachsen ist – ich tu's heute noch. Und das Meeting ist ganz gut gegangen, und da ist dann eine Frau gekommen nachher und hat gesagt: „Schauen Sie, ich hab einen fünfzehnjährigen Sohn, und seit der Bub auf der Welt ist, hab ich mich

nicht getraut aus Wien wegzufahren weil ich Angst hab,“ – es war ja damals außerhalb von Wien (in Graz noch ein Bisschen was) sonst nirgends etwas zu bekommen – „und ich traue mich nicht wegzufahren.“ Das ist mir nicht aus dem Kopf gegangen, und ich hab mir gedacht, das ist eine schreckliche Lage für die Kinder und für die Eltern, denn ich hab ja aus eigener Erfahrung gewusst, was für eine Belastung, was für eine Sorge so ein Kind bringt. Und ich hab das so hin und her geschoben, und dann bin ich zum Prof. Deutsch gegangen und hab zu ihm gesagt: „Herr Professor, ich glaube, ich würde gerne einen Urlaub, das heißt, eine Rekonvaleszenz für diese Kinder veranstalten, können Sie mir helfen? Wo fang ich an?“ Na, und das war eine Katastrophe! Er war also der Chef in Wien und auch der Rektor oder der Chef in Bad Hall und so hat er gesagt: „Ich kann Ihnen in dem Kurhaus in Bad Hall Zimmer besorgen für die Kinder.“

**Weiss:** Im Paracelsus Institut.

**Williams:** Und da haben wir den ersten Urlaub gemacht.

**Weiss:** Ja, da war ich dabei. Vor 37 Jahren war das.





**Williams:** Wirklich? Stell dir vor! Können Sie sich erinnern, dass die Hartl-Buben damals am Dach gefunden wurden?

**Weiss:** Ja freilich. Der Hubert Hartl war zwei Jahre jünger als ich, der war damals noch ein Knabe von zirka acht Jahren, und sein Bruder der Roland, war dabei, der war sechs. Und die waren sehr lebendig. Die sind damals aufs Dach rauf gekraxelt.

**Williams:** Also, ich hab geglaubt, mich holt der Teufel. Na weil es war nicht möglich, sie zusammenzuhalten, weil die Zimmer nicht nebeneinander waren, und da hab ich mir gedacht: „Noch einmal nicht!“ Ich hab schlaflose Nächte gehabt. Man ist ja verantwortlich den Eltern gegenüber. Man hat den Eltern erklärt, die Kinder werden in guten Händen sein, es wird immer ein Arzt da sein, es werden immer Schwestern da sein, und Therapeuten, und ich hab das alles sehr persönlich genommen. Und hab überlegt und bin dann auf eine andere Adresse gekommen. Das war die Landwirtschaftsschule in Mold. Das war besser, weil da waren wir allein im Haus, und wir hatten ein sehr großes Haus. Aber eigentlich war es zu kalt für die Kinder dort. Wir hatten ein Arrangement mit

dem Roten Kreuz, die haben uns Autobusse zur Verfügung gestellt, und damit konnten wir nach Gmünd hinein fahren. Nach Horn, und dort war ein Hotel, das hat ein Schwimmbad gehabt, und da konnte man mit den Kindern unter Wasser arbeiten, und das war also wesentlich besser. Aber das Klima war zu kalt, da hab ich weiter gesucht, und dann hab ich dieses Haus in Seeboden gefunden und das war ideal. Das war wirklich sehr gut, und ich war sehr zufrieden damit. Da waren wir allein, und der See war ganz nah. Und ich hab den Generalsekretär des Jugendrotkreuzes bezirzt, und der hat mir die Bahnfahrten für die Kinder gezahlt. Und den Autobus, weil zum

See musste man dann ja doch mit dem Autobus fahren. Und die Krankenkassen hab ich bekniert. Ich hab gesagt: „Schauen Sie, das ist doch nicht logisch.“

Wir hatten damals den jüngsten Pensionisten Österreichs. Das war ein junger Mann mit 23, und er war schon Pensionist, weil er war Autobusfahrer, und die Knie sind ihm kaputtgegangen, und er konnte den schweren Wagen nicht mehr halten und musste in Pension gehen. Was anderes hat er nicht gelernt. Und da bin ich zu den Krankenkassen gegangen und hab gesagt: „Das ist doch nicht logisch.“ Und die Kinder haben ja auch keine Schule beendet, das war das. Es war kaum irgendjemand da, der eine Schule fertig machen konnte, denn kaum haben sie etwas gehabt, dann wurden sie aufgenommen im Spital, und sie waren wochenlang drinnen, – für eine einzige Infusion am Tag. Und das hat mich aufgebracht. Im Spital hab ich dann den Professor gebeten, ich möchte dass man die Möglichkeit hat zu kommen, eine Infusion zu bekommen und nach Haus zu gehen. Dann kann man wieder in die Schule gehen. Da versäumt man nicht soviel Schule, da versäumt man nicht ein Studium, und dann waren ja auch nach Jahren die ersten Akademiker da, und



ich hab gesehen, das sind genauso gescheite Kinder wie alle andern, aber sie haben keine Chance. Und da ist dann jemand in dem kleinen Kammerl dort gesessen, und wenn jemand gekommen ist mit einer Blutung, hat er den Arzt geholt, der hat die Injektion gegeben, und so hat das funktioniert – das war das andere.

Und Seeboden war also sehr schön ich bin so ein-, zweimal in den drei Wochen hinunter gefahren. Der Professor hat mir einen Arzt von der Klinik mit geschickt, der sich ausgekannt hat mit Hämophilie. Er hat eine Schwester und zwei Therapeutinnen mit geschickt. Und für die Erzieherinnen, die ich mitgeschickt hab – denn die konnten ja nicht ständig im Einsatz sein, die haben ja auch jemanden gebraucht, der sich um die Kinder kümmert – da bin ich schnorren gegangen. Ich war zum Beispiel bei den Krankenkassen, ich war im Ministerium. Da hab ich Glück gehabt: Die Ministerin Leodolter und ich, wir konnten nicht miteinander. Sie hat mich angeschaut, und ich hab sie angeschaut, und ich hab's gewusst. Und ich bin im Wartezimmer gesessen und hab mir gedacht: „Oje, heute wirst kein Glück haben.“ Kommt der Sekretär herein und sagt: „Gnädige Frau, es tut uns furchtbar Leid, aber die Frau Minister ist gerade ins Parlament gerufen worden, da ist eine Abstimmung, und die brauchen ihre Stimme. Soll ich Ihnen einen andern Termin geben?“ Und ich, einmal geistesgegenwärtig, ge-

sagt: „Nein, sie muss doch irgendeine Vertretung haben.“ Und das war ein Sektionschef dort, der ist rein gekommen, und ich hab mit ihm verhandelt. Der war wahnsinnig nett und zuvorkommend und hat gesagt: „Schaun'S gnädige Frau, wir haben selber kein Geld.“ Sag ich: „Ja, ich weiß, aber das ist doch ein guter Zweck usw.“ Also, ich hab ihn sozusagen beschwatzt, und er hat mir dann einen Zuschuss gegeben und hat gesagt: „Gnädige Frau, solange Sie kommen, bekommen Sie's – nach Ihnen kriegt's niemand.“ Und so war das ja auch, ehrlich.

**Weiss:** ich kann mich noch erinnern, wenn ich als Kind auf B25 an der Klinik war, haben sie uns manchmal in den Hörsaal gebracht zu den Studenten, und Prof. Deutsch hat zu den Studenten gesagt: „Hämophile sind nicht dümmer als andere Kinder,“ – das war damals anscheinend ein Thema! – „sondern sie fehlen nur öfter in der Schule und können dadurch eine Bildungslücke haben.“ Also solche Grundsatzfragen gab es damals noch.

**Williams:** und das hat mich so gestört.

**Weiss:** In B25 (damalige Hämophilie Station) gab es zwanzig Betten, manchmal sogar mehr in dem großen Raum.

**Williams:** Ich war ja entsetzt. Einmal, am Anfang war das, also bevor ich aktiv war, hab ich den Tony hingebacht und gesehen, wie viele Betten da sind. Und hab gesagt: „Ich bitt' Sie, könnten Sie ihn nicht in ein kleine-



res Zimmer legen?“ Er hat große Schmerzen gehabt. Sagt die Schwester: „Ja, kann ich,“ und legt ihn in ein Zimmer mit einem Buben, der offenbar im Sterben gelegen ist. Er war kein Hämophiler, er hat irgendetwas anderes gehabt, aber es war klar dass – er war auf dem Weg. Und ich hab sie dann auf Knien gebeten, den Tony wieder zurück zu schicken ins andere Zimmer.

**Weiss:** Wir sind oft auf B25 vier oder auch fünf Hämophile gleichzeitig gewesen. Man war einfach länger im Spital damals.

**Williams:** Und das wollte ich abschaffen.

**Weiss:** Der Schritt in die Heimbehandlung war der Schritt in die Unabhängigkeit. Auch für die Familien. Das war ganz wichtig.

**Williams:** Das war ja die Idee! Auch für die Beruhigung der Familie. Das Wissen, Sie können irgendetwas machen.

**Schindl:** Das war dann aber auch schwierig gegenüber den Krankenkassen durchzusetzen, nehme ich an – die Präparate überhaupt herzugeben.

**Williams:** Ja, das war nicht einfach. Aber meines Erachtens war das logisch. Ich hab gesagt: „Schauen Sie, wir haben den jüngsten Pensionisten Österreichs. Was sind Sie bereit zu zahlen? Sie wissen nicht, wie alt der wird – ich wünsch ihm 120



Jahre! Aber das wird ja viel Geld kosten. Und wenn man versucht, eine Behinderung von vornherein zu verhindern, ist es wesentlich ökonomischer.

**Weiss:** Zu Beginn war es ja so, dass man die Präparate nicht nach Hause nehmen durfte. Man musste hinfahren zur Klinik, und an der Klinik ist gespritzt worden. Und erst viel später dann, das war wirklich viel später, hat man das eben erlaubt, die Präparate mit zu nehmen. Das war aber erst in den 1970er Jahren.

**Williams:** Nachdem man auch erklärt hat, wie man sie gibt und wann man sie gibt. Das braucht alles seine Zeit.

**Weiss:** Genau, das war ein Prozess, und war auch rechtlich oder gesetzlich gar nicht möglich, diese Medikamente einfach mitzunehmen.

**Williams:** Das waren ja auch sehr teure Medikamente. Na gut, aber wenn man jemandem Schmerzen ersparen kann, Verkrüppelungen ersparen kann, dann muss das Geld da sein. Man schmeißt doch Geld für andere Sachen auch hinaus, ohne drüber nachzudenken. Sowa muss sein, für meine Begriffe.

**Weiss:** Können Sie sich auch noch

erinnern, wie es dann weitergegangen ist? Wer war damals mit Ihnen eigentlich noch im Vorstand?

**Williams:** Da war zum Beispiel der Großprior des Malteser Ritterordens, der war reizend. Der war wirklich ein entzückender Mann und dann waren da natürlich der Prof. Deutsch, der Prof. Spitz und der Prof. Lechner.

**Weiss:** Nach Ihnen, wenn ich das jetzt richtig in Erinnerung hab, ist ja schon die Frau Bauer gekommen.

**Williams:** Die ist eigentlich neben mir gekommen. Nach mir, aber doch auch parallel. Das hat mich so erschüttert, dass ihr Sohn nicht mehr ist. Das war so traurig. Ich war überhaupt schockiert, wie ich gelesen hab, wer aller nicht mehr ist. Wie das mit dem Mittel angekommen ist, dass durch das Mittel so viele gegangen sind, muss ich ehrlich sagen, hab ich fürchterliche Zustände gehabt. Ich hab mich irgendwie schuldig gefühlt. Ich hab gedacht: „Mein Gott, ich hab mitgeholfen, dass das so wird!“ Und ich konnte mich eigentlich allein nicht rehabilitieren sozusagen. Und ich hab dann den Prof. Lechner angerufen, die andern waren nicht mehr da und hab gesagt: „Herr Professor,“ nein ich bin hin gegangen, das war an der Klinik und ich hab gesagt: „Herr Professor ich

komm drüber nicht hinweg. Ich find das entsetzlich. Ich finde mich schuldig, denn ich war ja involviert in all das.“ Und da hat er gesagt: „Das dürfen Sie nicht, denn das war nicht vorauszusehen, und Sie haben sehr viel gemacht, Sie haben sehr viel erreicht, das konnte man nicht wissen.“ Aber es hat mich sehr lang beschäftigt.

**Weiss:** Ja, Prof. Lechner selbst hat auch sehr darunter gelitten, das hat man einfach gemerkt.

**Williams:** Ja natürlich, wir haben ja sehr eng miteinander gearbeitet. Und ich hab mich irgendwie lange nicht derfangen können. Man meint es gut, man tut, was man kann. Und ich muss es schon sagen, ich hab ja auch viel erreicht, ich hab ja eigentlich vielen Leuten geholfen in der Beziehung, das konnte man nicht wissen.

**Weiss:** Nein, das war nicht abzusehen.

**Williams:** Schrecklich. Der erste war der Zegner.

**Weiss:** Ja, der Wolfgang Zegner war der erste. Und dann so nach der Reihe. Also die Älteren, damals hat es noch keine passende Behandlung gegeben. Gottseidank hat sich das in der Zwischenzeit deutlich gebessert.

**Williams:** Ja, Ja – das ist für euch eine schreckliche Sache, aber es ist für mich auch eine schreckliche Sache, denn ich hab mich persönlich irgendwie angesprochen gefühlt davon. Das hätte nicht sein dürfen, so war das nicht geplant! Ja, das war ein großer Teil aus meinem Leben. Ich hab das 13 Jahre lang gemacht, und dann waren schon die ersten fertig mit dem Studium, was ich wirklich sozusagen mir zugeschrieben hab – ich mein, ihr habt's studiert. aber ich hab irgendwie





auch die Möglichkeiten geschaffen, und das hat mich enorm gefreut. Und dann hat mein Mann einen Herzinfarkt gehabt einen ziemlich argen, konnte nicht mehr arbeiten, und ich hab seine Agenden übernehmen müssen, ohne eine Ahnung zu haben, wie man das macht – wieder einmal. Es ist der Refrain meines Lebens: „Fang was an, ohne zu wissen wie!“. Und ich hab dann seine Geschäfte geführt für elf Jahre.

**Weiss:** In Österreich war die Entwicklung eigentlich wie in vielen anderen Ländern in Europa. Es hat damit begonnen, dass Ärzte eine Gesellschaft gegründet haben, und am meisten waren es dann Eltern, die sich engagiert haben. Heutzutage sind es eher die Betroffenen selbst.

**Williams:** Na, weil ihr schon groß

genug seid. Weil ihr die Akademie gemacht habt, weil ihr die Erziehung habt dazu. Und das ist ja gut so, das ist ja wichtig. Bevor ich dann abgetreten bin, hab ich schon ein zwei Jahre vorher gesagt: „Kinder, jetzt seid Ihr eigentlich erwachsen genug, um das selber zu machen.“ Ich mein', 13 Jahre sind eine lange

Zeit, und da hat man mich noch überredet zu bleiben und dann ist mein Mann, krank geworden, also ist es wirklich nicht mehr gegangen. Aber da bin ich auch mit einem leichten Gewissen gegangen, weil ich das gefühlt gehabt hab, das Werkel läuft.



# BESTELLSERVICE

## DER ÖHG, SELBSTHILFEZENTRUM IM AIDS-HILFE-HAUS MARIAHILFER GÜRTEL 4, 1060 WIEN

- **Österr. Hämophilie Paß:** Der Begleiter für Hämophilie. Eine Dokumentation der Bluterkrankheit von der ersten Untersuchung bis ins Erwachsenenalter. Bitte machen Sie Ihren Patienten/Arzt darauf aufmerksam.
- **Informationsblatt für Kindergarten und Schule**
- **Broschüre „Selbstinfusion und Heimtherapie als weiterer Schritt zur persönlichen Unabhängigkeit“**
- **Videofilm: „30 Jahre Sommerlager“** Eine Dokumentation des weltweit einzigartigen 30 Jahre Rehabilitations-
- **sommerlagers der ÖHG (VHS, 40 Minuten)**
- **Hämophilieausweis**
- **Gentechnologie,** ein sehr kompaktes, einfach gehaltenes kleines Buch für alle, die sich über gentechnisch hergestellten Faktor VIII informieren wollen.
- **FAKTOR Special:** Physiotherapie (ÖHG, Sept. 2000).
- **Ich bin der Martin,** eine Hämophilie-Fibel (von Anton Kurme, Friedrich Mau und Hubert K. Hartl).
- **Kinderbuch „Ich bin nicht krank, ich bin nur vorsichtig“** (2. Auflage) Hämophilie und Sport für Kinder aufbe-
- **reitet von Mitgliedern des wiss. Beirates der ÖHG**
- **Hämophilie - Die Antworten,** Das erste deutschsprachige umfassende von und über die Bluterkrankheit für Patienten, Ärzte und interess. Erwachsene
- **Hallo, ich bin Porti, der porta-cath,** Sabine Bergmann

*Wir bedanken uns für die Unterstützung bei: Baxter AG, Bayer; Biotest, Novo-Nordisk, Octapharma GmbH, Institut für Sozialmedizin der Medizinischen Universität Wien, World Federation of Haemophilia, Wyeth und ZLB Behring.*

## „Die Hämophilie-Schwwestern – Dialogpartner im klinischen Alltag“

Von 25.-26. April trafen sich Krankenschwestern und -pfleger aus ganz Österreich in Wien zum 2. Symposium initiiert von Bayer HealthCare.



Die Aufgabe der Hämophilie-Schwwestern und -pfleger ist vielfältig und erfordert sowohl fachliche, als auch soziale Kompetenz, um die Hämophilie-Patienten und deren Familien optimal zu betreuen und zu beraten. Sie sind als Dialogpartner in diesem Umfeld besonders gefordert und haben eine Schlüsselposition im klinischen Alltag inne. Ziel des jährlich stattfindenden Symposiums ist es daher, eine Informationsveranstaltung anzubieten, bei der KrankenpflegerInnen die Gelegenheit haben, sich fortzubilden und sich mit KollegInnen auszutauschen.

Auch heuer wurde dabei ein breites Spektrum unterschiedlicher Aspekte und Perspektiven abgedeckt, das von der Gen-Medizin über psychosoziale Betreuung bis hin zum persönlichen Erfahrungsbericht reichte.

Auf anschauliche Art erläuterte Prof. Christine Mannhalter vom Institut für Labordiagnostik an der Medizin-Uni Wien genetische Untersuchungsmethoden bei der Hämophilie A. Die Hämophilie war

eine der ersten Krankheiten überhaupt, bei denen die genetische Analyse Anwendung fand. Da das Faktor-VIII-Gen zudem eines der größten bekannten Gene ist, kann man davon ausgehen, dass bei jedem Betroffenen eine individuelle Mutation dieses Gens vorliegt. In 43% aller Fälle handelt es sich allerdings um einen ähnlich auftretenden Defekt – die so genannte „Inversion“ des Gens, die bei der Zellteilung entsteht und wodurch große Teile genetischer Information unbrauchbar werden oder verloren gehen. Je mehr von dem betroffenen Gen fehlt, desto geringer ist nicht nur der FVIII-Anteil im Blut, sondern desto größer ist auch die Wahrscheinlichkeit, einen Inhibitor gegen Faktoren-Präparate zu entwickeln. Die Gen-Analyse hat auch gezeigt, dass derartige Mutationen bei einem Drittel aller Hämophilen spontan (d.h. ohne Vorgeschichte in der Familie) auftreten. Besonders problematisch ist daher die Frage nach den ethischen Rahmenbedingungen für die Durchführung genetischer Tests etwa im Bereich der Überträgerinnen-Diagnostik. Laut Gentech-

nikgesetz dürfen derartige Tests in Österreich nur von zugelassenen Einrichtungen und nach einer schriftlichen Einverständniserklärung der Betroffenen durchgeführt werden. Voraussetzung ist auch eine ausreichende medizinische Beratung und psychosoziale Betreuung. Wie Prof. Mannhalter betonte, ist allerdings davon auszugehen, dass die Mehrzahl dieser Tests entweder in Vorbereitung auf oder bereits während einer Schwangerschaft durchgeführt wird, wodurch für alle Beteiligten ein zusätzlicher Entscheidungsdruck entsteht. Gerade in derartigen Situationen ist die Arbeit der KrankenpflegerInnen, eine vermittelnde Rolle zwischen MedizinerInnen und PatientInnen einzunehmen, vor besonders hohe Anforderungen gestellt – und sie erweist sich hier als ebenso schwierig wie wichtig.

Die Sozialpädagogin Gabriele Giersdorf aus Heidelberg sprach in ihrem Referat über die Familiendynamik hämophiler Jugendlicher in der Teenagerphase. Für viele hämophile Jugendliche ist diese ohnehin kritische Lebensphase durch ihre Erkrankung noch erschwert. Viele entwickeln sich dabei zum anhänglichen Muttersöhnchen oder zum grüblerischen Einzelgänger. Angst oder Schuldgefühle der Eltern – insbesondere der Mütter – führen oft dazu, dass eine Ablösung vom Elternhaus durch fehlende Impulse zu Eigenverantwortung und Selbständigkeit nur schwer vollzogen werden kann. Im anderen Fall kann normales jugendliches Aufbegehren aber auch oft in eine totale Ablehnung der Eltern umschlagen, was gelegentlich selbst bis zur Verweigerung medizinischer

Behandlung reicht. Ein schwaches Selbstwertgefühl und schlecht ausgeprägtes Sozialverhalten durch übermäßigen Selbstbezug sind oft die vermeidbaren Konsequenzen, die aus elterlicher Überbehütung und krankheitsbedingter Isolation entstehen können. Daher ist die Integration der Jugendlichen in Gruppen von Gleichaltrigen – sowohl Gesunder als auch Hämophiler (z.B. auf Sommerlagern und in Jugendgruppen) – besonders wichtig. Es ist für die Betroffenen selbst unumgänglich, sich mit der Hämophilie soweit auseinanderzusetzen, um über die eigene Erkrankung Bescheid zu wissen und dazu befähigt zu sein, sie selbstständig behandeln zu können (z.B. das Spritzen von Faktor-Präparaten zu beherrschen). Ebenso wichtig ist jedoch auch ein ganz normaler Umgang mit anderen Jugendlichen, um sich selbst als genauso normal zu erfahren.

Über ein ähnliches Thema sprach auch der Psychotherapeut und Facharzt für psycho-somatische Medizin, Dr. Manfred M. Schneider aus München. Schneider betonte in seinem Vortrag unter anderem den Umstand, dass für die hämophilen Jugendlichen die Abhängigkeit von den Eltern und vom Krankenhaus heute noch um eine Abhängigkeit von den Faktor-Präparaten zu ergänzen ist. Was mit Blick auf Länder, in denen es nur unzureichende



oder gar keine Versorgung mit Präparaten gibt, wie ein „Luxus-Problem“ erscheinen könnte, bedeutet für die Betroffenen allerdings auch, dass sich ihre Problemlage tendenziell von der Gruppe in Richtung individueller Eigenverantwortung verschoben hat – ein weites Problemfeld, das von der jugendlichen Lebens- und Sinnkrise bis hin zum späteren Burnout oder zur Vereinsamung führen kann. Es ist daher vor allem wichtig, Akzeptanz für die eigene Erkrankung zu schaffen, ohne zu resignieren. Dabei spielt das Verhalten der Eltern eine besonders wichtige Rolle. Wie bei vergleichbaren chronischen Erkrankungen leidet auch das familiäre Gleichgewicht. Bei der Hämophilie kommt zudem noch hinzu, dass durch häufig auftretende Schuldgefühle der Mütter die Mut-

ter-Sohn-Beziehung komplizierter wird als bei den meisten anderen. Unter anderem durch ein stärkeres Engagement der Väter, das über die Generationen gewachsen ist, lässt sich dem allerdings positiv entgegensteuern.

Eine sehr menschliche Sicht darauf, was die „Diagnose Hämophilie“ für eine junge Familie bedeutet, vermittelte die Krankenschwester Petra Wirtenberger aus Hall in Tirol, selbst Mutter eines hämophilen Bubens. Sie schilderte auf berührende Weise die ganz persönlichen Erfahrungen, die sie damit gemacht hatte – angefangen vom Schock, die Diagnose am Telefon erfahren zu müssen, über die anstrengenden Fahrten in die Klinik nach Innsbruck, bis zu den alltäglichen Schwierigkeiten, die im Umgang mit der Hämophilie zu bewältigen waren. Sie machte auch noch einmal darauf aufmerksam, wie wichtig es in so einer Situation ist, dass Krankenschwestern und Krankenpfleger als verlässliche Ansprechpersonen in einem sonst eher undurchsichtigen Krankenhausbetrieb dienen. Nicht zuletzt gab Petra Wirtenberger selbst auch das beste Beispiel dafür, wie es – allen Schwierigkeiten zum Trotz – sehr wohl gelingen kann, zu einem guten Umgang mit der Hämophilie zu finden.

Thomas Schindl



## XXII. Biotest Hämophilie-Forum

### Seefeld/Tirol, 13.-16. März 2008

*Bei diesem Forum, für dessen wissenschaftliche Leitung Prof. Dr. Schramm aus München verantwortlich war, wurden aktuelle Erkenntnisse im Zusammenhang mit der Hämophilieerkrankung vorgestellt und diskutiert.*

Einen Schwerpunkt bildeten die im Aufbau befindlichen Patientenregister. Dr. Makris aus Sheffield, England, stellte das Projekt einer Europäischen „Hämophilie-Sicherheitsumfrage“ vor. Diese Umfrage, die zu 60% von der EU und zu 40% von der Industrie finanziert wird, soll im Sommer 2008 starten und in ganz Europa, über einen Zeitraum von 3 Jahren, umfangreiche Informationen und Datensammeln. 45 Hämophiliezentren in 26 Ländern (darunter auch Österreich) werden sich beteiligen. Die Krankheitsverläufe von 14.522 Patienten werden ausgewertet und beobachtet. Ein Hauptaugenmerk wird auf die Entwicklung von Hemmkörpern gelegt. Weitere Themen sind: Infektionen, allergische Reaktionen, Thrombosen, Herz-Kreislaufprobleme, bösartige Erkrankungen und Todesursachen. Die Datensammlung soll zur besseren Planung einer umfangreichen Behandlung von Hämophiliepatienten beitragen.

Prof. Dr. Seitz vom Paul Ehrlich-Institut aus Langen berichtete über den Stand des Deutschen Hämophilieregisters und Dr. Nemes aus Budapest über das ungarische Register. Prof. Dr. Streif aus Innsbruck stellte die elektronische Gesundheitsakte (ELGA) vor. Das Ziel der ELGA ist, wichtige Vorinformationen für die behandelnden Ärztinnen und Ärzte bereitzustellen und dezentral abrufbar zu machen. Teile dieses Systems (Medikation, Labor-

befunde, Radiologie) sollen ab 2010 in Betrieb genommen werden. Das im Aufbau befindliche Österreichische Hämophilieregister wird in Zukunft mit dem System ELGA „kommunizieren“ können. ELGA und das Österreichische Hämophilieregister eröffnen eine spannende Entwicklung, die in Zukunft neue Maßstäbe in der Diagnose und Behandlung von Hämophilien setzen könnte.

M. Brooker vom Welt-Hämophilie-Verband (WFH) berichtete, dass derzeit in 57 Ländern der Welt Hämophilieregister bestehen. Die Ziele dieser Register gleichen sich: vollständige Sammlung von Daten zur Versorgung der Patienten, Qualitätssicherung und wissenschaftliche Auswertungen. Die Datensicherheit und der Datenschutz werden dabei besonders berücksichtigt. Prof. Dr. Pabinger aus Wien stellte eine interessante Studie zur Todeshäufigkeit bei Hämophilen, im Vergleich zur Normalbevölkerung vor. Prof. Dr. Muntean aus Graz berichtete über den Versuch, hämorrhagische Störungen (Anmer-

kung: zu Blutungen führende) bei Kindern mit Hilfe eines Fragebogens zu erkunden. Das größte Problem bei der Hämophiliebehandlung ist die Entstehung eines Hemmkörpers (Inhibitor). Die Beseitigung eines Hemmkörpers ist in der Regel sehr teuer und langwierig (1-2 Jahre). Dr. Auerswald aus Bremen berichtete über die „Therapie der Hemmkörperhämophilie“. (siehe den Artikel auf Seite 15) Brian O' Mahony aus Irland (ehemaliger Präsident des Welt-Hämophilie-Verbandes WFH) skizzierte die unterschiedliche Situation der Hämophilen in Europa. (siehe den Artikel auf Seite 13)

Dieses Forum war eine sehr interessante Veranstaltung, die den Teilnehmern viele aktuelle Erkenntnisse über die Hämophiliebehandlung vermittelt hat. In der Vergangenheit hat auch Dr. Hartl als Referent teilgenommen. Diesmal hatte ich die traurige Aufgabe für die Teilnehmer den „Nachruf“ auf Hubert Hartl zu halten.

Josef Weiss



# Entwicklung der nationalen Hämophiliebehandlung – eine europäische Perspektive

*Der Zugang zu einer ausreichenden Hämophiliebehandlung ist weltweit sehr unterschiedlich. 70% der Hämophilen haben keinen Zugang zu einer Diagnose oder Behandlung.*



In Europa gibt es ungefähr 45.000 Hämophile. Die Betreuung und Behandlung hängt von der wirtschaftlichen Situation des jeweiligen Landes ab. Die Verfügbarkeit von Faktorenkonzentraten liegt zwischen weniger als 1 und bis zu 7 Einheiten pro Einwohner. Die beste Versorgung besteht in allen Ländern, die bereits vor dem Jahr 2004 der EU angehört haben. Eine durchschnittliche Versorgung haben die „neuen“ EU-Mitgliedsländer. Eine zehnfach niedrigere Versorgungslage besteht in Nicht-EU-Ländern. Die Lebensqualität von Hämophilen in Europa variiert von „beinahe normal“ bis zu einem „ständigen Kampf ums Überleben“. Je nach Land sollten Ziele für die Behandlung gesetzt werden. Diese müssen praktikabel und erreichbar sein und auf die wirtschaftlichen Rahmenbedingungen und die Organisation des

Gesundheitssystems Rücksicht nehmen. Die Festlegung eines nationalen Behandlungsprotokolls und die Erstellung eines Patientenregisters sind dabei wichtige Schritte. Die menschlichen und wirtschaftlichen Vorteile einer zeitgerechten Behandlung sollten hervorgehoben werden. Der Europäische Hämophilieverband (EHC) ist die Dachorganisation von 44 Hämophiliegesellschaften. Durch seine Aktivitäten in Form von Datensammlung, Fürsprache, Kommunikation und Schaffung eines politischen Bewusstseins, für die Hämophilieerkrankung in Europa, unterstützt er die nationalen Organisationen in ihren Bemühungen um die Verbesserung der Lebensqualität von Hämophilen.



Josef Weiss

Frei übersetzt aus einem Vortrag von Brian O'Mahony  
(ehemaliger Präsident des Welt-Hämophilie-Verbandes WFH)

**Hämophilie Heimbehandlungsprotokoll**  
jetzt auch im Internet

**[www.bluter.at](http://www.bluter.at)**

Bitte die Dokumentation der Blutungsereignisse und des  
Faktorenverbrauchs nicht vergessen! Das Heimbehandlungsprotokoll  
kann jetzt auch auf  
[www.bluter.at/](http://www.bluter.at/) - download ausgedruckt werden!

# MEDIZINISCHES

## KONSENSUS ÜBER DIE VERWENDUNG VON FAKTORENKONZENTRATEN BEI PATIENTEN MIT HÄMOPHILIE



*Überarbeitet in der Sitzung des Wissenschaftlichen Beirates der Österreichischen Hämophilie-Gesellschaft vom 7. März 2008*

Der Konsensus bezieht sich auf den derzeitigen Stand der Wissenschaft. Dieser Stand der Wissenschaft kann sich kurzfristig ändern. Die unten angeführten Empfehlungen gelten bis auf Widerruf.

Es sind in Österreich sowohl gentech-

nisch hergestellte als auch aus menschlichem Plasma gewonnene Faktorenkonzentrate für die Therapie der Hämophilie zugelassen.

Die Wahl des Präparates ist eine für jeden Patienten individuell zu fällende Entscheidung. Diese Entscheidung wird gemeinsam vom behandelnden Arzt und dem Patienten, respektive Eltern, getroffen.

Plasmapräparate bergen ein Restinfektionsrisiko in sich. Ein theoretisches Risiko für Infektionen kann auch für die rekombinanten Produkte nicht ausgeschlossen werden. Einige Studien ergaben Hinweise für eine möglicherweise höhere Inhibitorinzidenz von rekombinanten gegenüber plasmatischen Produkten. Die Datenlage bezüglich des Auftretens von Inhibitoren ist aber

nach wie vor nicht eindeutig.

Durch die inzwischen auch mit rekombinanten Produkten lange Erfahrung hat sich die Balance zwischen Vor- und Nachteilen zugunsten der rekombinanten Produkte verschoben, die potentiellen Vorteile der rekombinanten Produkte überwiegen. Derzeit kann vom wissenschaftlichen Beirat eine Empfehlung zur ausschließlichen Verwendung rekombinanter Produkte nicht gegeben werden. Es wird jedoch darauf verwiesen, dass die Verwendung rekombinanter Produkte in nahezu allen hochindustrialisierten Ländern die Standardtherapie darstellt.

Dieser Konsensus wird im wissenschaftlichen Beirat einstimmig beschlossen.

## SPRUNGGELLENK ERFOLGREICH TRANSPLANTIERT



An der Innsbrucker Klinik für Orthopädie wurde jetzt europaweit erstmals ein Sprunggelenk transplantiert. Einem 25-jährigen Mann blieb dadurch die Versteifung des Fußes erspart.

Zwar sind Organverpflanzungen an der Innsbrucker Klinik vielfach schon Routinearbeit, ein Sprunggelenk wurde euro-paweit aber noch nie transplantiert. Das ist jetzt erstmals an der Innsbrucker Klinik für Orthopädie gelungen.

### Zweistündige Operation

Organempfänger bzw. Sprunggelenks-

empfänger war ein 25-jähriger Mann aus Bozen, der seit Kindesjahren an einer sogenannten Knochennekrose litt. Eine Krankheit, bei der sich sein Sprunggelenk mehr oder weniger auflöste, erklärt Dr. Gerhard Kaufmann, Orthopäde an der Innsbrucker Klinik. „Diese Erkrankung tritt häufig bei sportlichen Patienten auf, sie führt zum Zusammenbrechen des Sprunggelenkes an sich. Dadurch wird auch der Knorpel defekt, wodurch das Sprunggelenk sozusagen sein Funktion verliert.“ Die unweigerliche Folge wäre eine Versteifung des Fußes. Nun haben Innsbrucker Orthopäden erstmals Neuland betreten. Für den jungen Mann fand sich ein passendes Sprunggelenkstransplantat, das in einer zweistündigen Operation eingesetzt wurde.

Eine Herausforderung für die Chirurgen, denn das Implantat muss millimetergenau eingebaut werden und vom umliegenden Gewebe angenommen werden.“ Gerhard Kaufmann:

„Der Vorteil dieser Operation ist der, dass der Patient einen funktionierenden Knochen und einen lebendigen Knorpel hat. Dieser Knorpel reagiert wie sein eigener Gelenkknorpel.“

Der Patient muss keine Medikamente gegen die Abstoßung nehmen, denn das Knochenknorpelgewebe verursacht keine Immunreaktion. Nach dem Eingriff muss er allerdings noch lange Zeit mit Krücken gehen, um den Fremdknochen zu schonen. Sprunggelenksimplantate kommen nur für Menschen mit schweren Knochenkrankungen infrage.

© Orf.at, 05.12.2007



## Therapie der Hemmkörperhämophilie *Therapy of inhibitor patients with congenital Hemophilia*

Günter Auerswald

*Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte, 28205 Bremen, Deutschland*

Die derzeit schwerste Komplikation in der Behandlung der angeborenen Hämophilien stellt die Bildung von Antikörpern (Hemmkörper) gegen den zugeführten Faktor VIII oder Faktor IX dar. Hemmkörper entstehen vorwiegend bei Patienten mit einer schweren Form der Hämophilie. Bei den mittelschweren oder milden Verlaufsformen der Hämophilie stellt die Hemmkörperbildung eher eine Rarität dar. Die Hemmkörperprävalenz wird bei der Hämophilie mit 10 – 15% angegeben, bei der Hämophilie B nur mit 3%. Die Hemmkörperinzidenzen liegen bei etwa 25 – 30% für die Hämophilie A und etwa 5% für die Hämophilie B.

Für die Entstehung von Inhibitoren spielen offenbar viele Faktoren eine Rolle. Neben der Genetik (so haben Patienten mit schweren Gendefekten (große Deletionen, Intron - 22 – Inversionen oder Stoppmutationen ein signifikant höheres Risiko einen Hemmkörper zu entwickeln als Patienten mit sog. leichten Gendefekten wie Missensmutationen oder kleine Deletionen), können auch bestimmte Polymorphismen einen begünstigenden oder hemmenden Einfluss auf die Inhibitorentwicklung haben. Andere Variablen, die eine Immunantwort beeinflussen sind der Zustand des Immunsystems (wie z.B. Infektionen, Impfungen, Operationen, größere Blutungen o.a.), die Art der Therapie (Faktorkonzentrat, on demand Therapie oder frühe Prophylaxe, Dosierung), positive Familienanamnese, ethnische Zugehörigkeit aber auch das Studiendesign der jeweiligen Studien haben einen Einfluss auf die Menge der entdeckten Inhibitoren.

Da Hemmkörper im Median bereits nach 9 – 13 Expositionstagen mit Faktorkonzentraten auftreten wird unbedingt empfohlen zu Beginn der Therapie in engmaschigen Abständen auf Inhibitoren zu testen (jeden 3. – 4. Expositionstag).

Hemmkörper werden entsprechend dem Schweregrad in niedrigtitrige oder low-responder (<5 Bethesda Einheiten >BE<) bzw. hochtitrige oder high-responder (>5 BE) eingeteilt. Hemmkörper bedeuten immer ein erhöhtes Risiko für lebensbedrohliche Blutungsereignisse, da die übliche Substitution mit F VIII / F IX Konzentraten keinen oder nur einen mangelhaften Faktoranstieg erkennen lässt. Die low responder Patienten lassen sich bei akuten Blutungen bzw. bei notwendigen operativen Eingriffen durch eine deutlich erhöhte Dosierung überspielen. Bei high-respondern ist dies nicht

möglich. Hier kommen sog. Bypasspräparate zum Einsatz wie aktiviertes Prothrombinkomplex-Konzentrat FEIBA® (Dosierung 50 E/kg Kg bis zu 4 x pro Tag) oder rekombinanter aktivierter Faktor VII NovoSeven® (Dosierung 90 – 120 µg/kg Kg zu Beginn alle 2 Stunden). Eine gute Blutungsprophylaxe zur Verhütung von Blutungen ist hiermit nur eingeschränkt möglich und mit hohen Kosten verbunden. Operative Eingriffe sollten nur in erfahrenen Zentren durchgeführt werden und bedeuten auch heute noch ein vermehrtes Risiko.

Gute Erfahrungen gibt es bereits seit den 80er Jahren in Deutschland mit der Immuntoleranzinduktion (ITI), dem sog. Bonn – Protokoll, das auch heute in Deutschland in gering abgewandelter Form angewendet wird. Die Erfolgsrate d.h. sichere Inhibitor elimination, Erreichen einer normalen Recovery und Halbwertszeit lassen sich im Median nach 4 – 5 Monaten erreichen indem der Patient 2 x täglich mit 100 IE Faktor VIII behandelt wird. Bei Blutungen bzw. zur Prophylaxe von akuten Blutungen werden wieder Bypasspräparate wie aktiviertes Prothrombinkomplex-Konzentrat FEIBA® (Dosierung 50 E/kg Kg bis zu 4 x pro Tag) oder rekombinanter aktivierter Faktor VII NovoSeven® (Dosierung 90 – 120 µg/kg Kg zu Beginn alle 2 Stunden oder in der Prophylaxe mit 180 – 270 µg/kg Kg einmalig morgens durchgeführt).

KG jeden 2. Tag. Im weiteren Verlauf wieder Reduktion entsprechend den obigen Schema bis zum Erreichen der normalen Prophylaxe.

Ein besonderes Problem stellen Hemmkörper bei der Hämophilie B dar, da hier mitunter schwere anaphylaktische Reaktionen auf zugeführten F IX mit renalen Nebenwirkungen auftreten können.

Sollte eine ITI nicht erfolgreich sein, kann eine regelmässige Blutungsprophylaxe mit regelmässiger Gabe von aktiviertem Prothrombinkomplex-Konzentrat FEIBA® (Dosierung bis 100 E/kg Kg 1 - 2 x pro Tag) oder rekombinanter aktivierter Faktor VII NovoSeven® (Dosierung 180 – 270 µg / kg Kg einmalig morgens durchgeführt werden.

# Blut: Ein Tresor mit drei Schlüsseln

*Biologen fanden ein Hochsicherheits-System, das die Blutgerinnung regelt.*

„Bei der Blutgerinnung gibt es Sicherheitskontrollen wie bei einem Schloss, das nur mit drei Schlüsseln geöffnet werden kann“, bringt Hans Brandstetter, Molekularbiologe an der Universität Salzburg, das Ergebnis seiner Forschungen auf den Punkt.

Sein Labor erforscht die molekularen Grundlagen der Blutgerinnung, um die Bluterkrankheit bis ins kleinste Detail aufzuklären. Denn einer von 10.000 Männern ist von der Bluterkrankheit (Hämophilie) betroffen. Männer deshalb, da die zuständigen Gene auf dem X-Chromosom liegen, ein mutiertes Gen also bei Männern (mit XY-Kombination) nicht durch ein zweites gesundes ausgeglichen werden kann.

## DER COFAKTOR ALS JOCKEY

„Bei Personen mit Hämophilie funktioniert etwas in der langen Kaskade der Blutgerinnung nicht“, erklärt Brandstetter. Und erst, wenn die einzelnen Schritte auf molekularer Ebene geklärt sind, kann man die Suche nach dem Fehler – der die Blutgerinnung bei den Erkrankten verhindert – beginnen. „Das Interessante ist, dass die Natur es so eingerichtet hat, dass im Fall eines Fehlers das System lieber die Gerinnung verliert als eine Gerinnung zu viel auslöst“, so Brandstetter: „Wenn in einem der vielen Schritte eine kleine Mutation auftritt, wird es nicht gerinnen.“ Im Hinblick auf die fatalen Folgen eines Blutgerinnens zur falschen Zeit am falschen Ort ist dieses „Hoch-Sicherheitssystem“ verständlich.

Zur molekularen Aufklärung setzte die Arbeitsgruppe High-Tech-Analysegeräte (mitfinanziert vom Land Salzburg) ein und klärte über Röntgenkristallographie die Strukturbiologie der Enzymkaskaden auf. „An jeder Stelle des Gerinnungsprozesses ist eine Sicherheitskontrolle vorgesehen. Der von uns genauer untersuchte Faktor IXa wird dabei besonders streng kontrolliert“, erzählt der bayrische Wissenschaftler,



der seit zwei Jahren in Salzburg forscht. Faktor IXa ist eine Protease, also ein Enzym, das Proteine irreversibel verändern kann: „Bemerkenswert ist, dass sie komplett inaktiv ist, solange nicht andere Faktoren mitspielen“. Diese sind der Cofaktor VIIIa und das richtige Zielsubstrat. „Nur wenn alle drei zusammentreffen, kann die Blutgerinnung ablaufen.“ Man kann es sich vorstellen wie einen Tresor, der nur mit den Schlüsseln dreier Personen geöffnet werden kann. „Natürlich ist das System an dieser Stelle besonders anfällig. Wenn nur einer der drei ‚krank‘ ist, geht der Tresor nicht mehr auf.“ Es sind also verstärkt Mutationen dieser Protease oder seines Cofaktors, die der Grund für die Bluterkrankheit sind.

„Ich vergleiche Protease und Cofaktor gerne mit einem Pferd und seinem Jockey“, erklärt Brandstetter. Denn ein Pferd ist eigentlich mit allem ausgestattet, um über eine Hürde zu springen – ohne einen Jockey tut es dies aber nicht. Es benötigt erst die Sporen des Jockeys. „Genauso ist es mit der Protease. Sie ist an sich reaktionsfähig, liegt aber inaktiv vor, bis der Cofaktor die Aktivierung auslöst.“ Die Strukturbiologie in Salzburg konnte die Details nun so genau darstellen, dass die Synthese des „Jockeys“ funktioniert. Mit dem Wirkstoff kann der Aktivierungsschalter künstlich umgelegt werden und Labortests zeigten eine 10.000-fache Steigerung der Aktivität.

## PHARMA-FIRMEN ALS PARTNER

So geht der Übergang von Grundlagenforschung zur medizinischen Anwendung fließend, denn Brandstetters Ergebnisse dienen natürlich auch der Entwicklung neuer Medikamente. Die Wirkstoffentwicklung kann aber nicht an der Uni umgesetzt werden, hier kooperieren die Wissenschaftler eng mit Pharmafirmen. Kürzlich nahm sich Novartis der Erkenntnisse der Salzburger Forscher über eine Protease an, die für die Blutzuckerregulation notwendig ist. Die Tests für den Wirkstoff befinden sich derzeit in der dritten klinischen Phase. „Für mich ist es auch viel wert, wenn man frühzeitig behandeln kann. Deswegen sind unsere Verfahren neben der Therapie auch stark auf die Entwicklung diagnostischer Methoden ausgerichtet“, sagt Brandstetter.

Und wer sich um Früherkennung kümmert, ist natürlich auch an Vorbeugung interessiert: „Die andere Seite der Medaille unserer Forschungen ist, dass wir den regulierenden Faktor auch für Thrombose-Prophylaxe nutzen möchten“. Denn denselben Schalter, den man für die Gerinnung künstlich umlegen kann, könnte man auch bei Thrombose-gefährdeten Personen als Blockade verwenden, um Gerinnsel zu vermeiden. Für die Umsetzung dieser Erkenntnis in eine medizinische Anwendung muss erst noch ein Partner gefunden werden.

## AUF EINEN BLICK

Die Blutgerinnung basiert auf einer Abfolge von Reaktionen. Nur wenn alle Teile richtig funktionieren, stockt eine Blutung. Mutationen in den dafür verantwortlichen Genen führen zur Bluterkrankheit. Salzburger Biologen haben die Struktur der beteiligten Faktoren im Detail aufgeklärt und arbeiten nun an Medikamenten, um die Vorgänge beeinflussen zu können.

Veronika Schmidt, „Die Presse“,  
Print-Ausgabe, 05.03.2008



# Der Teufelskreis der Arthrose

## Verbesserte Gelenksschmiere und Knorpeltransplantate gegen Arthrose.



*Ein „Zentrum für Regenerative Medizin“, wie es an der Donau-Universität in Krems zu finden ist, möge für manchen nach erholsamer Regeneration klingen. Erst, wer hinter die Türen des Instituts blickt, weiß, wie harte Arbeit hier geleistet wird.*

Das Kremser Team aus Ärzten und Wissenschaftlern forscht seit zwei Jahren an der Entwicklung neuer Therapien bei Problemen des Bewegungsapparates. Natürlich konzentriert sich die Forschung des „Regenerativen Zentrums“ dabei auf eine der häufigsten „degenerativen“ Erkrankung: auf die Arthrose.

Die schmerzhafteste Gelenksveränderung betrifft Knorpelgewebe und Knochenstrukturen. „Als Auslöser für Arthrose spielen genetische Dispositionen, Körpergewicht, Belastungsgewohnheiten, Sport und Ernährung eine große Rolle“, berichtet Stefan Nehrer, Leiter des Zentrums in Krems. Kein Wunder, dass eine solche Liste an Auslösefaktoren einen großen Teil der Bevölkerung betrifft. Am Kniegelenk, dem größten Gelenk unseres Körpers, zeigen zehn Prozent der über 55-jährigen Bewegungseinschränkungen. In den USA, Europa und Japan gibt es insgesamt 34 Millionen Menschen, die an Arthrose leiden - Tendenz steigend: In unserer immer älter werdenden Gesellschaft wird es immer mehr Menschen mit abgenutzten Gelenken geben.

„Die Patienten bemerken die Erkrankung über lange Zeit nicht“, weiß der Mediziner. Denn das Knor-

pelgewebe besitzt keine Nervenzellen und kann somit keine Schmerzen verursachen – selbst wenn schon Defekte vorhanden sind. „Erst wenn der Belastungsschmerz auftritt, gehen die Menschen zum Arzt“, erzählt Nehrer aus der Praxis. Die Schmerzen bilden sich erst, wenn Bänder, Sehnen oder Knochen betroffen sind. Früher

dachte man, Arthrose sei nur der Abnutzungsprozess des Knorpels. Doch nun weiß man, dass die Erkrankung eigentlich ein Teufelskreis aus Abnutzung und Entzündung ist. „Die Abnutzung verursacht eine Entzündung, die wiederum die Abnutzung verstärkt und so weiter.“ Nach jahrelanger Beschwerdefreiheit kann sich nach ersten Entzündungserscheinungen die Erkrankung rasant verschlimmern – bis der Knorpel vollkommen abgebaut wird.

So vielfältig die Auslösefaktoren der Krankheit sind, so umfangreich sind auch die Behandlungsmethoden. „Am Wichtigsten ist die Veränderung des Lebensstils hinsichtlich Ernährung, Sport- und Belastungsgewohnheiten“, meint Nehrer. Bei schwachen Arthroseformen wird vorerst gegen die Entzündung vorgegangen, um den Teufelskreis zu unterbinden. Weiters ist es üblich, Gelenksschmiere einzuspritzen, um die Bewegung schmerzfrei zu halten. In Kooperation mit der österreichischen Firma Croma-Pharma entwickelt das Kremser Team derzeit eine Schmiere, die besonders lange im Gelenk bleibt.

### BESSERE HYALURONSÄURE, FESTERES KOLLAGEN

Der Hauptbestandteil ist die herkömmliche Hyaluronsäure, jedoch in einer stabilisierten Form. „Die mechanischen Eigenschaften sind schon nachgewiesen. Wir untersuchen nun, ob es auch biologisch gut wirkt“, beschreibt Nehrer die Interaktion des neuen Hyaluronsäure-Produkts mit

den Knorpelzellen. „Man kann es sich vorstellen wie ein Motoröl, das länger im Motor bleibt.“

Eine zweite Neuigkeit der Arthrose-Therapie kommt ebenfalls aus Krems: „Wir entwickeln derzeit ein wesentlich festeres Kollagen-Transplantat, das auch bei großen Knorpel-Defekten einsetzbar ist“. Die Firma Arthro-Kinetics ist Produktionsort der gängigen Kollagen-Zellprodukte, bei denen Knorpelzellen des Patienten vermehrt und mit einem Kollagengemisch als Transplantat auf die abgeriebenen Gelenksstellen aufgebracht werden. Seit vier Jahren ist diese innovative Methode in Österreich und Deutschland im Einsatz, funktioniert aber nur bei geringen Knorpelabnutzungen, beispielsweise bei jungen Patienten oder bei Verletzungen nach Unfällen. „Das Problem bei alten Gelenken mit hoher Abreibung ist, dass auch das transplantierte Gewebe sehr schnell weggeschliffen wird“, berichtet Nehrer. Dies soll sich nun ändern: Durch eine Verdichtung des Kollagenmaterials wird der Abreibung – auch bei starker Arthrose – Einhalt geboten.

### TECHNOPOL KREMS

„Technologie-orientiertes Wirtschaften“ soll an den niederösterreichischen Standorten möglich sein, die im Technopol-Programm gefördert werden. Die Wirtschaftsagentur ecomplus startete 2004 das Programm, um technologisches Wissen und seine Umsetzung zu verbinden. Am Technopol Krems – einem der drei Technopole in Niederösterreich – wird vor allem an medizinisch-pharmazeutischen Anwendungen geforscht. Neben der Donau-Universität und der IMC Fachhochschule sind mehrere Biotech-Spinoffs am Kremser Campus und Bio Science Park angesiedelt: Arthro Kinetics beispielsweise produziert in Krems Knorpeltransplantate, Croma-Pharma unter anderem Biotech-Gelenksschmiere.

Veronika Schmidt, „Die Presse“,  
Print-Ausgabe, 16.04.2008

# Neue Medikamente in der HIV-Therapie

Vom 14. bis 16. März 2008 fanden in Berlin die „12. Münchner AIDS Tage“ statt. Die Tagung brachte einiges an medizinischen Neuigkeiten. Bisher gab es in der HIV-Therapie Medikamente aus 5 verschiedenen Wirkstoffklassen, seit letztem Jahr sind nun 2 komplett neue Substanzklassen an HIV-Medikamenten dazu gekommen.

Für Patienten, die bereits Resistenzen gegen die herkömmlichen Medikamente entwickelt haben bieten die neuen Substanzklassen weitere Therapieoptionen.

## INTEGRASE-INHIBITOREN

Eine neue Wirkstoffklasse stellen die Integrase-Inhibitoren dar. Damit sich das HI-Virus in der infizierten Zelle vermehren kann, wird das HIV Erbgut in die menschliche DNA der Zelle integriert. Für diesen Vorgang ist das Enzym „Integrase“ verantwortlich. Diese Medikamente blockieren nun dieses Enzym, sodass die virale DNA nicht in die Zell-DNA eingebracht werden kann.

Raltegravir wurde als einer der ersten Integrase-Inhibitoren Ende 2007 von der europäischen Arzneimittelbehörde (EMA) zugelassen und ist unter dem Handelsnamen Isentress (Merck Sharp & Dohme) erhältlich. Raltegravir ist für erwachsene Patienten zugelassen, die vortherapiert sind und trotz antiviraler Therapie eine Virusvermehrung aufweisen. In den großen durchgeführten Studien konnte eine gute Verträglichkeit und beträchtliche Unterdrückung der Viruslast beobachtet werden.

Bisher wurden keine spezifischen Nebenwirkungen beschrieben, es werden aber noch Langzeitbeobachtungen notwendig sein, um dies nachhaltig zu untermauern. Die bisherigen Erfahrungen mit Raltegravir zeigen, dass es möglicherweise zu sogenannten Kreuzresistenzen kommen könnte. Ein Pro-

blem, das sich stellen wird, wenn weitere Integrase Inhibitoren auf den Markt kommen werden.

## KOREZEPTOR-ANTAGONISTEN

Eine weitere neue Wirkstoffklasse sind die Korezeptor-Antagonisten. Das HI-Virus bindet sich mit Hilfe von Rezeptoren an die Außenwand der Zelle. Neben dem Hauptrezeptor (CD4) ist noch ein Korezeptor für diese Bindung notwendig. Hier kommen 2 verschiedene Strukturen in Frage, entweder ein Rezeptor namens CCR5 oder ein Rezeptor namens CXCR4.

Maraviroc ist ein Vertreter dieser Substanzklasse. Es verhindert die Bindung der HI-Viren an CCR5. Es gibt aber auch HI-Viren, die den anderen Korezeptor (CXCR4) benutzen. Daher ist vor Beginn einer Therapie mit Maraviroc eine Testung auf den Rezeptortropismus notwendig.

Eine gute Verträglichkeit und effiziente Virusunterdrückung dieser neuen Substanz wurde in großen Studien bereits bewiesen, aber auch hier fehlen noch Ergebnisse aus Langzeitbeobachtungen. Zugelassen ist Maraviroc für vortherapierte erwachsene Patienten. Es ist

unter dem Handelsnamen Celsentri (Pfizer) erhältlich und seit 2007 von der EMA zugelassen.

## KOMBINATIONSPRÄPARAT

Atripla so der Handelsname, vereinigt eine klassische Kombinationstherapie aus 3 unterschiedlichen Medikamenten in Form einer einzigen Tablette. (Zusammenarbeit von Bristol-Meyers Squibb, Merck Sharp & Dohme und Gilead Sciences).

Dieses Kombinationspräparat wurde von der FDA in den USA 2006 zugelassen und Ende 2007 ebenfalls von der EMA für Europa. Das Präparat besteht aus Efavirenz (Stocrin MSD), Emtricitabin (Emtriva von Gilead) und Tenofovir DF (Viread Gilead). Dieses Medikament ist für vortherapierte HIV-infizierte erwachsene Patienten zugelassen, die seit mindestens 3 Monaten eine Viruslast unterhalb der Nachweisgrenze aufweisen und bisher kein virologisches Versagen erlitten haben. Vor Therapiebeginn dürfen keine Resistenzen gegen eine der drei enthaltenen Substanzen bestehen.

Sowohl Studien, als auch die Daten, die in den USA gesammelt wurden, zeigen die gute Verträglichkeit und eine nachhaltige Unterdrückung der Viruslast. Vor allem für die Patienten bedeutet die Einnahme von nur einer Tablette täglich eine Verbesserung der Lebensqualität.



Quelle: 12. Münchner AIDS Tage, AIDS-Hilfen Österreich, © Infektionsnetz.at

# Röntgenbild und Blutbefund per Knopfdruck

*Die Einführung der elektronischen Gesundheitsakte (ELGA) für jeden Österreicher rückt näher. Die Architektur des IT-Großprojekts, das bis 2012 in Betrieb gehen soll, wurde nun auf einer Tagung in Wien präsentiert.*

Im Mittelpunkt der Tagung standen E-Health und die Vernetzung elektronischer Krankenakten. Die Architektur der ELGA, wie sie in Österreich geplant ist, sieht vor, dass die Befunde, entgegen ursprünglichen Gerüchten, nicht zentral gespeichert werden. Ein Dokumentenregister soll alle in den elektronischen Archiven von Krankenhäusern, Labors und Ärzten bzw. deren EDV-Dienstleistern befindlichen Gesundheitsakten erfassen. Das Register wird mit einem Patientenindex verbunden sein, der über die Sozialversicherungsnummer eine exakte Identifizierung ermöglicht. Für jene knappen sieben Prozent der Patienten, die von diesem System nicht erfasst sind, sucht man derzeit „eine Lösung mit einer ähnlich hohen Sicherheitsqualität“, so Martin Hurch von der Arbeitsgemeinschaft ELGA. Für Mediziner und anderes Fachpersonal ist ein weiterer Index mit einer genauen Definition ihrer Zugriffsrechte vorgesehen.

## ZUGRIFFSRECHTE NOCH UNGEKLÄRT

Wenn dieses System steht, wird jeder Bürger über ein gesichertes Internetportal seine persönlichen Krankenakten lesen können. Außerdem soll er erkennen, wer Befunde abgerufen hat, und in der Lage sein, Akten zu sperren. Die Details, wer aus dem medizinischen Bereich wann auf welche Dokumente zugreifen darf, sind derzeit noch nicht geklärt. Beim datenschutzrechtlich wünschenswerten Weg, Abrufe nur mit Zustimmung des Patienten zu ermöglichen, stellt sich – so



meint man bei ELGA – etwa das Problem des Zugriffs in Notfällen. Gerald Bachinger, Mediziner und Patientenanwalt, sieht die Sicherheit der persönlichen Daten allerdings nicht als grundlegendes Problem von ELGA: „Wenn das Projekt ordentlich gemacht wird, sollte es ein Mehr an Datenschutz bringen“, meint er. Überlegt wird etwa, unberechtigte Zugriffe strafrechtlich zu verfolgen. Wichtig ist für Bachinger eine breite Diskussion des Themas in der Öffentlichkeit und die Klärung aller offenen Fragen durch die Politik. Auch die Ärztekammer will noch einen umfangreichen Fragenkatalog abgehakt wissen, angefangen von der Haftung bis zur Relevanz und Auswahl der gespeicherten Daten. Für ausgiebigen Diskussionsstoff ist gesorgt. Einfacher war's da schon, bei der Technologie eine gemeinsame Basis zu finden. Da ELGA langfristig EU-kompatibel sein soll, will man auf internationale Standards setzen. IHE Frame-Work, HL 7 CDA 2.0 als Dokumentenstandard, LOINC für Labordaten oder DICOM 3.0 inklusive WADO für

den Bereich Radiologie etwa werden von der Arbeitsgemeinschaft als „Sprachgrundlage“ empfohlen. Bis Ende Juni sollen die Details für diese teilweise neu zu schaffenden Standards ausgearbeitet sein, damit EDV-Investitionen auf ELGA abgestimmt werden können.

## EINIGE SPITÄLER SCHON VOR AUS

Die Einbindung vorhandener Systeme sieht Hurch aber nicht als Problem. Und das wäre auch fatal. Eine Reihe von Spitälern hat ihre Krankenakten nämlich bereits elektronisch erfasst. Die SER Health-Care Solutions entwickelte etwa für die burgenländischen Krankanstalten eine Lösung, die neben Posteingängen und Personalakten auch stolze 3,000.000 Seiten Krankengeschichten auf Knopfdruck zur Verfügung stellt. Von der medizinischen Seite über die Betriebswirtschaft bis zur Logistik sowie Administration und Abrechnung werden sämtliche Bereiche abgedeckt. Das spart den Burgenländern Kosten und ermöglicht den Ärzten schnellere und gezieltere Behandlung der Patienten.

Diese beiden Ziele stehen auch im Fokus von ELGA. Ob das Projekt tatsächlich die erhofften Kosteneinsparungen bringt, will das Gesundheitsministerium jetzt mit einer Kosten-Nutzen-Analyse überprüfen. Im Büro von Ministerin Kdolsky sieht man das aber nur als „normalen Prozessschritt“ und zweifelt nicht, dass die Vorteile für Patient und Gesundheitssystem weit größer sind als die Kosten.



Wolfgang Pozsogar, „Die Presse“,  
Print-Ausgabe 06.02.08

# WISSENSCHAFTLICHER BEIRAT

**Ziele:** Beratung der Österr. Hämophilie Gesellschaft über die Themata Hämophilie, Hämophilie-Therapie und Virusinfektion sowie Vertretung dieser wissenschaftlichen Belange nach außen.

**Vorsitzende:** Prof. Dr. Ingrid Pabinger, *Klinik für Innere Medizin, Abteilung Hämatologie und Hämostaseologie, Wien*

**Stellvertreter:** Prof. Dr. Wolfgang Muntean, *Universitätsklinik für Kinderheilkunde, Graz*

**Sekretär:** Prof. Dr. Werner Streif, *Universitätsklinik Innsbruck*

**Mitglieder:** *Dr. Hans-Peter Bilek, Psychotherapeut in Wien*  
*Prof. Dr. Sabine Eichinger, Klinik I für Innere Medizin, AKH Wien*  
*Prof. DDr. Edzard Ernst, Complementary Medicine, Exter, UK*  
*Prof. Dr. Peter Ferenci, Klinik IV Für Innere Medizin, AKH Wien*  
*Prof. Dr. Peter Frigo, Klinik für Gyn. und Geburtshilfe, AKH Wien*  
*Prof. Dr. Norbert Genser, Universitätskinderklinik Innsbruck*  
*Doz. Dr. Alexander Haushofer, Zentrallabor des LKH St. Pölten*  
*Dr. Judith Hutterer, Fachärztin für Dermatologie, Wien*  
*Prof. Dr. Neil D. Jones, Kinderabteilung, Landeskliniken Salzburg*  
*Prof. Dr. Rainer Kotz, Orthopädische Universitätsklinik Wien*  
*Prof. Dr. Christian Kunz, Institut für Virologie der Univ. Wien*  
*Prof. Dr. Michael Kunze, Institut für Sozialmedizin Wien*  
*Dr. Peter Kurnik, Facharzt für Kinder- und Jugendheilkunde, Klagenfurt*  
*Prof. Dr. Paul Kyrle, Klinik I für Innere Medizin, AKH Wien*  
*Prof. Dr. Klaus Lechner, Klinik I für Innere Medizin, AKH Wien*  
*Prof. DDr. Wolfgang Mayr, Univ.-klinik Blutgruppenserologie und Transfusionsmedizin, AKH Wien*  
*Prof. Dr. Christoph Male, Universitätskinderklinik Wien*  
*Prof. Dr. Christine Mannhalter, KIMCL, AKH Wien*  
*Mag. pharm. Sigismund Mittelbach, Pharmazeut, Wien*  
*Prof. Dr. Heimo Ramschak, Medizinische Universitätsklinik Graz*  
*Prim. Prof. Dr. Klaus Schmitt, LKH Linz*  
*Prof. Dr. Klemens Trieb, Orthopädische Abteilung, KH Wels*  
*Prof. Dr. Erwin Tschachler, Univ.-klinik für Dermatologie Wien*  
*Prof. Dr. Axel Wanivenhaus, Orthopädische Univ.-klinik Wien*  
*OA Dr. Hans Wank, St. Anna Kinderspital Wien*  
*Prof. Dr. Andrea Zauner-Dungl, Dungl Medical Vital-Resort, Gars*  
*Dipl. Pfleger Josef Zellhofer, Personalvertretung AKH Wien*  
*Prim. Univ.-Prof. Dr. Karl Zwiauer, Kinderabteilung, A.O. KH St. Pölten*

## Mit dem Rad nach Istanbul

*Laszlo Kiss, Vater eines sechsjährigen hämophilen Sohnes, lebt und arbeitet als Lehrer in Sfantu Gheorghe, Rumänien. Er ist im Vorstand der Rumänischen Hämophilie Gesellschaft als Sekretär für die Region Covasna aktiv.*



Laszlo hat sich dazu entschlossen, mit dem Fahrrad von seiner Heimatstadt durch Rumänien, Bulgarien und die Türkei bis nach Istanbul zu fahren, um dort zu Beginn des Hämophilie-Weltkongresses am 1. Mai 2008 anzukommen. Er wird in 14 Tagen 1089 km mit dem Fahrrad zurücklegen. Während dieser Tour wird er in jeder großen Stadt in Rumänien, Bulgarien und der Türkei Halt machen, um sich mit den örtlichen Hämophilie-Verbänden und Medien zu treffen, Pressekonferenzen abzuhalten und so die öffentliche

Aufmerksamkeit für Hämophilie und die Probleme, die es damit in der Region gibt, zu erhöhen. Leider sehen sich die Hämophilen in diesen Ländern vor sehr ähnliche Probleme gestellt, insbesondere sehr niedrige Behandlungsstandards und mangelnde Verfügbarkeit von Faktor-Präparaten.

Seine großartige Unternehmung und Kampagne können auf seinem Web-Log verfolgt werden: <http://kkisslaci.blogspot.com>. Er verdient jede Unterstützung!



### 27. Juni 2008

## I. Wiener Hämophilie-Stammtisch

Über viele Jahrzehnte gab es in mehr oder weniger regelmäßigen Abständen zwanglose Treffen von Hämophilen und ihren Familien, um Erfahrungen auszutauschen, Freundschaften zu pflegen und einfach einen netten Abend gemeinsam zu verbringen. Wir möchten diese Tradition wieder beleben und einen Hämophilie-Stammtisch etablieren, der zunächst etwa einmal im Quartal in Wien stattfinden soll – bei Interesse gerne auch öfter und in anderen Bundesländern. Wir freuen uns besonders über neue (oder lange nicht da gewesene) Gäste!

**Wo:** Stiegl Ambulanz, Altes AKH (UNI-Campus, Hof I), Alserstraße 4, A-1090 Wien

**Wer:** TeilnehmerInnen aller Altersgruppen und Bundesländer sind herzlich willkommen!

**Kontakt:** Thomas Schindl, E-Mail: [schindl@bluter.at](mailto:schindl@bluter.at), Tel: 0680 209 83 75

**Beginn:** 20 Uhr; Open End

Anmeldung ist grundsätzlich nicht erforderlich (es sei denn, es wird eine Unterbringung in Wien benötigt)!

Die weiteren Termine für 2008:

26. September  
5. Dezember

## Neues von Hämofit

Aktuell sind 22 Teilnehmer im Programm registriert. Die Anmeldung zur Teilnahme und der Ablauf des Programms werden derzeit optimiert. Weitere Anmeldungen sind ab sofort ([an\\_office@bluter.at](mailto:an_office@bluter.at)) möglich!

Weitere Informationen gibt es in der nächsten Ausgabe des  
FAKTOR MAGAZINS!

Mit freundlicher Unterstützung von

**Baxter**

# HÄMOPHILIETREFFEN 2008 für SALZBURG, TIROL und VORARLBERG FAMILIENAUSFLUG ZUM BADESEE GOING

Samstag 28. Juni 2008



Am Fuße des Wilden Kaisers liegt der – nach einer internationalen Bewertung – schönste Naturbadeseesee Tirols mit flachem, weißem Badestrand mit separater Kinder- und Nichtschwimmerbucht, Volleyballplätzen, ErlebnisSpielpark, Seebuffet und einer 50.000 m<sup>2</sup> großen Liegewiese. Der Badeseesee ist bei Schönwetter von 9 bis 19 Uhr geöffnet.

**Wir laden Dich und Deine Familie ganz herzlich zu unserem  
Ausflug mit Abendessen ein!**

### Treffpunkt:

**14.00 Uhr** an der Kassa beim Eingang zum Badeseesee Going (6353 Going am Wilden Kaiser, Aschauerweg 40, Badeseesee-Info-Telefon: 05358/2553 oder 05358/505510) – wer möchte, kann natürlich auch schon früher zum Schwimmen, Spielen, Genießen, Volleyballspielen,... dort sein – bitte an der Kassa Bescheid sagen, dass Ihr zur ÖHG gehört und der Eintritt gesammelt bezahlt wird;

**Die Firma Bayer Healthcare hat sich bereit erklärt, die Kosten für die Eintrittskarten ins Seebad sowie für das Abendessen bei unserem Treffen zu übernehmen. Herzlichen Dank dafür!**

**18.00 Uhr** gemeinsames Abendessen im Gasthof Dorfwirt, Dorfstr. 29, 6353 Going am Wilden Kaiser

**Wir freuen uns schon sehr auf Euer Kommen zu unserem gemeinsamen Tag!**

Um Anmeldung unter meiner **Telefonnummer 0676/64 13 006** bzw. unter [bergmann@bluter.at](mailto:bergmann@bluter.at) bis **18. Juni 2008** wird gebeten.

Bei Schlechtwetter treffen wir uns erst beim Abendessen!

**Es grüßt euch Sabine Bergmann  
Familiensekretärin der ÖHG**





# Impressionen vom Jugendtreffen in Illmitz im burgenländischen Seewinkel



Neben dem Workshop "Physiotherapie im Alltag", blieb auch noch Zeit für eine Kutschen- u. Bootsfahrt sowie eine Radtour



# Rehabilitations - SOMMERLAGER 2008

**Die ÖHG veranstaltet heuer das 37. Sommerlager**

**ORT:** Windsurf und Racketclub WALDSCHACH,  
8505 St. Nikolai/Sausal, Am Damm I  
Horst Zacharski 0664/9839797

**ZEIT:** Sonntag, 20. Juli bis Samstag, 9. August 2008

## UM SOFORTIGE ANMELDUNG WIRD DRINGEND GEBETEN!

Heuer gibt es neben der Therapie sehr viele Sportmöglichkeiten (Tennis, Surfen, Segeln, Radfahren, Badminton, Bogenschießen, ...) und ein tolles Freizeitprogramm (Lagerfeuer, gemeinsamer Ausflug, Hämophilie Information).

**KOSTEN: EUR 600,- inklusive (Vollpension, Programm, Physiotherapie, Sport...)**

Vergessen Sie nicht, rechtzeitig einen Antrag auf „Selbstgewählten Kuraufenthalt“ bei Ihrer Krankenkasse zu stellen, und wenden Sie sich bei finanziellen Schwierigkeiten direkt an uns. Ihr Kind sollte nicht aus finanziellen Gründen auf das Rehabilitationsprogramm verzichten müssen.

## WIR FREUEN UNS SCHON AUF EIN WIEDERSEHEN/KENNENLERNEN

Richard Lang  
Tel. 0699 11205595  
eMail: lang@bluter.at

Josef Zellhofer  
Tel. 0664/4133222  
eMail: zellhofer@bluter.at



### ANMELDUNG zum 37. Rehabilitationssommerlager der ÖHG

Ich melde mich/meinen Sohn **verbindlich** zur Teilnahme am Sommerlager 2008 am Waldschachersee an.

Vor- und Familienname/ Geburtsdatum: .....

Adresse: .....

Telefonnummer/ eMail- Adresse: .....

Hämophilie:             A             B             Hemmkörper

Präparat:

(Bei Prophylaxe: Angabe der Dosis und wie oft pro Woche/ Bitte in ausreichender Stückzahl Port a Kath- Nadeln und Zubehör mitnehmen!)

**EINSENDEN AN:** Richard LANG, Kärchergasse 3-13/6/3, 1030 Wien oder lang@bluter.at