

DER DURCHBRUCH

01/05

www.OI-Gesellschaft.de



Dr. Andreas Jürgens, MdL

Wie zerbrechlich ist das Menschenbild?

Sabine Neubauer
Das neue SGB XII

Bärbel u. Simone Wache
K. H. Mayer/Margit Glasow
**Der LV Ost
stellt sich vor**

Dr. Oliver Semler
**Ärzteworkshop
in Bremen**

Oliver u. Steffi Wagner
**Unterwegs
mit der AIDA**

Die Deutsche OI-Gesellschaft ist ein Verein von mehr als tausend Mitgliedern. Darunter gibt es Menschen, die sich besonders engagieren und das Vereinsleben durch die Umsetzung ihrer Ideen aktiv mitgestalten. Von diesen Mitgliedern möchten wir Euch in den nächsten Ausgaben des „DURCHBRUCHs“ einige vorstellen und von ihren Aktivitäten berichten. Wir beginnen mit:

Susanne Wöhrl,

1. Vorsitzende des Landesverbandes Bayern und Initiatorin der AG Fundraising.



Wir haben Susanne nach Ihren Aktivitäten und Plänen in der DOIG befragt.

DER DURCHBRUCH: Susanne, kannst Du uns kurz ein paar Worte zu Deiner Person sagen und zu Deinen Gründen, warum du Mitglied der DOIG geworden bist?

Susanne Wöhrl: Ich bin 45 Jahre alt, verheiratet und Mutter von vier Kindern. Durch die Geburt meines Sohnes Maximilian vor 15 Jahren wurden wir in unserer Familie erstmals mit der Körperbehinderung der OI konfrontiert. Die ersten Kontakte zu einem erfahrenen Professor und zu betroffenen Familien waren für uns sehr hilfreich. Wir hatten das Gefühl, mit unseren Sorgen nicht mehr allein zu sein. Eine Mitgliedschaft in der DOIG war und ist für uns selbstverständlich. Denn wo hätten wir sonst mehr Begegnung erleben, Kontakte knüpfen und Informationen erhalten können?

D D: In der letzten Ausgabe des „DURCHBRUCHs“ konnten wir einiges über die AG Fundraising lesen. Kannst Du die Ziele dieser AG noch einmal kurz zusammenfassen?

Susanne Wöhrl: Die AG ist der Versuch, unter den Mitgliedern das Bewußtsein zu schaffen, dass unse-

rem Verein durch wachsende Mitgliederzahlen mehr Arbeit und mehr Kosten entstehen. Dafür reichen die Mitgliederbeiträge nicht aus. Um weiterhin Service-Leistungen anbieten zu können, brauchen wir die Unterstützung der Mitglieder, die neben ihrem Engagement um Spendengelder auch Sachspenden oder Zeitspenden einbringen können. Dabei könnte jeder einen Beitrag zur Vereinsarbeit leisten.“

D D: Ihr habt zur Unterstützung dieser Aktionen aufgerufen und Beispiele genannt, wie das konkret aussehen könnte. Kannst Du heute von positiven Beispielen berichten, wie finanzielle Mittel für die DOIG erschlossen wurden, welche Aktivitäten gibt es vielleicht in den Landesverbänden?

Susanne Wöhrl: Es gibt viele positive Beispiele, wie um Spenden geworben wurde, dabei spielte meistens der persönliche Kontakt eine entscheidende Rolle. Der Aufbau einer guten Beziehung zum Spender, das Projekt selbst, für das ich Unterstützung brauche und die Glaubwürdigkeit, dies alles sind wichtige Kriterien für das Gelingen. Sicherlich ist Hans Zach zu nennen, der den Bundesverband bisher sehr stark unterstützt hat. Aber auch die Idee eines Musikers, seine CD-Produktion als Spende an die DOIG zu übergeben, ist ein sehr schönes Beispiel. Erfreulich sind auch auf Landesverband-Ebene die Kleinspenden, die oftmals so von Herzen kommen. Zum Beispiel eine Schule, in der ein OI-Kind unterrichtet wird, spendete den Erlös aus Kaffee-, Kuchen- und Losverkauf eines Sommerfestes zu Gunsten des Landesverbandes. Während der Veranstaltung konnten sich die Schüler und Eltern ein Bild über das Leben mit OI und unsere Arbeit im Verein machen. Bei der Spendenübergabe wurde den Schülern zugesichert, dass die Spende für das Kinderprogramm der

nächsten Jahrestagung verwendet wird.

Ein sehr positives Beispiel einer Zeitspende ist ein Familienvater, der den gesamten Ablauf eines Tages organisierte und so zum Wohle aller beigetragen hat.

D D: Welche Pläne hast Du für die Zukunft, speziell hinsichtlich Deiner Arbeit in der DOIG?

Susanne Wöhrl: Meine Pläne – gute Frage! Priorität hat die Arbeit für den Landesverband. Mein Bemühen gilt seit Beginn meiner 4jährigen Tätigkeit als 1.Vorsitzende in Bayern dem persönlichen Kontakt und der Integration von Mitgliedern und Ratsuchenden. Eingeschlossen sind die Organisation und Planung von Wochenendtreffen, die in ihrer Thematik den Wünschen und Anliegen der Mitglieder entsprechen. Außerdem bemühe ich mich um Öffentlichkeit, die wiederum eine gute Basis für Spenden ist.

D D: Und was wünschst Du Dir ganz persönlich?

Susanne Wöhrl: Persönlich wünsche ich mir, dass wir alle durch die Freuden und Sorgen des Alltags voneinander lernen, uns gegenseitig ehrlich unterstützen und einander annehmen, so wie wir sind. Getreu dem Motto: Einer für alle – alle für einen!

D D: Susanne, vielen Dank für das interessante Gespräch.

Das Interview mit Susanne Wöhrl führte Margit Glasow.



K.H. Klingebiel im Gespräch mit Prof. Merz und Prof. Pontz

5. Workshop der Bremer Reihe „Diagnostik und Betreuung von spezifischen Kleinwuchsformen: Osteogenesis imperfecta

Der Bundesverband Kleinwüchsige Menschen und ihre Familien (BKMF) richtet in regelmäßigen Abständen Tagungen zu spezifischen Erkrankungen aus, die alle mit einem Kleinwuchs verbunden sind.

Vom **24. - 25. September 2004** fand ein solcher Workshop vom BKMF zusammen mit der Deutschen OI-Gesellschaft in Bremen statt. Teilgenommen haben ca. 50 Personen, bei denen es sich hauptsächlich um Ärzte handelte, die mit der Behand-

lung von OI-Patienten befasst sind, aber es waren auch einige Betroffene und Angehörige anwesend.

Nach der Begrüßung durch die Vorsitzenden der Gesellschaften **K.-H. Klingebiel** für den BKMF und **W. Hagelstein** für die DOIG gab die Senatorin der Stadt Bremen K. Röpke ihrer Freude darüber Ausdruck, dass die inzwischen zur Tradition gewordene Reihe der „Bremer Ärzetworkshops“ mit dem Themenkomplex der Osteogenesis imperfecta fortgesetzt

werden kann. Sie überbrachte freundliche Grußworte des Schirmherren der Veranstaltung, **Dr. H. Scherf**, Präsident des Senats der Freien Hansestadt Bremen.

Die erste Runde der Vorträge wurde von **Prof. Dr. Brenner** eröffnet, der uns in die Grundlagen der Erkrankung einführte und genau die molekularen Veränderungen aufzeigte, die zu der Produktion von zu wenig oder funktionsuntüchtigem Kollagen führen. Im Anschluß berichtete **PD Dr. Spranger** über ihre Arbeit in der genetischen Beratung. Dabei kam sowohl der Erbgang, als auch die Frage zur Sprache, wann eine molekulargenetische Untersuchung der genetischen Veränderung bei einem Betroffenen Sinn macht. Wenn in einer Familie bereits ein Mitglied von OI betroffen ist, ist es sinnvoll, bereits vor einer weiteren Schwangerschaft die Mutation nachzuweisen, um schneller feststellen zu können, ob das Kind betroffen sein wird oder nicht. **PD Dr. Freisinger** schlüsselte auf, wie schwierig die Diagnose einer Osteogenesis imperfecta sein kann, welche anderen Erkrankungen mit in Betracht gezogen werden müssen und wie man schließlich die Diagnose sichern kann. Zum Abschluß der ersten Gruppe von Vortragenden erläuterte **Prof. Dr. Schönau** das Zusammenspiel zwischen Knochen und Muskulatur und dass diese zwei Systeme voneinander abhängig sind, eine funktionelle Einheit bilden und nur durch eine verstärkte Mobilität und Muskelfunktion der Betroffenen eine Verbesserung des Knochens zu erzielen ist. Er stellte eine neue Studie für OI-ler der Uni-Kinderklinik Köln vor, bei der, durch eine an einem Kipptisch befestigte Vibrationsplatte, die Muskulatur und der Knochen gemeinsam trainiert werden können.

Nach einer kurzen Kaffeepause, in der heftig darüber diskutiert wurde, welche Konsequenzen sich aus den dargelegten Fakten ergeben, schilderte **Prof. Dr. Dr. Pontz** Erfahrungen mit der Bisphosphonattherapie. Diese

stellt bei schwerer betroffenen Kindern inzwischen den Therapiestandard dar, obwohl noch viele Fragen offen sind, z.B. wie lange die Therapie notwendig ist, ob es wirksame Alternativen zur intravenösen Verabreichung gibt und welche Kontrollen während der Therapie in welchen zeitlichen Abständen notwendig sind. **Prof. Dr. Minne** legte in einem kurzen Beitrag dar, wie schwierig es für erwachsene OI-Patienten sein kann, die Bisphosphonattherapie von den Krankenkassen bezahlt zu bekommen und empfahl den Patienten in solchen Fällen hartnäckig zu bleiben.

Die orthopädischen Aspekte der OI-Therapie wurden von **Dr. Schönecker** und **Dr. Klima** erläutert, die insbesondere ihre Erfahrungen mit Teleskopnagelungen bei Kindern darlegten. Dabei wurde neben den Komplikationsraten bei Nagelungen auch auf die positiven Wirkungen hingewiesen, welche die gesteigerte Bewegung, durch die Begrädigung nach einer Operation, auf das Herzkreislaufsystem und den Verdauungstrakt hat. Abends gab es zunächst einen sehr guten Vortrag von **Dr. jur. A. Jürgens**, der selber OI-Betroffener ist, als Richter in Kassel tätig ist und zu dem Thema „Wie zer-

Willy Hagelstein, Frau Dr. Bartz-Seel



brechlich ist das Menschenbild“ gesprochen hat. Anschließend klang der sehr informative Tag bei Matjes und Bier in gemütlicher Runde aus.

Am Samstag schilderte zunächst **Prof. Dr. Merz** die Möglichkeiten der vorgeburtlichen Diagnostik. Dabei bildeten insbesondere neue Ultraschallverfahren einen Schwerpunkt seines Referats, durch die es nicht nur möglich ist, ein 3-dimensionales Bild des Babys zu erzeugen, sondern es können, ebenfalls detailliert, die Knochen und evt. bereits vorhandene Frakturen sichtbar gemacht werden. Im Folgenden kamen die Betroffenen selber zu Wort und schilderten ihre Erfahrungen mit der Erkrankung. **Frau Meth** berichtete auf eindrucksvolle Art, wie die Diagnosestellung (auch pränatal) auf eine Mutter wirkt, die vorher keine Kenntnisse über OI hatte, und welche Ängste in den ersten Lebenswochen des Kindes auftreten. Sie erzählte wie groß die Ungewissheit und Sorge bei einer erneuten Schwangerschaft ist, und wie sie damit umgegangen ist.

Frau Klingebiel gab eine Einsicht in ihre Arbeit in der Beratungsstelle des BKMf und wie schwierig die Beratung bei einer pränatal gestellten Diagnose ist. Dabei ist sowohl eine enge Zusammenarbeit mit den behandelnden Ärzten notwendig, um eine ausreichende Aufklärung der Eltern über das Krankheitsbild zu erreichen, als auch eine behutsame psychologische Begleitung.

Dr. Semler gab einen Einblick, welche Probleme sich während eines Lebens mit OI ergeben können und wie man manchen dieser Probleme, z.B. der Unsicherheit nicht Betroffener im Umgang mit OI-lern, entgegen-treten kann. Er betonte, wie wichtig es ist, dass die Eltern ihren betroffenen Kindern eine gute intellektuelle Ausbildung ermöglichen, da die geistige Entwicklung das ist, wodurch sich die Betroffenen später ihren Platz in der Gesellschaft sichern.

Frau Trapp zeigte auf, wie sich das Leben, und insbesondere der Um-

gang mit betroffenen Kindern, gestaltet, wenn man selber Betroffene ist und wieviel Kraft es von den Eltern



im Gespräch mit Dr. H. Klima

fordert, die Kinder dazu zu bringen, ihre eigene Krankheit anzunehmen. Sie stellte aber an der Geschichte ihrer beiden Söhne dar, wie positiv die Ergebnisse sein können. Während einer kurzen Pause ergaben sich wieder vielfältige Gespräche, bei denen



die Mediziner lernten, viele Probleme auch aus der Sicht der Betroffenen zu betrachten.

Danach wies **Dr. Brodersen** darauf hin, dass Probleme des Herzens und der Gefäße bei OI-Patienten hauptsächlich durch die veränderte Kollagenstruktur bedingt sind und zu deutlich höheren Komplikationsraten bei Operationen führen, während Lungenprobleme eher als Folge einer Wirbelsäulenverkrümmung und Deformierung des Oberkörpers anzusehen sind. **Dr. Müller-Lessmann** ging auf die Zahnprobleme ein und erläuterte, dass trotz aller notwendigen Vorsicht, bei einer Dentinogenesis imperfecta, in den meisten Fällen

keine Bedenken bestehen, bei Jugendlichen eine Kieferorthopädische Behandlung, z.B. durch eine festsitzende Zahnsperre, durchzuführen. **Dr. Metz** ging auf das Problem der Schwerhörigkeit ein, was die ersten Anzeichen einer Schwerhörigkeit sind, und welche Hilfs- und Therapiemittel es heute, von der Versorgung durch ein hinter dem Ohr sitzendes Hörgerät bis zur operativen Einbringung eines Cochlear Implantates, gibt.

In dem Vortrag zur Zusammenarbeit zwischen der Selbsthilfegruppe und den Kliniken steckte **Dr. Bartz-Seel** die Ziele ab, auf die sich die DOIG und die Kliniken konzentrieren müssen, um eine optimalere Versorgung der Patienten zu gewährleisten. Dabei wurde deutlich, dass neben einer engeren Verknüpfung mit den Medizinerinnen vor Ort auch die psychologische Betreuung der Betroffenen und deren Angehörigen eine wichtige Aufgabe ist.

Abschließend zeigte **Prof. Dr. Dr. Pontz** neue Therapieansätze auf (Knochenmarkstransplantation, Parathormon), die vielleicht in Zukunft weitere Erfolge in der Therapie der OI versprechen können.

Insgesamt war es eine sehr informative Veranstaltung, für Betroffene und Mediziner, bei welcher alle von dem Wissen der anderen profitiert haben. **Für die Betroffenen war es gut zu sehen, wieviele hochkarätige Mediziner sich um die Behandlung von OI-Patienten kümmern und aus Sicht der Ärzte war es eine gute Veranstaltung, da der gemeinsame Wille sichtbar wurde, zusammen mit der DOIG die Therapie der Betroffenen weiter zu verbessern.**

Keine Bisphosphonate 4 Monate nach Osteotomie

**Dr. O. Semler,
Prof. Dr. E. Schönau**

Eine Untersuchung der Arbeitsgruppe in Montreal hat ergeben, dass die Heilung nach einer Osteotomie von einer Bisphosphonatgabe beeinflusst werden kann. Eine Osteotomie ist eine Durchtrennung des Knochens mit einer Säge, wie sie im Rahmen einer Operation durchgeführt wird, wenn der Knochen begradigt werden soll. Der krumme Knochen wird dabei in mehrere Stücke geschnitten, damit er danach wieder gerade zusammen gesetzt werden kann.



Es ist also nicht der normale Bruch des Knochens, sondern die willentliche Durchschneidung des Knochens gemeint, bei welcher Wärme entstehen kann. Die Gruppe aus Montreal weist ausdrücklich darauf hin, dass sie keinen Effekt auf die Heilung von Frakturen gefunden haben. Es betrifft also nur das Zusammenwachsen von im Rahmen einer Operation durchgeführten Knochendurchtrennungen. Solche Osteotomien werden bei Operationen und Nagelungen notwendig, um den Knochen zu begradigen. Es konnte kein Zusammenhang zwischen der Dauer der vorausgegangenen Bisphosphonat-Behandlung und der Heilung der Osteotomie gezeigt werden und es scheint auch keine Rolle zu spielen, wie der zeitliche Abstand zur letzten bzw. nächsten Bisphosphonatgabe ist.

Aufgrund dieser Erkenntnisse hat das **Shriner's hospital in Montreal** sein Vorgehen geändert und folgende Empfehlung herausgebracht: **Vier Monate nach einer Operation mit Osteotomie sollte kein Pamidronat verabreicht werden.** Vor der ersten Bisphosphonatgabe nach einer Operation sollte mit einer Röntgenaufnahme überprüft werden, dass die Osteotomie regelrecht verheilt ist.

Wenn geplant ist, eine Bisphosphonatgabe und eine Operation während eines stationären Aufenthalts durchzuführen, sollte die Pamidronatgabe mindestens **48 Stunden vor der Operation beendet sein.**

Die Arbeit in der diese Ergebnisse veröffentlicht sind, hat den Titel:

„Delayed osteotomy but not fracture healing in pediatric osteogenesis imperfecta patients receiving pamidronat“

ist von Munns CF, Rauch F, Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH geschrieben und erschienen im **„Journal of Bone and Mineral Research 2004; 19: 1779 - 1786“.**