



## **Bericht vom 12. PSC-Bundestreffen (Bonn, 2008)**

Ein ungewöhnliches Arzt-Patienten-Seminar bildete den Höhepunkt des 12. Bundestreffens des DCCV-Arbeitskreises *PSC* vom 14.-16. November 2008 in Bonn: Als erstes wurde am Samstagmorgen die Reihenfolge der Programmpunkte verändert. Dadurch rückte das komplexe und für Betroffene belastende Thema des erhöhten Krebsrisikos bei *PSC* an die zweite Stelle. Daraufhin lösten die wissenschaftlichen Leiter der Veranstaltung, Prof. Dr. Tilmann Sauerbruch und Prof. Dr. Ulrich Spengler (beide vom Universitätsklinikum Bonn), auch die klassische Form des medizinischen Einzelvortrags auf. Stattdessen stiegen sie zusammen mit ihren Medizinerkollegen und den rund 100 Zuhörern im Großen Hörsaal in ein Gespräch ein. Gemeinsam wurde dabei die konkrete Bedeutsamkeit neuer wissenschaftlicher Erkenntnisse für den Patienten herausgearbeitet, jede(r) konnte Fragen stellen – und diese Form kam so gut an, dass die Veranstaltung am Ende eine volle Stunde länger dauerte als geplant.

Zu Beginn hatte PD Dr. Birgit Terjung (Bonn) über die *Diagnostik* und Verlaufskontrolle bei primär sklerosierender Cholangitis gesprochen, die Bedeutung der ERCP betont und an die Patienten appelliert, sich in die Hände eines guten Hepatologen zu begeben. Auch ihre Kollegin Dr. Höblinger erwähnte diagnostische Maßnahmen, allerdings zur Früherkennung von Tumoren. So kann der Marker CA19-9 wichtige Hinweise auf Tumoren des Gallengangs liefern. Und in Zukunft könnten FISH (Fluoreszenz-in-situ-Hybridisierung) und DIA (*Digital Image Analysis*) an Bedeutung gewinnen. Dabei geht es um Untersuchungen, die darauf abzielen, Veränderungen an den Chromosomensätzen innerhalb der Zellkerne zu beobachten und damit ungewöhnliche und möglicherweise bösartige Zellaktivitäten noch früher aufzuzeigen.

Prof. Dr. Ulrich Beuers war aus Amsterdam angereist, um die aktuelle Standardtherapie mit 15-20mg *Ursodeoxycholsäure* pro Kilogramm Körpergewicht pro Tag zu erläutern. Studien mit hoher medizinischer Evidenz seien hierzu jedoch nicht zu erwarten, da es unverantwortlich sei, Patienten Urso vorzuenthalten und ihnen nur ein *Placebo* anzubieten. Möglicherweise werde Urso aber bald gegen Nor-Urso getestet. Diese verwandte Substanz habe in Tierversuchen vielversprechende Erfolge gezeigt. Und erste Studien an Menschen seien im kommenden Jahr zu erwarten.

Auf die Nachfrage einer Patientin zu einer Zeitungsmeldung unternahm Beuers einen kurzen Exkurs in die Genetik und beschrieb den Stand der wissenschaftlichen Forschung zu Mutationen von *ABDB4/MDR 3*, die offenbar bei cholestatischen Erkrankungen der Leber eine Rolle spielen und die Zusammensetzung der Gallensäure so verändern können, dass sie stärker toxisch wirkt und die Gallengänge schädigt. Insgesamt deutete sich an, dass sich das Krankheitsbild der *PSC* ausdifferenziere; unter Umständen werde man künftig die „Small duct“-*PSC* (Erkrankung der kleinsten Gallengänge, deren Veränderung man auch bei einer ERCP-Untersuchung kaum oder gar nicht sieht) stärker als bislang von anderen Formen abgrenzen.

„Mich wundert das überhaupt nicht“, kommentierte Thomas als einer der Sprecher des Arbeitskreises nach dem APS in kleinerer Runde. „Auch wir Patienten beobachten – bei aller Individualität der einzelnen Krankheitsverläufe – drei wesentliche Typen: Erstens sehen wir schnelle Verläufe, die nach der *Diagnose* rasch zu einer Transplantation führen. Zweitens gibt es langsam fortschreitende, die durch häufige Verengungen und bakterielle Infektionen gekennzeichnet ist und immer wieder ERCP und Weitungen der Gallengänge erforderlich machen. Und drittens haben wir unter uns eine Gruppe von Betroffenen, die oft über Jahre weitgehend beschwerdefrei leben. Und die haben eben oft die *PSC* der kleinen Gallengänge.“



Nach der Pause ging es weiter mit Musik. Peter Hellriegel präsentierte ein Stück aus dem Projekt „Music for life“ (<http://www.music-for-life.de/>), das Menschen dazu ermutigen soll, sich mit dem Thema Organspende auseinander zu setzen. Danach schilderte Silke Lilienthal ihre persönlichen Erfahrungen als Empfängerin einer Lebendspende von Teilen der Leber ihrer Mutter.

Im Anschluss erläuterte der Chirurg Prof. Dr. Jörg C. Kalff (Bonn), dass die Zahl der Leberlebendspenden rückläufig sei und diese Spende eher eine Ausweichlösung angesichts eines Mangels an Organen von Verstorbenen darstelle. Für *PSC*-Patienten habe sich die Lage im September etwas verbessert. Denn es sei eine Änderung der Richtlinie zur Vergabe von Spenderorganen nach dem Transplantationsgesetz in Kraft getreten, die die *PSC* als Standardausnahme zum MELD-Score anerkenne. Der MELD-Score ist eine Zahl, die auf der Basis bestimmter Blutwerte (Serum *Kreatinin*, Bilirubin, Blutgerinnungszeit) errechnet wird und die Dringlichkeit einer Transplantation anzeigen soll. Für *PSC*-Patienten hat sich dieser Wert jedoch als nicht hinreichend aussagekräftig erwiesen. Nun können auch Sepsis-Episoden, Milzvergrößerungen und ein starker Gewichtsverlust berücksichtigt werden und den MELD-Wert erhöhen. Hiermit sind wichtige Forderungen der DCCV umgesetzt, die sich seit Herbst 2007 für eine solche Ausnahmeregelung für *PSC*-Patienten eingesetzt hat.

Informationen von PD Dr. Volker Schmitz (Bonn) zu endoskopischen Behandlungsmöglichkeiten der *PSC* und eine weitere große Fragerunde mit allen Referenten rundeten das Arzt-Patienten-Seminar ab.

Für die rund 60 Teilnehmer des AK-*PSC*-Treffens jedoch ging es am Sonntagmorgen noch weiter. Dann wurden aus Patientensicht solche Fragen beantwortet, die die Teilnehmer in kleinen Runden am Freitagabend zusammengetragen hatten. Dabei ging es beispielsweise um Erfahrungen mit *PSC* und Schwangerschaft oder um den persönlichen Nutzen eines Schwerbehindertenausweises. Insgesamt war es ein gelungenes Treffen, das für die jedes Jahr anwesenden „alten Hasen“ ebenso Neuigkeiten brachte wie für das „Küken“ in der Runde, das seine *Diagnose* gerade seit etwa zwei Monaten hatte.

von Susanne