



In Linz beginnt's!

Neue Hämophilie-Ambulanz in der
Blutzentrale Linz eröffnet



In Memoriam Dr. Heimo Ramschak 1956 - 2009



Mit großer Bestürzung hat die Österreichische Hämophilie Gesellschaft vom plötzlichen Ableben von OA. Dr. med. Heimo Ramschak, Facharzt für Innere Medizin und für Medizinische und Chemische Labordiagnostik, erfahren.

Über viele Jahre und Jahrzehnte war Dr. Ramschak ein engagierter Hämophilie-Behandler mit internationaler Reputation, für seine fachliche Kompetenz und freundliche Art bei KollegInnen wie PatientInnen gleichermaßen beliebt.

Die ÖHG verliert nicht nur ein langjähriges Mitglied Ihres Wissenschaftlichen Beirates, sondern auch einen treuen Freund und Wegbegleiter!

Unsere aufrichtige Anteilnahme gilt seiner Familie, insbesondere seiner Ehefrau, Dr. med. Sigrid Ramschak-Schwarzer.

„Sommerzeit ist Reisezeit“

Als fixer Begleiter darf der Hämophilieausweis nicht fehlen!

Vereinbaren Sie einen Termin in der Hämophilie-Ambulanz und holen Sie sich den neuen Hämophilieausweis im praktischen Taschenformat.

EMERGENCY CARD		PERSONAL DETAILS		ABOUT MY DISORDER	
<p>THESE MAY BE CARRYING MEDICAL EQUIPMENT AND NEEDS AFTEN.</p> <p>NO INTRAMUSCULAR INJECTIONS</p> <p>NO ASPIRIN</p>	<p>PASSEPORT</p> <p>PH03113</p>	<p>Address</p> <p>Country</p> <p>Tel:</p> <p>Phone mobile:</p>	<p>Diagnosis</p> <p>Factor deficiency/level</p> <p>Inhibitor:</p> <p>Treatment:</p> <p>Blood Group:</p>		
TREATMENT HOSPITAL/DOCTOR			EMERGENCY CARD		
<p>Name</p> <p>Address</p> <p>Country</p> <p>Tel:</p> <p>email:</p>	<p>Card issued by (Stamp)</p>	<p>© 2009 Österreichische Hämophilie Gesellschaft 1040 Wien, Masochgasse 10 Tel. +43-1-899 3733 or +43-876-830 3000 email: office@hblinter.at Internet: http://www.hblinter.at</p>	<p>ACHTUNG! BLUTER Gerinnungsstörung ATTENTION! HAEMOPHILIAC Bleeding disorder IN CASE OF BLEEDING OR TRAUMA PLEASE TREAT PROMPTLY!</p>		

IMPRESSUM

Medieninhaber, Herausgeber, Hersteller

Österreichische Hämophilie Gesellschaft (ÖHG),
ZVR:951039816,
SHZ im AidsHilfshaus,
Mariahilfer Gürtel 4, 1060 Wien
Bürozeiten: Mo 10-12 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, © 2009 ÖHG. Alle Rechte vorbehalten

Redaktion

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

Titelbild

Manfred Seidl, Abdruck honorarfrei

Fotos

CSL Behring
Thomas Schindl
ÖÖ Rotes Kreuz
Biotest

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 (Hämoft)

Georg Seiler (Sekretär)

Josef Zellhofer (Sommerlager)

Grundlegende Richtung

Faktor Magazin ist die Mitgliederzeitschrift der
Österreichischen Hämophilie Gesellschaft.

Namentlich gezeichnete Beiträge geben die
Meinung des Autors wieder und nicht unbedingt die
Meinung der gesamten Redaktion.

Unter uns gesagt...

Heute möchte ich zwei Themen ansprechen, die für die Lebensqualität von Patienten mit **schwererer Hämophilie** von unverzichtbarer Bedeutung sind. Das eine ist die **Dauerbehandlung oder Prophylaxe** (griech.: „vorbeugen“), die in regelmäßigen Zeitabständen unabhängig von einer Blutung durchgeführt werden soll. Das andere ist die **Heimselfbehandlung**, die für die praktische Durchführung einer regelmäßigen vorbeugenden Behandlung nicht wegzudenken ist. Bei Kindern mit Hämophilie A wird eine Prophylaxe, von Ausnahmen abgesehen, in der Regel dreimal wöchentlich empfohlen. Kinder mit Hämophilie B sollen den fehlenden Faktor zweimal wöchentlich gespritzt bekommen. Der genaue Zeitpunkt für den Beginn einer Prophylaxe hängt von verschiedenen Voraussetzungen ab, aber spätestens nach der ersten Gelenksblutung soll damit begonnen werden. Die Dosis wird vom behandelnden Arzt festgelegt. Am Anfang fällt es den Eltern und dem Kind oft schwer, die regelmäßige Faktorgabe zu akzeptieren, vor allem, wenn keine Blutungen auftreten. Fest steht, dass es bei regelmäßiger Anwendung nur noch selten zu Blutungsereignissen kommt und diese dann meistens milder ausfallen. Das Ziel der Prophylaxe ist es, Spätfolgen zu vermeiden, spontane Gelenksblutungen zu verhindern und damit auf längere Sicht Gelenkschäden zu vermeiden. Eine vorbeugende Behandlung ist leider nicht in der Lage, sämtliche Blutungen zu verhindern oder gar die Hämophilie zu heilen. Die Erfahrungen mit der Prophylaxe haben jedoch gezeigt, dass nahezu alle betroffenen Kinder und Jugendlichen erhebliche Vorteile davon haben: *Deutlicher Rückgang der Anzahl der Blutungsereignisse, deutlich geringere Gelenkschäden, Verringerung der Schmerzen, Ermöglichung sportlicher Aktivitäten, geringere Fehlzeiten im Kindergarten, in der Schule, bei der Arbeit, insgesamt eine Verbesserung der Lebensqualität.*

Zur Lebensqualität gehört auch die Möglichkeit der Heimselfbehandlung. Dadurch können die Eltern und später der Betroffene selbst, die Behandlung eigenverantwortlich durchführen. Die sich daraus ergebende Selbständigkeit erleichtert das Alltagsleben und führt zu mehr Unabhängigkeit. Es ist ganz normal, dass zu Beginn manchmal Schwierigkeiten oder Unsicherheiten auftreten. Lassen Sie sich nicht entmutigen! Die Routine und Sicherheit kommt von selbst. Mit der Zeit lernt man, Art und Schweregrad der verschiedenen Blutungen einzuschätzen und kann bis zu einem gewissen Grad auch beurteilen, ob eine Blutung behandelt werden sollte. Nicht jeder „blaue Fleck“ braucht sofort eine zusätzliche Faktorgabe. Bei Unsicherheit fragen Sie unbedingt den Hämophilie-Behandler um Rat. Aus der Praxis ist bekannt, dass viele Jugendliche und Erwachsene mit einer regelmäßigen vorbeugenden Behandlung „auf Kriegsfuß stehen“. Aus eigener Erfahrung weiß ich aber, dass Fehleinschätzungen und zu späte Behandlungen zu unnötigen Blutungen führen. Ich empfehle daher jedem seine Gründe zu hinterfragen und mit den eindeutigen Vorteilen der Prophylaxe zu vergleichen.



Josef Weiss
(Vorsitzender)



Hämophilie Jugendtreffen 2009

15. bis 17. Mai, Waidhofen an der Ybbs

Von Richard Lang

Bei einem gemeinsamen Abendessen am Freitag im Hotel Moshammer, im Zentrum von Waidhofen gelegen, begann ein erfreuliches Wiedersehen und Kennen lernen. In meiner Funktion als Jugendsekretär begrüßte ich alle Teilnehmer und bedankte mich mit kleinen Kostproben aus dem Weltladen bei Carolyn Elnekheli vom Unternehmen Bayer für die Unterstützung der heurigen Aktion. Waidhofen bot das nötige Flair für einen gemütlichen Abendspaziergang und ein karibisches Straßenfest in der Innenstadt lud mit Live-Musik und Cocktailbars zum Feiern und Tanzen ein.

Ein angenehmer Samstagvormittag mit physiotherapeutischem Programm unter der Anleitung von Monika Hartl stand bevor. Jeder einzelne sollte herausfinden, wie sich sein Gangbild in der Vorwärts- und Rückwärtsbewegung anfühlte. Die Burschen, die bereits durch Blutungen geschädigte Gelenke hatten, hatten beim Gehen mit geschlossenen Augen teils Schwierigkeiten sich im Raum zu orientieren. Denn die stärkste Aufmerksamkeit richtete sich auf die Stabilisierung



der betroffenen Gelenke. Um eine ausgeglichene und entspannte Sitztechnik zu erreichen, nahm jeder auf einem Stuhl Platz und wurde von Monika wieder „eingerenkt“. Sich in allen Teilen des Körpers zu spüren, ist die Voraussetzung, um sich wieder neu ausrichten zu können. Eine besondere Herausforderung war der Balanceakt im Stand auf dem Holzkreisel. Jeder konnte testen, ob er sich im Gleichgewicht halten konnte. Eine weiche Alternative für beschädigte Sprunggelenke bot ein Kreisel aus Gummi.

Eine wahre Meisterleistung vollbrachten wir mit unseren Füßen: ein Stück Papier sollte allein mit deren Hilfe zerrissen werden – eine schwierige Aufgabe. Etwas leichter war da schon das Weiterreichen einer Glasmurmelt von einem Fuß zum nächsten. Zum Abschluss dieses Vormittages gab es eine fünfzehnminütige Muskelentspannungsübung nach Jacobson. Nach dem Mittagessen fuhren wir zu einem idyllischen Uferplatz an der Ybbs, wo wir bereits von dem Erlebnis-Pädagogen und Trainer Hans Peter „Häs“ und seiner Kollegin Silvia erwartet wurden, die uns unsere Aufgabe für die nächsten Stunden erteilten: Wir sollten gemeinsam in der Gruppe ein Floß für fünfzehn Personen bauen. Das vorhandene Material, das aus Holzstangen, Seilen und einigen 200-L-Fässern bestand, sollte möglichst zweckmäßig eingesetzt werden; Anleitung oder Bauplan hatten wir nicht. Nach ein paar spontanen Ideen, Versuchen und einigen voreilig geknüpften und wieder aufgetrennten Knoten bekamen wir von Häs einen kleinen Tipp für die weitere Gestaltung. Das war der Moment, ab dem jeder mit anpackte und der Bau des Floßes rasch abgeschlossen war. Zuletzt wurden





noch Schwimmwesten und Paddel verteilt und als Lohn für unsere Anstrengung durften wir mit unserem Werk flussaufwärts paddeln. Alle Teilnehmer hatten bequem auf unserem selbstgebaute Floß Platz.

Nach einer halben Stunde ließen wir uns mit dem Strom des Wassers zurück zum Ausgangspunkt treiben. Der Abbau ging innerhalb von nur zehn Minuten. Nach der Flussfahrt hatten wir noch Gelegen-

heit, auf unserer Übungsstrecke einige Runden durch Waidhofen. Nach den Aufwärmübungen stiegen wir hinauf auf die Hügelkette des Arzberges und genossen dort die Aussicht über die Gegend. Dabei lernten wir auf angenehme Weise, wie wichtig der richtige Bewegungsablauf beim Nordic Walking ist und wie gut es tun kann, diese Sportart als Abwechslung ins Fitnessprogramm einzubauen. Bei der Kirche in Waidhofen endete unser sportliches Programm mit Dehnungsübungen.

Den Abend ließen wir bei gutem Essen und der wohlverdienten Erholung gemütlich ausklingen.

Das strahlende Sonntagswetter nutzten wir, um die Sportart „Nordic Walking“ kennen zu lernen. Die geringe Belastung der Gelenke, die Aktivierung der Muskulatur des ganzen Körpers und die Koordination der Bewegungen macht diese Sportart zur idealen Bewegungsmöglichkeit für Hämophile. Mit den passenden Stöcken

Das gemeinsame Mittagessen bildete den Abschluss der Veranstaltung. Wie am Ende heraus zu hören war, fand jeder Teilnehmer die eine oder andere Aktivität dieses Wochenendes besonders reizvoll und interessant. Ich glaube, dass dieser Teilnehmerkreis auch am nächsten Treffen wieder mit dabei sein wird. Noch mehr würde mich allerdings freuen, wenn in Zukunft vor allem unsere jüngeren Freude Interesse an dieser Veranstaltung fänden. Großer Dank geht an Carolyn Elnekheli von Bayer für die Unterstützung unseres Jugendtreffens!



Was uns in letzter Zeit beschäftigte:

Von Sabine Bergmann, ÖHG-Familiensekretärin und Mutter zweier hämophiler Söhne

Unser älterer Sohn wird im Sommer zehn Jahre alt und besucht ab Herbst ein Innsbrucker Gymnasium. Bis jetzt hatte Jakob sein „Spritzheft“ immer in der Schul- oder Sporttasche bzw. im Rucksack oder ich trug es (wenn wir gemeinsam unterwegs waren) bei mir. Auf der Schultasche hatten wir an der Außenseite ein kleines rotes Kreuz und die Information: „Kind ist Bluter, Ausweis in Schultasche“ samt Foto befestigt, um Jakob bei einer Verletzung möglichst rasche Hilfe zu gewährleisten. Ein Handy besitzt er noch nicht, das wird sein lang ersehntes Geburtstagsgeschenk sein.

Ab Herbst beginnt für Jakob (und uns) ein neuer Abschnitt mit viel mehr Selbständigkeit und Freiräumen, natürlich auch mit mehr Verantwortung für sich selbst. Natürlich werden wir die Schulkolleg/inn/en über Jakobs Hämophilie informieren, doch die Schultascheninfo hat nun ausgedient. Also, was tun? Genügt es im Falle des Falles einem Ersthelfer, wenn Jakob „nur“ sein Handy bei

sich hat? Wie können wir Jakob für die Erste Hilfe „kennzeichnen“ ohne ihm „einen Stempel aufzudrücken“?

Es gibt beispielsweise den „Talisman“, den man bei der ÖHG bestellen kann – ein Medaillon, das man als Armband oder um den Hals trägt, mit beinhaltenen, zusammengefalteter Notfallinfo aus Papier, auf der man die Patientendaten, Telefonnummern, Faktor-Präparat etc. eintragen kann.

Schon einmal habe ich von einer Tiroler Mutter gehört, wie es funktionieren kann und was die Buben auch gut akzeptieren. Genau dazu hat mir nun unser Hämophilie-Behandler, Univ.-Prof. Werner Streif, vor zwei Wochen auch geraten:

Eine Kette mit Plakette (in etwa so wie man sie gewöhnlich vom Österreichischen Bundesheer kennt) mit folgender Gravur: NAME (auf Vorder- oder Rückseite), auf der Rückseite: GEBURTSDATUM, DIAGNOSE: z. B. Hämophilie A (Bluterkrankheit), BLUTGRUPPE etc. Die Buben finden für gewöhnlich solche Anhän-



ger „cool“ und tragen sie gerne. Vor allem aber schauen Ersthelfer IMMER zuerst auf eine Halskette bzw. ein Armband, da sich genau dort laut internationalen Standards gewöhnlich Notfallinformationen befinden. Also werden wir im Sommer mit Jakob gemeinsam einen „coolen“ Anhänger aussuchen.

Liebe Grüsse Sabine



VORARLBERGER HÄMOPHILIETREFFEN

Freitag, 3. Juli 2009

Organisiert von Fr. Dr. Ulrike Zanier

Treffpunkt 15 Uhr am Yachthafen in Bregenz
Auch die Tiroler Familien sind beim Treffen herzlich willkommen!



FAMILIENAUSFLUG ZUM BADESEE GOING

als TIROLER/VORARLBERGER/SALZBURGER und KÄRNTNER

HÄMOPHILIETREFFEN 2009 am Samstag, dem 20. Juni 2009

Am Fuße des Wilden Kaisers liegt der – nach einer internationalen Bewertung – schönste Naturbadensee Tirols mit flachem, weißem Badestrand mit separater Kinder- und Nichtschwimmerbucht, Volleyballplätzen, Erlebnisspielpark, Seebuffet und einer 50.000 m² großen Liegewiese. Der Badensee ist bei Schönwetter von 9 bis 19 Uhr zugänglich

Wir laden Dich und Deine Familie/Deine(n) Partner(in) ganz herzlich zu unserem Ausflug mit Abendessen ein!



Treffpunkt:

12.00 Uhr an der Kassa beim Eingang zum Badensee Going (6353 Going am Wilden Kaiser, Aschauerweg 40, Badensee-Info-Telefon: 05358/2553 oder 05358/505510). Wer möchte, kann natürlich auch schon früher zum Schwimmen, Spielen, Genießen, Volleyballspielen etc. 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. Die Firma Baxter trägt die Kosten für eventuelle Übernachtungen. Herzlichen Dank dafür!

17.30 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!

Bei Schlechtwetter treffen wir uns erst beim Abendessen!

Es grüßt Euch Sabine Bergmann
Familiensekretärin der ÖHG



„Mehr als nur Standard“

Die BESON(N)DERE Veranstaltung zur Sicherung einer umfassenden Betreuung von Menschen mit Blutgerinnungsstörungen

Freitag, 16. Oktober 2009 (Am Vorabend der ÖHG-Generalversammlung 2009 in Hall in Tirol)

17.00 bis ca. 22.00 Uhr

GARTEN HOTEL MARIA THERESIA, 6060 Hall i.T., Reimmichlstrasse 25

www.gartenhotel.at

Buntes Programm für Kinder und Erwachsene mit musikalischer Unterhaltung und vielen tollen Überraschungen. Für das leibliche Wohl ist ebenfalls bestens gesorgt.

Um Eure Anmeldung zur Veranstaltung (Name, Personenanzahl, Telefonnummer) bitten wir bis spätestens Mittwoch, 14. Oktober 2009 unter: bergmann@bluter.at

Nähere Infos folgen im nächsten Faktormagazin!
Auf Euer Kommen freut sich schon jetzt der Vorstand der ÖHG

Registerpublikationen: Komplikationen und Revisionseingriffe

Von Dr. Gerold Labek, EFORT European Arthroplasty Register Coordinator, Orthopädische Universitätsklinik Innsbruck



G. Labek

Seit dem Jahr 2000 ist in Europa eine rasche Entwicklung von nationalen Endoprothesenregistern zu beobachten. In den nächsten Jahren wird wohl eine weitgehende Flächendeckung aller wichtigen Märkte innerhalb der EU erreicht werden. Somit wird auch die verfügbare Information rasch zunehmen. Doch schon jetzt lassen sich aus den internationalen Registerpublikationen interessante Schlussfolgerungen für alltägliche Entscheidungen ableiten.

Allgemeine Komplikationen

Auch wenn Endoprothetik zu den erfolgreichsten Eingriffen hinsichtlich eines Zugewinns an Lebensqualität zählt, sind Revisionsoperationen in relevantem Ausmaß erforderlich. Diese Eingriffe führen zu schweren Beeinträchtigungen der Lebensqualität der Patienten und verursachen erhebliche Kosten im Gesundheitssystem. Bei Hüftendoprothetik stehen aseptische Lockerungen im Vordergrund. Analysiert man weltweite Registerdaten, muss einer von 13 Patienten nach Hüfttotalendoprothesenoperation im Lauf seines Lebens mit einer Revisionsoperation rechnen. Septische Komplikationen sind bei Knieendoprothesen häufiger. Einen von 61 Patienten trifft diese schwerwiegende Komplikation. Der lange Zeithorizont und Wanderungen der Patienten führen dazu, dass die Häufigkeit für behandelnde Ärzte in dieser Quantität

nur schwer fassbar ist. Betrachtet man aber die Fallzahlen an Operationen in einzelnen Abteilungen und schätzt man die Wahrscheinlichkeit kommender Komplikationen ab, so erscheinen Maßnahmen zur Qualitätssicherung sinnvoll. Das betrifft nicht nur chirurgische Techniken, sondern auch die Auswahl geeigneter Implantate. Beispielsweise „produziert“ jede größere Abteilung im Durchschnitt jährlich mindestens einen Patienten, der wegen Implantatbruch reoperiert werden muss. Bei laufenden Bemühungen zur Qualitätssteigerung können aus vorliegenden Registerpublikationen derzeit einige Anhaltspunkte herausgelesen werden.

Resurfacing Hips

In Australien sind Resurfacing Hips populär. Derzeit sind fast 10.000 Operationen im australischen Endoprothesenregister erfasst. Das relative Revisionsrisiko für Resurfacing-Implantate ist um ca. 50% höher als für konventionelle Hüftimplantate, wobei Schenkelhalsfrakturen in den ersten Monaten nach der Operation einen hohen Einfluss haben. Frauen und ältere Patienten haben statistisch signifikant höhere Revisionsraten als der Durchschnitt. Mit Einführung der derzeit am Markt befindlichen Implantate war die Erwartung verknüpft, Probleme früherer Generationen von Resurfacing-Implantaten zu vermeiden – insbesondere vermehrte Lockerungen zwischen 5 und 10 Jahren nach Primärimplantation. Analysiert man die Daten aus Australien, sind zwei Abweichungen auffällig: erstens die hohe Revisionswahrscheinlichkeit von über einem Prozent innerhalb der ersten 6 Monate; zweitens, dass die Revisionsraten ab dem 5. post-operativen Jahr im Gegensatz zu konventionellen Hüftendoprothesen ansteigen. Es bestehen erhebliche Unterschiede zwischen einzelnen Implantaten. Falls man sich für

den Einsatz von Resurfacing-Implantaten entscheidet, sollte die Auswahl des Systems sorgfältig getroffen werden. Die weltweit aussagekräftigsten Daten dafür sind im australischen Endoprothesenregister zu finden.

Kopfgröße bei Keramik-Keramik-Paarungen

Bei Keramik-Keramik-Gleitpaarungen ist im australischen Register bei Kopfgrößen von 28mm und kleiner im ersten Jahr eine etwa doppelt so hohe Revisionsrate zu verzeichnen wie bei größeren Köpfen. Dieser Abstand bleibt in den Folgejahren gleich und ist statistisch signifikant. Fast 2% aller Patienten müssen innerhalb eines Jahres einer Revision unterzogen werden. Keramik-Keramik-Gleitpaarungen mit kleinen Köpfen scheinen also technisch anspruchsvoll zu sein und ein gewisses Risiko zu beinhalten.

Knieendoprothesen

Knieendoprothesen zeigen weltweit einen starken Anstieg bei Primäreingriffen, wobei das vor allem durch die Indikation Arthrose bedingt ist. Es konnten in den letzten Jahrzehnten in Schweden ähnlich große Fortschritte erzielt werden wie bei Hüftendoprothetik. Die Revisionsraten konnten bei Knieendoprothesen halbiert werden. Leider lässt sich bei Halbschlitten ein derartiger Trend nicht erkennen. Der Zeitraum zwischen Primär- und Revisionsoperation ist bei Knieendoprothesen häufig kurz. In Finnland werden beispielsweise über 50% aller Revisionsoperationen innerhalb der ersten vier Jahre nach Primärimplantation durchgeführt. Das könnte als Hinweis darauf gewertet werden, dass die Implantation in diesen Fällen nicht optimal geglückt ist. Im Vergleich zur Hüftendoprothetik hat die Operationsinstrumentierung bei Knieendoprothesen einen höheren Einfluss auf das

Gesamtergebnis. Dem Zusammenwirken von Implantat, Instrumentierung und Operationstechnik sollte daher Aufmerksamkeit geschenkt werden. Zementfreie Tibiaimplantate weisen im schwedischen Kniegeregister statistisch signifikant höhere Lockerungsraten auf. Es wäre bis zum Vorliegen anders lautender Evidenz zu überlegen, ob diese Technik noch eine sinnvolle Therapieoption darstellt. Betrachtet man die Performance unterschiedlicher Implantattypen in verschiedenen Alterskategorien, fällt auf, dass es zwar bei allen Implantaten höhere Revisionsraten bei jüngeren Patienten gibt. Dieser Effekt ist jedoch bei Halbschlitten besonders stark ausgeprägt. Mediale Halbschlitten weisen grundsätzlich höhere Revisionsraten als Totalendoprothesen auf. In der Altersgruppe unter 65 Jahren sind die Revisionsraten etwa doppelt so hoch, während bei Patienten über 75 Jahre kaum noch ein Unterschied feststellbar ist.

Knochensparende Eingriffe

Sowohl Revisionsoperationen nach Resurfacing-Implantaten im Bereich der Hüfte als auch jene nach Halbschlitten beim Knie zeigen statistisch signifikant höhere Revisionsraten als Primäreingriffe. Erwartungen, durch „knochenschonende Operationsverfahren“ und günstigere Ausgangsbedingungen bei Revisionsoperationen langfristig im Laufe des Lebens erforderliche Revisionsoperationen zu sparen, scheinen sich nicht zu erfüllen. Nach fünf Jahren sind 10% aller Patienten nach Konversion eines Resurfacing-Implantates abermals revidiert, wobei septische Komplikationen in den Auswertungen nicht berücksichtigt sind. Die Gesamtwerte dürften also noch höher sein. Ein ähnliches Bild zeigt sich nach Konversion von Halbschlitten in Knie totalendoprothesen.

Umfang von Revisionsoperationen und Outcome

„Minor Revisions“ wie isolierte Inlaywechsel zeigen in Australien höhere Re-Revisionsraten als isolierte Wechsel einzelner Komponenten oder Totalwechsel. Aus diesen Daten kann man den Schluss ziehen, dass im Zwei-

Revisionsgrund	Implantat	Revisionsgrund in % aller Revisionen	Häufigkeit nach Primäroperation in %	Absolute Häufigkeit: Risiko nach Primäroperation 1/x Patienten
aseptische Lockerung	Hüfte	55,24	7,94	13
aseptische Lockerung	Knie	29,83	2,44	41
septische Lockerung	Hüfte	7,45	1,07	93
septische Lockerung	Knie	14,93	1,63	61
Implantatbruch	Hüfte	2,48	0,31	323
Implantatbruch	Knie	4,73	0,43	234

Quelle: Weltweite Registerdaten nach Fallzahlen und Nachuntersuchungszeiten adaptiert

Tab. 1: Wahrscheinlichkeit für Revisionsoperationen im Laufe des Lebens nach Primärendoprothetik

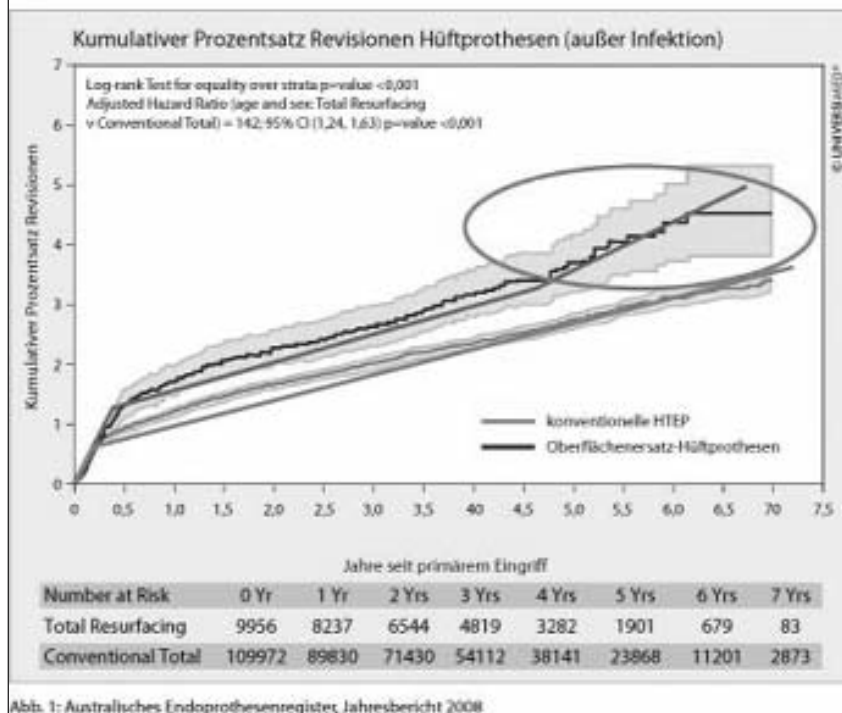


Abb. 1: Australisches Endoprothesenregister, Jahresbericht 2008

felsfall eine ausgedehnte Wechselloperation langfristig sinnvoll ist. In der Praxis scheint das Vorgehen bei Revisionsoperationen im Durchschnitt zu wenig aggressiv zu sein.

Fazit

Knochensparende Implantatphilosophien scheinen sich langfristig nicht zu bewähren. Nach Konversion von Resurfacing Hips und Halbschlitten zu Totalendoprothesen zeigen sich in Registern langfristig signifikant höhere Revisionsraten als nach Primäreingriffen. Ein konservatives Vorgehen mit Verwendung bewährter Implantate und Fokussierung auf das Ziel, möglichst lange Standzeiten nach Primäreingriffen zu erzielen, scheint sich langfristig zu bewähren. Sorgfältige Auswahl des Implantates und exakte

Operationstechnik sind wesentliche Voraussetzungen für gute Ergebnisqualität. Sollte ein Revisionseingriff erforderlich sein, sollte versucht werden, die Problematik umfassend zu lösen. Möglichst kleine Eingriffe durchzuführen, auch wenn bereits Hinweise auf beginnende, aber noch nicht komplette Lockerung vorliegen, bewährt sich offensichtlich nicht. Grundsätzlich sollte bei der Anwendung von Registerergebnissen berücksichtigt werden, dass sie Hinweise auf Basis von umfassenden Durchschnittswerten anbieten können. Sie stellen keinesfalls allgemein gültige Anleitungen dar. Individuelle Entscheidungen müssen immer der ärztlichen Abschätzung der Gesamtsituation eines Patienten vorbehalten bleiben.

In Linz beginnt's!

In der Blutzentrale des OÖ Roten Kreuzes in Linz eröffnet nun eine lange erwartete neue Hämophilie-Ambulanz.

Von Thomas Schindl

Über einen Zeitraum von fast zehn Jahren mangelte es in Oberösterreich an einer offiziellen und umfassenden Anlaufstelle für Hämophilie-Behandlung. Seit dem Ruhestand von Prof. Vinazzer im Jahr 1999, der in seinem Linzer Blutgerinnungslabor zahlreiche Patienten betreut hatte, gab es für erwachsene Hämophile und Menschen mit Blutgerinnungsstörungen in Oberösterreich keine gemeinsame Patientenambulanz mehr. Eine Ausweichmöglichkeit bestand in der Betreuung durch OA Dr. Schwarz, der die Landes Frauen- und Kinderklinik Linz durch sein persönliches Engagement auch zu einem Sammelpunkt für erwachsene Patienten machte. Etliche Hämophile wurden auch von Prof. Schmitt vom LKH Linz, gemeinsam mit OA Dr. Tomasits, betreut. Behandlungsmöglichkeiten bestanden also auch weiterhin, doch es fehlte ein umfassendes Zentrum, das neben der hämatologischen Kompetenz auch über die nötigen Anbindungen an andere Disziplinen wie Labormedizin, Virologie, Orthopädie etc. verfügte.

Dass sich nun das Oberösterreichische Rote Kreuz dieser Aufgabe annimmt, ist kein Zufall: Vielfach wurde die Belieferung mit Blutgerinnungspräparaten und Faktorkonzentraten bereits über die Blutzentrale des Roten Kreuzes abgewickelt; teilweise gab es hier auch die Möglichkeit einer Notfallversorgung; eine dauerhafte und regelmäßige Behandlung konnte jedoch nicht gewährleistet werden. Der 2006 fertig gestellte Neubau der Linzer Blutzentrale auf dem Gelände des AKH soll nun auch in dieser Hinsicht neue Maßstäbe setzen. Auf insgesamt 10.000 Quadratmetern entstand ein national und international beachtetes Vorzeigeprojekt des OÖ Roten Kreuzes. Von Anfang an in dem Projekt vorgesehen war auch eine Patientenambulanz, die neue Möglichkeiten und verbesserten Komfort



Die Räumlichkeiten der neuen Hämophilie-Ambulanz

bieten sollte. Leukämie- und Tumorkranken sowie Betroffene teils seltener Autoimmun- und Blutkrankungen erhalten hier bereits auf regelmäßiger Basis ihre lebensrettenden Therapien.

Für Primar Dr. Christian Ga-

brüel, den ärztlichen Leiter der Linzer Blutbank, steht auch mit Blick auf die oberösterreichischen Hämophilie-Patienten die Gemeinnützigkeit des Projektes im Vordergrund. „Wir möchten eine Einladung an alle erwachsenen Hämophilen in Oberösterreich aussprechen, die neu entstandenen Behandlungsmöglichkeiten in Anspruch zu nehmen,“ erläutert Dr. Gabriel das ambitionierte Vorhaben, „Wir hatten kein gutes Gefühl dabei, Gerinnungspräparate an Patienten auszuliefern, von denen wir teilweise wussten, dass sie nicht weiter behandelt werden. Seit Dekaden bestand bei uns stets die Möglichkeit einer Notfallversorgung, bzw. einer Versorgung nebenbei. Damals im Altbau der Blutzentrale waren wir jedoch nicht in der Lage, eine richtige Hämophilie-Ambulanz zu führen. Das hat sich



nun geändert, denn wir haben hier die räumlichen Voraussetzungen dazu. Und indem wir die Auslieferung der Medikamente, die Labortechnik, sowie die Anbindung an das AKH und die Landes Frauen- und Kinderklinik unter einem Dach vereinen, entstehen tolle Voraussetzungen, wie es sie in Österreich kaum gibt.“

Auch OA. Dr. Gerhard Schuster, der die Hämophilie-Ambulanz in der Blutzentrale leiten wird, betont die großartige Chance, die auf diese Weise für Linz und Oberösterreich entsteht: „Wir möchten gemeinsam mit der Kinderklinik eine gemeinsame Hämophilie-Ambulanz, vielleicht sogar ein neues österreichisches Hämophilie-Zentrum begründen. OA Dr. Schwarz wird weiterhin Kinder und Jugendliche in der Landes Frauen- und Kinderklinik betreuen. Alle erwachsenen Patienten sind in Zukunft in der Blutzentrale herzlich willkommen. Auch mit dem Krankenhaus der Elisabethinen, wo mit Prof. Weltermann seit geraumer Zeit ein erfahrener Hämophilie-Experte tätig ist, ist eine intensive Kooperation geplant. Ich bin sehr froh darüber, dass wir alle gemeinsam an einem Strang ziehen und hier einen sehr wichtigen Schwerpunkt setzen können.“

Dass eine fixe Hämophilie-Ambulanz kein bloßer Luxus ist, sondern eine notwendige Einrichtung, um die bestmögliche Versor-



OA Dr. Schuster bei der Arbeit

gung der Patienten zu gewährleisten, zeigt sich an den zahlreichen Behandlungsangeboten und notwendigen Schnittfeldern mit anderen medizinischen Disziplinen, wie OA Dr. Schuster darlegt: „Themen, denen wir uns hier in der Hämophilie-Ambulanz widmen möchten, sind neben der Auslieferung der Hämophilie-Präparate wie bisher, auch die Erstellung individueller Behandlungskonzepte für die Patienten. Das kann variieren, je nachdem welches Therapie-Schema angewandt wird, Prophylaxe oder ‚On Demand‘-Therapie; und je nachdem, ob und welchen Sport jemand ausüben möchte, bzw. ob gegebenenfalls physiotherapeutische Maßnahmen notwendig sind. Natürlich wird auch bei jedem Besuch der Zustand der Gelenke kontrolliert, mindestens alle drei bis vier Jahre sollte jedoch ein intensives Gelenkscreening mittels Röntgen oder MR und orthopädischen Untersuchungen erfolgen. Bei anstehenden Operationen können wir mit dem Krankenhaus, das die Operation durchführt, Kontakt halten, so dass das möglichst nahe am Heimatort, oder auch hier in Linz, im Krankenhaus der Elisabethinen oder im AKH, geschehen kann. Natürlich sollten auch virologische Kontrolluntersuchungen und die Hemmkörperbestimmung in regelmäßigen Abständen durchgeführt werden. Frau Dr.

Hügel und ich werden die Ambulanz in der Blutzentrale betreuen. Wir stellen uns vor, schweren und mittelschweren Hämophilen das Angebot einer halbjährlichen Kontrolle, leichten Hämophilen einer jährlichen Kontrolle zu machen.“

OA Dr. Schwarz von der Landes Frauen- und Kinderklinik zeigt sich ebenfalls zuversichtlich, was die Zukunft der neuen Behandlungsangebote betrifft: „Wie viele Patienten wissen, warten wir bereits seit Jahrzehnten darauf, dass es wieder eine geordnete Versorgung im Erwachsenenbereich gibt. Dr. Schuster und ich kennen uns seit vielen Jahren, noch aus unserer gemeinsamen Zeit an der Frauen- und Kinderklinik. Deshalb freut es uns besonders, dass nun diese neue Verbindung entsteht. Geplant ist eine gemeinsame Übergabe der – aus unserer Sicht – älteren Patienten an die Blutzentrale. Damit es nicht mehr zu der Situation kommt, dass unsere Hämophilie-Patienten irrtümlich für die Begleitpersonen ihrer Kinder oder gar Enkelkinder gehalten werden. Unser ältester Patient in der Hämophilie-Ambulanz war ein knapp 72-jähriger Patient. Diese Zeiten gehören nun der Vergangenheit an. Und es ist ja nur ein kurzer Weg über die Straße. Ich hoffe, dass für die jüngeren und schon etwas älteren Hämophilie-Patienten auf diesem Weg ein gemeinsames Zentrum entsteht, wo eine Betreuung erfolgen kann, wie sie bereits überall in Österreich Standard sein sollte.“



Prim. Dr. Gabriel (li.) und OA Dr. Schuster

Faszination Bio-Medizin

Prof. Dr. Christine Mannhalter ist eine der führenden Hämophilie-Expertinnen Österreichs im Bereich der Bio- und Gen-Medizin. Das FAKTOR-Magazin traf Prof. Mannhalter, um mit ihr über dieses spannende Forschungsfeld zu sprechen. Das Interview führten Josef Weiss und Thomas Schindl.

FAKTOR: Was ist das spannendste Forschungsprojekt, an dem Sie gerade arbeiten?

PROF. MANNHALTER: Ein wichtiges Projekt, mit dem wir uns derzeit beschäftigen, ist die Erforschung der Regulation von Faktor-VIII-Spiegeln bei Überträgerinnen der Hämophilie. Wir wollen herausfinden, wieso es Frauen gibt, die sehr niedrige Faktor-VIII-Spiegel haben und solche, die einen ganz normalen Spiegel haben. Die Ursachen dafür sind noch sehr unklar. Früher hat man immer gesagt, Frauen können Überträgerinnen sein, aber sie bluten nicht. Das ist die allgemeine Wahrnehmung, nur stimmt das nicht. Frauen können auch sehr stark bluten, natürlich vor allem nach operativen Eingriffen. Man ist sich derzeit noch sehr uneinig, ab wann eine Frau als blutungsgefährdet eingestuft werden muss.

FAKTOR: Welche Bedeutung hat ein besseres Verständnis für die Überträgerinnen von Hämophilie für die Hämophilie-Patienten?

PROF. MANNHALTER: Es gibt genetische Regionen, die mit beeinflussen können, ob eine Überträgerin einen niedrigen Faktor-Spiegel hat oder nicht. Das ist auch für die Hämophilie-Patienten selbst interessant: wenn man die Mutationen verifiziert, findet man Patienten, die genau den gleichen genetischen Defekt haben, aber unter Umständen unterschiedliche Faktor-VIII-Spiegel und unterschiedlich starke Blutungsneigungen. Wichtig zu erwähnen ist auch, dass die Wahrscheinlichkeit, ob ein Patient einen Inhibitor entwickelt oder nicht, in hohem Maß mit der Art der Mutation zusammen hängt. Das sind Zusammenhänge, die man erst in den letzten Jahren erkannt hat. Man hat früher immer gesagt, wenn jemand ein Bluter ist, hat er eine defekte oder fehlende Synthese des Faktor-VIII, d. h. sein Körper „erzeugt“ zu wenig Faktor-VIII. Was man aber

nicht so bedacht hat ist, dass auch die Möglichkeit besteht, dass der Faktor-VIII, den der Patient erzeugt, sehr rasch wieder eliminiert wird.

FAKTOR: Könnten Sie für unsere Leser die unterschiedlichen Wege erläutern, die man zu gehen versucht, um die Wirksamkeitsdauer der Präparate zu verlängern?

PROF. MANNHALTER: Ein Ansatz besteht in der so genannten Pegylierung, die dazu führt, dass das Faktor-VIII-Molekül in sich selbst stabiler wird, etwas mehr geschützt ist und weniger leicht ausgeschieden werden kann. Alles, was in unserem Körper gebildet wird, muss natürlich irgendwann wieder ausgeschieden werden. Es ist aber gleichermaßen nachteilig, wenn entweder zuwenig gebildet, oder zuviel ausgeschieden wird. Auch bei Menschen die keine Störung bei der Bildung von Faktor-VIII haben, gibt es unterschiedlich hohe Faktor-Spiegel. In einer normalen Population finden Sie Spiegel zwischen 60% und 250% Faktor-VIII. Nun gibt es Daten, die belegen, dass auch bei Menschen ohne Faktor-VIII-Bildungsstörung jene Zell-Rezeptoren, die den Abbau des Faktors bewirken, unterschiedlich stark ausgeprägt sind. Hier an das Problem heran zu gehen, ist ein zweiter Forschungsansatz. Das Molekül dieses Zell-Rezeptors ist zwar sehr groß, man kennt allerdings bereits die Regionen am Faktor-VIII, die sich daran binden. Das heißt, man müsste einen rekombinanten Faktor-VIII herstellen, der dort, wo sich der Faktor bindet, verändert ist.



Die ÖHG im Gespräch mit Prof. Mannhalter

FAKTOR: Wenn Sie sich die Entwicklung der letzten Jahrzehnte vor Augen führen: Was würden Sie heute als die wichtigste Errungenschaft der Genmedizin im Zusammenhang mit der Hämophilie beurteilen?

PROF. MANNHALTER: Ein sehr großer Durchbruch im Zusammenhang mit der Hämophilie war sicherlich, den Faktor-VIII als Gen heranziehen zu können. Dadurch hat man einfach sehr viel in der Diagnostik dazugelernt. Heute ist die genetische Untersuchung eine Standard-Diagnostik in allen Ländern der westlichen Welt. Die Ursache identifizieren zu können, ist ein ganz wichtiger erster Schritt, um dann letztendlich auch zu wissen, welche Maßnahmen man setzen kann.

FAKTOR: Machen Sie die Hämophilie- und die Überträgerinnen-Diagnostik für das gesamte AKH?

PROF. MANNHALTER: Wir machen es für das AKH, aber wir bekommen vermehrt Zuweisungen aus Graz von Prof. Muntean, von Prof. Streif aus Innsbruck und jetzt immer wieder aus Linz, seit Prof. Weltermann dort ist. Was die Überträgerinnen-Diagnostik betrifft, sind wir eigentlich die einzigen in ganz Österreich, die das durchführen.



FAKTOR: Was ist eigentlich der „Gold-Standard“ in der pränatalen Diagnostik, um zu überprüfen, ob ein Kind hämophil ist oder nicht?

PROF. MANNHALTER: Das ist eine besonders wichtige Frage! Ich wäre sehr froh darüber, wenn ein größeres Bewusstsein dafür entsteht, dass es für mögliche Überträgerinnen vorteilhaft ist, sich testen zu lassen. Günstigenfalls sollten sie sich testen lassen, sobald sie in ein Alter kommen, eine Familie zu gründen. Sie sollten sich rechtzeitig mit dem Gedanken auseinandersetzen und die Diagnostik wirklich durchführen lassen. Vor allem, wenn es sich um die Schwestern von Hämophilen handelt. Leider denken die meisten erst daran, sich diagnostizieren zu lassen, wenn sie bereits schwanger sind. Dann erst beschäftigt man sich mit der Frage, ob das Kind krank sein könnte. Dadurch entsteht eine Stress- und Angst-Situation, die vielleicht unbegründet ist. Wir hatten Fälle, wo sich herausstellte, dass Schwestern der Hämophilie-Patienten gar keine Überträgerinnen waren. Daher ist das erste, was wichtig wäre, den Überträgerinnen-Status abzuschern. Bei der Familienplanung ist es

oft so, dass ein Paar zumindest wissen will und darauf vorbereitet sein möchte, ob ein Risiko besteht. Ein Hämophiler in Österreich kann heute sicherlich ein ganz normales Leben führen, es besteht kein Anlass dazu, an einen Schwangerschaftsabbruch zu denken. Aber die Entscheidung für oder gegen einen Schwangerschaftsabbruch muss das betroffene Paar treffen und diese Entscheidung ist zu respektieren. In der zehnten oder elften Schwangerschaftswoche sind wir dann in der Lage zu testen, ob das Kind hämophil ist. Dazu ist es allerdings eine wesentliche Voraussetzung, zu wissen, ob die Mutter tatsächlich Überträgerin ist und welche Mutation in dieser Familie vorliegt. Denn nur dann kann man gezielt in dem genetischen Material des Kindes danach suchen.

FAKTOR: Das ist also die Voraussetzung, diese Diagnostik überhaupt durchführen zu können?

PROF. MANNHALTER: Ja, weil das Faktor-VIII-Gen sehr groß ist, und das gesamte Gen zu durchsuchen auch heute noch lange dauert. Außerdem kann man nur dann sicher sein, dass das Kind wirklich gesund ist, wenn man weiß, welche Mutation in der Familie die Erkrankung verursacht. Man muss zudem ausschließen können, dass nur aus technischen Gründen nichts gefunden wurde. Daher ist es entscheidend, die Mutation vorher zu kennen. Manches Mal sind wir mit dem Problem konfrontiert, dass die männlichen

Verwandten nicht mehr am Leben sind. Das heißt, der Index-Patient aus dieser Familie ist für uns nicht verfügbar, wir können die Mutation nicht detektieren und dann für die Frau nicht mit hundertprozentiger Sicherheit sagen, ob sie diese Veränderung hat oder nicht. Zur Ergänzung möchte ich anmerken, dass weltweite Untersuchungen gezeigt haben, dass man bei insgesamt 2% aller Hämophilen keine Mutation findet. Das ist zwar nicht viel, aber es kann möglicherweise die eine Person betreffen, die man gerade untersucht.

FAKTOR: Wie muss man sich das vorstellen? Wie viele Mutationen gibt es?

PROF. MANNHALTER: Das ist eine gute Frage. Das Faktor-VIII-Gen besteht aus 8.600 „Buchstaben“, um das bildhaft auszudrücken. Rein theoretisch kann jeder Buchstabe einmal falsch geschrieben sein. Eigentlich können so viele Mutationen auftreten, wie es Buchstaben in dieser Kette gibt. Wenn ein Buchstabe falsch ist, stimmt die Information nicht mehr und oft funktioniert dann das Genprodukt, in unserem Fall der Blutgerinnungs-Faktor, nicht mehr richtig. Es gibt jedoch bestimmte Stellen, wo man häufiger Mutationen findet und andere, wo bisher noch nie Mutationen gefunden wurden. Wahrscheinlich, weil sie dort keine Auswirkungen haben und daher bei Patienten nicht nachweisbar sind. Wir haben jetzt insgesamt etwa 250 Patienten untersucht und auch in Österreich sehr viele unterschiedliche Mutationen vorgefunden. Interessanterweise gibt es einzelne Mutationen,

DNA-Replikation



die aber auch hierzulande gehäuft auftreten. Es ist jedoch schwer zu beweisen oder zu widerlegen, ob diese Mutationen von einem gemeinsamen Vorfahren der betroffenen Patienten vererbt wurden, wenn die Verwandtschaft vielleicht fünf Generationen zurück liegt. Wenn Sie mich fragen, ob mein Urgroßvater mit Ihrem verwandt war, würde ich das nicht wissen.

Faktor: Wie sieht es mit anderen Erklärungen aus, warum es da Ähnlichkeiten geben könnte?

PROF. MANNHALTER: Eine mögliche Erklärung wäre es, von so genannten „Hot Spots“ auszugehen, d. h. von bestimmten Stellen im Gen, die anfälliger für Mutationen sind als andere. Das Faktor-VIII-Gen ist ja gefaltet, daher kann natürlich eine Stelle, die exponierter steht als andere, anfälliger für Mutationen sein. Wir haben auch schon mehrere Patienten diagnostiziert, die an einer bestimmten Stelle eine Mutation haben, wo sich achtmal hintereinander der gleiche „Buchstabe“, d. h. die gleiche Base befindet. Wenn diese Strecke bei der Zellteilung „abgeschrieben“ und kopiert wird, kann es dazu kommen, dass das falsch „gelesen“ und dann, statt achtmal, neunmal „abgeschrieben“ wird. Bildhaft gesprochen: bei einer Abfolge von acht gleichen Buchstaben kann man sich schon leicht in der Zahl irren. Man kennt auch eine Nukleotidbase, die prinzipiell sehr leicht falsch „gelesen“ wird, weil sie einer anderen sehr ähnlich ist. So wie man vielleicht einen Schreibfehler bei bestimmten Buchstaben eher macht als bei anderen. So etwas kann relativ leicht passieren und passiert eben auch in der Natur. Nun könnte man natürlich sagen, man konzentriert sich bei der Untersuchung zuerst auf „Hot Spots“. Wir haben früher ein bisschen diese Strategie verfolgt. In der Zwischenzeit haben wir unser Konzept geändert und schauen jeden Patienten komplett durch. Einfach, weil es zu viele Unterschiede gegeben hat und man ohnehin weiter-suchen muss, wenn man nichts findet.

FAKTOR: Wie sind Sie persönlich dazu gekommen, sich mit der Hämophilie zu beschäftigen?

PROF. MANNHALTER: Mein Einstieg in die Gerinnung erfolgte über das so genannte Kontakt-System, die Gerinnungsfaktoren XII und XI, die ich anfangs erforscht habe. Eines Tages hat mich Prof. Deutsch gefragt, ob ich Interesse daran hätte, die Diagnostik für unsere Hämophilie-Patienten zu verbessern. Mich hat das sehr interessiert, ich wollte es aber richtig und professionell machen. Daher bin ich nach England gegangen, wo die Hämophilie-A-Diagnostik gerade aufgebaut worden war (das war im Jahr 1985) und habe eine Zeit lang in einem Labor in Cardiff mitgearbeitet. An der Klinik Deutsch haben wir dann bereits 1985 mit der genetischen Diagnostik der Hämophilie A begonnen. Damals war die Methode der Wahl die Familienanalyse, was teilweise schwer umzusetzen war, da man nicht immer alle Familienangehörigen zur Verfügung hatte. Den eigentlichen Fehler, die Mutation im Faktor-VIII-Gen beim Patienten, konnte man zu der Zeit noch nicht untersuchen. Um die Überträgerinnen-Diagnostik zu machen, hat man sich ein Merkmal auf den X-Chromosomen der Eltern angeschaut und verglichen, welches der Bub geerbt hat und welches die Tochter.

FAKTOR: Ab wann konnte das tatsächlich genauer eingegrenzt werden?

PROF. MANNHALTER: Der große nächste Schritt war dann, als man herausgefunden hat, dass doch bei 40% aller schweren Hämophilie-Patienten die gleiche Mutation als Ursache vorliegt. Die Inversionsmutation im Intron 22 hatte man Anfang der 1990er Jahre identifiziert und kann sie seit damals gezielt testen. Der nächste große Schritt in der Diagnostik war der Aufbau einer kompletten Sequenzierung des Faktor-VIII-Gens. Natürlich konnte man auch früher schon Sequenzieren, aufgrund der Komplexität der Methode und der umfangreichen händischen Arbeit war das jedoch sehr zeitaufwendig. Die Erstellung der ersten Befunde von einzelnen Patienten, deren Proben ins Ausland geschickt wurden, haben oft bis zu zwei Jahre gedauert. Heute funktioniert das mit automatisierten und standardisierten Methoden und die Analysen gehen

deutlich schneller. Wenn es unbedingt nötig ist – in speziellen Ausnahmefällen – kann man heute in einer Woche ein Ergebnis erstellen. Dies ist aber nicht die Regel, und sollte es auch nicht sein.

FAKTOR: Sie sind unter anderem auch Mitglied der Bioethik-Kommission. Was ist in den nächsten Jahren zu erwarten?

PROF. MANNHALTER: Die Bioethik-Kommission des Bundeskanzlers wurde ursprünglich im Zusammenhang mit der Frage nach der Finanzierung von Forschung an embryonalen Stammzellen aus öffentlichen Geldern gegründet. Mittlerweile sind andere bioethische Fragen hinzugekommen, z. B. das Thema „Biobanken“: Sollen Biobanken eingerichtet und öffentlich unterstützt werden? Gerade, was die Erforschung der seltenen Erkrankungen, der so genannten „Orphan Diseases“, betrifft, ist zu bedenken, dass in einem einzelnen Behandlungszentrum nicht genug Patienten und Proben zur Verfügung stehen, um große Studien durchführen zu können. Das Thema „Register“, „Datenbanken“ und „Materialbanken“ ist eines, das uns heute sehr intensiv beschäftigt. Natürlich besteht hier einerseits die Frage, wie man die persönlichen Daten der Patienten schützt, andererseits sollen jedoch auch Daten für Forschungszwecke zum Wohle der Allgemeinheit zur Verfügung stehen. Das ist eine Problematik, mit der sich sowohl die Bioethikkommission, als auch viele andere Ethikkommissionen an den österreichischen Kliniken beschäftigen.



Faktor-VIII- Molekül

XXIII. Biotest-Hämophilie-Forum

12. bis 15. März, Seefeld in Tirol

Von Josef Weiss

Unter der wissenschaftlichen Leitung von Prof. DDr. Wolfgang Schramm (München) trafen sich Hämophilie-Experten und Wissenschaftler zu einem Gedanken- und Informationsaustausch über aktuelle Forschungen und zur Diskussion der neuesten Ergebnisse. Neben der Hämophilieerkrankung selbst standen diesmal auch andere Faktoren, wie z.B. Therapieoptionen für Hämophilie-Patienten mit onkologischem Befund, zur Diskussion. Auch „ganzheitliche Herangehensweisen“ wurden diesmal vermehrt thematisiert: Udo Pollmer (Gemmingen) referierte, unter dem Titel „Kann denn Essen Sünde sein?“, auf launige Art und Weise über die Ernährungsfrage bzw. die chemischen Auswirkungen und die Verträglichkeit verschiedener Speisen. Prof. Dr. Ernst Peter Fischer



(Konstanz) gab seinem Grundsatzreferat den Titel „Wie unbelehrbar ist der Mensch“; seine interessanten Ausführungen und Thesen behandelten das Thema: „Evolutio-

näre Schranken in globalen Zeiten“. Dr. Wolfgang Miesbach (Frankfurt) sprach über „den Hämophilie-Patienten im Alter“ und Prof. Dr. Katherine High (Philadelphia) über aktuelle Entwicklungen in der Gentherapie bei Hämophilie. Damit seien nur einige der vielen interessanten Vorträge erwähnt. Das Forum war gut organisiert und hat sicherlich allen Teilnehmern interessante Einblicke in aktuelle Problemstellungen ermöglicht. Als Betroffener konnte ich den Hämophilie-Behandlern und Wissenschaftlern die „andere Seite der Erkrankung“ darstellen und mit meinem Referat über „Patientenerfahrungen“ einen Beitrag zum gegenseitigen Verständnis leisten.



Hämophilie Heimbehandlungsprotokoll

jetzt auch im Internet

www.bluter.at

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

MEDIZINISCHES

AUFKLÄRUNG ALLER GEN-FUNKTIONEN RÜCKT IN GREIFBARE NÄHE

Mit Hilfe einer neuen Methode ist es dem Stammzellforscher Jürgen Knoblich gelungen, Funktionen von Genen erstmals über das gesamte Erbgut eines Organismus gleichzeitig zu untersuchen.

Unsere Gene bestimmen wie wir aussehen, aber auch welche Krankheiten wir bekommen. Seit Beginn dieses Jahrtausends kennen wir jedes einzelne Gen, das im Menschen vorkommt. Doch welche Funktion hat jedes dieser Gene im Organismus? Für den Menschen wird diese Frage noch länger nicht beantwortet werden können – für den Modellorganismus „Fruchtfliege“ hingegen sehr wohl. In der nächsten Ausgabe der renommierten Fachzeitschrift „Nature“ beschreiben der IMBA Stammzellforscher Jürgen Knoblich und seine Postdoktorandin Jennifer Mummery-Widmer die Funktionen von nicht weniger als 2600 der etwa 13.000 bekannten Gene im Fliegen-genom sowie deren Vernetzungen zueinander.

Erstmals Analyse aller Gene gleichzeitig möglich

Geglückt ist dieser Quantensprung durch eine neuartige Methode, die es ermöglicht, komplexe biologische Vorgänge „genomweit“, d.h. über alle Gene der Fruchtfliege hinweg gleichzeitig zu analysieren. „Diese genom-

weiten Analysen läuten eine neue Ära der Biologie ein“, stellt Knoblich fest. „Einzelne Gene isoliert zu betrachten, genügt längst nicht mehr. Wichtiger ist, ihre Funktionen in einem systembiologischen Zusammenhang, also ganzheitlich zu betrachten.“

Fliegenhaare als Indikatoren für menschliche Krebsentstehung

Kern des Projekts war der so genannte Notch-Delta Signalweg. Diese Signalkette ist beim Menschen essenziell am Tumorwachstum sowie an zahlreichen Erbkrankheiten beteiligt. In der Fliege hingegen kontrolliert derselbe Weg die Anzahl der Rückenhaare. Findet man also veränderte Borsten, weiß man, dass man ein Gen gefunden hat, welches diesen Signalweg beeinflusst.

Diese außergewöhnlich umfangreiche Gen-Analyse wurde nur möglich durch die Nutzung der vom Neurobiologen Barry Dickson generierten Fliegenbibliothek des IMP-IMBA. Diese Datenbank enthält 20.000 Fliegenstämme, in denen jeweils genau ein einziges Gen abgeschaltet ist. In einem riesigen „Screen“ untersuchten die Mitarbeiter von Jürgen Knoblich jeden einzelnen dieser Stämme auf das Borstenwachstum der Fliegen.

Mit Hilfe von weiteren Indikatoren filterten die Forscher aus den riesigen

Datenmengen die für den untersuchten Signalweg relevanten Gene heraus. Die netzartigen Beziehungen dieser Gene zueinander wurden auf einer Art Landkarte dargestellt. „Wir werden uns nun einzelne dieser Vernetzungen genauer ansehen. Damit wollen wir klären, welche dieser Gen-Netzwerke für die Tumorentstehung und Stammzellkontrolle beim Menschen relevant sind“, erläutert Jürgen Knoblich die nächsten Schritte.

Therapien systematischer entwickeln

Mit Blick auf den medizinischen Fortschritt bedeutet das einen Paradigmenwechsel. Früher suchte man bei einem Krankheitsbild nach dem verantwortlichen Gen, also nach der klassischen Nadel im Heuhaufen. Heute sind uns alle Gene prinzipiell bekannt und die Frage ist eine viel systematischere: Was genau bewirken die zu dieser Krankheit gehörigen Gene im Körper? Welche biochemischen Wege und Signalketten werden gestört und wie kann man ansetzen, um diese wieder in Gang zu bringen? Jürgen Knoblich ist überzeugt: „Genau an diesem Punkt müssen dann Medikamente ansetzen, um die Krankheit in den Griff zu bekommen.“

© 2009 www.medaustria.at

KANN DER KÖRPER KNORPELDEFEKTE BEI ARTHROSE SELBST REPARIEREN?

Göttinger Forscher finden knorpelartige Vorläuferzellen in erkranktem Gewebe bei Kniegelenksarthrose.

Arthrose z.B. der Hüfte oder im Knie entsteht, wenn Knorpel in den Gelenken schwindet. Doch offenbar hat unser Körper für diesen Fall sogar Reparaturvorgänge in der Hinterhand. Forscher aus der Universitätsmedizin Göttingen haben jetzt einen solchen möglichen Reparatur-Weg entdeckt: Im Knorpelgewebe von Patienten mit

späten Stadien der Kniegelenks-Arthrose fanden sie eine bisher unbekannte Population von stammzellartigen Vorläuferzellen. „Diese Stammzellen bieten neue Ansatzpunkte, um das Heilungsvermögen von Knorpelgewebe zu beeinflussen. Da diese Zellen knorpelähnliches Ersatzgewebe produzieren, könnten sie der Grundstein für eine neue zellbiologische Behandlungsform der Arthrose sein“, sagt Professor Dr. Nicolai Miosge, Leiter der Arbeitsgruppe „Orale Biologie und

Geweberegeneration“ in der Abteilung Prothetik der Universitätsmedizin Göttingen. Die Forschungsergebnisse der Arbeitsgruppe sind in der April-Ausgabe des renommierten Journals „Cell Stem Cell“ erschienen. Die Forschungen wurden von der Deutschen Arthrose Stiftung und mit internen Mitteln der Medizinischen Fakultät Göttingen gefördert.

„Knorpelartige Vorläuferzellen“ nennen die Göttinger Wissenschaftler die Zellen, die sie im Knorpelgewebe

von Patienten mit späten Stadien der Arthrose entdeckt haben. Die Zellen sind reifen Knorpelzellen schon sehr ähnlich. Im Englischen werden sie als „chondrogenic progenitor cells (CPC)“ bezeichnet. Die Zellen produzieren knorpelartiges Gewebe und sind befähigt zu wandern. Im gesunden Knorpel kommen diese Zellen nicht vor. „Die genaue Herkunft dieser Zellen ist noch unklar. Aber es ist durchaus möglich, dass sie aus dem Knochenmark in das erkrankte Knorpelgewebe eingewandert sind“, sagt Prof. Miosge.

Vorherige Untersuchungen legten nahe, dass erkrankter Knorpel Zellen enthält, die Reparaturvorgänge im Gewebe bewirken können. Professor Miosge: „Es besteht die Möglichkeit, dass stammzellartige Zellen aus dem Knochenmark angelockt werden.“

Dieser Idee sind Miosge und sein Forscherteam auf den Grund gegangen. Sie haben untersucht, ob es Zellen im erkrankten Knorpelgewebe gibt, die Stammzellcharakter haben und so mobil sind, dass sie ins Knorpelgewebe einwandern können.

Gefunden und beschrieben haben die Göttinger Grundlagenforscher eine bisher unbekanntes Vorläuferzellpopulation, die es offenbar nur im erkrankten Knorpelgewebe gibt. Diese Entdeckung könnte der Ausgangspunkt für eine mögliche zellerneuernde Therapie bei Arthrose sein. Miosge: „Wir hoffen, dass diese knorpelartigen Vorläuferzellen so verändert werden können, dass sie wieder gesundes Knorpelgewebe herstellen.“ Doch der Weg zu einer möglichen Zelltherapie der Arthrose ist noch lang.

Arthrose oder Osteoarthritis ist

eine chronisch degenerative Erkrankung besonders der großen Gelenke. Sie ist durch den fortschreitenden Untergang von Knorpelzellen und der Zersetzung des die Zellen umgebenden Geflechtes von großen Biomolekülen, insbesondere von Kollagenen, gekennzeichnet. Dadurch verschlechtert sich die Fähigkeit des Knorpelgewebes dem Druck, der auf ihm durch das Körpergewicht lastet, standzuhalten. Dies führt nach einigen Jahren zu einer vollständigen Zerstörung des Gelenkes. Osteoarthritis ist die häufigste Erkrankung des Skelettsystems von älteren Patienten. Die Weltgesundheitsorganisation geht davon aus, dass Arthrose im Jahr 2020 die viert häufigste Ursache für eine Arbeitsunfähigkeit sein wird.

© 2009 www.medaustralia.at

MECHANISMUS FÜR DIE ENTSTEHUNG VON BLUTZELLEN ENDGÜLTIG ENTSCHLÜSSELT

Ein Wissenschaftlerteam um Dr. Timm Schroeder vom Helmholtz Zentrum München hat die Existenz eines Blut bildenden Endothels bewiesen.

Damit wird die bislang ungeklärte Frage beantwortet, wie in der Embryonalentwicklung Blutzellen entstehen. Blutzellen können so in Zukunft im Labor zielgerichteter erzeugt werden. Damit leisten die jüngsten Erkenntnisse einen wichtigen Beitrag für zukünftige klinische Therapieansätze. Die Untersuchung wurde im renommierten Wissenschaftsmagazin „Nature“ publiziert und war ein zentrales Thema auf dem von 2. bis 4. April in München stattfindenden internationalen Fachkongress über molekulare Mechanismen der Blutbildung.

Auf dem Kongress "Molecular Mechanisms of Normal and Malignant Hematopoiesis" wurden molekulare Mechanismen der Blutbildung (Hämatopoese) präsentiert. Eine Frage, die Wissenschaftler seit Jahrzehnten beschäftigte, konnte nun gelöst werden: Wie entstehen genau die ersten Blutzellen im Embryo? Dr. Timm Schroeder, Arbeitsgruppenleiter am Institut für Stammzellforschung des Helmholtz Zentrums München, fand zusammen mit seinen Kollegen heraus, dass es eine besondere Art von Endothelzellen gibt, die sich in Blutzellen verwan-

deln können. Endothelzellen kleiden Blutgefäße von innen aus.

Dr. Timm Schroeder erläutert: „Der Prozess, bei dem Blutzellen entstehen, ist äußerst schwierig zu untersuchen: Er findet nur für kurze Zeit und im Verborgenen während der Embryonalentwicklung im Mutterleib statt.“ Zunächst mussten die Wissenschaftler die technischen Voraussetzungen schaffen, um über einen längeren Zeitraum die Verwandlung von Endothel- in Blutzellen kontinuierlich auf Einzelzellebene beobachten zu können. Schroeder und seine Kollegen entwickelten dazu neue Bioimaging-Verfahren, mit denen das Verhalten vieler einzelner Zellen aufgenommen und beobachtet werden kann. Sie kombinierten dafür optimierte Mikroskopie-, Inkubations- und Bildaufnahmeverfahren sowie neu entwickelte Computerprogramme zur Einzelzellverfolgung in Zeitrasterfilmen mit komplexen Methoden der Zellreinigung und Zellkultur. So konnten die Wissenschaftler das Verhalten vieler differenzierender, mesodermaler Zellen über einen Zeitraum von bis zu einer Woche beobachten.

Durch sorgfältige Analyse tausender Zellen und deren exprimierter Moleküle konnten Dr. Timm Schroeder und die Doktorandin Hanna Eilken ei-

nige seltene Endothelzellen finden, die sich in der Tat in Blutzellen verwandeln. „Im nächsten Schritt werden wir uns auf die Identifikation von Molekülen konzentrieren, die für die Spezifikation von Blutzellen verantwortlich sind“, so Schroeder. „Letztlich wollen wir die genauen molekularen Mechanismen verstehen. Die Identifikation des exakten Zelltyps, der Blutzellen hervorbringt, ist eine wichtige Voraussetzung, um zu verstehen, welche Kombination von Molekülen eine Zelle zu einer Blutzelle macht.“

Neben dem verbesserten Verständnis über die Mechanismen der Blutbildung sind die Ergebnisse der nun veröffentlichten Studie wichtig, um die Herstellung von Blutzellen im Labor für klinische Therapien zu verbessern. Eine mögliche in vitro-Produktion unbegrenzter Mengen an Blutzellen aus embryonalen Stammzellen gilt als viel versprechende Option für neue therapeutische Ansätze. Allerdings müssen für die zielgerichtete, effiziente und reine Herstellung spezifischer Blutzellen, die auch gefahrlos eingesetzt werden können, die notwendigen Differenzierungsschritte genau verstanden werden. Schroeder: „Unsere Studie hat nun den letzten dieser Schritte geklärt.“

© 2009 www.medaustralia.at

STELLUNGNAHME DER BIOETHIKKOMMISSION ZUR STAMMZELLENFORSCHUNG

Die Bioethikkommission hat in der Sitzung vom 16. März 2009 eine Stellungnahme zur Forschung an humanen embryonalen Stammzellen in Österreich verabschiedet.

Die Bioethikkommission beim Bundeskanzleramt hat im April bzw. Mai 2002 eine Stellungnahme zur Stammzellforschung im Kontext des 6. EU-Rahmenprogramms veröffentlicht. Diese Stellungnahme wurde seitens des damaligen Bundesministeriums für Bildung, Wissenschaft und Kunst angefordert und bezieht sich vorrangig auf die Frage der Finanzierung humaner embryonaler und adulter Stammzellforschung im Rahmen des 6. EU-Rahmenprogramms.

Der Beschluss, die Frage der Stammzellforschung neuerlich in der Bioethikkommission zu diskutieren, wurde in Anbetracht der neuen Entwicklungen auf diesem Gebiet gefasst und im Herbst 2007 in neuer Zusammensetzung und unter einem neuen Vorsitz begonnen.

Inhalt der Stellungnahme und Empfehlungen

Die Bioethikkommission hat nunmehr in der Sitzung vom 16. März 2009 eine Stellungnahme zur Forschung an humanen embryonalen Stammzellen verabschiedet. Die Stellungnahme umfasst einen allgemeinen Teil zum naturwissenschaftlich-medizinischen Stand der Forschung, zur österreichischen Rechtslage und zu allgemeinen ethischen Positionen, der von allen Mitgliedern einstimmig getragen wird. Weiters wurden zwei Argumentationslinien erarbeitet, aus denen unterschiedliche Empfehlungen resultieren.

17 Mitglieder der Bioethikkommission erachten die Forschung an humanen embryonalen Stammzellen für wissenschaftlich relevant, moralisch grundsätzlich legitim und förderungswürdig und empfehlen daher die Schaffung von gesetzlichen Rahmenbedingungen, die die Verwendung von befruchteten Eizellen aus der IVF zur Herstellung von Stammzelllinien zu Zwecken der gesundheitsbezogenen Forschung ermöglichen. Weiters werden auch andere Techniken zur Herstellung entwicklungsfähiger Zellen (z.B. therapeutisches Klonen, Zybridbildung) befürwortet. Um die Zulässig-

keit von Forschungsvorhaben zu prüfen, wird empfohlen, eine unabhängige, interdisziplinäre Kommission einzurichten. Genehmigte Forschungsvorhaben wären weiters in einem öffentlichen Register zu erfassen.

5 Mitglieder sprachen sich für eine ausdrückliche gesetzliche Verankerung des Verbots der verbrauchenden Embryonenforschung, des therapeutischen Klonens sowie des Imports von Stammzelllinien aus und empfehlen, öffentliche Förderungen auf Forschung an adulten und induzierten pluripotenten Stammzellen zu konzentrieren.

Ziel der Stellungnahme ist es, durch eine Darstellung der Quellen humaner embryonaler Stammzellen und der österreichischen Rechtslage sowie durch die Formulierung von Empfehlungen zur Zulässigkeit der Gewinnung und Verwendung humaner embryonaler Stammzellen zu Forschungszwecken einen Beitrag zur öffentlichen Diskussion zu leisten.

© 2009 www.medaustria.at



Ausschreibung des VIII.

Prof. Dr. Dr. h. c.

ERWIN DEUTSCH PREISES

der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft

O.Univ.Prof.Dr.Dr.h.c. Erwin Deutsch hat im Jahre 1966 die Österreichische Hämophilie Gesellschaft an der I. Medizinischen Universitätsklinik in Wien gegründet. Er hat damit nicht nur den Grundstein für eine umfassende, psychosoziale Betreuung von Patienten mit Hämophilie gelegt, sondern war und ist allen die ihn gekannt haben ein Vorbild als Mensch und Arzt.

Der mit € 3.000.- dotierte ERWIN DEUTSCH PREIS wird im Jahr 2009 zum achten Mal für maßgebliche Verbesserungen in der umfassenden Patientenbetreuung oder für besondere wissenschaftliche Leistungen im Bereich der angeborenen Blutgerinnungsstörungen vergeben.

Zur Einreichung sind alle in der Hämophiliebehandlung und -betreuung tätigen Ärztinnen und Ärzte berechtigt, die nicht älter als 40 Jahre sind. Es können auch Projekte im Sinne der Ausschreibung eingereicht werden.

Der ERWIN DEUTSCH PREIS soll vor allem der Förderung der umfassenden Hämophilie-Betreuung dienen und besondere Leistungen für die Patienten würdigen.

Die Einreichung kann bis zum 30. September 2009 in dreifacher Ausführung mit genauen Angaben zum Einreicher/ Erstauteur erfolgen (Hämophilie- Behandlungszentrum, Stellung, Geburtsdatum). Die Beurteilung erfolgt durch den Wissenschaftlichen Beirat der ÖHG, die Verleihung im Rahmen der Generalversammlung durch den Vorsitzenden der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft.

Die Ausschreibung dieses Preises ermöglichen die Unternehmen BAXTER VertriebsgesmbH und CSL Behring.

Österreichische Hämophilie Gesellschaft, Selbsthilfzentrum, Mariahilfer Gürtel 4, 1060 Wien,
www.bluter.at, E-Mail: office@bluter.at

Wichtige Informationen für ReFacto®-Patienten

Wyeth
Hämophilie

Mit 1. Juni 2009 wird das rekombinante Faktor VIII Präparat ReFacto[®] durch ReFacto AF[®] ersetzt.

WAS BLEIBT GLEICH?

Wirkstoff:

ReFacto AF[®] hat die gleiche molekulare Struktur wie ReFacto[®]. Es ist das gleiche Protein. ReFacto AF[®] ist weiterhin zugelassen für die Behandlung und Prophylaxe von Blutungsepisoden bei Patienten mit Hämophilie A (angeborener Faktor VIII Mangel).

Anwendung und Dosierung:

Das Sicherheits- und Wirksamkeitsprofil von Refacto AF[®] ist dem von Refacto[®] im Allgemeinen ähnlich, und die Dosierung, Anwendung und Aufbereitung (R2-Kit) ist für Refacto AF[®] und Refacto[®] gleich.

WAS IST ANDERS?

Neuerungen im Herstellungsprozess:

ReFacto AF[®] wird anhand eines verbesserten Verfahrens mit zusätzlichen Reinigungsschritten hergestellt.

Neue Verpackung:

Zur besseren Unterscheidbarkeit wurde auch das Packungsdesign verändert.



Bitte beachten Sie, dass ab 1. Juni 2009 Refacto AF[®] das Produkt Refacto[®] ersetzen wird.

Vor Verwendung von Refacto AF[®] sollen alle Vorräte von Refacto[®] aufgebraucht werden!

Bitte wenden Sie sich für weitere Informationen an Ihren behandelnden Hämophilie-Spezialisten.

Weiterführende Informationen erhalten Sie auch von Dr. Irmgard Nowotni der Firma Wyeth Lederle Pharma unter der Telefonnummer +43 1 89114 338 oder per email an nowotni@wyeth.com.

NovoSeven® Neu!

Das Faktor-VII-Präparat NovoSeven® von Novo Nordisk steht seit Kurzem in neuer, raumtemperaturstabiler Form und weiteren wichtigen Verbesserungen zur Verfügung. Univ.-Prof. Dr. Werner Streif von der Medizinischen Universität Innsbruck erläutert die Vorteile.

Für welche Patienten bzw. in welchen Situationen kommt eine Therapie mit dem neuen NovoSeven® in Frage?

„Bluter mit Hemmkörpern haben schwerere Krankheitsverläufe mit häufigeren, schwer kontrollierbaren Blutungen als Patienten ohne Hemmkörper. In erster Linie sollte versucht werden, den Hemmkörper zu eliminieren. Falls dies nicht möglich ist oder im Intervall, bis diese sogenannte Hemmkörperausschwemmung greift, ist NovoSeven® zur Kontrolle und Verhinderung von Blutungen wichtig.“



Vorteile des neu eingeführten, bei Raumtemperatur stabilen NovoSeven®

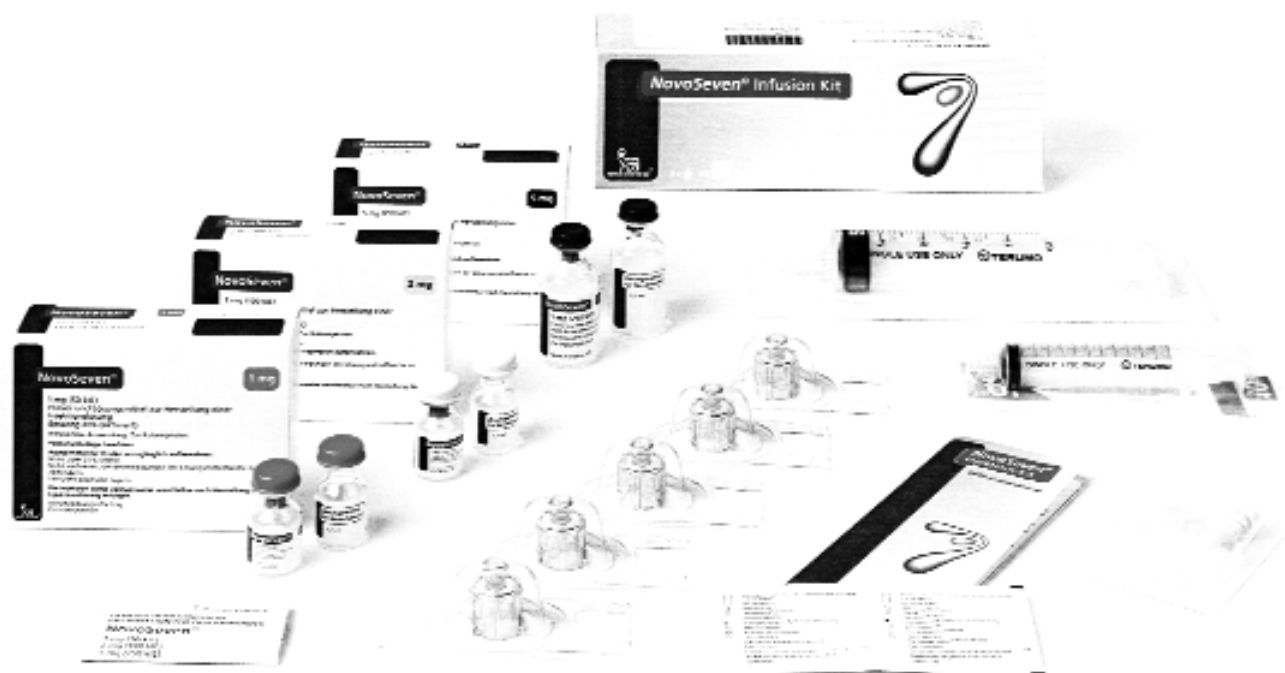
„Das raumtemperaturstabile NovoSeven® ist ein weiterer Entwicklungsschritt zur Erfüllung von wichtigen Patientenbedürfnissen: Die kleine Packungsgröße, farblich gekennzeichnete praktische Fertigdosisierungen, komplette Sets und die stabilere Formulierung kommen den Erfordernissen entgegen. Die Raumstabilität und das geringere Injektionsvolumen bedeuten für Patienten eine einfache und sichere Lagerung und die problemlose Mitnahme.“

Konsequenzen für die praktische Anwendung

„Die Patienten profitieren von der Verbesserung eines schon sehr guten Produkts. Aus ärztlicher Sicht sollte es dazu führen, dass Patienten noch mehr als bisher zum richtigen Zeitpunkt, die für sie notwendigen Faktoren erhalten.“

Was ist bei der Behandlung mit NovoSeven® zu beachten?

„NovoSeven® wird grundsätzlich ausgezeichnet vertragen. Der richtige Einsatz und die passende Dosierungen des Faktors erhöhen weiter die Sicherheit. Aber wie bei jedem potenten Medikament gibt es auch bei NovoSeven® Berichte über unerwünschte Nebenwirkungen. Bekannt sind allgemeine Unverträglichkeit und mögliche überschießende Gerinnselbildung.“



FACHKURZINFORMATION

NovoSeven 1 mg (50 kIE) - Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung

Zusammensetzung: Eptacog alfa (aktiviert) 1 mg pro Durchstechflasche (entspricht 50 kIE pro Durchstechflasche), 1 mg/ml nach Rekonstitution. 1 kIE entspricht 1.000 IE (Internationale Einheiten).

NovoSeven 2 mg (100 kIE) - Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung

Zusammensetzung: Eptacog alfa (aktiviert) 2 mg pro Durchstechflasche (entspricht 100 kIE pro Durchstechflasche), 1 mg/ml nach Rekonstitution. 1 kIE entspricht 1.000 IE (Internationale Einheiten).

NovoSeven 5 mg (250 kIE) - Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung

Zusammensetzung: Eptacog alfa (aktiviert) 5 mg pro Durchstechflasche (entspricht 250 kIE pro Durchstechflasche), 1 mg/ml nach Rekonstitution. 1 kIE entspricht 1.000 IE (Internationale Einheiten). **Sonstige Bestandteile:** Nach Rekonstitution enthält 1 ml Lösung 10 mg Sucrose. **ATC Code:** B02BD08 **Anwendungsgebiete:** Behandlung von Blutungen und Prophylaxe von Blutungen im Zusammenhang mit chirurgischen oder invasiven Eingriffen bei folgenden Patientengruppen: bei Patienten mit angeborener Hämophilie mit Hemmkörpern gegen Blutgerinnungsfaktoren VIII oder IX > 5 BE, bei Patienten mit angeborener Hämophilie, bei denen mit einem starken Anstieg des Hemmkörpers bei Verabreichung von Faktor VIII oder Faktor IX zu rechnen ist, bei Patienten mit erworbener Hämophilie, bei Patienten mit angeborenem Faktor VII-Mangel, bei Patienten mit Thrombasthenie Glanzmann mit Antikörpern gegen Glykoprotein 11b/IIIa und/oder HLA und mit früherem oder aktuellem Refraktärzustand auf Transfusion von Thrombozytenkonzentraten. **Gegenanzeigen:** Bekannte Überempfindlichkeit gegenüber dem Wirkstoff oder einem der sonstigen Bestandteile oder gegenüber Mäuse-, Hamster- oder Rinderelweiß kann eine Gegenanzeige für die Anwendung von NovoSeven sein. **Inhaber der Zulassung:** Novo Nordisk A/S, DK-2880 Bagsvaerd, Dänemark. **Rezept- und apothekenpflichtig**

Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft und Stillzeit und Nebenwirkungen entnehmen Sie bitte der veröffentlichten Fachinformation.

Adresse
Novo Nordisk Pharma GmbH
Opernring 3
1010 Wien



Österreichische Hämophilie Gesellschaft
Selbsthilfezentrum
Mariahilfer Gürtel 4
1060 Wien

12. Mai 2009
BeaK

NovoSeven® - Raumtemperaturstabil

Sehr geehrte Damen und Herren,

wir möchten Sie mit diesem Schreiben über folgende Verbesserungen informieren.

NovoSeven® (rekombinanter Faktor VIIa) wird seit 9. Februar 2009 mit folgenden Änderungen in Österreich ausgeliefert.

- Haltbar bis zu 2 Jahren bei Raumtemperatur (25°C)
- Packungsgrößen **zu 1mg, 2mg und 5mg** statt 1,2mg, 2,4mg und 4,8mg
- Lösungsmittelvolumen wurde um 40% reduziert

Arzneimittel und Injektions-Kit vom raumtemperaturstabilen NovoSeven® sind, auf Wunsch, separat erhältlich.

Eine NovoSeven® - Reisebox zur bequemen und flexiblen Lagerung und Mitnahme von allen Utensilien, die zur Behandlung einer einzelnen Blutung unterwegs notwendig sind, kann von Ihrem Hämophiliezentrum bereitgestellt werden.

Diese Verbesserungen sollen dazu beitragen, dass die Anwendung von NovoSeven® sicher und rascher erfolgen kann und sich somit noch besser an den Patienten anpasst.

Freundliche Grüße

Dr. Rana Krasser
General Manager

Hans Peter Mittermayer
Sales Manager NovoSeven

Novo Nordisk
Pharma GmbH

Opernring 3
1010 Wien
Austria

Telefon:
+43 1 405 15 01 - 0
Durchwahl:
+43 1 405 15 01 - 16

E-mail:
beak@novonordisk.com
Internet:
www.novonordisk.at

FN 118 689v
Handelsgericht Wien
UID-Nr. ATU 4726 3009

DVR: 1060058

Baxter

Baxter Vertriebs GmbH
A 1031 Wien, Landstraßer Hauptstraße 99

Telefon: ++43 (0) 1/71120 0
Telefax: ++43 (0) 1/71120 250 allgemein
Telefax: ++43 (0) 1/71120 250 Präparate

Büro der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft
Selbsthilfezentrum
Mariahilfer Gürtel 4
A-1060 Wien

Wien, 20.01.2009

Neue Darreichungsformen: Advate 2000 I.E. und Advate 3000 I.E.

Sehr geehrte Damen und Herren,

im ständigen Bemühen unsere Produkte den Bedürfnissen der Patienten anzupassen, freut es uns Ihnen mitzuteilen, dass Advate ab sofort in **6 verschiedenen Größen** zur Behandlung und Prophylaxe des Faktor VIII Mangels zur Verfügung steht.



Zu den bisherigen Größen 250 IE, 500 IE, 1000 IE und 1500 IE, ist Advate nun auch in zwei weitere Größen, **2000 IE** und **3000 IE** erhältlich.

Dies bietet Ihnen die Möglichkeit, noch besser auf den individuellen Faktorenbedarf einzugehen und gegebenenfalls Lagerraum zu sparen.

Alle Darreichungsformen werden in 5 ml Lösungsmittel gelöst, somit bietet Advate derzeit die größte Bandbreite an Konzentrationsstärken.

Mit freundlichen Grüßen,

Baxter Vertriebs GmbH


DI Doris Steinberger MSc, MBA
Marketing Manager Hospital


Andreas Kronberger
Geschäftsführer

Rehabilitations - SOMMERLAGER 2009

Die ÖHG veranstaltet heuer das 38. Sommerlager

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

ZEIT: Sonntag, 19. Juli bis Samstag, 8. August 2009

Heuer gibt es neben der Physiotherapie sehr viele Sportmöglichkeiten (Tennis, Surfen, Segeln, Radfahren, Badminton, Bogenschießen uvm.) und ein tolles Freizeitprogramm (gemeinsame Ausflüge, Lagerfeuer und Hämophilie-Information).

KOSTEN? EUR 600,- inklusive (Vollpension, Programm, Physiotherapie, Sport usw.)

Wer? für Hämophile ab dem 8. Lebensjahr

An- und Abreise? Selbstständig

Vergessen Sie nicht, rechtzeitig einen Antrag auf selbst gewählten 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 möchten über die Dringlichkeit eines FSME-Schutzes (Zeckenimpfung) hinweisen und fordern von allen Sommerlagerteilnehmern einen Nachweis der Impfung!

Weiters bitten wir um einen Befund Ihres zuständigen behandelnden Hämophiliezentrum oder Arztes mit der genauen Angabe der Therapiemodalitäten und des Produktes, mit dem Ihr Sohn behandelt wird. Die Adresse und Telefonnummer des behandelnden Arztes sowie des Hämophiliezentrum benötigen wir für eventuell notwendige Rückfragen. Medizinisches Personal (Arzt und Krankenschwester) stehen den Lagerteilnehmern vor Ort beratend zur Seite. Wir gehen davon aus, dass Sie damit einverstanden sind, dass die Hämophilie-Medikation bzw. notwendige Zusatzmedikationen (z.B. Fieber-Senker etc.) durch das medizinische Personal oder Ihren Sohn selbst verabreicht wird. Weiters gehen wir davon aus, dass Sie ebenfalls damit einverstanden sind, dass eines der Ziele des Sommerlagers das Erlernen der Selbstverabreichung des Hämophilie-Medikamentes durch Ihr Kind ist.

Fotos vom Fort unter www.vows.at/waldschach

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 38. Rehabilitationssommerlager der ÖHG

Ich melde mich/meinen Sohn **verbindlich** zur Teilnahme am Sommerlager 2009 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 à Cath- Nadeln mitnehmen!)

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