

M
FAKTOR

G
A
Z
I
N



AUSGABE Juni 2012

Im Kajak den Kamp hinunter – beim ÖHG-Jugendtreffen 2012



Mit großer Betroffenheit geben wir bekannt, dass **Frau Vera Williams** in ihrem 91. Lebensjahr am 25. Februar 2012 in Wien verstorben ist.

Fast eineinhalb Jahrzehnte lang stand Vera Williams an der Spitze der ÖHG, um für die Anliegen der Hämophilen in Österreich zu kämpfen. Die Mutter eines hämophilen Sohnes wurde sie 1970 zur ersten Präsidentin der ÖHG gewählt, die selbst keine Medizinerin war.

Als Tochter eines jüdischen Arztes war Vera Williams gezwungen, 1939 vor der nationalsozialistischen Verfolgung in Österreich nach Großbritannien zu fliehen. Dort absolvierte sie eine Ausbildung zur Krankenschwester und lernte auch ihren späteren Ehemann kennen. Anfang der 1960er-Jahre kehrte sie gemeinsam mit ihrer Familie nach Österreich zurück, wo ihr Mann den Generalvertrieb für die schweizer Schokoladefirma Tobler („Toblerone“) übernahm. Seit diesem Zeitpunkt knüpfte sie Kontakte zur I. Medizinischen Universitätsklinik am Wiener AKH, wo unter dem Vorstand von Univ.-Prof. Dr. Erwin Deutsch eine erstes Hämophiliezentrum entstand. Von Prof. Deutsch wurde Vera Williams dann auch den Vorsitz der von ihm gegründeten Österreichischen Hämophilie Gesellschaft angetragen, wodurch die aktive Interessensvertretung der Patienten stärker ins Zentrum rücken sollte.

Frau Williams hat sich Zeit ihres Lebens in höchstem Ausmaß für das Wohl ihrer Mitmenschen eingesetzt. Für ihren Mut und ihr unglaubliches Engagement gebührt ihr unser aufrichtiger Dank!

Unser herzliches Beileid gilt ihrer Familie, insbesondere Ihren Kindern und Enkelkindern.

Der Vorstand der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft

IMPRESSUM

Medieninhaber, Herausgeber, Hersteller

Österreichische Hämophilie Gesellschaft (ÖHG),
ZVR:951039816,
SHZ im Aids-Hilfshaus,
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
DVR:0575461

Herstellungs- und Verlagsort

Wien, © 2012 ÖHG. Alle Rechte vorbehalten

Redaktion

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

Titelbild

ÖHG Jugendtreffen 2012

Abbildungen

Bayer Healthcare
NAGY's Internet und Marketing GmbH
ÖHG
Wikimedia
WFH

Vervielfältigung

digitaldruck.at -
Druck und Handelsgesellschaft mbH
Aredstr. 7/EG/Top H 01
2544 Leobersdorf
Österreich

Vorstand und Funktionäre

Josef Weiss (Vorsitzender)

Dr. Robert Füller (Schriftführer)

Richard Lang (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)

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...



In regelmäßigen Abständen werden wir von unterschiedlichen Absendern gebeten, uns an Umfragen, Erhebungen und Studien zu beteiligen. Meist ist es ein „Geben und Nehmen“: wir müssen Zeit investieren, erhalten aber dann auch Ergebnisse, die wir für Standortbestimmungen und Vergleiche verwenden können. Vor kurzem haben wir die jährliche Umfrage der World Federation of Hemophilia (WFH) und eine Erhebung unseres europäischen Dachverbands, des European Haemophilia Consortiums (EHC), beantwortet. An den gestellten Fragen ist gut zu erkennen, wo die Unterschiede der Hämophilie-Behandlung in den einzelnen Ländern liegen und wie unterschiedlich der Zugang zu Behandlungsmöglichkeiten für die Patientinnen und Patienten selbst in Europa noch immer ist. Oft beginnt es schon mit dem Auswahlverfahren für den Ankauf von Präparaten durch die öffentliche Hand, das in einigen europäischen Ländern nahezu ausschließlich preisorientiert erfolgt. Die Anzahl der Patientinnen und Patienten, die eine prophylaktische Behandlung durchführen können, sagt auch sehr viel über die Qualität der Behandlung und die zur Verfügung stehenden Ressourcen eines Landes aus. Neben der Behandlung mit Gerinnungskonzentraten sind oft auch andere medizinische Interventionen nötig. In einigen Ländern, wo wir es gar nicht vermuten würden, kann das für die Patientinnen und Patienten einen Spießrutenlauf bedeuten. Leider kennen wir aber auch Berichte aus Österreich, die negative Erfahrungen bei nicht-Hämophilie-spezifischen Behandlungen wiedergeben. Dabei bitte nie vergessen: wir sind nur rund 700 Betroffene in Österreich! Es kann leider noch immer nicht erwartet werden, dass Ärzte, Ärztinnen und medizinisches Personal in Notfallsituationen, bei Zahnextraktionen und vielen anderen medizinischen Behandlungen immer auf dem neusten Stand des Wissens und der Technik sind. Umso wichtiger ist es, dass Sie als Betroffene selbst gut informiert sind und bei Unsicherheiten Kontakt mit dem nächstgelegenen Behandlungszentrum herstellen können. Ein Dauerbrenner bei den Umfragen ist mittlerweile der Stand des Patientenregisters. Das Register ist heute ein nicht mehr wegzudenkender Bestandteil der Qualitätssicherung der Hämophilie-Behandlung in Österreich. Wie bereits angekündigt, wurde in der Zwischenzeit die nächste Weiterentwicklung des Hämophilie-Registers beauftragt. Bis zur Generalversammlung soll der erste Prototyp einer Online-Dokumentation (Patiententagebuch) fertig gestellt sein. Nach einer Testphase soll dann für die Patientinnen und Patienten die Möglichkeit geschaffen werden, den Verbrauch und die Art des Blutungsereignisses bequem via Internet oder Handy (Smartphone) zu dokumentieren. Weiterentwicklungen dieser Art sind wichtig, um die Behandlungsqualität sukzessive zu verbessern.

An dieser Stelle möchte ich auch auf ein trauriges Ereignis hinweisen: Frau Vera Williams ist im Februar dieses Jahres in fortgeschrittenem Alter verstorben. Frau Williams war eine Pionierin der Hämophilie Gesellschaft, sie übernahm bei der Generalversammlung im Februar 1970 den Vorsitz und leitete damit den Richtungswechsel von einer Ärztesgesellschaft zu einer Patientengemeinschaft ein. Im Namen des ÖHG-Vorstandes spreche ich der Familie unsere aufrichtige Anteilnahme aus.

Josef Weiss
(Vorsitzender)

Faktormap

Eine neue Application für Smartphones hilft dabei, jederzeit das nächstgelegene Hämophiliebehandlungszentrum zu finden.

Auf Initiative der Firma Bayer wurde nun eine neuartige App für jedes Smartphone entwickelt, die zum Auffinden sämtlicher Hämophilie-Behandlungszentren in Österreich, Deutschland und der Schweiz dient. Diese „interaktive Landkarte für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen“ soll den Betroffenen zu Hause und unterwegs Sicherheit bieten. Per Knopfdruck können damit über das Handy wichtige Informationen wie Telefonnummern und Ansprechpartner jederzeit und überall rasch und unkompliziert abgerufen werden. Zudem kann mittels Notfallbutton am Smartphone sofort die Verbindung zum Zentrum hergestellt werden.



Die einzelnen Funktionen im Detail

- Kontakte zu über 130 Behandlern und Hämophilie-Zentren in Österreich, Deutschland und der Schweiz
- sofortige Lokalisierung des nächstgelegenen Experten durch aktive Suchunterstützung im Umkreis des aktuellen Aufenthaltsorts
- Navigation per Routenplaner zum Arzt
- direktes Anwählen aktueller Notfallnummern
- müheloses Speichern der Kontaktdaten des persönlichen Behandlungszentrums und schneller Zugriff im Notfall
- Versand von Fotos und Nachrichten per E-Mail direkt an den Behandler

Die Faktormap steht im Apple App Store, im Android Market und unter m.faktormap.de kostenlos zum Download zur Verfügung. (Red.)

Familientreffen in Wien

Auf Initiative der Eltern des kleinen Rodrigo aus Wien trafen sich am Sonntag, dem 4. März, fünf Familien mit hämophilen Kindern, um einander besser kennen zu lernen und sich auszutauschen.



Mit dabei waren Familie Klug aus Tulln, Familie Langecker aus Pitten sowie Familie Braun, Familie Hiermann und Familie Lang aus Wien.

Am Sonntagvormittag traf man sich zu einem gemütlichen Brunch im kinderfreundlichen Lokal „Bamkraxler“ am Wiener Kahlenberg. Richard Lang verteilte Infomaterial der ÖHG, u. a. die Audio-CD „Diagnose Hämophilie“ und das Kinderbuch „Ich bin nicht krank, ich bin nur vorsichtig“. Besonders

spürbar war in den Familien mit Kleinkindern der Bedarf, sich über die Erkrankung zu informieren und sich über persönliche Erfahrungen damit auszutauschen.

Ein weiteres Treffen ist im Sommer in einem anderen Lokal geplant. Vielleicht werden es dann bereits zehn Familien sein. (Red.)

Als erster Bluter zu den olympischen Spielen

Der britische Radrennfahrer Alex Dowsett, 23, steht am Höhepunkt seiner bisherigen Karriere.



Schon im Vorfeld zur Teilnahme an den olympischen Spielen hat der junge Shootingstar des britischen Radrennsports seinen größten Gegner weit abgehängt: seine Hä-

mophilie-Erkrankung. Bereits 2005 und 2006 wurde Alex britischer Meister im Einzelzeitfahren der Juniorenklasse. Im selben Jahr erzielte er auf der Bahn auch die nationale Vizemeisterschaft in der Mannschaftsverfolgung. 2010 erlangte er die Europameisterschaft im Einzelzeitfahren der Unter-23-Jährigen und holte im Vorjahr nochmals die britische Meisterschaft.

Nun könnte er es als erster hämophiler Athlet in der Geschichte ins britische Team für Olympia 2012 in London schaffen. Auch die englische Tageszeitung „The Sun“ widmete Alex und seiner Hä-

mophilie-Erkrankung bereits ein ausführliches Portrait. Im Interview gibt sich der junge Sportler selbst-

bewusst und sehr entspannt: „Eltern von Hämophilen glauben manchmal, dass sie ihre Kinder am besten in Watte packen sollten“, kommentiert Alex. Besonders sympathisch ist, dass er seinen Erfolg und die Aufmerksamkeit, die er dadurch genießt, auch nutzt, um in der Öffentlichkeit auf die Hämophilie aufmerksam zu machen und andere Betroffene zu motivieren. „Es gibt Menschen mit leichteren Formen von Hämophilie und größeren Problemen als ich sie habe, weil ich körperlich sehr aktiv bin. Das ist die Message die ich vermitteln will: Schwimmen und Radfahren sind beides schonende und geeignete Sportarten.“ Dennoch ist Alex sein Erfolg nicht zu Kopf gestiegen, und er ist sich der Voraussetzungen, die ihn so weit gebracht haben, bewusst: „Zum Glück lebe ich in einem Land mit einem sehr guten Gesundheitssystem, denn die Behandlung ist immer noch sehr teuer.“ (Red.)

Hämophilie-Gesprächsrunden:

Reden ohne herumzureden!

Termine der kommenden Gesprächsrunden



- 27. September, Dornbirn
- 28. September, Innsbruck
- 4. Oktober, St. Pölten
- 17. Oktober, Graz
- 18. Oktober, Klagenfurt
- 21. November, Wien
- 27. November, Salzburg
- 28. November, Linz

Alle Gesprächsrunden sind für Teilnehmer/innen kostenlos. Unterstützt wird diese Aktion von CSL Behring, geleitet werden die Gesprächsrunden vom systemischen Coach Thomas J. Nagy.

Nähere Informationen über die Hämophilie-Gesprächsrunden unter www.bluter.at oder bei Judit Kainrath: j.kainrath@immer.at



Faktor aus der ältesten Apotheke Österreichs

Wien, 26. April – Ein Blick hinter die Kulissen der Alten Feldapotheke, Wien I, Stephansplatz 8a

Von Richard Lang

Die Versorgung mit Gerinnungsfaktor-Präparaten ist in Wien eine angenehme und unkomplizierte Sache und hat dadurch einen hohen Stellenwert in der Selbstbehandlung der Hämophilie. Der Patient ruft in der Ambulanz an. Der Behandler stellt ein Rezept aus und sendet es in die Alte Feldapotheke zur weiteren Bearbeitung und Zustellung der Ware. Doch wie sieht wirklich der konkrete Ablauf aus? Ein Abend in Österreichs ältester Apotheke gab darüber Aufschluss. Wie ÖHG-Vorsitzender Josef Weiss in seinen Begrüßungsworten betonte, erfolgt die gute Arbeit, die von den Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern der Apotheke geleistet wird, zumeist ohne dass sich die Patientinnen und Patienten dessen bewusst sind. Im Anschluss daran berichtete Frau Mag. Gerda Grigorievits kurz über Geschichte und Räumlichkeiten der Alten Feldapotheke. 28 Mitarbeiterinnen und

Mitarbeiter sind rund um die Uhr vor Ort beschäftigt, Frau Thiel und Frau Wildeis sind die Bestellspezialistinnen. Insbesondere wurden der Bestellvorgang und die Auslieferung der Gerinnungsfaktoren an die Patienten erklärt. Der Idealfall für eine rasche Bearbeitung sieht so aus: das Rezept für die bestellten Präparate kommt vom Hämophilie-Behandlungszentrum, und der Chefarzt der Krankenkasse sendet seine Bewilligung; sobald mit dem Patienten telefonisch ein Liefertermin vereinbart wurde, bringt ein Lieferservice die gekühlte Ware innerhalb des vereinbarten zweistündigen Zeitfensters an die gewünschte Adresse. So kann ein Ablauf innerhalb von zwei Tagen gewährleistet werden. Unangenehm kann es sein, wenn die Faktorpräparate sofort benötigt werden, zumeist weil der persönliche Vorrat aufgebraucht ist und vergessen wurde, rechtzeitig

nachzubestellen. In diesen Fällen beginnt für Frau Thiel und Frau Wildeis ein Telefonmarathon, um rasch zu helfen. Wenn die betreffende Pharmafirma ein Depot in Wien hat, ist eine schnelle Abholung einfach zu bewerkstelligen. Auch das Gegenteil, eine Hortung von Faktorpräparaten beim Patienten und damit die Gefahr einer Überschreitung der Haltbarkeitsfrist, ist aus dem Bearbeitungsvorgang ersichtlich. Das ist zum Glück die Ausnahme.

Zum Abschluss gab es eine Führung durch die Apotheke. Bei einem kleinen Imbiss diskutierten die Teilnehmer dann noch angeregt über die Wichtigkeit der Selbstbehandlung und die Arbeit der ÖHG. An dieser Stelle bedanken wir uns recht herzlich für die finanzielle Unterstützung dieser Veranstaltung durch die Firma Bayer Healthcare. ■

Shaolin-Qi Gong als Hämophilie-Prävention

Am 17. Mai 2012 war der Shaolin-Meister Shi Xinggui Gast bei einem ganztägigen Qi Gong-Workshop in Wien, bei dem hämophile Buben, Jugendliche und Erwachsene sowie ihre Freunde und Angehörigen die Gelegenheit hatten, mit dem Meister zu trainieren.

Von Thomas Nagy

Am Sommercamp 2012 haben die Burschen das erste Mal Einblicke in die Kunst des Qi Gong erhalten und mit großer Begeisterung mitgemacht. „Qi“ bedeutet im Chinesischen „Energie“ und „Gong“ bezeichnet „Arbeit“ bzw. „Können“. Es geht also um die Arbeit mit der Lebensenergie, die in der Traditionellen Chinesischen Medizin (TCM) eine wichtige Grundlage darstellt.

Denkt man an Shaolin-Mönche, fallen einem zunächst die spektakulären Kung-Fu-Praktiken ein, die Shi Xinggui auch ein wenig gezeigt hat. Der Schwerpunkt des Workshops lag allerdings auf der Energiearbeit, damit Hämophile durch Qi Gong besser, sicherer und verletzungsfreier durchs Leben gehen können. Shi Xinggui zeigte einige Akupressurpunkte, die zur Kräftigung, aber auch bei Schmerzen aktiviert werden können. Hand- und Fußreflexzonenmassagen helfen ebenfalls, das Qi zu stärken. Durch die Kombination von Atmen und sanften Bewegungen werden die Muskulatur, aber auch die Gefäße gestärkt.

Bei den Qi Gong- und Tai Chi-Übungen (Schattenboxen) wird auch der Gleichgewichtssinn gestärkt und dadurch das sichere Auftreten gefördert. Das hat die positive Wirkung, dass sich die Verletzungsgefahr durch falsche Bewegungen deutlich reduzieren lässt. Durch Körper- und Mentaltraining können auch Schmerzen besser ausgehalten und aus dem Bewusstsein geschoben werden. Für die Burschen war der Höhepunkt das Kung Fu-Aufwärmtraining, bei dem die Beine durch die Luft flogen und die Hände laut auf die Schuhe klatschten. Shi Xinggui



konnte sich dabei über das eine oder andere Talent freuen.

Weitere Fotos vom Workshop: unter www.bluter.at

Leserbefragung

Qi-Gong-Kurs in Wien?

Nach dem Seminar waren einige Teilnehmer an weiteren Trainingsmöglichkeiten interessiert. Wer an einer Doppelstunde pro Woche ab Herbst 2012 interessiert ist, soll sich bitte bis 31. Juli 2012 per Mail an die Faktor-Redaktion wenden: schindl@bluter.at

Bei genügend Interessenten wird es ein Angebot geben.

Shi Xinggui im Wendepunkt

Ein Teilnehmerbericht vom Qi-Gong-Trainingstag

Von Thomas Nagy

Auf ein neues Terrain lud die ÖHG Interessierte zum Kennen lernen der Lebenskultur des Qi Gong. An einem ganzen Tag sollte möglichst viel aus dem breiten Angebot von Atemtechnik, Meditation, Balance Qi Gong und Tai Chi ausprobiert werden. Der Einladung folgten 14 Personen in den Veranstaltungssaal „Wendepunkt“ in der Lindengasse in Wien Neubau.

Das Besondere an dieser Erfahrung war sicherlich die Anleitung all dieser Techniken aus erster Hand, von Shi Xinggui, einem Mönch aus einem chinesischen Shaolin-Kloster. Auf eine kurze Bedarfserhebung bei den Teilnehmern, wo die persönlichen Problemzonen liegen, wärmten wir uns auf. Die Handflächen spielten dabei eine große Rolle. Sie sollen

die Energie festhalten und alle Körperregionen aufladen. Mit vier Übungen schloss diese Einheit: Buddha Begrüßung, Buddha Bedankung, der Löwe und der Tiger. Gerade diese vier Übungen können täglich vollzogen werden und bringen dem Körper Stärke und Gleichgewicht. Im Sitzkreis leitete Xinggui eine Meditationsübung an. Wichtig war dabei



die Verankerung mit dem Hier und Jetzt, sich so richtig mit dem Boden verwurzelt zu fühlen. Mit einer kurzen Vorführung von Tai-Chi-Schrittfolgen und Sprüngen entließ uns Xinggui zum Mittagessen. Danach versammelten wir uns wieder und zeigten, dass wir die vier Übungen noch beherrschten. Viel Zeit nahm sich Xinggui speziell für die Bein- und Sprungtech-

nik. Die jüngeren Teilnehmer nahmen Aufstellung und probierten so locker wie möglich das gesamte Bein gerade vorwärts auf die eigenen Handflächen zu schlagen. Zum Abschluss gab es noch die Möglichkeit eines gemeinsamen Fotos mit Xinggui. Da bei den Teilnehmern das Interesse bestand, Qi Gong weiter unter Anleitung zu betreiben, klärt die ÖHG derzeit die Rahmenbedingungen ab und wird über das Ergebnis berichten. Die ÖHG bedankt sich bei den Teilnehmern und bei der Firma CSL Behring für die Finanzierung dieser Veranstaltung.

DANKE



Wir, die 32 Teilnehmerinnen und Teilnehmer (15 Kinder, 17 Erwachsene) aus Tirol, Vorarlberg, Salzburg, Niederösterreich und Südtirol bedanken uns herzlich für das schöne Wochenende, das wir mit unseren Familien von 9. – 10. Juni in Going/Ellmau, Tirol, verbringen durften!

Wir danken der Firma Bayer Healthcare für die Übernahme der Eintritte ins Ellmauer Kaiserbad und die Einladung zum Abendessen.

Der Firma Baxter sowie CSL Behring danken wir für die Bezahlung der Übernachtungen mit Frühstück.

Treffpunkt war bei, zeitweise ergiebigem, Regen das Kaiserbad in Going, das war uns allen schon am Vortag klar.

Sehr gute Erinnerungen hatten wir seit dem vergangenen Jahr an die dortigen drei Rutschen mit verschiedenem Schwierigkeitsgrad.

Man wusste gar nicht, wer mehr Spaß daran hatte, eine Rutschpartie nach der anderen hinzulegen, Kinder oder Erwachsene. Auch entspannende Momente im Whirlpool oder auf den Ruheliegen kamen jedoch nicht zu kurz.



Beim Abendessen im Dorfwirt-Going bei Familie Hinterholzer konnten wir in angenehmer Atmosphäre viele gute Gespräche führen und ein sehr harmonisches Gefühl machte sich unter uns allen breit.

Nach einem köstlichen Frühstück fiel uns tags darauf der Abschied gar nicht so leicht.

Eine Teilnehmerin unseres Treffens schreibt in ihrem Email: „Nochmals möchte ich dir von ganzem Herzen und auch unseren Sponsoren danken, für unvergessliche Momente.“

...wir freuen uns schon auf Going 2013!



Auch 2012 wieder: Spiel, Sport, Spaß und gute Laune!

Das 41. Hämophilie-Sommercamp am Waldschachersee

Wenn sich Eltern und Kinder zwei Wochen Urlaub von einander gönnen, dann ist es wieder Zeit für das Hämophilie-Sommercamp. Weil es uns da so gut gefällt und weil es jedes Jahr Neues gibt, sind wir auch heuer wieder am Waldschachersee. Nicht zu vergessen die Schönwettergarantie, die uns auch diesmal nicht enttäuschen wird.

KINDER-CAMP:

15. bis 28. Juli 2012

Diejenigen, die schon einmal dabei gewesen sind, die wissen, dass es anfangs Heimweh geben kann. Das ist normal und auch gut so. Am zweiten Tag haben sich die Buben dann eingewöhnt, erste Freundschaften geschlossen und Tränen werden aufgespart für die Heimreise, denn dann wollen die meisten im Camp bleiben.

Dazwischen wartet allerdings ein reichhaltiges Sport- und Freizeitprogramm auf die Kinder:



Kinderimprovisationstheater: Wem macht es nicht Spaß, in fremde Rollen zu schlüpfen, sich zu verkleiden, das Gesicht zu schminken und einmal ein ganz anderer zu sein?

Dabei lernt man aber auch, wer man selbst ist: Das kleine oder das große „Ich-bin-ich“?

Erwin Leder ist ein international erfolgreicher Schauspieler (bekannt aus den Filmen „Das Boot“, „Underworld“), der uns besuchen und uns in die Kunst des Improvisationstheaters einführen will.

Shaolin-Qi-Gong: Nachdem diese sanften Körperübungen im Vorjahr gut angekommen sind, wollen wir heuer mehr davon machen. In zwei Gruppen lernen wir das „Schattenboxen“ und an einem Tag könnte es sein, dass uns ein echter Shaolin-Meister aus China besuchen wird.

Sportmeisterschaft im Mehrkampf: Die richtige Bewegung ist für Kin-

der wichtig und gesund. Außerdem soll sie Spaß machen. Im Rahmen eines Mehrkampfes werden unsere Athleten in einem Teambewerb gegeneinander antreten.

Köpfchen ist gefragt: „Nicht für die Schule, für das Leben lernen wir“, wer kennt dieses Sprichwort nicht? Beim Sommercamp gibt es Quizspiele, Ratewettbewerbe, Wissensspiele und jede Menge anderer Gelegenheiten, um Neues zu lernen und praktisch anzuwenden.

Do you speak English? Jedes Jahr nehmen Buben aus Rumänien am Sommercamp teil. Das verleiht internationalen Touch, öffnet die Welt und fördert auch die Kommunikation in einer Fremdsprache. Heuer wird Englisch zusätzlich durch die Teilnahme einer „Native-Speakerin“ gefördert. Außerdem lernen die Kinder, wie sie sich im Ausland über die Hämophilie ver-

ständigen und mögliche Missverständnisse verhindern können. Da zeigt sich: Englisch kann auch nützlich sein!

JUGEND / ERWACHSENE:

25 Juli bis 4. August

Vielen Buben von einst gefällt das Sommercamp so gut, dass sie auch später dabei sein wollen – als Betreuer oder als Teilnehmer. Natürlich haben die Kleinen und die Großen unterschiedliche Interessen und Anforderungen an das Sommercamp, deshalb gibt es auch für jede Altersgruppe ein eigenes Programm.

Es ist allerdings sehr wichtig, dass sich die Jungen und die Älteren persönlich kennen lernen, Erfahrungen austauschen, Zeit miteinander verbringen und von einander lernen. Deshalb gibt es auch ein paar gemeinsame Tage.

Wenn die Jugendlichen/jungen Erwachsenen am Mittwochnachmit-

tag anreisen, dann werden sie die Kinder bei einem gemeinsamen Abendprogramm kennenlernen. Am Donnerstag werden sie gemeinsam das Programm für den „Tag der offenen Tür“ vorbereiten. Das verbindet und macht allen Spaß.

Erwachsene Hämophile sind wichtige Vorbilder für die Kinder, deshalb werden sie auch während des Kinder-Camps weder rauchen noch Alkohol trinken. Ist doch selbstverständlich!

Und wenn das Kindercamp vorbei ist, werden „die Großen“ ihr Freizeitprogramm auch gemeinsam planen und gestalten.

Fixpunkte sind dabei:

- Medizinische Betreuung
- Physiotherapie mit drei Therapeutinnen
- Gezieltes Sportprogramm
- Freizeitangebote
- Erfahrungsaustausch

Freitag, 27. Juli 2012: Tag der offenen Tür

Schon jetzt vormerken!

BesucherInnen (Eltern, Geschwister, Freunde, Sponsorenvertreter etc.) sind bei uns herzlich willkommen. Nicht jeden Tag, sondern am Tag der offenen Tür. Denn für diesen besonderen Tag bereiten die Kinder Wettkämpfe, Spiele, lustige Darbietungen und vieles mehr vor.

Bis dahin ist es den Kindern und BetreuerInnen wichtig, dass eine ungestörte Camp-Atmosphäre entstehen kann. So bilden sich fest verschworene Freundeskreise, die oft über viele Jahre Bestand haben.

Am Freitag, dem 27. Juli 2012, kannst Du dann das Sommercamp am Waldschachersee in vollen Zügen genießen. Neben einem attraktiven Unterhaltungsprogramm erwarten Dich noch kulinarische Köstlichkeiten und eine Party vom Feinsten. Besuch uns doch, es wird Dir Spaß machen!



**Weiter machen, was gut tut
Josef Weiss ÖHG-Vorsitzender:**

Als Bub war ich schon selbst beim Sommercamp. Seit damals habe ich die meisten persönlich besucht



und dabei gesehen, wie viel sich im Laufe der Zeit verändert und verbessert hat. Viele Kinder von früher sind heute Funktionäre in der ÖHG und engagieren sich aktiv. Die Wurzeln dafür liegen oft im Sommercamp, wo Freundschaften entstehen, die eine ganz besondere Qualität aufweisen.

Die Sommercamps sind aber auch sehr wichtig für die persönliche Entwicklung der Burschen. Zwei Wochen getrennt von den Eltern zu leben, ist anfangs eine große Herausforderung für die ganze Familie, doch rückblickend ist es immer ein sehr spannendes Abenteuer gewesen.

Selbstständigkeit ist nicht nur für Hämophile, sondern für jeden jungen Menschen wichtig. Mit der verantwortungsvollen Begleitung und mit positiven Vorbildern gelingt es, Eigenverantwortung zu entwickeln und ein unabhängiges Leben zu

Wir betreuen Deine Kinder

Richard Lang: Ich kümmere mich im Vorfeld um die Organisation der medizinischen Betreuung und um die Sponsoren. Beim Camp selbst

bin ich der Schatzmeister und für den Nachschub zuständig, damit uns weder Lebensmittel noch Bastelmaterial ausgehen. Das Taschengeld Deiner Kinder ist bei mir in guten Händen, sodass es auch bis zum letzten Tag reicht.



Thomas J. Nagy: Auch heuer kümmere ich mich wieder um das Programm beim Sommercamp.



Mit einem Team von kompetenten BetreuerInnen gestalten wir die Tage,

wobei uns eine Kombination aus Spiel, Sport und Spaß, gewürzt mit einer Prise Lernen (Schwimmen, Segeln, Windsurfen etc.) wichtig ist. Heuer ist das Motto „Ich bin ich“, damit es uns nicht so geht, wie Ödön von Horvath geschrieben hat: „Eigentlich bin ich ganz anders, nur komme ich so selten dazu.“



Herzliche Einladung

zum

„Tag der offenen Tür“

27. Juli 2012 ab 13:00 Uhr

Für Spiel, Spaß und Verpflegung für groß & klein ist gesorgt!





Mit der Strömung des Kamps in das Herz des Waldviertels

Schönberg am Kamp, 11.–13. Mai: Jugendtreffen 2012

Von Lukas Zahrer

Bei der heurigen Ausgabe des Hämophilie-Jugendtreffens verschlug es 22 motivierte Teilnehmer nach Schönberg ins Zentrum des Kamp-tals.

Am Freitagabend fanden wir uns im äußerst gastfreundlichen Hotel „Zur Schonenburg“ ein, um bei einem gemütlichen Abendessen Erfahrungen und Neuigkeiten auszutauschen. Besonders freuen durften wir uns über die erstmalige Teilnahme von Philipp, Daniel mit seiner Familie und Marion, die ebenfalls das erste Mal beim Jugendtreffen mit dabei war! Auch ÖHG-Präsident Josef Weiss ließ es sich nicht nehmen, zu diesem überaus sportlichen Wochenende anzu-reisen. Stellvertretend für die Firma Bayer, als langjährigem Sponsor der Veranstaltung, durften wir uns ganz besonders herzlich bei Frau Carolyn Elnekheli-Bouda bedanken.

Am Samstagmorgen fuhren wir nach dem Frühstück zum Kanuclub nahe der Rosenburg. Nach einer kurzen, kompetenten Einschulung durch den Clubbesitzer und seines Mitarbeiters Jahn, der auf manche den Eindruck eines Kajak-Jugendstaatsmeisters machte, wurde für jeden das passende Kajak gefunden, um uns wenige Augenblicke später im wahrsten Sinne des Wortes ins kalte Wasser zu schmeißen.

Dann erhielten wir die Möglichkeit, uns vor dem Clubhaus bei teilweise schwierigen Wetterverhältnissen, insbesondere durch hartnäckige Nebelschwaden, mit dem Kamp und unserer Ausrüstung vertraut zu machen.

Anschließend verluden wir unsere

Kajaks, Paddels und die restliche Ausrüstung in die Fahrzeuge. Mit einem Bus fuhren wir zehn Kilometer nach Steinegg zum Ausgangspunkt unserer Tour. Die Stimmung im Bus wurde durch die „Schlachtgesänge“ der drei Teilnehmer auf der Hinterbank besser und besser. Vermutlich war dies mit ein Grund, warum Klemens gleich zu Beginn unseres Abenteuers etwas übermotiviert kenterte – damit sollte er an diesem Tag jedoch nicht der Letzte sein.

Was nun folgte, waren dreieinhalb Stunden harter Kampf, einerseits gegen die erwartete tückische Strömung und andererseits gegen die seichten Stellen des Kamps. Immer wieder gelangten wir zu schwierigen Passagen, wo die Äste von umstehenden Bäumen in den Fluss hingen oder uns große Steine den Weg versperrten. Trotz der Temperaturen ließen es sich einige nicht nehmen, unfreiwillig aus dem Kajak zu steigen und ein Bad zu nehmen. Aber durch den Zusammenhalt der Gruppe kämpften wir uns Stück für Stück voran, bis wir zum Highlight unserer Tour gelangten. Es galt eine Wehr zu überqueren, die sich als großartige Rutsche entpuppte. Nicht zuletzt Dank der Unterstützung unseres „Staatsmeisters“ Jahn überstanden wir auch diese Passage souverän, um im Handumdrehen festzustellen, dass es die nächsten 200 Meter an Land weiterging. Die Boote mussten aus dem Wasser, es ging nur noch zu Fuß weiter, was auch bei den Durchtrainiertesten unter uns zu Ermüdungserscheinungen führte.

Wir waren richtig froh, als wir wie-

der Wasser unter den Füßen spürten, das letzte Teilstück zurück zum Clubhaus war jedoch für die meisten nur noch eine Qual. Dementsprechend groß war die Erleichterung, als wir es doch ins Ziel geschafft hatten. Beim Gasthaus „Poldi“ brachte heißer Tee und Schweinsbraten die müden und kalten Glieder wieder in Bewegung.

Da das Kampthal berühmt für seine Weine ist, besuchten wir auch den „Weinkeller Leopold“ in Schönberg. Ein gemütliches warmes Plätzchen mit bodenständigem Essen und einer großen Auswahl an Getränken. In kleiner Runde konnte man sich sehr gut auf Augenhöhe über allerlei alltägliche und mit der Hämophilie verbundene Probleme austauschen. Ziemlich erschöpft schleppten wir uns zu vergleichsweise früher Stunde zu Bett.

Erstaunlicher Weise hatten am nächsten Tag nur wenige von uns mit einem Muskelkater zu kämpfen. Zum physiotherapeutischen Programm trafen wir uns am ortsansässigen Spielplatz, wo wir einige Stationen vorfanden, die etwa „Slacklines“, Jonglieren und das passende Regenerationsprogramm umfassten. Unsere Physiotherapeutin Monika Hartl gab im Einzelgespräch reichlich hilfreiche Tipps und einen Einblick in die Kunst des „Tapens“. Dabei stellte sich auch heraus, dass solche Tapes eine nicht zu unterschätzende modische Komponente mit sich bringen.

Bei einem gemeinsamen Mittagessen fand unser Jugendtreffen einen gelungenen Abschluss. ■

Online Selbsttest zur Blutungsneigung

Für „echte Hämophile“ wohl nicht viel mehr als ein elektronisches Gimmick, soll ein neuer Patientenservice bislang nicht diagnostizierten Patienten Aufschluss über mögliche Blutgerinnungsstörungen geben. Die Beantwortung sieben kurzer Fragen zeigt, ob Hinweise für einen Handlungsbedarf bestehen.

Für all jene, die zu blauen Flecken neigen, häufig länger andauerndes Nasenbluten haben und für die Zähneputzen jedes Mal Zahnfleischbluten bedeutet, bietet NetDoktor.at, realisiert mit Unterstützung der Pharmafirma GlaxoSmithKline, einen neuen Selbsttest an. Sieben einfache Fragen geben Aufschluss darüber, ob Hinweise auf Blutungsneigungen bestehen und ob ein Arztbesuch empfohlen wird.

Dr. Hardo Fischer, Director Medical & Regulatory von GlaxoSmithKline Österreich: „Menschen mit erhöhter Blutungsneigung sind meist verunsichert, weil sie nicht wissen, warum sie länger bzw. häufiger bluten als andere. Oft ist die Diagnosestellung auch sehr spät. Ein Schnelltest könnte dem einen oder anderen Patienten helfen, früher seine Blutungsneigung zu erkennen. So kann der Arzt rechtzeitig mit der richtigen Therapie beginnen.“

Im Anschluss an den Test bietet die Internetseite weiterführende Informationen zum Thema Blutungsneigung/Thrombozytopenie sowie eine Auflistung von spezialisierten Ärzten und Hämato-Onkologischen Zentren in der Nähe.

Zu Blutungsneigung und möglichen Symptomen

Die Blutplättchen sind ein essenzieller Bestandteil der Blutgerinnung. Bei Verletzungen von Blutgefäßen bilden sie eine Art Pfropf – den Thrombus –, der den Defekt verschließt. Dieser Vorgang wird als primäre Blutstillung bezeichnet. Beeinträchtigungen in diesem Bereich des Gerinnungssystems sind die häufigste Ursache

für eine erhöhte milde Blutungsneigung; selten liegen Thrombozytenstörungen mit einer schwerwiegenden Blutungsneigung vor.

Mögliche Symptome:

- eine verstärkte und ungewöhnlich lange Blutung nach banalen Verletzungen wie einem kleinen Schnitt mit dem Messer

- verstärkte Blutungen während einer Operation sowie Nachblutungen nach einer Operation

- verstärkte Blutungen bei schweren Verletzungen

- verstärkte Nachblutungen nach einer Geburt

- Bildung von unangemessen großen Hämatomen (blauen Flecken) schon bei kleineren Stößen

- Nasen- und Zahnfleischblutungen ohne bzw. bei geringem Anlass, etwa beim Nase- oder Zähneputzen

- petechiale Blutungen (bräunliche flohstichartig aussehende Blutungen, die vor allem an Beinen und Armen auftreten)

- verstärkte oder verlängerte Menstruationsblutung

- Anämie (Verminderung des Blutfarbstoffes Hämoglobin) durch chronischen Blutverlust, der nicht durch eine Neubildung ausgeglichen werden kann

- spontan auftretende, schwer stillbare Blutungen.

Symptomcheck unter:

<http://www.netdoktor.at/teste-dich-selbst/blutungsneigung/>.



Infolyer ITP: at.info@gsk.com

Bundesweite Suche nach hämatologischen Zentren: http://www.netdoktor.at/health_center/leukaemie/kliniken/

Quelle:
Presseausendung, 26. März

Wie zuverlässig sind Gentests?

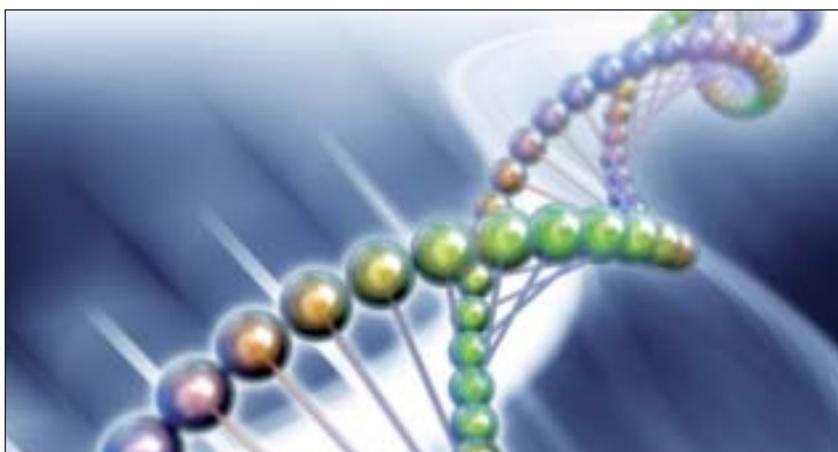
Am 20. und 21. Februar 2012 traf sich unter dem diesjährigen Vorsitz von Univ.-Prof. Johannes Zschocke, Direktor der hiesigen Sektion für Humangenetik, das Europäische Netzwerk für Qualität in der Molekulargenetik (EMQN) in Innsbruck. Die Frage nach der Qualität von genetischen Analysen bewegt sich im Spannungsraum zwischen technischem Fortschritt und medizinischer Verantwortlichkeit. Die Etablierung diagnostischer Standards für die Indikation, Analyse und Interpretation von Gentests ist notwendig und wird seit Jahren konkret erarbeitet.

Zehn Jahre nach Abschluss des Humangenomprojektes, das heute die nahezu vollständige Entschlüsselung des menschlichen Erbguts ermöglicht, bietet der Fortschritt auf molekularer Ebene völlig neue Optionen und Möglichkeiten für die Diagnose, Therapie und Prävention von genetischen Krankheiten. Damit stehen aber auch traditionelle Qualitätsmanagementmodelle vor neuen Herausforderungen. Vor diesem Hintergrund stellen sich u.a. folgende Fragen:

- Inwieweit sind genetischen Untersuchungen „anders“ als andere medizinische Analysen?
- Wo liegen die Potentiale der Humangenetik und welche Ansprüche sind an die Qualität von Tests und genetischer Beratung zu richten? Wie sieht die klinische Praxis aus?
- Wie gut wissen wir heute, was ein genetischer Befund bedeutet?
- Wie sehr kann man sich auf die Ergebnisse der Untersuchungen verlassen? Wie kann die Qualität sichergestellt werden?
- Welche Risiken bestehen bei Gentests, die im Internet bestellt werden?

Besonderheiten und Qualitätsaspekte genetischer Laboruntersuchungen

Gentests gehören heute zur Routine der medizinischen Diagnostik, es gibt aber wichtige Merkmale, in denen sie sich von anderen Laboranalysen unterscheiden, und aus



denen sich besondere Qualitätsansprüche ableiten: ein bestimmter Gentest wird meist nur ein einziges Mal im Leben einer Person durchgeführt, das Ergebnis kann jedoch lebensbestimmende Folgen sowohl für Patientinnen und Patienten als auch Familienmitglieder haben. Oft handelt es sich um hochkomplexe Einzelanalysen, die zum Teil nur an wenigen Zentren weltweit durchgeführt werden, und deren Interpretation eine hohe ärztliche und zell-biologische Kompetenz erfordert. Aufgrund des zunehmenden grenzüberschreitenden Austauschs von Proben besteht die Notwendigkeit für eine international standardisierte Terminologie. Schließlich sind genetische Untersuchungen immer auch komplexe Begutachtungen, die auf die Beschwerden eines Patienten eingehen und in einen individuellen Befund münden.

Besonders wichtig ist die Feststellung der Indikationslage, also der

Sinnhaftigkeit eines Tests bei bestimmten klinischen Fragestellungen, sowie die medizinische Bewertung der gewonnenen Befunde. Der renommierte Humangenetiker Prof. Zschocke beschreibt die essentiellen Schritte einer qualitativ angemessenen genetischen Labordiagnostik:

1. Stellen der richtigen Indikation (welche Frage soll beantwortet werden, welcher Test ist sinnvoll?)
2. Fehlerfreie Laboranalyse (evtl. Testwiederholungen zur Fehlervermeidung)
3. Richtiges Lesen der genetischen Information und fachkundige Interpretation
4. Umfassende Beratung zu Perspektiven und Konsequenzen

Gen-Tests im Internet

Die Koppelung von Diagnose und Beratung ist gerade im Rahmendiagnostischer Abklärungen besonders wichtig. Das österreichi-

sche Gentechnikgesetz (GTG) schreibt vor, dass vor und nach einer genetischen Analyse eine genetische Beratung durch einen Facharzt für Medizinische Genetik erfolgen muss. Die betroffene Person muss über das Wesen, die Tragweite und die Aussagekraft der Analyse informiert sein, und hat jederzeit das Recht, auf die Mitteilung des Ergebnisses zu verzichten. Wenn Gen-Tests direkt an testwillige Personen verkauft werden, wie es bei vielen Internet-Angeboten der Fall ist (direct-to-consumer-Test), werden zentrale Anforderungen wie die kompetente, persönliche genetische Beratung durch einen Arzt oder der Schutz von Minderjährigen bzw. nicht Einwilligungsfähigen jedoch nicht eingehalten, da die Tests den „Kunden“ selbst ohne ärztlichen Kontakt und ohne Kontrolle der Identität angefordert werden können. Oft ist der behauptete medizinische Nutzen stark übertrieben oder wissenschaftlich nicht belegt. Aus gutem Grund sind solche Tests daher in Österreich untersagt.

Ringversuche zur Qualitätssicherung in der Molekulargenetik

„Die Qualität des Lesens und der Interpretation lässt sich durch sogenannte Ringversuche feststellen und evaluieren“, erklärt Univ.-Prof. Johannes Zschocke, der im Europäischen Netzwerk für Qualität in der Molekulargenetik (EMQN) als Österreichs einziger Ringversuchsleiter beteiligt ist. Im Rahmen eines Ringversuchs wird die gleiche DNA-Probe an zahlreiche Labors geschickt, welche die angeforderte Spezialanalyse durchführen und einen auf die Indikationsstellung ausgerichteten Befund schreiben. Die Ergebnisse werden von den Ringversuchsleitern sowohl in Bezug auf die technische Korrektheit als auch auf die Richtigkeit der Interpretation ausgewertet. Die

teilnehmenden Labors erhalten ein detailliertes Fehler-Protokoll mit Verbesserungsvorschlägen.

Europäisches Netzwerk für Qualität in der Molekulargenetik – EMQN

EMQN ist eine, 1998 mit Fördermitteln der Europäischen Union in Manchester gegründete und seit 2002 durch Beiträge der teilnehmenden Labors getragene Non-Profit-Organisation, die sich der Qualitätsförderung von genetischen Tests verschrieben hat. Dazu werden Ringversuche (External Quality Assessment schemes, EQA) durchgeführt, die einerseits die Leistungen der einzelnen Labors überprüfen und andererseits in die Erstellung allgemein gültiger Richtlinien für die entsprechenden Spezialanalysen münden. Mit über 950 eingetragenen Labors aus 52 Ländern ist EMQN heute weltweit der größte Anbieter von gendiagnostischen EQA-Programmen. Die Ringversuche erfassen genetisch bedingte Krankheiten (z.B. familiäre Krebsdispositionen), molekularpathologische Fragestellungen (z.B. genetische Tumormarker, die für die Behandlung wichtig sind) und neue Techniken (z.B. DNA-Arrays). „Mit der Teilnahme an unseren Ringversuchen erfüllen die Labors essentielle Aspekte der Qualitätssicherung, da alle Schritte – von der Probenannahme bis zum Befund – berücksichtigt werden“, sagt Outi Kamarainen von EMQN. Die Teilnahme an EQA-Programmen verbessert Laborleistungen; besonders effektiv sind die Ringversuche für die Erkennung und Korrektur systematischer Fehler, z.B. technischer Defizite. Um den Herausforderungen in technischer wie gesellschaftlicher Hinsicht gerecht zu werden, bietet EMQN innovative Lösungen (etwa EQA für DNA-Sequenzierungsmethoden der nächsten Generation oder für

nicht-invasive Pränatal-Diagnostik) an und arbeitet mit gleichgesinnten Organisationen zusammen.

Zentrum Medizinische Genetik Innsbruck

Humangenetische Beratungen, klinische Untersuchungen und medizinisch indizierte Gentests werden in Innsbruck an der Sektion für Humangenetik durchgeführt. Die Sektion gehört wissenschaftlich, wie klinisch und labordiagnostisch zu den führenden Instituten in Österreich und nimmt auch in der Qua-



litätskontrolle der genetischen Diagnostik eine Vorreiterrolle ein. Ein besonderer Schwerpunkt liegt auf der molekularen und funktionellen Charakterisierung von angeborenen Stoffwechselkrankheiten, sowie auf der klinischen und genetischen Klärung der Ursachen von Entwicklungsstörungen bei Kindern bzw. der molekulargenetischen Diagnose von erblichen Krebserkrankungen. Eine neue genomisch ausgerichtete DNA-Array-Station dient u.a. als Grundlage für die bessere Diagnostik von erblichen Entwicklungsstörungen und genetischen Syndromen. Ein besonderes Qualitätsmerkmal zeigt sich in der ausgezeichneten interdisziplinären Zusammenarbeit der Humangenetik mit anderen Kliniken wie Pädiatrie, Gynäkologie, Dermatologie, Kardiologie, Chirurgie und Psychologie/Psychiatrie/Psychoonkologie.

Primäre Immun-Thrombozytopenie (ITP)

Die primäre ITP ist eine seltene Autoimmunerkrankung. Körper eigene Antikörper führen dazu, dass zu wenige Blutplättchen im Blut vorhanden sind. Infolgedessen kommt es zu einer Beeinträchtigung von Blutgerinnung und Blutstillung.

Die ITP ist eine Autoimmunerkrankung, die durch eine verminderte Anzahl der Blutplättchen (Thrombozyten) im Blut gekennzeichnet ist. Durch eine Fehlregulierung im Immunsystem werden einerseits Blutplättchen schneller abgebaut, andererseits langsamer neu gebildet. Da die Blutplättchen bei der Blutgerinnung bzw. Blutstillung, also der Verdickung des Blutes bei Gefäßverletzungen, eine zentrale Rolle spielen, führt die ITP zu einer erhöhten Blutungsneigung. Das heißt, dass u. a. Blutungen nicht oder nur schwer gestoppt werden können und blaue Flecken, Blutergergüsse sowie kleine, stecknadelkopfförmige Hauteinblutungen auftreten können.

Die primäre ITP ist eine seltene Erkrankung. Sie verläuft bei Kindern meistens akut und verschwindet häufig spontan innerhalb weniger Monate. Etwa 3–8/100.000 Kindern sind in Österreich jährlich betroffen. Bei Erwachsenen nimmt die ITP hingegen fast immer einen chronischen Verlauf. Die Rate der jährlichen Neuerkrankungen bei Erwachsenen liegt in Österreich bei 2–3/100.000.

Ursachen

Die Ursachen der primären Immunthrombozytopenie sind nicht genau geklärt. Fest steht lediglich, dass es sich um ein autoimmunologisches Geschehen handelt – der Körper richtet sich also quasi gegen sich selbst. Bei der ITP produziert der Körper Antikörper gegen die Blutplättchen. Diese An-

tikörper bewirken, dass die Blutplättchen beschleunigt in der Milz abgebaut werden. Sie sind somit nicht in ausreichender Anzahl verfügbar, um das Blut ausreichend gerinnen zu lassen.

Der beschleunigte Abbau von Blutplättchen wurde lange als der Hauptgrund für ihre verminderte Zahl im Blut von Patienten mit ITP angesehen. Nach aktuellem Kenntnisstand werden Blutplättchen bei der ITP aber nicht nur schneller abgebaut, sondern auch in geringem Maß produziert.

Krankheitsbild und Verlauf

Die Diagnose ITP kann gestellt werden, wenn im Rahmen einer Blutuntersuchung weniger als 100.000 Blutplättchen pro Mikroliter Blut festgestellt werden. Der Normwert liegt zwischen 150.000 bis 300.000 Blutplättchen/ μ l. Ob und in welchem Ausmaß es zu den Symptomen einer erhöhten Blutungsneigung kommt, hängt allerdings nicht allein von der Blutplättchenzahl ab. So gibt es ITP-Patienten, die mit einer sehr geringen Zahl (oft deutlich unter 20.000/ μ l) leben, ohne je die geringsten Blutungszeichen zu zeigen. Ganz generell ist das Symptombild sehr unterschiedlich und reicht von völliger Beschwerdefreiheit bis hin zu lebensbedrohlichen Blutungen. Bei fast einem Drittel der Betroffenen sind überhaupt keine Symptome erkennbar. Werden diese Menschen mit ITP diagnostiziert, handelt es sich um einen – meist bei einer Routine-Laboruntersuchung

entdeckten – Zufallsbefund.

Schwerwiegende, unter Umständen lebensbedrohliche Symptome wie Magen- oder Hirnblutungen können bei Patienten mit ITP zwar vorkommen, sind aber glücklicherweise selten.

Bei Kindern und Jugendlichen verläuft die primäre ITP fast immer akut. Das heißt, die Krankheit tritt plötzlich auf und bildet sich in der Regel nach einigen Wochen bis Monaten auch ohne Therapie wieder vollständig zurück. In zwei Drittel der Fälle geht dem eine Virusinfektion, meist ein Infekt der oberen Atemwege, voraus; in seltenen Fällen wurde zuvor eine Impfung verabreicht.

Bei Erwachsenen hingegen beginnt die primäre Immunthrombozytopenie häufig schleichend ohne erkennbare Vorzeichen und nimmt meist einen chronischen Verlauf. Vor allem, wenn die Krankheit länger als ein Jahr besteht, sind spontane Heilungen nicht mehr sehr wahrscheinlich. Allerdings ist es wie erwähnt keineswegs selten, dass die Betroffenen auch ohne Behandlung mit der Erkrankung jahrelang problemlos leben.

Ist das nicht der Fall, steht eine Reihe von Therapiemöglichkeiten zur Verfügung, mit denen sich die ITP heilen oder zumindest so weit kontrollieren lässt, dass schwere Blutungen verhindert werden können. Alles in allem hat die primäre Immunthrombozytopenie eine gute Prognose, wobei das Risiko schwerer Blutungskomplikationen mit dem Alter des Patienten steigt.

Behandlung der ITP

Ziel der Therapie ist, die Gefahr von – unter Umständen lebensgefährlichen – Blutungen weitestgehend zu minimieren. Eine niedrige Blutplättchenanzahl alleine rechtfertigt noch keine Therapie. Entscheidend ist neben bestehenden Vorerkrankungen die individuelle Blutungsneigung bzw. -gefährdung, die für jeden Patienten ermittelt werden muss. Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) hat dazu ein vierstufiges Schema erstellt, das sich an den Blutungszeichen orientiert.

Ebenfalls berücksichtigt werden müssen Schweregrad, Verlauf (akut – persistierend – chronisch), zusätzliche Risikofaktoren wie etwa Bluthochdruck, die Lebensum-

stände des Betroffenen und bislang aufgetretene Beschwerden. Experten sind sich einig, dass eine möglichst zurückhaltende Therapie der Erkrankung angestrebt werden soll. Nutzen und Nebenwirkung der eingesetzten Medikamente müssen sorgfältig gegeneinander abgewogen werden.

Prognose

Die Prognose ist bei der akut auftretenden kindlichen Immuntrombozytopenie gut, da sie zumeist innerhalb von drei Monaten von selbst verschwindet. Nur in zehn bis maximal 20 Prozent der Fälle geht sie in einen chronischen Verlauf über. Bei Erwachsenen ist ein rasches Ausheilen der Erkrankung hingegen nur selten zu er-

warten. In der Regel kommt es zu einem chronischen, also über zwölf Monate andauernden, Verlauf. Die Symptome und ihre Ausprägung sind sehr unterschiedlich und nicht vorhersagbar, weshalb oft eine langfristige und engmaschige ärztliche Kontrolle erforderlich ist. Je älter der Patient, desto größer ist das Risiko schwerer Blutungskomplikationen.

Autor: Ulrich Kraft (Arzt und Medizinjournalist)

Medizinisches Review: Dr. Michael Fillitz, Hämatologisch-Onkologische Abteilung des Hanusch-Krankenhauses, Wien

Redaktionelle Bearbeitung: Mag. (FH) Silvia Hecher, MSc

BESTELLSERVICE DER ÖHG

SELBSTHILFEZENTRUM IM AIDS-HILFE-HAUS

MARIAHILFER GÜRTEL 4, 1060 WIEN, Tel. 01/595 37 33, Fax. DW 67, E-Mail: seiler@bluter.at

- **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.
- **„Kinder mit Blutgerinnungsstörungen“, Information für Kindergärten und Schulen** (Folder A4 u. Plakat A3)
- **Broschüre „Selbstinfusion und Heimtherapie als weiterer Schritt zur persönlichen Unabhängigkeit“**
- **Videofilm: „30 Jahre Sommerlager“** Eine Dokumentation der weltweit einzigartigen 30 Jahre Rehabilitationssommerlager der ÖHG (VHS, 40 Minuten)
- **Hämophilieausweis**
- **FAKTOR Special:** Physiotherapie
- **Substitutionstagebuch:** zur Dokumentation der Heimbehandlung; für 2011 neu aufgelegt!
- **Physiotherapie-Kalender 2012:** 12 praktische Übungen für zu Hause!
- **„Ich bin nicht krank, ich bin nur vorsichtig“:** (2. Auflage) Hämophilie und Sport für Kinder aufbereitet von Mitgliedern des wiss. Beirates
- **Hämophilie - Die Antworten:** Das erste deutschsprachige, umfassende Buch über die Bluterkrankheit für Patienten, Ärzte und interessierte Erwachsene
- **„Hallo, ich bin Porti, der portacath“:** Kinderbuch von Sabine Bergmann
- **CD: Diagnose: HÄMOPHILIE. Hörenswertes über die Bluterkrankheit:** Ansprechend und interessant gestaltete Hör-CD, die einen breiten Überblick zum Thema Hämophilie bietet
- **Nadelboxen:** Einweg-Plastikbehälter zur sicheren Entsorgung verwendeter Transfusionsnadeln
- **Leben mit Hämophilie B: Leitfaden für Patienten und ihre Familien,** Informationsbroschüre von Dr. Cornelia Wermes

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

HIV-Infektion: Molekulare Schere soll Viren aus Immunzellen schneiden

Bis heute gibt es für AIDS weder eine Impfung, noch ist eine Heilung möglich. Nur durch die lebenslange Einnahme von Medikamenten, lässt sich die Infektion derzeit unter Kontrolle halten.

Der Erreger ist ein so genanntes Retrovirus (HIV). Nach der Infektion baut das Virus seine Gene stabil in das Erbgut von Immunzellen ein. Die integrierten Virusgene werden dann zur Bildung von Nachkommenviren verwendet, die wiederum weitere Zellen infizieren. Hamburger Forscher arbeiten nun an einer Strategie, die HIV/AIDS heilen könnte. Mithilfe eines Enzyms, das wie eine molekulare Schere wirkt, wollen sie den genetischen Bauplan des Virus aus den befallenen Immunzellen entfernen. Die aktuellen AIDS-Therapien vermögen die Erkrankung noch nicht an der Wurzel zu packen. Bei einer HIV-Infektion leidet das Immunsystem unter der sich wiederholenden Virusvermehrung in den Abwehrzellen. Der infizierte Organismus wird dadurch anfällig für weitere Infektionen (z.B. mit Pilzen, Bakterien und anderen Viren). Mit der gängigen Therapie wird die Virusvermehrung möglichst vollkommen unterdrückt, die integrierten Virusgene lassen sich jedoch nicht mehr entfernen. Dies bedeutet, dass die Medikamente konsequent und lebenslang eingenommen werden müssen, was bei einem Teil der Patienten zu schwerwiegenden Nebenwirkungen und/oder dem Auftreten von resistenten AIDS-Erregern führt.

Professor Dr. Joachim Hauber und sein Team am Hamburger Heinrich-Pette-Institut forschen an einer Therapieform, die eine direkte Heilung bei HIV-Infektionen herbei führen könnte. Untersuchungen haben gezeigt, dass das Einbringen eines Rekombinase-Enzyms, wel-

ches Tre-Rekombinase genannt wird, die HIV-Gene erstmals wieder entfernt. Die Tre-Rekombinase wirkt dabei wie eine molekulare Schere, die den genetischen HIV-Bauplan aus dem Erbgut der Wirtszelle gezielt ausschneidet. Dadurch wird die ursprünglich infizierte Zelle geheilt und kann ihre Funktion im Immunsystem wieder ausüben.

Das Einbringen der Tre-Rekombinase oder ähnlicher Enzyme in Patientenzellen stellt ein relativ schwieriges technisches Unterfangen dar. Es handelt sich um ein gentherapeutisches Verfahren, wobei nicht die Tre-Rekombinase selbst, sondern deren genetischer Bauplan in die Wirtszelle eingebracht wird. Die Wirtszelle produziert dann die Tre-Rekombinase selbst, sobald sie von HIV infiziert wurde. Gene mit antiviraler Wirkung können stabil in das Erbgut der Wirtszelle integriert werden. Dabei würde diese Zelle aber permanent genetisch modifiziert, ein Vorgang der wiederum zu toxischen Nebenwirkungen führen kann. Alternativ kann das antivirale Gen nur vorübergehend eingebracht werden. Da die entsprechenden Zellen nicht dauerhaft verändert würden, könnte dies die Sicherheit eines entsprechenden Therapieverfahrens deutlich erhöhen.

In einem von der Wilhelm Sander-Stiftung geförderten Projekt untersuchen die Virologen einen entsprechenden Therapieansatz detailliert. Dabei ist vorgesehen, die Tre-Rekombinase nur vorübergehend (d.h. mit Hilfe von nicht-integrierenden Gentransfervektoren)

in HIV-infizierte Wirtszellen einzubringen. Es soll dabei besonders untersucht werden, ob die vorübergehende Tre-Aktivität ausreicht, das in die Wirtszelle integrierte HIV-Erbgut effizient und ohne Nebenwirkungen zu entfernen. Sollte dies gelingen, könnte eine entsprechende Strategie einen signifikanten Beitrag für zukünftige Therapieverfahren bei HIV/AIDS leisten, indem sie beispielsweise die Medikamentenlast deutlich verringert und zur Entfernung der AIDS-Erreger aus dem Patienten beiträgt. Der neue Therapieansatz sieht vor, dass Patienten wiederholt HIV-Zielzellen (CD4+ T-Lymphozyten) aus dem Blut entnommen und im Labor mit nicht-integrierenden Tre-tragenden Gentransfervektoren ausgestattet werden. Ein Wiedereinbringen der modifizierten T-Zellen in die Blutbahn würde für die Patienten zu einer gezielten Bekämpfung des Virus führen und ihr Immunsystem dadurch stärken. Die Wilhelm Sander-Stiftung fördert dieses Forschungsprojekt mit rund 90.000 Euro. Stiftungszweck ist die Förderung der medizinischen Forschung, insbesondere von Projekten im Rahmen der Krebsbekämpfung. Seit Gründung der Stiftung wurden insgesamt über 190 Mio Euro für die Forschungsförderung in Deutschland und der Schweiz bewilligt. Die Stiftung geht aus dem Nachlass des gleichnamigen Unternehmers hervor, der 1973 verstorben ist.

© 2012 www.medaustria.at
Quelle: Wilhelm Sander Stiftung

Bayer HealthCare



Österreichische Hämophilie Gesellschaft
Selbsthilfezentrum
Mariahilfer Gürtel 4
A-1060 Wien

Wien, April 2012

Betreff: KOGENATE® Bayer - NEU: 3000 IE

Sehr geehrte Damen und Herren,

Wir möchten Sie gerne informieren, dass ab **1.Mai 2012** zusätzlich zu Kogenate® Bayer 250 IE, 500 IE, 1000 IE und 2000 IE nun auch **3000 IE**, in einer Durchstechflasche mit Bio-Set Aufsatz für eine praktische Rekonstitution, zur Verfügung stehen wird.

Kogenate® Bayer ist bei Raumtemperatur 12 Monate haltbar.

Mit freundlichen Grüßen

BAYER Austria GmbH

Handwritten signature of Karin Rieder in blue ink.

ppa. Mag. Karin Rieder
BU-Head General Medicine

Handwritten signature of Carolyn Elnekheli-Bouda in blue ink.

i.A. Carolyn Elnekheli-Bouda
Marketing Manager Kogenate



Ausschreibung des

II. Dr. Hubert Hartl Preises

der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft

Dr. Hubert Hartl war von 1994 bis 2008 Geschäftsführer der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft und von 2003 bis 2008 Vorsitzender des Europäischen Hämophilie Konsortiums (EHC). Selbst Mediziner und betroffen von der Hämophilieerkrankung war er Experte in diesem Bereich. Nach seinem überraschenden Tod im 46. Lebensjahr bleibt uns nur mehr das Andenken an seine humorvolle und vitale Persönlichkeit.

Der mit 3.000 Euro dotierte DR. HUBERT HARTL PREIS wird im Jahr 2012 zum zweiten Mal für die beste Publikation eines österreichischen Ärzteteams oder Einzelautors über angeborene Gerinnungsstörungen (Therapie, Diagnostik oder Genetik), Von Willebrand Faktor Erkrankung oder einer angeborenen Thrombopathie vergeben.

Zur Einreichung sind alle in Österreich tätigen Personen berechtigt, die sich wissenschaftlich mit Blutungsstörungen auseinandersetzen. Der HUBERT HARTL PREIS soll vor allem der Förderung der wissenschaftlichen Forschung dienen und besondere Leistungen und Ideen würdigen.

Es kann einerseits eine wissenschaftliche Publikation eingereicht werden, die sich mit dem oben genannten Themenkreis beschäftigt und deren Veröffentlichung nicht länger als zwei Jahre zurückliegt. Bevorzugt sollte der Einreicher der Erst- oder korrespondierende Autor der Publikation sein. Der (Die) Einreicher hat (haben) bei Einreichung sicherzustellen, dass die anderen Autoren mit der Einreichung für den Preis einverstanden sind.

Andererseits kann ein ausgearbeitetes Projekt im oben genannten Themengebiet, das in den nächsten zwei Jahren abzuschließen ist, eingereicht werden. Eine Publikation/ein Projekt, das bereits mit dem Erwin Deutsch Preis ausgezeichnet wurde, kann nicht für den Dr. Hubert Hartl Preis eingereicht werden.

Die Einreichung kann bis zum **15. September 2012** mit genauen Angaben zum Einreicher/Erstautor erfolgen (Dienstadresse, Stellung, Namen, Geburtsdatum). Die Beurteilung erfolgt durch den Wissenschaftlichen Beirat der ÖHG, die Verleihung erfolgt im Rahmen der Generalversammlung durch den Vorsitzenden der Österreichischen Hämophilie Gesellschaft.

**Die Ausschreibung dieses Preises ermöglicht die Firma
Novo Nordisk Pharma GmbH.**

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

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:

Prof. Dr. Sabine Eichinger, Klinik I für Innere Medizin, AKH Wien

Prof. Dr. Peter Ferenci, Klinik IV Für Innere Medizin, AKH Wien

Prim. Dr. Christian Gabriel, Blutzentrale ÖORK, Linz

Prof. Dr. Peter Frigo, Klinik für Gyn. und Geburtshilfe, AKH Wien

Doz. Dr. Alexander Haushofer, Zentrallabor des LKH St. Pölten

OA Dr. Max Heistinger, I. Medizinische Abteilung, LKH Klagenfurt

Dr. Judith Hutterer, Fachärztin für Dermatologie, Wien

Prof. Dr. Neil D. Jones, Kinderabteilung, Landeskliniken Salzburg

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. Peter Neumeister, Medizinische Universitätsklinik Graz

Dr. Ioannis Panotopoulos, Orthopädische Univ.-Klinik, AKH Wien

Dr. Ewald Pichler, I. Medizinische Abteilung, LKH Klagenfurt

Dr. Sabine Rosenlechner, Klinik III für Innere Medizin, LKH Salzburg

Prim. Prof. Dr. Klaus Schmitt, LKH Linz

OA Dr. Rudolf Schwarz, Landeskinderklinik Linz

Prof. Dr. Klemens Trieb, Orthopädische Abteilung, KH Wels

Prof. Dr. Axel Wanivenhaus, AKH Wien

OA Dr. Hans Wank, St. Anna Kinderspital Wien

Prim. Prof. Dr. Ansgar Weltermann, Abteilung I für interne Medizin, Krankenhaus der Elisabethinen Linz

Dr. Ulrike Zanier, Kinderabteilung, KH Dornbirn

Dipl. Pfleger Josef Zellhofer, Personalvertretung AKH Wien

Prim. Univ.-Prof. Dr. Karl Zwiauer, Kinderabteilung, A.O. KH St. Pölten

SOMMERCAMP 2012

Die ÖHG veranstaltet heuer das 41. Sommercamp

ORT: Windsurf und Racketclub WALDSCHACH,
8505 St. Nikolai/Sausal, Am Damm 1
Horst Zacharski 0664/9839797

ZEIT: Sonntag, 15. bis Samstag, 28. Juli 2011 (für 8-15 Jährige)
Mittwoch, 25. Juli bis Samstag, 04. August 2012 (ab 16 Jahren)

KOSTEN: 2 Wochen EUR 440,- inkl. (Vollpension, Programm, Physiotherapie, Sport,...); 11 Tage EUR 300,-

AN- UND ABREISE: Selbstständig

ACHTUNG: Jugendliche sind eingeladen, ab Mittwoch, 25. Juli, anzureisen.
Voraussetzung : aktive Teilnahme und Mitarbeit am geplanten Programm!

Für interessierte Jugendliche gibt es außerdem in der ganzen 2. Camp-Woche (ab 22. Juli)
die Möglichkeit zur Teilnahme an einem Canpleiter-Training.

Näheres dazu erfahrt ihr von den beiden Canpleitern!

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. Fiebersenker,...) durch das medizinische Personal oder ihrem Sohn selbst verabreicht wird. Weiters gehen wir davon aus, dass eines der Ziele des Sommercamps das Erlernen der Selbstverabreichung des Hämophilie Medikamentes durch ihr Kind ist. Fotos vom Fort auf www.bluter.at

WIR FREUEN UNS SCHON AUF EIN WIEDERSEHEN / KENNEN LERNEN

DAS SOMMERCAMPTEAM



ANMELDUNG zum 41. Sommercamp der ÖHG

Ich melde mich/meinen Sohn **verbindlich** zur Teilnahme am Sommercamp 2012 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 3-13/6/2, 1030 Wien oder lang@bluter.at, Tel. 0699 1120 5595