

Nachrichten aus der Kinderherzstiftung

NEWTICKER

Expertentagung, Projektförderung & Spendenlauf: Lange hatten die beiden Fachgesellschaften der Kinderkardiologen und Herzchirurgen die Hoffnung, dass ihre zeitgleich ausgerichteten Jahrestagungen als Präsenzveranstaltung in Hamburg stattfinden können. Erst kurz vor dem Termin zogen die Organisatoren die Konsequenz aus den Corona-Auflagen und entschieden sich für eine Onlineveranstaltung. Komprimiert auf zwei Tage konnten sich die Mediziner über aktuelle Entwicklungen auf ihrem Fachgebiet informieren. Trotz der gut umgesetzten Alternative sind sich alle Beteiligten einig, dass diese nur begrenzt eine Tagung vor Ort ersetzen kann, da der kollegiale Austausch online nur sehr eingeschränkt möglich ist. So hoffen wir auf ein persönliches Wiedersehen in Hamburg 2023. Im Rahmen der Eröffnungsveranstaltung, auf der der bekannte Astrophysiker, Wissenschaftsjournalist und Fernsehmoderator Professor Harald Lesch den Gastvortrag hielt, wurde auch die Gerd Killian-Projektförderung vergeben (siehe *herzblatt* intern, Seite 47). Und das Aktionsbündnis Angeborene Herzfehler erhielt aus dem virtuellen Spendenlauf „Ich lauf um Dein Leben“ einen Scheck über 67 297,18 Euro. Die Summe soll Familien unterstützen, die aufgrund fehlender Spenderorgane viele Monate in der Klinik auf eine lebensrettende Herztransplantation warten und – neben der Angst um das betroffene Familienmitglied – auch mit finanziellen Sorgen zu kämpfen haben.

+++++



Stärkendes Seminar: Am ersten März-Wochenende konnten wir endlich wieder ein Mütter-Seminar anbieten. Coronabedingt startete unser neues Referentinnen-Duo Martina Kroneisen und Annette Schäfer mit einer reduzierten Teilnehmerzahl. Die durchweg positiven Rückmeldungen der Teilnehmerinnen haben uns bestärkt, das schöne Angebot fortzusetzen: Den Flyer für das Herbst-Seminar finden Sie in diesem Heft.

Die Mütter und das neue Referentinnen-Duo

+++++

Sportliche Verstärkung: Die Kinderherzstiftung besteht seit mittlerweile fast 30 Jahren. In dieser Zeit hat sich der Bereich ständig weiterentwickelt. Um die verschiedenen alten und neuen Arbeitsschwerpunkte noch besser umsetzen zu können, war eine personelle Verstärkung dringend notwendig. Seit Anfang März unterstützt der Sportwissenschaftler Dominic Clos das Team in der Frankfurter Geschäftsstelle der Herzstiftung. Seinen ersten Beitrag können Sie bereits in diesem Heft auf Seite 52 lesen. In einer der nächsten *herzblatt*-Ausgaben werden wir Ihnen unseren neuen Kollegen etwas ausführlicher vorstellen. Zukünftig sind wir also zu 200 Prozent für Sie da.

Passen Sie auf sich auf!

Ihr

Kai Rügenbrink



Dr. Franziska Seidel und ihr Team werden von der Herzstiftung unterstützt.

Gerd Killian-Projektförderung: Defekte Gene als Ursache für Entzündungen in Herzzellen?

Ausgangspunkt: Herzschwäche und Herzversagen werden bei Kindern meist durch eine Herzmuskelentzündung (Myokarditis) oder eine krankhafte Erweiterung der Herzkammern, eine sogenannte dilatative Kardiomyopathie (DCM), hervorgerufen. Gerade bei schwer erkrankten Kindern unter zwei Jahren liegt häufig das Krankheitsbild einer sogenannten inflammatorischen Kardiomyopathie vor, bei der neben einer DCM auch Entzündungen in Herzmuskelzellen auftreten. Dadurch sind eine typische Myokarditis und eine DCM nur schwer voneinander abzugrenzen. Genetische und immunologische Ursachen werden hier vermutet.

Tatsächlich wurden in Untersuchungen bereits genetische Veränderungen (Mutationen) bei Patienten mit primärer, also nicht durch andere Erkrankungen hervorgerufener DCM nachgewiesen. Ein wesentliches krankheitsverursachendes Gen der primären DCM scheint dabei das BAG cochaperone 3 (BAG3) zu sein. Genetische Veränderungen im BAG3-Gen können das Gleichgewicht und den Stoffwechsel von Herzmuskelzellen stören und zu einer DCM führen. Und solche Mutationen im BAG3-Gen wurden auch bei Kindern mit Myokarditis und dem Krankheitsbild einer DCM festgestellt.

Forschungsvorhaben: Diese Feststellung begründet die Annahme, dass bei diesen Patienten möglicherweise eine endogene Entzündungsreaktion (Inflammation) durch BAG3-Mutation mit daraus resultierender Myokarditis ausgelöst wird – also nicht nur etwa durch eine Virusinfektion als externer

Faktor für eine Herzmuskelentzündung. Das Team der AG Klassen für klinische Kardiogenetik am Max-Delbrück Centrum für Molekulare Medizin in Berlin Buch und Dr. Franziska Seidel aus der Klinik für Angeborene Herzfehler und Kinderkardiologie am Deutschen Herzzentrum Berlin wollen diese Entzündungsprozesse nun genauer unter die Lupe nehmen. Die Wissenschaftler wollen in einem Modell mit Herzmuskelzellen (Kardiomyozyten), die eine krankheitsverursachende Veränderung im BAG3-Gen tragen, die immunologisch wirksamen endogenen Faktoren analysieren. Dazu wird unter anderem gemessen, welche inflammatorischen Zytokine in den Zellen mit Genmutation entstehen, eben jene Botenstoffe, die maßgeblich an einer Immunantwort beteiligt sind. Zudem werden die Zellen mit bekannten inflammatorischen Zytokinen behandelt, um den Einfluss einer externen Inflammation damit vergleichen zu können. In 2-D- und 3-D-Modellen soll darüber hinaus geprüft werden, wie sich die verschiedenen Entzündungsprozesse auf die Kontraktionsfähigkeit der Herzmuskelzellen auswirken.

Perspektiven: „Das Thema Inflammation im Rahmen einer Herzinsuffizienz (Herzschwäche) ist generell derzeit ein viel diskutiertes Thema, weil sich hieraus neue Therapieoptionen ergeben könnten“, erläutert Dr. Seidel. Dieses besondere Forschungsvorhaben wird mit 60 000 Euro von der Gerd Killian-Projektförderung der Deutschen Herzstiftung unterstützt. *ne*



Herzkinder im Voralpenland: Wo seid ihr?

„Jedes 100. Kind kommt mit einem angeborenem Herzfehler zur Welt und ich kenne außer meinem Sohn keines. Wie kann das sein?“ Diese Frage treibt die 42-jährige Mutter aus Geretsried in Oberbayern um. Ihr viertes Kind kam vor sechs Jahren mit einem Ventrikelseptumdefekt (VSD) und einem Vorhofseptumdefekt (ASD) zur Welt. Der VSD verschloss sich glücklicherweise von selbst, sodass mit der Korrektur des ASDs bis zur Einschulung gewartet werden konnte. Bei dieser Operation musste dann auch die Herzklappe gestrafft werden.

Und obwohl sie vier Kinder hat und beruflich mit Kindern arbeitet – ein anderes Herzkind ist der betroffenen Mutter nie begegnet. Ihr Sohn wird zwar medizinisch sehr gut betreut und sie kann sich mit allen Fragen an den Kardiologen wenden, doch „der Austausch mit erfahrenen Müttern oder Vätern hätte mir rund um die OP sicher geholfen“, erzählt sie *herzblatt*. „Natürlich hat man auch Freundinnen, die einem zur Seite stehen, aber es ist nicht dasselbe. Jemand, der das Gleiche wie ich erlebt, kann uns und unsere Situation einfach viel besser verstehen. Das gilt auch für meinen Sohn. Er hat noch nie ein anderes Kind mit einer Narbe auf der Brust gesehen.“ Auch ihre eigenen Erfahrungen will die Mutter gern weitergeben. „Es geht nicht darum, Ängste zu schüren, sondern eher praktische Tipps zu geben. Oder sich mal die Sorgen von der Seele zu reden.“ Deshalb sucht sie Familien mit Herzkindern im Voralpenland, die Lust auf einen Austausch haben. Wie der aussehen könnte? „Ich bin für alles offen, vom WhatsApp-Kontakt bis zum persönlichen Treffen – wer weiß, vielleicht ergibt sich ja eine nette Gruppe.“

Sind Sie interessiert und wohnen im Voralpenland? Dann schreiben Sie an kinderherzstiftung@herzstiftung.de, Stichwort: Kontaktgesuch Voralpenland, wir leiten Ihre E-Mail weiter. cd



Poeten der Herzen

Für unsere *herzblatt*-Ausgabe 3.2021 hatten wir in unserer Rubrik „Post von...“ einen exklusiven Brief der Bestseller-Autorin Nele Neuhaus veröffentlicht, die von ihrem individuellen Umgang mit ihrer Herzerkrankung erzählte. Für „imPULS – Wissen für Ihre Gesundheit“, den Podcast der Deutschen Herzstiftung, stand Nele Neuhaus noch einmal unserer Kollegin Ruth Ney für ein ausführliches Gespräch zur Verfügung. Sowohl in *herzblatt* als auch im Podcast hatten wir unsere Abonnenten gebeten, uns selbstverfasste Gedichte oder Limericks rund um das Thema Herz zuzusenden. Als Gewinn winkte ein handsigniertes Buch der Schriftstellerin. Vielen Dank an alle, die sich an unserem kreativen Gewinnspiel beteiligt haben.

Nach Ablauf der Einsendefrist konnte unsere Jury zur Tat schreiten und unter allen Gedichten und Limericks die glücklichen Gewinnerinnen und Gewinner ermitteln. In die Bewertung floss unter anderem die Kreativität des vorliegenden Werkes, aber auch das Alter der Dichterinnen und Dichter ein. Interessant waren die Unterschiede in den Beiträgen: mal lustig, mal nachdenklich, kurz und knapp oder Werke mit vielen Strophen. Am liebsten hätten wir alle Einsendungen mit einem Preis honoriert. Nach langer und ausführlicher Beratung konnten wir uns am Ende auf zehn Siegerinnen und Sieger einigen:

Henrik Luijendijk, Lothar Grund, Gisela K., Andreas Kohlenberg, Renate Seidel, Jutta Vähning, Stella H. O., Ingrid Ertle, Beate C. und E. Wintjen.

Diese zehn Poeten der Herzen erhalten ihr persönlich signiertes Buch aus den Händen von Nele Neuhaus, bei der wir uns von ganzem Herzen für diese schöne Unterstützung bedanken. rue

14 000 potenzielle Mitglieder

In Berlin organisiert sich gerade eine neue Selbsthilfegruppe für Erwachsene mit angeborenem Herzfehler (EMAH) – angesiedelt sind die „Berliner Powerherzen“ unter dem Dach der Deutschen Herzstiftung (DHS). Daniela Seek und Torsten Seifert, die beiden Vertreter der Gruppe, berichten im *herzblatt*-Gespräch über ihre Aktivitäten.



Vernetzungs-Künstler: Daniela Seek und Torsten Seifert

14 000 potenzielle Mitglieder?

Das klingt ja ambitioniert!

Bundesweit gibt es rund 330 000 EMAHs, und es werden immer mehr. Rein rechnerisch müssten in Berlin also rund 14 000 EMAHs wohnen, die wir gerne mit unserem Angebot erreichen möchten.

Wie sieht dieses Selbsthilfeangebot aus?

An jedem zweiten Montag im Monat veranstalten wir für alle betroffenen Menschen mit angeborenem Herzfehler einen Stammtisch im Stadtteil Prenzlauer Berg. Zu uns kommen EMAHs, aber auch Eltern von Kindern mit angeborenem Herzfehler. Wir sind offen für jeden, auch für Nichtberliner. Wir bieten zudem Expertenvorträge mit anschließender Fragestunde an. Dabei stehen so wichtige Themen wie Herzschrittmacher und Defi, aber

auch Herzsport und Patientenverfügung auf dem Programm. In diesem Jahr wollen wir uns mit der ambulanten Reha, der Endokarditis und der korrekten Bestimmung des INR-Werts befassen.

Warum ist die Selbsthilfe so wichtig?

Die Betroffenen erhalten zwar die medizinische Versorgung und viele Informationen, aber zwei wichtige Aspekte fehlen oft: die gegenseitige Unterstützung und das Verständnis für den anderen. Viele EMAHs arbeiten jetzt ihr Kindheitstrauma auf, denn die psychologische Betreuung hat damals kaum eine Rolle gespielt. Hier bietet die Selbsthilfegruppe eine große Unterstützung.

Gehören auch Freizeitaktivitäten zum Programm?

Wir gehen ins Theater, Musical oder Museum und sind immer auf der Suche nach schönen Ausflugszielen.

Wie halten Sie untereinander Kontakt, wenn es mal eilig ist?

Per E-Mail oder WhatsApp. Wie wichtig der schnelle Austausch ist, hat sich gerade in der Corona-Pandemie gezeigt. Wo bekomme ich ein Attest zur Impfpriorisierung? Zu welchem Arzt sollte ich als EMAH-Patient gehen? Wer kommt heute Abend mit ins Theater? Fragen wie diese müssen schnell geteilt werden. Und natürlich finden sich aktuelle Termine und viele Infos auch auf unserer Website, bei Facebook oder Instagram.

Das Gespräch führte Christine Dehn.

Kontakt:
www.Berliner-Powerherzen.de,
post@berliner-powerherzen.de



DANKE

Spenden anstelle von Geschenken

Spenden sind die Grundlage unserer Arbeit. Nur dank ihnen kann die Herzstiftung mit ihrer Kinderherzstiftung unabhängig über Herzfehler und deren Behandlung informieren, Hilfsangebote zur Verfügung stellen, die Forschung fördern, sich für Patientinnen und Patienten engagieren. Jede Feier kann ein Anlass sein, anstelle von Geschenken oder Blumen um Spenden zu bitten: Geburtstage, Hochzeiten, Firmenjubiläen, Trauerfeiern. Welches wichtige Ereignis es auch sein mag – mit einem Spendenaufruf setzen Sie immer ein Zeichen für unsere Arbeit zugunsten von Menschen mit angeborenem Herzfehler.

Wir danken allen, die die Kinderherzstiftung und ihre Projekte bei verschiedenen Anlässen mit einer Spende bedachten. Ohne Spenden wie diese wäre die Arbeit der Kinderherzstiftung nicht denkbar.

Geburtstage:

Gerhard Baade, *Berlin*;
Günther Schwientek, *Karlsruhe*.

Trauerfälle:

Lothar Kothe, *Essen*;
Dr. Harald Schmidt, *Bonn*;
Hannelore Wichelhaus,
Wuppertal.



Was macht eigentlich ...

... die Europäische Arzneimittel-Agentur?

Die EMA – spätestens seit der Corona-Pandemie sollte diese aus drei Buchstaben bestehende Abkürzung für European Medicines Agency jedem ein Begriff sein. Und sie steht symbolisch für die Hoffnung im Kampf gegen das Virus. Am 21. Dezember 2020 hatte die EMA nämlich empfohlen, die bedingte Zulassung für den von BioNTech und Pfizer entwickelten Impfstoff Comirnaty zu erteilen. Das wissenschaftliche Gutachten der EMA ebnete den Weg für die erste bedingte Marktzulassung eines Covid-19-Impfstoffs in der EU durch die Europäische Kommission. Wieso empfohlen? Was ist eine bedingte Zulassung? Und was hat die Europäische Kommission damit zu tun? Um das zu verstehen, lohnt es, einmal genauer hinzuschauen.

Wissenschaftliche Bewertung, Überwachung und Kontrolle

Die Europäische Arzneimittel-Agentur (EMA) ist eine dezentrale Agentur der Europäischen Union (EU), die für die wissenschaftliche Bewertung, Überwachung und Kontrolle der Sicherheit von Arzneimitteln in der EU zuständig ist. Im Zuge des Brexits erfolgte 2019 der Umzug von London nach Amsterdam. Dort wird die 1995 gegründete EMA von einem unabhängigen Verwaltungsrat geleitet. Das Tagesgeschäft übernehmen die EMA-Mitarbeiter unter der Leitung der Direktorin Emer Cooke.

Unternehmen, die ihr Arzneimittel in der EU auf den Markt bringen möchten, nutzen in der Regel das sogenannte zentralisierte Zulassungsverfahren über die EMA. Dazu müssen sie

der EMA zahlreiche Informationen zur Verfügung stellen, zum Beispiel über die Art der Herstellung des Arzneimittels, seine Wirkungen in Laborstudien, die bei Patienten beobachteten Vorteile und Nebenwirkungen und den Umgang mit den Risiken sowie die vorgeschlagenen Informationen für Patienten und Ärzte. Die EMA prüft und bewertet diese Informationen sorgfältig. Dazu werden auch externe, unabhängige Experten – darunter Patienten – hinzugezogen. Die EMA erarbeitet dann ein Gutachten, anhand dessen die Europäische Kommission entscheiden kann, ob sie ein Arzneimittel für die EU zulässt. Möchte ein pharmazeutisches Unternehmen sein Arzneimittel nur in einem EU-Land auf den Markt bringen, kann es unter bestimmten Voraussetzungen einen anderen Weg wählen – das nationale Zulassungsverfahren.

Ausnahme: bedingte Marktzulassung

Im Fall des Impfstoffs Comirnaty handelte es sich um eine sogenannte bedingte Marktzulassung. Diese darf nicht mit einer Notfallzulassung verwechselt werden und kommt immer dann zum Tragen, wenn zwar weniger Daten als normalerweise erforderlich vorliegen, aber der Nutzen einer sofortigen Verfügbarkeit des Arzneimittels das Risiko überwiegt. Die bedingte Marktzulassung sorgt dafür, dass die Sicherheit des Arzneimittels streng überwacht wird und Herstellerkontrollen einschließlich Chargenkontrollen rechtsverbindlich sind. Die bedingte Marktzulassung gilt für einen Zeitraum von einem Jahr. Sie geht mit bestimmten Verpflichtungen, beispielsweise der Fertigstellung beziehungsweise Durchführung neuer Studien einher, um zu bestätigen, dass das Nutzen-Risiko-Verhältnis, das zur bedingten Marktzulassung führte, positiv bleibt.

Zu den weiteren Aufgaben der Agentur zählt unter anderem auch die Überwachung der Sicherheit von Arzneimitteln in der EU, nachdem sie zugelassen worden sind. Außerdem kann sie auf Ersuchen der Mitgliedstaaten oder der Europäischen Kommission wissenschaftliche Gutachten über Arzneimittel erstellen. Mehr zu den Aufgaben der EMA finden Sie unten in der Quelle.

Externe Experten, wissenschaftliche Ausschüsse, Arbeitsgruppen

Um die zahlreichen Aufgaben der EMA zu bewältigen, reichen die rund 900 Mitarbeitenden in Amsterdam nicht aus. Die EMA ist eine Netzwerkorganisation, an deren Aktivitäten Tausende von Experten aus ganz Europa beteiligt sind. So verfügt die EMA über sieben wissenschaftliche Ausschüsse, die den gesamten Lebenszyklus von Arzneimitteln bewerten, von den frühen Entwicklungsstadien über die Zulassung bis hin zur Sicherheitsüberwachung, sobald sie auf dem Markt sind. Darüber hinaus unterhält die Agentur eine Reihe von Arbeitsgruppen, die die Ausschüsse zu wissenschaftlichen Fragen in ihrem jeweiligen Fachgebiet konsultieren können.

Die Ausschüsse und Arbeitsgruppen setzen sich hauptsächlich aus europäischen Sachverständigen zusammen, die von den zuständigen nationalen Behörden der EU-Mitgliedstaaten zur Verfügung gestellt werden.

EMA und die Patienten

Bei allem hat die EMA das Wohl der Patienten im Blick – denn um diese geht es schließlich. Mit wissenschaftlichen Leitlinien, Programmen für wissenschaftliche Beratung und Anreizen erleichtert die EMA die Erforschung und Entwicklung neuer

Meine Arbeit umfasst nicht nur die tägliche Interaktion mit den Patienten, sondern ich überwache auch den Umfang ihrer Beteiligung an den verschiedenen Aktivitäten der EMA und stelle sicher, dass ihre Stimme gehört wird, wo immer dies von Nutzen sein kann.

Nathalie Bere, Patientenbeteiligung, Stakeholders and Communication Division, European Medicines Agency

Arzneimittel, damit die Patienten ganz konkret von den Fortschritten in der Medizin profitieren können. Die EMA fördert zudem die Entwicklung von Arzneimitteln für Kinder und zur Bekämpfung seltener Krankheiten.

Patienten sollen in möglichst vielen Bereichen eingebunden werden. So sind sie beispielsweise im Verwaltungsrat der EMA und in verschiedenen Ausschüssen vertreten. Zwar sind die meisten Experten Wissenschaftler, aber über das Expertenwissen hinaus ist es wichtig, die Perspektive der Patienten zu verstehen. So wurde 2006 die Patients' and Consumers' Working Party (Patienten- und Verbraucherarbeitsgruppe) ins Leben gerufen, die einen regelmäßigen Informationsaustausch gewährleistet und sich viermal im Jahr trifft. Das European Heart Network, das Netzwerk der europäischen Herzstiftungen, dem auch die Deutsche Herzstiftung angehört, ist seit vielen Jahren Mitglied dieser Arbeitsgruppe und vertritt die Interessen der Herzpatienten. Die Deutsche Herzstiftung nimmt ebenfalls regelmäßig an den Sitzungen teil.

Dank des Aufbaus von Patientenexperten-Pools ist es der EMA außerdem möglich, schnell und effizient Patienten beziehungsweise Patientenvertreter zu ermitteln, die zu bestimmten Themengebieten befragt und zu den von den Ausschüssen einberufenen Expertentreffen eingeladen werden oder Produktinformationen und Kommunikationsmaterialien auf Laienverständlichkeit prüfen können.

Das ist eine sehr spannende Aufgabe, bei der die Herzstiftung aktiv mitwirkt. So hatten wir in *herzblatt* 4.2020 Patientinnen und Patienten mit angeborenem Herzfehler gesucht, die Lust und Zeit haben, sich unter anderem für diese Befragungen zur Verfügung zu stellen. Haben Sie auch Interesse? Eine E-Mail an dehn@herzstiftung.de genügt.

Christine Dehn

Quelle:

https://www.ema.europa.eu/en/documents/leaflet/european-regulatory-system-medicines-european-medicines-agency-consistent-approach-medicines_de.pdf