

Protokoll der Mitgliederversammlung der Stiff-Person-Syndrom Selbsthilfe Deutschland e.V.

Beginn: Sa., 07.10.2017, 10.00 Uhr – Ende: So., 08.10.2017, 12.00 Uhr

Anwesend: 55 Teilnehmer

TOP 1: Begrüßung der Teilnehmer

Die Vorsitzende begrüßt die Anwesenden, insbesondere die Neumitglieder: Ingrid Busch, Silvia und Rainer Kamp, Agnes und Detlef Schob, Anne Katrin mit ihrem Mann Dr. Albrecht Bästlein mit Sohn Caspar (sind aus Norwegen angereist), Iris Wolf und ihre Mutter Inge Matz, Annegret Brockhaus mit ihrem Bruder Hans-Bernhard, Bea Frenzke sowie Alper und Keziban Keserci. Irene und Herbert Weber mussten kurzfristig wegen Erkrankung absagen.

Die neuen Mitglieder sollen später Gelegenheit haben, sich vorzustellen und über ihr Krankheitsbild zu berichten.

Die Vorsitzende erklärt den Ablauf des Tagungsprogramms.

TOP 2: Gedenken der Verstorbenen

Die Vorsitzende zündet eine geschmückte Kerze für die Verstorbene an.

Im März 2017 ist unser langjähriges Mitglied Ute Grandpierre im Alter von 81 Jahren verstorben. Frau Grandpierre war 17 Jahre Mitglied in unserer Selbsthilfegruppe.

Die Anwesenden gedenken der Verstorbenen und die Vorsitzende verliest einen sehr bewegenden Gedenkspruch.

TOP 3: Berichte

a) Vorsitzende

- Derzeit haben wir mit unserem Ehrenmitglied Prof. Meinck 135 Mitglieder, wovon 81 von der Krankheit betroffen sind. Seit der Mitgliederversammlung 2016 sind 25 neue Mitglieder beigetreten.
- Unser Verein ist Mitglied der **ACHSE** (Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen), ein Zusammenschluss von ca. 130 Selbsthilfeorganisationen. Im November 2016 fand die jährliche Mitgliederversammlung in Rheinsberg bei Berlin statt, an der Helmut Jüngling und die Vorsitzende teilgenommen haben. Einerseits ist eine Organisation wie die ACHSE wichtig, um unsere und die Interessen der z.T. ebenso kleinen Selbsthilfeeinrichtungen zu vertreten. Andererseits läuft bei der ACHSE längst nicht alles so, wie es sollte. Bereits im 2. Jahr verzeichnet die ACHSE ein steigendes Defizit (zuletzt in Höhe von rund 80.000 € bei einem Gesamtetat von 615.000 €). Geschäftsführung und Vorstand konnten den Teilnehmern kein überzeugendes Konzept zur Verbesserung der finanziellen Situation vorlegen. Der stellv. Vorsitzende wird in seinem Bericht nochmals darauf eingehen.
- Viele unserer Mitglieder nehmen mehrere Medikamente. So sind Wechselwirkungen nicht ausgeschlossen. Aus diesem Grund haben die Vorsitzende und der stellv. Vorsitzende im Februar 2017 ein Gespräch mit einem Apotheker, Herr Kohlhoff, geführt. Herr Kohlhoff hat eine interaktive Datenbank entwickelt, die etwaige Wechselwirkungen von Medikamenten aufzeigt. Insgesamt waren seine Vorführung und sein Vortrag nicht überzeugend. Sollte jedoch Interesse an einer Einzelberatung über Neben- bzw. Wechselwirkungen von Medikamenten bestehen, können die Kontaktdaten von der Vorsitzenden weitergegeben werden. Für die Medikamentenanalyse berechnet der Apotheker 98,00 €.

- Seit einigen Jahren gibt es **NAMSE**, den Nationalen Aktionsplan für Menschen mit seltenen Erkrankungen. Bei einem Symposium im März 2017 beim Gesundheitsministerium in Berlin ging es um die Fortschreibung und die weitere Finanzierung. Der stellv. Vorsitzende hat daran teilgenommen und konnte bei dieser Gelegenheit einige neue Kontakte knüpfen.
- Die Vorsitzende bedankt sich bei dieser Gelegenheit bei allen Spendern, die uns im vergangenen und in diesem Jahr großzügig unterstützt haben. Ein besonderer Dank geht an den Mercedes-Benz R/C 107 SL-Club, Regionaltreff Aachen, für eine Spende von knapp 2.000 € anlässlich seines 20-jährigen Jubiläums.
- Zu Werbezwecken wurde ein neuer Flyer entwickelt, der ausgelegt war. Der Vorstand geht davon aus, dass dieser insbesondere Ärzte mehr anspricht als die bisherige Mitgliederzeitung, die zukünftig nur noch an Mitglieder verschickt werden soll.

b) **Stellv. Vorsitzender**

- Der stellv. Vorsitzende präsentiert einen Bericht der Aachener Zeitung, in dem über den o.g. Mercedes-Club berichtet wurde. Dabei wurde am Rande auch auf SPS eingegangen, was einen positiven Nebeneffekt darstellt.
- Das Informationsangebot auf unserer Web-Site ist ausgebaut worden: Der von der Vorsitzenden angesprochene Flyer steht als pdf-Datei über die Homepage in deutsch und englisch zum Download bereit. Neu ist außerdem eine Übersicht über Antikörper. Im „internen Bereich“, in den man über das bekannte Passwort gelangt, findet sich u.a. eine Übersichtskarte, in der die Wohnorte unserer Mitglieder markiert sind. Bei Bedarf kann über die Vorsitzende und über den stellv. Vorsitzenden ein direkter Kontakt vermittelt werden, wenn beide Seiten dies wünschen. Außerdem stehen im „internen Bereich“ alle bisherigen Mitgliederzeitungen mit einem inhaltlichen Zugriff bereit.
- Das Forum nutzen z.Zt. knapp 50 angemeldete Mitglieder sowie 4 Gäste.
- Der stellv. Vorsitzende berichtet, dass es gelungen ist, 5800.- € Sondermittel für verschiedene Projekte einzuwerben.
- Zur Mitgliederversammlung der ACHSE im November 2016 berichtet der stellv. Vorsitzende, dass er sich eine bessere Zusammenarbeit zwischen Vorstand und Mitgliedern wünscht. So stand bspw. zur Mitgliederversammlung eine ausführliche Diskussion auf der Tagesordnung, zu der ausdrücklich um Themenvorschläge gebeten wurde. U.a. hatte der stellv. Vorsitzende vorgeschlagen, gemeinsam zu versuchen, über die Chan-Zuckerberg-Initiative Forschungsmittel zu erhalten. Leider ist dieser TOP ohne Begründung von der Tagesordnung gestrichen worden. Der stellv. Vorsitzende wird im Namen unseres Vereins ein entsprechendes Schreiben an alle ACHSE-Mitglieder und an den Vorstand richten und erhält die Zustimmung der anwesenden Mitglieder.
- Im Januar 2017 brachte NDR3 eine Sendung über einen SPS-Patienten, in der aber kaum auf die Krankheit eingegangen wurde und die zudem reißerisch aufgemacht war. Vorsitzende und stellv. Vorsitzender haben dem Sender eine kritische Stellungnahme übersandt und eine sachlich fundierte Sendung über SPS vorgeschlagen. Aus dem Antwortschreiben der Redaktion wurde jedoch leider deutlich, dass es in erster Linie um Einschaltquoten geht. Vorschlag aus der Mitgliedschaft: Fokus auf Ärztinformation setzen.
- Der Online-Chat, der seit Februar 2017 besteht, wird noch nicht so angenommen, wie es wünschenswert wäre. Um am Chat teilnehmen zu können, muss man sich einmalig registrieren und einloggen (Anleitung hierzu ist auf der entsprechenden Internetseite zu finden). Die bisher im Chat diskutierten Themen waren sehr interessant und dürften durchaus einen größeren Kreis interessieren. Der Chat findet an jedem 1. Mittwoch im Monat von 19.00 bis 20.00 Uhr statt.
- Über die Fachschaften der medizinischen Fakultäten hat der stellv. Vorsitzende Studierende angesprochen, um sie für ein SPS-bezogenes Thema für ihre Doktorarbeiten zu interessieren. 8-10 Studierende haben sich daraufhin gemeldet. In Zusammenarbeit mit der Neurologischen Klinik der Universität Bonn laufen erste Vorbereitungen für eine Dissertation, die sich mit der Frage beschäftigen wird, ob es einen Zusammenhang zwischen SPS und Restless Legs Syndrom (RLS)

gibt. Die Hauptprobleme in diesem Kontext sind, dass die Studierenden einen Betreuer (Doktorvater) brauchen und dass die Finanzierung der ersten Schritte noch nicht gesichert werden konnte. Für eine solide wissenschaftliche Arbeit ist zunächst eine klinische Basisuntersuchung aller Mitglieder, die bereit sind, an wissenschaftlichen Untersuchungen mitzuwirken, nach einheitlichen Kriterien erforderlich.

- Um hier sowohl inhaltlich als auch in finanzieller Hinsicht weiter zu kommen, hat der stellv. Vorsitzende Kontakt zu GENERATE (German Network for Research on Autoimmune Encephalitis) aufgenommen.
- Auf der politischen Ebene hatte der stellv. Vorsitzende ein aufschlussreiches Gespräch mit Dr. Rudolf Henke (Arzt mit mehreren Vorstandsfunktionen, Mitglied des Bundestages und in der letzten Legislaturperiode stellv. Vorsitzender des Gesundheitsausschusses).
- Vorschlag aus dem Auditorium: ein Austausch mit dem Deutschen Diabetiker Bund wäre vorteilhaft.
- Seit Mai 2017 findet eine Kooperation mit Frau Prof. Villmann, Institut für Klinische Neurobiologie, Universität Würzburg statt.
- Nach einer intensiven Korrespondenz mit Prof. Kröger, dem Vorsitzenden der Deutschen Arbeitsgemeinschaft für Knochenmark- und Blutstammzelltransplantation und Klinikdirektor der Interdisziplinären Klinik für Stammzelltransplantation, Universitätsklinikum Hamburg, hat dieser sich bereit erklärt, als Ansprechpartner zur Verfügung zu stehen, wenn sich für eines unserer Mitglieder die Notwendigkeit einer Stammzelltransplantation ergeben sollte.
- Der Kontakt zur SPS-Group UK (Liz Blows) wurde ausgebaut.
- Auf dem 90. Jahreskongress der Deutschen Gesellschaft für Neurologie (DGN) in Leipzig haben wir mit einem Plakat auf unsere Krankheit und auf unseren Verein aufmerksam gemacht.
- Der stellv. Vorsitzende ist seit September 2017 Mitglied der DGN.

c) Kassenwartin

Renate Welter berichtet über die Jahresabrechnung 01.01.16 bis 30.12.2016.

Die Einnahmen aus Mitgliedsbeiträgen, Spenden/Zuschüsse, wirtschaftliche Zuwendungen belaufen sich auf 20.064,93 €

Die Ausgaben für Mitgliederverwaltung wie die MV im WHK-Haus, Internet, Telefon, Zeitung, Infomaterial, Porto/Büromaterial, neuer Beamer, Verbandsbeiträge, Haftpflichtversicherung, Kontoführung einschl. Rückbuchungen, Honorare für Vorträge, Teilnahme an Seminaren, Ehrenamtszuschale, Einrichtung Topzinskonto, Rechnungen und Sonstiges belaufen sich auf 19.308,34 €
Somit ergibt sich für das Jahr 2016 ein Gewinn von **756,59 €**

=====

Auf dem Girokonto der Commerzbank befand sich am 31.12.2015 ein Guthaben von 14.988,75 €
am 31.12.2016 ein Guthaben von 15.745,34 €
Somit kommt man wieder zu dem Gewinn von **756,59 €**

TOP 4: Aussprache über die Berichte und Entlastung des Vorstands

Auf eine Rückfrage antwortet Renate Welter, dass 2016 10.000,00 € von der GKV überwiesen wurden und 5.000,00 € für wissenschaftliche Zwecke zurückgelegt wurden.

Kassenprüfung: Hannelore Friederichs hat die Kasse geprüft. Sie erklärt, dass die Kasse sorgfältig geführt wurde, alles für schlüssig befunden wurde und nichts zu beanstanden sei.

Die Kassenprüferin bittet um Entlastung der Kassenwartin durch Handzeichen:

Beschluss: Die Kassenwartin wird bei einer Enthaltung entlastet.

Winfried Welter dankt dem Vorstand für die geleistete Arbeit und beantragt die Entlastung des Vorstandes:

Beschluss: Der Vorstand wird einstimmig entlastet (Enthaltungen der Vorstandsmitglieder)

TOP 5: Neufassung der Satzung (hierzu Anlage 1 und 2 der Einladung)

a) Namensänderung

Der Vorstand schlägt eine Namensänderung vor, die der zunehmenden Größe unsers Vereins sowie der modernen Entwicklung Rechnung trägt. Der Name „Stiff-Person-Syndrom Selbsthilfe Deutschland e.V.“ wurde von vielen als zu lang und etwas antiquiert empfunden. Unter einer **Selbsthilfegruppe** wird allgemein eine kleinere, nur regional tätige Organisation verstanden. Da unsere Mitglieder aus der gesamten Bundesrepublik und sogar aus dem Ausland kommen, scheint die Bezeichnung "Vereinigung" angemessener. Zudem sind wir für SPS-Kranke in Deutschland der einzige eingetragene Verein. Über eine Rundmail wurden alle Mitglieder gebeten, zwischen zwei vorgeschlagenen Namen zu entscheiden. Die Vorsitzende bedankt sich, dass sich die Mitglieder zahlreich an der Abstimmung beteiligt haben.

Für die Alternative votierte niemand; die Mitglieder haben sich eindeutig für folgenden Namen entschieden:

„Stiff-Person Vereinigung Deutschland e.V.“

Diskussionsbedarf gab es hierzu keinen, so dass die Zustimmung per Handzeichen erfolgte.

Beschluss: Bei einer Stimmenthaltung wird der neue Name angenommen.

b) Satzungsänderung

Mit der Einladung zur MV haben alle Mitglieder die Satzung erhalten. Da in unserer bisherigen Satzung wichtige datenschutzrechtliche Aspekte fehlten, war es erforderlich, die Satzung zu ergänzen und zu aktualisieren. Der Vergleich der alten zur neuen Satzung ist gut erkennbar, da auf den geteilten Blättern auf der linken Seite die alte Fassung der Satzung und auf der rechten Seite die neue Fassung mit den Änderungen zu sehen ist. Für die neue Fassung der Satzung gab es keinen Diskussionsbedarf. Die Zustimmung erfolgte durch Handzeichen.

Anmerkung: Ergänzend zur vorgelegten Neufassung der Satzung wird noch die Bezeichnung "Kassenwart" durch "Schatzmeister" ersetzt.

Beschluss: Bei einer Stimmenthaltung wird die neue Satzung angenommen.

TOP 6: Neue und geänderte Aufgaben

a) Neue Aufgaben:

Der stellv. Vorsitzende eröffnet die Diskussion.

- Diskussionen im Chat haben gezeigt, dass wir dringend mehr Kompetenz im Bereich Krankenkassen/Sozialgesetzgebung (Formulierung von Anträgen, Widersprüchen, Beratung) brauchen. Es gibt z.B. zahlreiche Änderungen im Schwerbehindertenrecht (SGB IX Teil2), die kürzlich in Kraft getreten sind bzw. für 2018 zu erwarten sind.
- Wenn man häufiger im Internet unterwegs ist, erkennt man, dass wir uns mehr um soziale Netzwerke kümmern sollten. In Facebook finden z.B. Diskussionen über SPS statt, von denen wir bisher kaum Kenntnis genommen haben. Möglicherweise sind wir als Verein angesprochen, ohne davon zu wissen. Gleichzeitig könnte es gelingen, bei einer aktiven Teilnahme neue Mitglieder für unseren Verein zu gewinnen. Von einem Mitglied wird erklärt, dass sie schon schreckliche Inhalte gelesen hat und ein qualifizierter Austausch nicht möglich ist. Ein weiteres Mitglied spricht sich mit Nachdruck für eine Präsenz unseres Vereins bei Facebook aus.
- Wegen des bisher mit der Herstellung der Mitgliederzeitung verbundenen nicht unerheblichen Aufwands schlägt der Vorstand vor, diesen Aufwand zu reduzieren und die Mitgliederzeitung eher als internen Newsletter zu gestalten. Alle Mitglieder werden gebeten, hierfür Beiträge zu liefern.
- Es bietet sich an, die beiden Aufgabenbereiche „Mitgliederzeitung“ und „soziale Netzwerke“ zu bündeln und bei einem Vorstand „Öffentlichkeitsarbeit“ anzusiedeln. Die/Der neue „Referent/in für Öffentlichkeitsarbeit“ würde den „Pressewart“ ablösen. Trotz der Reduzierung des Aufwands für die Mitgliederzeitung wird sich dieses Aufgabenfeld vergrößern. Der Vorstand schlägt vor,

einen Arbeitskreis Öffentlichkeitsarbeit einzurichten, in dem sich 2 oder 3 Mitglieder die Aufgaben „Mitgliederzeitung“ und „soziale Netzwerke“ teilen. Die/Der neue Referent/in für Öffentlichkeitsarbeit wäre Vorsitzende/r dieses Arbeitskreises.

- Auch für den Bereich „Krankenkassen/Sozialgesetzgebung“ wäre es sinnvoll, die Arbeit auf mehrere Schultern zu verteilen, d.h. einen Arbeitskreis zu gründen. Dieser könnte über unser Vorstandsmitglied für Finanzen (Kassenwart / neu: Schatzmeister) = Vorsitzende) in die Vorstands-/ Vereinsarbeit eingebunden werden.
- Es ist wünschenswert, wenn sich für die genannten Funktionen jemand bereitfinden würde.

TOP 7: Wahlen

Winfried Welter wird als Wahlleiter vorgeschlagen und ist bereit, diese Aufgabe zu übernehmen. Es besteht Konsens, dass per Handzeichen offen abgestimmt werden soll.

- a) Stellv. Vorsitzender
Vorschlag: Helmut Jüngling
Wahlergebnis: einstimmige Wahl bei einer Enthaltung
- b) Kassenwart/neu: Schatzmeister
Vorschlag: Renate Welter
Wahlergebnis: einstimmige Wahl bei einer Enthaltung
- c) Schriftführer
Vorschlag: Lis Stündl
Wahlergebnis: einstimmige Wahl bei einer Enthaltung
- d) Referent für Öffentlichkeitsarbeit (für 1 Jahr)
Vorschlag: Anne Katrin Bästlein
Wahlergebnis: einstimmige Wahl bei einer Enthaltung

Die Gewählten nehmen die Wahl an.

Weil der Vortrag von Frau Dr. Balint für 15:30 Uhr geplant ist, wird die Mitgliederversammlung unterbrochen.

=====

Referat: Ein Update zu Stiff-Person-Syndrom und verwandten Erkrankungen

Referentin: **Frau Dr. med. Bettina Balint**

Frau Dr. Balint, vormalig Universität Heidelberg und aktuell Universität Oxford und London, fasste neueste Forschungsergebnisse zum Stiff-Person-Syndrom zusammen. Einleitend berichtete Frau Balint über verschiedene Varianten des Stiff-Person-Syndroms, damit verbundene Symptome und klinische Befunde. Im weiteren Verlauf beschrieb Frau Balint krankheitsverursachende Antikörper, die sie in 3 Gruppen zusammenfasste: 1) Antikörper gegen intrazelluläre Ziele, 2) Antikörper gegen intrazelluläre Ziele in Nervenzellen (z.B. GAD und Amphiphysin) und 3) Antikörper gegen Ziele auf den Zelloberflächen von Nervenzellen (z.B. GABA-Rezeptor und Glycin-Rezeptor).

Am Beispiel der NMDA-Rezeptor Encephalitis, einer dem Stiff-Person-Syndrom verwandten Erkrankung, wies Frau Balint nach, dass Antikörper vom Typ 3 (vgl. oben) tatsächlich eine Erkrankung verursachen können.

Im weiteren Verlauf des Vortrages beschrieb Frau Balint im Detail einige Antikörper, die mit SPS im Zusammenhang gesehen werden: GAD, Amphiphysin, Gephyrin, GABARAP, Glycin-Rezeptor GABA-Rezeptor und DPPX.

Der Glycin-Rezeptor Antikörper (Typ 3, s.o.) wird als krankheitsverursachend für die PERM-Version des Stiff-Person-Syndroms angesehen.

Der Amphiphysin Antikörper (Typ 2, s.o.) ist meist eine Folge seltener Tumore.

Der GAD Antikörper (Typ 2, s.o.) bindet an dem Enzym GAD und unterbindet damit die Herstellung des Neurotransmitters GABA.

Der Glycin-Transporter Antikörper (Typ 3, s.o.) ist bisher erst bei 2 Patienten beschrieben worden.

Der DPPX Antikörper wirkt komplett anders als alle anderen beschriebenen Antikörper nicht auf hemmende Neuronen.

Frau Dr. Balint hob die diagnostische Bedeutung der Antikörper hervor und beschrieb die daraus folgenden symptomatischen und immunvermittelten Therapien. Mit einem Ausblick in die (hoffentlich nähere) Zukunft, einer Einführung in das deutsche GENERATE-Netzwerk und das Thema Restless legs Syndrom streifend schloss Frau Balint ihren sehr informativen Vortrag.

=====

Die Vorsitzende bedankt sich mit einem Geschenk bei Frau Dr. Balint.

=====

Fortsetzung der Veranstaltung am Sonntag, 08.10.2017

Referat: **SPS in Notfall- und Intensivmedizin – Was ist zu beachten**

Referent: **Dr. med. Albrecht Bästlein**

Dr. Albrecht Bästlein ist Facharzt für Anästhesiologie, also Narkosearzt und Intensivmediziner. Seine erste Stelle als Arzt war in der Neurochirurgie und er hat die ersten 10 Jahre seines Berufslebens in Operationssälen, auf Intensivstationen und als Arzt im Krankenwagen verbracht.

Danach hat er gemeinsam mit seiner Frau fast 20 Jahre lang eine Praxis für Schmerztherapie geführt, in der er sich um chronisch Kranke gekümmert hat.

Dr. Bästlein hatte bis dahin sowohl auf den Intensivstationen als auch unter den chronischen Schmerzkranken schon die eine oder andere seltene Erkrankung gesehen, aber die ganz seltenen sind nach seiner Aussage auch den meisten Fachärzten unbekannt.

Im Februar 2017 wurde bei seiner Frau offiziell SPS diagnostiziert. Deshalb hat er sich mit dieser seltenen Erkrankung aus persönlicher Betroffenheit näher beschäftigt.

Als Notarzt und auch als Anästhesist war Dr. Bästlein immer dankbar, wenn er Informationen über Begleiterkrankungen bekam. Deshalb werden vom Rettungsdienst so viele medizinische Informationen wie möglich erfasst und aktiv erfragt. Deshalb sollten der Erkrankte oder ein(e) Angehörige(r) den Rettungsdienst oder Notarzt über Erkrankungen des Patienten informieren und seinen Medikamentenplan übergeben. Bei bewusstlosen Patienten wird z.B. in Brieftaschen nach Personendaten gesucht. Dr. Bästlein empfiehlt, einen Notfallausweis oder eine Notfallkarte direkt bei der Versichertenkarte in der Brieftasche/ Portemonnaie aufzubewahren. Jeder Notfallausweis wird sofort an den behandelnden Notarzt oder Krankenhausarzt weitergegeben.

Was ist nun besonderes bei SPS zu beachten?

1. Es ist davon auszugehen, dass keiner im Rettungsdienst und auch im Krankenhaus mit SPS etwas anfangen kann.
2. Die meisten SPS-Patienten haben zusätzlich zum SPS eine oder mehrere Begleiterkrankungen
3. Ein Großteil der SPS-Patienten steht unter einer Dauermedikation, z.B. Valium oder Baclofen.

Beim SPS sind Nervenfunktion und Muskelsteuerung gestört und können zur Beeinträchtigung von Atmung und Kreislauf führen. Solche Erkrankungen werden „neuromuskulär“ genannt. Dies ist eine Gruppe von verschiedenen Krankheiten und jeder Anästhesist wird sofort hellwach, wenn er „neuromuskuläre Erkrankung“ bei seinem Patienten hört. Als Besonderheit beim SPS ist nun nicht nur die Muskelfunktion gestört, sondern auch die vegetative Regulation, also das Schwitzen, der Blutdruck, Atmung, Herzfrequenz und die Körpertemperatur. Bei SPS-Patienten wirken Medikamente wie Valium, Rivotril oder Baclofen am besten. Diese Medikamente stellen die in Gehirn und Rückenmark gestörte Übertragung zur Muskelsteuerung wieder her und helfen auch gegen die vegetativen Fehlregulationen. Wird diese wirksame, regelmäßige Medikation unterbrochen, hat das

für die SPS-Patienten viel dramatischere Folgen als für die meisten anderen Patienten, die solche Medikamente aus anderen Gründen bekommen. Eine Unterbrechung kann entstehen, wenn bei bewusstlosen oder schwer kranken Patienten die behandelnden Ärzte nichts von der Medikation wissen. Ein Entzug von Valium oder Rivotril kann zu Verwirrheitszuständen führen. Eine solche ungewollte Medikamentenpause kann wieder eine vegetative Fehlregulation und Muskelkrämpfe auslösen (SPS-Symptome). Dies stellt bei SPS-Patienten ein extrem hohes Risiko dar. Der Baclofenentzug ist noch dramatischer, weil die Patienten hier zusätzlich zur Verwirrtheit und Muskelkrämpfen auch noch Fieberzustände mit schweren Blutdruckabfällen entwickeln können, die sich nur sehr schwer behandeln lassen und die mit anderen Krankheitsbildern verwechselt werden können.

Was bedeutet das jetzt im konkreten Notfall für den Patienten und die Ärzte?

Die oben erwähnten Risiken bei ungewolltem Medikamentenentzug sind schlechte Nachrichten. Die gute Nachricht des Referenten lag ihm besonders am Herzen: SPS-Patienten gehen bei einem Notfall oder einer Operation bei funktionierender Informationskette zum Notarzt/Narkosearzt kein höheres Risiko ein, so lange die Medikamente weiter gegeben werden. **Dr. Bästlein bittet, die Möglichkeit des Notfallausweises, der Notfalldose, einer Informationskarte und alle Arten der Information zu nutzen, um die Arbeit von Ersthelfern und Intensivmedizinern zu unterstützen.**

Jetzt noch ein paar Informationen zur Narkose und Operationen bei SPS Patienten:

Wie bereits erwähnt, sind bei geplanten Eingriffen oder im Notfall keine Komplikationen zu erwarten, wenn mit dem Anästhesisten über die Erkrankung gesprochen wird. Von ambulanten Operationen wird abgeraten, da oft keine ausreichende Möglichkeit der Nachbehandlung und Nachbeobachtung gewährleistet ist.

Geplante Operationen und Behandlungen haben also kein höheres Risiko, wenn der Anästhesist über SPS informiert ist. Ein paar Dinge müssen beim SPS-Patienten aber genau beachtet werden:

Die Lagerung muss bei SPS-Patienten, besonders bei verformter Wirbelsäule, sehr sorgfältig erfolgen. Aber: Die häufigen Wirbelsäulenverkrümmungen könnten evtl. ein Grund sein, besser keine Rückenmarksbetäubung durchzuführen. Sowohl für Patient als auch für den Arzt ist es recht quälend, bei einer verformten Wirbelsäule mit der Spritze an die richtige Stelle zu kommen. Außerdem können Krämpfe ausgelöst werden. Wer sich bei dem Gedanken an eine Regionalanästhesie, also eine Operation bei vollem Bewusstsein, unwohl fühlt, sollte sich lieber für eine Vollnarkose entscheiden. Bei einer Vollnarkose wird eine Kombination aus Schlafmittel, Schmerzmittel und – falls nötig – muskelentspannenden Mitteln gegeben. Egal für welches Narkoseverfahren sich der Patient mit dem Anästhesisten entscheidet, werden während der OP alle Körperfunktionen wie Blutdruck, Temperatur, Atmung und sogar die Hirnfunktion ständig gemessen und überwacht und können jederzeit reguliert werden.

Für Patienten mit der PERM-Variante kann es sinnvoll sein, präoperativ eine Extradosis der laufenden Behandlung, z.B. Cortisonstoß oder Hämofiltration zu verabreichen. Die Gabe von Immunglobulinen vor einem Eingriff ist etwas umstritten. Es kann sinnvoll sein, eine OP zu planen, in der die SPS-Symptomatik erfahrungsgemäß ruhiger ist.

In der Literatur gibt es zahlreiche Fallberichte über problemlose Narkosen. Berichte über schwerwiegende Zwischenfälle bei SPS beziehen sich ausnahmslos auf Fälle, in denen die Information SPS dem Arzt nicht vorlag. Der Patient sollte davon ausgehen, dass SPS bei Not- und Fachärzten im Krankenhaus nicht bekannt ist. Alles was der Anästhesist wissen muss, findet er auf der Internetseite Orphananesthesia (arbeitet mit Orphanet zusammen).

Unser stellv. Vorsitzender hatte die Idee, mit einem QR-Code den interessierten Arzt direkt auf die SPS-Information der Orphananesthesia-Seite zu leiten. Auf unserer Internetseite findet man ein Erfassungsformular für unterschiedliche Ausdrücke: für eine „Notfalldose“ und für einen Notfallausweis. Im Hinblick auf einen Notfall in der Wohnung sollte der auffällige Aufkleber mit dem Hinweis auf die Notfalldose im Wohnungseingangsbereich aufgeklebt werden. Die Notfalldose - aufbewahrt im Kühlschrank - sollte die für den Notarzt wichtigen Informationen einschließlich einer

aktuellen Medikamentenliste enthalten. Man sollte unbedingt den Hinweis auf SPS auffällig vermerken. Das Gleiche gilt ebenso für den Notfallausweis.

Fazit von Dr. Bästlein: Wir sollten alles, was wir selbst beeinflussen können, auch umsetzen. Nur so kann mit der allgemeinen Hilflosigkeit gegenüber seltenen Erkrankungen etwas entgegengesetzt werden.

=====

Die Vorsitzende bedankt sich mit einem Geschenk bei Herrn Dr. Bästlein.

=====

Fortsetzung der Mitgliederversammlung

TOP 8: Forschungsthemen

In der letzten Ausgabe unserer Mitgliederzeitung sind einige interessante Forschungsthemen aufgeführt. Im Hinblick auf die fortgeschrittene Zeit wird auf die Nennung weiterer Themen und die Diskussion verzichtet.

TOP 9: Anträge an die Mitgliederversammlung

Es liegen keine Anträge vor.

TOP 10: Ausgiebiger allgemeiner Gedankenaustausch; neue Mitglieder haben Gelegenheit, sich vorzusellen

a) Bea Frenzke:

Mitglied erst seit 2016, 2012 bemerkte sie, dass die Bewegungen nicht stimmten, Gehen über freie Plätze und Treppensteigen wurden problematisch, stürzte öfter. 2016 war sie einmal in der Klinik, wo keine Ursachen gefunden und sie zum Psychologen geschickt wurde, durch Cortisongabe erfolgte keine Besserung. Durch das Vorliegen der GAD-Antikörper wurde SPS diagnostiziert. Heute alle 3 Monate Cortison-Stoßtherapie, Rivotril will sie probieren.

Privat kümmert sie sich um die Themen Sterbebegleitung und Mehrgenerationenhaus.

b) Inge Busch:

SPS 2016 diagnostiziert, 10 Jahre lang psychische Probleme, hat seit 17 Jahren Diabetes. Der Diabetologe sagte, wie sie sich bewegt, könnte sie SPS haben. Gleichzeitig liegen Epilepsie und weitere Immunerkrankungen vor. Medikament: Lyrica.

c) Silvia Kamp:

Schon seit mehreren Jahren war zu erkennen, dass irgendetwas nicht stimmt. Es lagen Schluckstörungen vor, Gangstörungen, Stürze. Nach vielen Untersuchungen hat ein Neurologe im Krankenhaus SPS diagnostiziert. Plasmapherese in Würzburg war gut. Sie hat 3x 1000 mg Cortison als Infusion und anschl. als Tabletten erhalten. Davon hat sie ein Cushing-Syndrom bekommen. Dazu kam eine Pankreaslipomatose, d.h. Fettablagerungen im Pankreaschwanz. Laut dem Pankreaszentrum in Heidelberg ist dies aufgrund des SPS entstanden durch eine Verkrampfung des Ausgangsmuskels in den Zwölffingerdarm. Daraus erfolgte ein Rückstau der Verdauungssäfte und eine (auch wieder unerkannte) Pankreatitis. Frau Kamp arbeitet von zu Hause aus zu 80 %, muss aber oft Pausen einlegen.

Medikamente: Cortison, Baclofen 3x 10 mg und Rivotril.

d) Iris Wolf:

Jahrgang 1961 und man wusste damals noch nichts vom Stiff-Baby-Syndrom, ist immer gestürzt. Ihre Mutter hat alles getan, was sie konnte. Die Stürze wurden aber immer schlimmer. War bis 2013 in der Autobranche tätig. Erst vor 3 Jahren wurde die Diagnose SPS bzw. Stiff-Baby-Syndrom gestellt, 2016 war sie bei Prof. Meinck. Medikation: Rivotril 0,5 -

2 mg, jetzt 1 mg. Sie möchte nochmal nach Heidelberg fahren, um sich neu einstellen zu lassen. Arbeitsunfähig.

e) Anne Brockhaus:

2009 ist sie plötzlich gefallen, in kurzer Zeit hat sich die Symptomatik verschlimmert und sie brauchte Gehhilfen. Ein Neurologe in einem Krankenhaus in Hamburg hat die Diagnose SPS gestellt. Nach einer Cortison-Stoßtherapie hat sie seit dieser Zeit als "Basismedikament" Cortison in Tablettenform. In 2010 und 2012 erhielt sie zusätzlich Immunglobuline mit guter Wirkung. 2015 hat sie einen erneuten Zyklus Immunglobuline nicht mehr gut vertragen. Danach wurde das Medikament Azathioprin ausprobiert, das wegen schlechter Leberwerte wieder abgesetzt werden musste. Ein Versuch mit Rituximab hat den Zustand sogar verschlechtert. Ein Professor in Hamburg/jetzt Lübeck empfahl ihr dann im Frühjahr 2017 ein Medikament mit dem Wirkstoff Mycophenolat Mofetil, welches bei Organtransplantationen eingesetzt wird und ihr gut bekommt. 2014 kam Osteoporose dazu, wogegen sie einmal im Jahr eine Infusion Aclasta erhält. Außerdem nimmt sie Baclofen, Diazepam, Vitamin D und Calcium, gegen ihren Bluthochdruck Betablocker. Sie benutzt derzeit einen Rollator und an guten Tagen Unterarmgehstützen.

f) Alper Keserci:

Mit 17 Jahren hat es ihn plötzlich „runtergezogen“, hat davor 7 Jahre lang aktiv Fußball gespielt. 2007 hat ein Neurologe in Düsseldorf SPS diagnostiziert. Medikation: erst 2 mg, jetzt 4 mg Rivotril und Lyrica.

g) Anne Katrin Bästlein:

Seit 2002 Ängste und Gleichgewichtsstörungen; 2006 Diagnose: Hashimoto-Thyreoiditis mit Verdacht auf Hashimoto-Enzephalopathie, 2007 Diagnose Zöliakie, chron. Atrophische Gastritis, perniziöse Anämie, hohe GAD-AK, Verdacht auf Typ 1 Diabetes (nach Umstellung auf glutenfreie Ernährung regulierten sich die Zuckerwerte), Lordose und Spinalstenose im HWS-Bereich, zunehmende Stürze, Schreckhaftigkeit, Atem- und Schluckstörungen; im Febr. 2017 wurde in Oslo die Diagnose SPS gestellt mit Krämpfen in der rumpfnahen Muskulatur, AmphiphysinAK – Therapie: 30 mg Valium/Tag.

Es geht ihr oft richtig gut. An Tagen mit Zwerchfellkrämpfen, die häufig durch Verschlucken oder Erschrecken ausgelöst werden, ist es richtig schlimm.

TOP 11: Sonstiges

Die Vorsitzende bedankt sich bei Andrea Czerwinski, die wieder viele Sonnenblumen mitgebracht hat, die an die anwesenden Mitglieder am Schluss verteilt werden.

Klaus Lutz stellt den Antrag, die während der Versammlung gedrehten Filmaufnahmen zu vernichten. Die Vorsitzende wird eine DVD von den Aufzeichnungen erhalten und eine schriftliche Erklärung von Herrn Keserci erbitten, dass er nichts veröffentlichen und die Filmaufnahmen löschen wird.

Über den Antrag erfolgt eine Abstimmung per Handzeichen:

Beschluss: dem Antrag wird bei 7 Enthaltungen entsprochen

Bernadette Stork-Wirkner bittet um eine Mitgliederliste. Es wird darauf hingewiesen, dass der Schutz der personenbezogenen Daten zu berücksichtigen ist. Auf Vorschlag des stellv. Vorsitzenden wird eine Liste herumgereicht, in die sich jeder eintragen kann, der mit der Weitergabe seiner Kontaktdaten an andere Vereinsmitglieder einverstanden ist. Der stellv. Vorsitzende wird prüfen, ob ein hinreichend geschützter Datenaustausch über das Internet möglich ist.

Weiter wird darum gebeten, die Krankengeschichte oder Änderungen hierzu auch von älteren Mitgliedern nochmals zu hören. Angesprochen wird Hannelore Friederichs:

Sie erläutert, dass sie bereits in der letzten Mitgliederzeitung einen Bericht geschrieben hat. Das oft angesprochene Sativex (Cannabisextrakt) kann jetzt auch von jedem Arzt verschrieben werden. Die Bedingungen hierzu stehen in der letzten Mitgliederzeitung. Wie schlecht es ihr zuvor ging, wird

darin auch erwähnt. Hannelore war bei Dr. Franjo Grotenhermen. Ihr reichen 2 Stöße Sativex-Spray morgens und abends. Sativex hat keine Nebenwirkungen. Ein Cannabisextrakt wirkt nicht bei jedem Patienten gleich, bei manchen überhaupt nicht. Auch wenn noch SPS-Symptome vorliegen, geht es ihr gut. Sie hat eine Haltung entwickelt, positiv zu denken und sie ist sehr experimentierfreudig.

Auch Cynthia Rauter konnte erfreulicherweise von einer Verbesserung berichten. Sie konnte in diesem Jahr ohne Rollstuhl an der Mitgliederversammlung teilnehmen.

Die Vorsitzende informiert noch über die nächsten Termine:

Mitgliederversammlung 2018: 28./30. September 2018, Anreise am Freitag, 28.09. ist erwünscht. Diese Mitgliederversammlung ist verbunden mit unserem 20jährigen Jubiläum. Für den Samstagabend ist eine schöne Feier geplant. Neben dem Festabend soll am Freitagnachmittag ein wissenschaftliches Kolloquium stattfinden. Der Vorstand wird versuchen, renommierte Referenten zu gewinnen. Von Dr. Richard Burt aus Chicago liegt bereits eine Zusage vor. Er wird über Stammzellentransplantation sprechen. Sein Vortrag und evtl. weitere Vorträge auf Englisch werden simultan übersetzt. Wir gehen davon aus, dass auch unser Ehrenmitglied Prof. Dr. Meinck teilnehmen wird.

Die von Dr. Bästlein in seinem Vortrag erwähnte Notfalldose wird an die anwesenden Mitglieder verteilt. Die nicht anwesenden Mitglieder erhalten diese per Post.

Am Ende der MV bedankt sich die Vorsitzende bei allen Anwesenden für die wieder einmal sehr gut und harmonisch abgelaufene Mitgliederversammlung. Die zahlreichen Gespräche untereinander und der rege Austausch haben wieder gezeigt, wie wichtig dieses jährliche Treffen ist.

Fernwald, den 13. Nov. 2017

Für das Protokoll:



.....
Lis Stündl (Schriftführerin)