



Nr. 4 / Februar 2014

**MEDIA
PLANET**

SELTENE KRANKHEITEN

Inhalt

BETROFFENENBERICHTE

Leben mit
seltenen Krankheiten

SELTENE TUMORE

Therapieerfolge durch
interdisziplinäre Forschung

ATEMNOT

Pulmonale Hypertonie
und interstitielle
Lungenerkrankungen

IN KLEINEN SCHRITTEN DER ZUKUNFT ENTGEGEN

Amelie erkrankte als Baby an einem seltenen, grossen Tumor im Becken. Mit viel Hoffnung und Durchhaltevermögen hat die Familie diese schwierige Zeit überstanden.

FOTO: MIKE FLAM

ANZEIGE



Mit wegweisenden Therapien komplexen Erkrankungen begegnen.

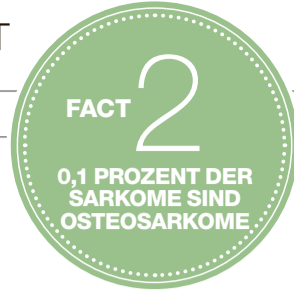
Ihr Partner bei seltenen Erkrankungen

www.genzyme.ch

sanofi-aventis (schweiz) ag | 1214 Vernier/GE

genzyme
A SANOFI COMPANY

033884/02-14



MIT INTERDISZIPLINÄRER FORSCHUNG GEGEN BÖSARTIGE TUMORE

Sarkome sind seltene Krebsarten. Sie umfassen etwa ein Prozent aller bösartigen Tumorerkrankungen beim Menschen. Das wissenschaftliche Verständnis der Krebserkrankung wächst, was der Medizin neue Möglichkeiten in Diagnostik und Therapie eröffnet.



MUSKULOSKELETTALE ONKOLOGIE
Der Therapieerfolg korreliert direkt mit der Zusammenarbeit der einzelnen Akteure.
FOTO: CORBIS

Sarkome sind Tumore des Binde- und Stützgewebes. Im klinischen Alltag unterscheidet man primär zwischen Knochen- und Weichteiltumoren. Knochen- und Weichteilsarkome sind sehr selten: Verglichen mit ca. 80 Prozent Karzinomen und ca. 19 Prozent hämatologischen Tumoren machen Sarkome gerade 1 Prozent aus. 0,1 Prozent davon sind Osteosarkome. Diese primären bösartigen Knochentumoren treten trotz ihrer Seltenheit häufig im Kindes- und Jugendalter auf. Eine Vorsorgeuntersuchung für die Früherkennung von solchen muskuloskelettalen Tumoren gibt es im eigentlichen Sinne nicht. Aber es gibt typische Symptome: «Bei Knochensarkomen etwa ist das häufigste Symptom der Nacht-

schmerz. Patienten berichten, dass sie nachts erwachen und wegen der Schmerzen kaum oder nur schwer wieder schlafen finden. Ein Weichteilsarkom zeigt sich häufig durch eine schmerzlose Schwellung. Die Entstehung eines solchen Tumors spielt eine grosse Rolle und muss berücksichtigt werden», erklärt Prof. Dr. Dr. Bruno Fuchs, Leiter Sarkomzentrum der Universität Zürich, Orthopädische Universitätsklinik Balgrist.

Therapieerfolge durch interdisziplinäre Zusammenarbeit

Eines der grössten Probleme im klinischen Alltag ist der Umstand, dass die Diagnose aufgrund der Seltenheit von Sarkomen nicht korrekt oder zu spät gestellt wird. Sarkome sind biologisch sehr vielfältig und die Therapie muss grundsätzlich individualisiert werden. «Es ist deswegen unabdingbar, dass Sarkom-Patienten in einem hierfür spezialisierten Zentrum betreut werden. An der Behandlung sind mehrere Fachdisziplinen beteiligt. Diese besprechen und legen zusammen die Behandlungsstrategie für jeden Sarkom-Patienten im Rahmen eines Sar-

kom Boards fest», erklärt Fuchs. «Der Therapieerfolg korreliert direkt damit, wie gut die Zusammenarbeit zwischen Onkochirurgen, Radiologen, Pathologen, Radioonkologen, Medizinischem oder Kinder-Onkologen und Rekonstruktivem, Bauch- und Lungenchirurgen ist», so Fuchs weiter. Grundsätzlich besteht die Therapie je nach Subtyp aus einer Kombination von Chirurgie, Strahlentherapie und Chemotherapie. Für einige Sarkomsubtypen bestehen sehr gut etablierte Protokolle - beim Osteosarkom etwa ist es die Kombination von Chirurgie und Chemotherapie. Bei anderen Subtypen wird die Kombination für jeden Patienten individuell festgelegt.

Forschung setzt auf Daten- und Gewebekbank

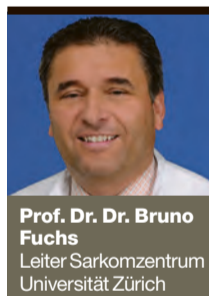
Leider versterben weiterhin zu viele Patienten an Sarkomen. Aufgrund der Seltenheit und der biologischen Komplexität der Krebsart muss gemäss Fuchs alles daran gesetzt werden, dass von jedem Patienten bei der Biopsie oder Operation Tumorgewebe für die Forschung asserviert wird. «Es ist unabdingbar, dass Patientendaten im

Rahmen einer Kohortenstudie in einer soliden klinischen Datenbank erfasst werden, damit wir die einzelnen Tumorentitäten besser verstehen, die Therapie verbessern und schlussendlich eine adäquate Qualitätskontrolle durchführen können. Dafür muss natürlich das Einverständnis des Patienten eingeholt werden», so Fuchs. Die Forschung der Muskuloskelettalen Onkologie ist auf dem Vormarsch: Dank exponentiell wachsendem molekularem Verständnis der Erkrankungen in den letzten zehn Jahren sind mittlerweile mehr als hundert verschiedene Sarkom-Subtypen mit eigenständiger Biologie und spezifischem klinischen Verhalten bekannt. Dies ermöglicht den Ärzten, genauere Diagnosen zu stellen und die Therapie entsprechend anzupassen und zu verbessern.

CATHERINA BERNASCHINA
redaktion.ch@mediaplanet.com

Mehr Informationen im Internet:

www.sarkomzentrum.ch
www.sarkom-schweiz.ch
www.krebsliga.ch



«Die Forschung der Muskuloskelettalen Onkologie ist auf dem Vormarsch.»

Prof. Dr. Dr. Bruno Fuchs
Leiter Sarkomzentrum
Universität Zürich

«Patientenorganisationen können eine wichtige Stütze für Menschen in schwierigen Lebenslagen sein»

Gerade für Personen mit seltenen Erkrankungen wie Sarkome sind Patientenorganisationen und Selbsthilfegruppen von grosser Bedeutung. Sie bieten eine wichtige Plattform für den Informationsaustausch und vertreten die Interessen und Bedürfnisse der betroffenen Menschen nach aussen.

Patientenorganisationen verfügen über ein breites Wissen darüber, wie Patienten ihre Krankheit erleben und welche Bedürfnisse sie im Zusammenhang mit der Krankheitsbewältigung haben. Sie sind weitaus mehr als Beratungsstellen: «Patientenorganisationen und Selbsthilfegruppen können einerseits Kraftquelle und wichtige Stütze für Menschen in schwierigen Lebenslagen sein. Andererseits können sie beim Umgang mit und bei der Bewältigung von belastenden Situationen helfen. Patientenorganisationen können zudem als Bindeglied zwischen Ärzten und Patienten fungieren», so Claudia Finster, Projektkoordinatorin Sarkom-Patienten-

organisation. Patientenorganisationen verleihen Betroffenen zudem in der Öffentlichkeit sowie in der Gesundheits- und Wissenschaftspolitik Gehör und können kollektive Interessen vertreten. Ziel ist es letzten Endes, den Patienten zu einer erhöhten Lebensqualität zu verhelfen.

Gerade bei seltenen Erkrankungen wie Sarkome, über die die breite Öffentlichkeit eher wenig weiss, sind Patientenorganisationen wegweisende Anlauf- und Kontaktstellen für die Betroffenen. «In der Schweiz werden pro Jahr weniger als ein Prozent aller bösartigen Tumore als Knochentumor-Erkrankung beziehungsweise Weichteilsarkom (Muskulatur, Fett-, Binde- und Nervengewebe) diagnostiziert. Konkret heisst das, dass ein Mensch pro 100 000 Einwohner in der Schweiz pro Jahr erkrankt», weiss Finster. Vielfach sind Kinder und Jugendliche betroffen. Aufgrund der Seltenheit stellt ein solcher Befund alle Beteiligten vor grosse und vielfältige Herausforderungen - und zwar für lange Zeit. Neben der optimalen medizinischen Behandlung ist auch die Beziehung

zwischen Betroffenen, Angehörigen und Fachleuten nicht zu unterschätzen. In diesem Sinne planen Patientenorganisationen unabhängige Patientennetzwerke zu etablieren, in welchem der Informationsaustausch und der Kontakt zwischen Betroffenen, Angehörigen und Experten im Zentrum stehen.

Rückhalt im sozialen Netz

Der Kontakt zwischen Patienten mit ähnlichen Krankengeschichten kann eine positive Wechselwirkung haben, weiss Finster: «Der Austausch unter Betroffenen kann helfen, die Diagnose und ihre Folgen besser zu akzeptieren und zu verarbeiten. Gleichgesinnte können praktisch mit Rat und Tat zur Seite stehen: Einerseits beim Verstehen der medizinischen Belange, andererseits aber auch bei privaten und persönlichen Schwierigkeiten im Zusammenhang mit der Erkrankung.» Die Behandlung einer Sarkom-Erkrankung ist gemäss Claudia Finster zum Teil sehr einschneidend und kann sich über Jahre hinziehen. Darum sei jegliche Form der Unterstützung seitens

der Angehörigen, aber auch von Freunden, Klassenkameraden, Nachbarn etc. sehr wichtig.

Fachärztliche Unterstützung

Patientenorganisationen setzen für gewöhnlich auf die Zusammenarbeit mit ausgewiesenen medizinischen Experten. Hierzu Finster: «Zum jetzigen Zeitpunkt stehen uns Fachärzte bei der Gestaltung einer Patientenbroschüre unterstützend zur Seite. Ihre Unterstützung soll in Zukunft darauf beruhen, dass sie die wissenschaftlichen Quellen prüfen und den Patientinnen und Patienten in allgemeinen Belangen Auskunft geben können.» Für Sarkom-Patienten, Angehörige und Interessierte wird es im April erstmalig einen Sarkom-Patiententag geben, an dem verschiedene Experten referieren werden. «Mit der Veranstaltung sollen möglichst viele Interessierte aus der ganzen Schweiz zusammengebracht und daraus ein Verein gegründet werden», so Finster.

CATHERINA BERNASCHINA
redaktion.ch@mediaplanet.com

FACTS

Tumore

Gutartige Tumore

Ein Tumor muss nicht zwangsläufig Krebs bedeuten. Gutartige Tumore (benigne) bestehen aus Zellen, die keine Ableger bilden. Zu den gutartigen Tumoren gehören gewöhnliche Muttermale, Fettgeschwulste, Gefässgeschwulste und Muskelzellgeschwulste. Gutartige Neubildungen können jedoch Komplikationen hervorrufen, wenn sie beispielsweise durch ihr Wachstum auf Organe drücken.

Bösartige Tumore

Jeder Tumor, der das Potenzial hat, Ableger im umgebenden Gewebe zu bilden, ist ein bösartiger Tumor. Es gibt drei grosse Gruppen: Karzinome, ausgehend vom Deckepithel, Erkrankungen des Blut- und Knochenmarks (Myelom, Leukämie, Lymphom) sowie Sarkome, welche nur etwa 1 Prozent aller bösartigen Tumorerkrankungen beim Menschen ausmachen.

Entstehung

Die Ursache der Entstehung von bösartigen Tumoren ist letztlich immer noch unbekannt. Zusammengefasst ist die Krebsentstehung ein «genetischer Unfall», der auf Veränderung im genetischen Code zurückzuführen ist. Weshalb auch immer (z.B. häufig durch Umwelteinflüsse), kommt es zu einer Veränderung in der Gensequenz einer Zelle (z.B. Mutation), die letztlich zu einem unkontrollierten Tumorwachstum führt.

Krebserkrankungen in der Schweiz

Krebs ist in der Schweiz nach den Herz-Kreislauf-Erkrankungen die zweithäufigste Todesursache. Ca. 37 000 Fälle werden bei uns jährlich neu registriert (Hochrechnung NICER - National Institute for Cancer Epidemiology and Registration auf Basis der 2005-2009 erhobenen Daten der existierenden Krebsregister). In der Schweiz erkranken heute vier von zehn Personen im Laufe ihres Lebens an Krebs, und jeweils eine von zwei Personen kann davon geheilt werden. Bei Frauen ist Brustkrebs der am häufigsten vorkommende Krebs, bei Männern Lungenkrebs, gefolgt von Prostatakrebs. Auch wenn die Zahl der Fälle über die letzten zwei Jahrzehnte zugenommen hat, ist ein Rückgang der Sterblichkeitsziffer für alle Krebsarten feststellbar.

Weltweite Entwicklung

Die WHO warnt, dass die Zahl der Krebserkrankungen in den kommenden 10 Jahren um mehr als 40 Prozent steigen könnte. Gründe seien nicht nur das Bevölkerungswachstum und die steigende Lebenserwartung. Immer mehr Menschen leben einer Studie zufolge ungesund.

Prävention

Einigen Krebserkrankungen kann man durch einfache Verhaltensänderungen zumindest teilweise vorbeugen. Nicht Rauchen, wenig Alkohol, viel Bewegung, eine gesunde Ernährung, Sonnenschutz, Schutz vor Infektionskrankheiten und vor schädlichen Umwelteinflüssen - dies sind einige wichtige Pfeiler der Präventionsmassnahmen gegen Krebs. Doch auch die genetische Vorbelastung ist ein Faktor. Denn schätzungsweise fünf bis zehn Prozent aller von Krebs betroffenen Patienten haben eine angeborene Veränderung in der Erbsubstanz, die Krebs begünstigt. Bei weiteren etwa 20 Prozent liegt wahrscheinlich eine gewisse Veranlagung vor.