



# MPS – FALTER

Miteinander Perspektiven Schaffen



Gesellschaft für  
**MukoPolySaccharidosen**  
und ähnliche Erkrankungen

Dezember 2007  
[www.mps-austria.at](http://www.mps-austria.at)



*miteinander  
perspektiven  
schaffen*

# Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen und ähnliche Erkrankungen

4075 Finklham 90

Email: office@mps-austria.at

Home: www.mps-austria.at

## Unsere ZIELE

### Unterstützung von Betroffenen

Wir informieren und beraten MPS-Familien, stellen Kontakte mit Ärzten, Wissenschaftlern und Krankenhäusern her; wir organisieren Tagungen, Therapie- und Geschwisterkinderwochen; wir geben Informationsmaterial heraus.

### Förderung von Forschungsprojekten

Trotz zahlreich laufender wissenschaftlicher Projekte besteht immer noch großer Forschungsbedarf. Wir unterstützen sinnvolle Forschungsprojekte für die Entwicklung von Enzyersatztherapien.

### Öffentlichkeitsarbeit

MPS ist immer noch viel zu wenig bekannt, auch bei Medizinern. Wir versuchen, dies durch gezielte Informationen zu ändern.

## Vorstand

### Vorsitzende:

Michaela Weigl

+43-7249-47795

+43-664-522 0 682

Fax +43-7249-47752

michaela.weigl@mps-austria.at



### Stellvertretender Vorsitzender:

Dipl. Ing. Martin Weigl

+43-7249-47795

+43-664-13 27 7 27

Fax +43-7249-47752

martin.weigl@mps-austria.at



### Kassier:

Gottfried Feldbacher

+43-664-30 18 157

gottfried.feldbacher@mps-austria.at



### Stellvertretende Kassierin:

Barbara Auernig

+43-4785-605

barbara.auernig@mps-austria.at



### SchriftführerIn:

Carina Polly

+43-699-117 53 955

carina.polly@mps-austria.at



### Stellvertretende/r SchriftführerIn:

Michael Polly

+43-676-517 4 697

michael.polly@mps-austria.at



## Ärzte, Diagnosestellen und wissenschaftlicher Beirat

### Diagnostik

Prof. Dr. Susanne Kircher

Institut für Medizin, Chemie Uni Wien

Währingerstraße 10

1090 Wien

+43-1-4277-60804

susanne.kircher@meduniwien.ac.at

### Biochemische und Molekulargenetische Diagnostik

Prof. Dr. Eduard Paschke

Univ.-Kinderklinik Graz

Auenbruggerplatz 30

8036 Graz

+43-316-385-4035

eduard.paschke@meduni-graz.at

### Univ. Kinderklinik Graz

Prof. Dr Barbara Plecko

Abt. für angeborenen Stoffwechselerkrankungen

Auenbruggerplatz 30

8036 Graz

+43-316-385-82813

barbara.plecko@meduni-graz.at

### Univ. Kinderklinik Wien

Prof. Dr Olaf Bodamer FACMG

Stoffwechseleabteilung

Währinger Gürtel 18-20

1090 Wien

+43-1-40400-3210

olaf.bodamer@meduniwien.ac.at

# Internationaler MPS - Tag

# 15. Mai

## Impressum:

Herausgeber:

Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen  
und ähnliche Erkrankungen

A - 4075 Finklham 90  
Tel. +43-7249-47795  
Fax +43-7249-47752  
Email: office@mps-austria.at  
Home: [www.mps-austria.at](http://www.mps-austria.at)

Redaktionsanschrift:

4075 Finklham 90

Redaktion, Satz, Grafik, Layout:

Michaela Weigl

Druck:  
Druckerei Jentzsch & Co GmbH, Wien

Erscheinungsweise:

1 - 2 Auflagen pro Jahr

Auflage:

1500 Stück

Bankverbindung:

VKB Bank Wels  
BLZ 18600  
Konto: 17.057.969

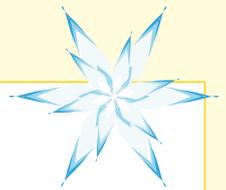
Namentlich gekennzeichnete Artikel  
geben nicht unbedingt die Meinung  
der Redaktion wieder.  
Für den Inhalt der Artikel zeichnen  
die jeweiligen Verfasser verantwortlich:



Redaktionsschluss  
für die nächste Ausgabe  
des „MPS-Falters“  
ist der 30. 4. 2008



## Liebe MPS-Familien, liebe MPS-Freunde!



Endlich wieder ein MPS-Falter, nicht wahr?

Nun, ich bin froh, dass ich wenigstens diesen hier geschafft habe. Der Frühjahrs-Falter musste leider ausfallen, weil ich unzählige andere Dinge zu tun hatte. Im Speziellen hab ich mich darum gekümmert, dass unsere MPS II-Kinder mit ihren Therapien beginnen konnten. Es war eine schwere Geburt, doch das Ergebnis war wunderbar: Elf Patienten auf Enzyersatztherapie mit Elaprased

Als kleiner Trost ist der Winter-Falter jetzt etwas dicker geworden. 64 Seiten anstatt der üblichen 56. Stoff zu schreiben gäbe es noch viel mehr, doch das Wesentliche und Interessanteste aus diesem Jahr habe ich (hoffentlich) abgedeckt.

Die Vorträge von unserer MPS-Tagung im Oktober sind aufgrund der zeitlichen Nähe zum Redaktionsschluss allerdings nur noch teilweise enthalten. Sie werden in der nächsten Ausgabe zu finden sein.

Ich freue mich über jeden Leser, wünsche eine kurzweilige Zeit beim Schmökern, aber auch einen stressfreien und besinnlichen Advent und

## Gesegnete Weihnachten

Michaela Weigl  
Vorsitzende



## Inhaltsverzeichnis

Vorwort und Highlights	4
Todesanzeigen	6
Warum ich in die Trauergruppe gehe	7
Das Märchen von der traurigen Traurigkeit	8
Ein Stern für Norman	10
Tätigkeitsbericht des Vorstandes für die Jahre 2006 und 2007	11
Neues aus der Schweiz: Gründung des Vereins lysosuisse	11
10. Internationales Symposium für MPS	13
MPS-Netzwerk-Treffen 2006 und 2007	14
Gentherapie für MPS II	16
Neues zum Verständnis der Blut-Hirn-Schranke	17
Stellungnahme zur möglichen Wirkung von Genistein und Genistin bei MPS	18
Klinischer Versuch mit Genistein für MPS III	19
Therapieprinzipien für lysosomale Speichererkrankungen (LSE)	20
Aktueller Stand der Forschung	23
Pressemeldung der Firma Shire vom 11. 1. 2007	24
Langzeitbeobachtung zu MPS II - HOS	25
MPS II - Patiententreffen in Wien	27
Bericht über Andreas Wallner	29
Bericht von Wolfgang Knotz	30
Warum ich österreichische Therapiewochen liebe	36
Fotoimpressionen von der Therapiewoche 2007	38
Eindrücke unserer neuen Kinderbetreuer Denise und Babsi	40
Neuigkeiten von Maria	41
Geschwisterkinderwoche 2007	42
Meine beiden Onkels	43
Erfahrungen mit Delphin-Therapie	44
Sozialprojekt der KMS St. Elisabeth 4a	45
Tagebuch der Power4Kids-Tour 2007	46
Vier Ferienwohnungen für MPS-Familien	55
Der Placeboeffekt von Milch im Alltag einer Morquiopatientin	57
MPS-Austria sagt DANKE	54, 56, 58, 59
Der Schnabelsteher	60
MPS-Tagung in Strobl	62
15. Mai 2008 - Ankündigung	63

## Liebe Mitglieder, liebe Freunde!

Wieder neigt sich ein Jahr dem Ende zu und wir können ein wenig Rückblick halten...

2007, das war ein äußerst turbulentes Jahr für mich, aber auch ein sehr Erfolgreiches.

Es begann gleich mit einem Highlight, nämlich einer Fernsehsendung bei Primavera, die sich später als sehr wertvoll herausstellte.

Zeitgleich wurde Elapraxe als Präparat für die Enzymersatztherapie (EET) für MPS II genehmigt und bis Ende April schafften wir es, alle in Frage kommenden Patienten in den drei Zentren Graz, Salzburg und Wien auf Therapie zu setzen (siehe auch Seite 27). Für die Familien eine große Hoffnung auf ein Leben mit verbesserter Lebensqualität, aber auch der Beginn eines oft sehr mühsamen und anstrengenden Lebensabschnittes. Viele müssen nun jede Woche einen Weg von Hunderten Kilometern zurücklegen, um ins Krankenhaus anzureisen, wo die Infusion über mehrere Stunden hinweg verabreicht wird. Bei den meisten hat sich der Rhythmus schon halbwegs eingespielt, aber dennoch ist es nicht leicht, Schule, Beruf und Therapie unter einen Hut zu bringen. Da können jene Eltern von Glück reden, die bei ihren Kindern zu Hause sein können und nicht arbeiten müssen. Irgendwie landen all diese Probleme bei mir und es ist mir bewusst, dass dies kein Dauerzustand sein kann und Erleichterung notwendig wird. Unser nächstes Ziel muss daher sein, dass die Patienten in heimatnahe Krankenhäuser verlegt werden dürfen, was bis dato leider nicht der Fall ist. Einstweilen kann ich diese Eltern nur damit trösten, dass sie sich wahrlich glücklich schätzen können im Vergleich mit all den anderen für die es gar keine Therapiemöglichkeit gibt. Ich denke dabei besonders an unsere Kinder mit MPS III und MPS IV.

Angesichts der Freude der Familien mit EET, fällt es mir zunehmend schwerer jene zu trösten, die sehr wenig Hoffnung oder gar keine Hoffnung haben. Aber eines ist mir schon immer wichtig gewesen und das möchte ich an dieser Stelle weitergeben:

Ich möchte mich mit meinem Kind nicht blind an den Strohalm „Therapie“ klammern und unsere Zeit damit vergeuden, auf die Therapie zu hoffen und zu warten. Wir könnten dann nämlich ganz vergessen, zu leben. Das Leben mit Warten zu verbringen und dabei die schönen Seiten zu übersehen, die es trotz MPS bietet, wäre schlimm. Wir möchten das Leben leben, so gut (oder manchmal auch so schlecht) wie es uns einfach möglich ist. MPS ist ein Teil unseres Alltags, aber es ist nicht alles. Die Zeit, die uns gemeinsam geschenkt ist, die sollten wir nützen. Für viele von uns ist es ohnehin nur eine viel zu kurze Zeit.

Noch bevor der Frühling kam, war es auch an der Zeit, die Veranstaltungen des heurigen Jahres zu planen und mit der Organisation derselben zu beginnen.

Es gelang mir eine ausgesprochen tolle Anlage für unsere jährliche Therapiewoche zu buchen: Im Biodorf Bad Waltersdorf waren wir zur Abwechslung einmal in einzelnen kleinen Häuschen untergebracht, trafen uns im Haupthaus zu den Mahlzeiten, zur Therapie und zum gemütlichen

Abschluss an den Abenden. Das warme Thermalwasser war ein Genuss, das Wetter herrlich und das Essen köstlich. Wahrscheinlich die schönste Therapiewoche bisher, jedenfalls aber die teuerste und die mit den meisten Teilnehmern! (Siehe ab Seite 30)

Weniger Glück hatten wir bei der Wahl unseres Hotels für die heurige MPS-Tagung. Das Haus (Hotel Seethurn) war uns zwar bekannt und von 2004 her in bester Erinnerung, doch hatte zwischenzeitlich die Führung gewechselt, was sich leider für uns sehr negativ ausgewirkt hat. Die Liste unserer Beschwerden war erschreckend lang, und der Chef des Hauses meinte, er hätte beim Lesen meiner Mail fast einen Herzanfall bekommen, weil er scheinbar vieles gar nicht bemerkt hatte oder nicht fassen konnte. Wie dem auch sei, er hat sich in aller Form entschuldigt. Was bleibt, ist dennoch das Gefühl, dass man an allen Ecken und Enden gespart hat als wären wir Menschen zweiter Klasse. Ein Glück, dass der Rezeptionschef Markus Hammerl noch da war. Er hatte die Situation im Griff.

Aber abgesehen vom Hotel kann ich mit Stolz sagen, dass es eine der besten Tagungen war, die wir je hatten. Die Stimmung unter den Teilnehmern war fantastisch und ausgesprochen herzlich. Die Kinder entwickeln sich immer mehr zu dicken Freunden (besonders bei den Geschwisterkindern fällt mir das auf). Sie hatten einen riesen Spaß miteinander. Die Kinderbetreuer genossen ihre Aufgabe und die Vorträge waren toll! (Siehe auch Seite 62)

Die Geschwisterkinderwoche konnten wir auch in diesem Jahr wieder am Sterntalerhof anbieten. So wie es aussieht, wird auch diese Woche zu einer ständigen Einrichtung werden, denn die Kinder sind auch heuer wieder voller Begeisterung dabei gewesen und wünschen sich eine Fortsetzung im nächsten Jahr.

Etwas, das mich heuer auch sehr beschäftigt hat, das war die Konzeption unserer Spendenmailings. Wir hatten uns ja im Vorjahr entschlossen, es mal den großen Vereinen gleich zu tun und unser Glück damit zu versuchen. Einerseits gedacht dazu, Spender zu finden, andererseits dazu, bekannter zu werden. Ende Jänner konnten wir unser erstes großes Mailing versenden. Es war sehr erfolgreich. Dem folgte ein zweites im März, welches leider unter den Erwartungen blieb. Zu warm zum Spenden? Das dritte und letzte große Mailing wurde gerade versandt. Wir warten gespannt auf das Ergebnis. Dazwischen informierten wir unsere Spender immer wieder mit Hausmailings zu diversen Themen, so z.B. über Forschungsprojekte und Veranstaltungen. Gleichzeitig boten wir jeweils die Möglichkeit uns weiterhin zu unterstützen. Diese Aussendungen zu entwerfen, war und ist jedes Mal eine große Herausforderung.

Es ist ein überaus großes Projekt und wird sich voraussichtlich über mehrere Jahre hinziehen - wenn wir damit erfolgreich sind, was wir sehr hoffen, können wir in Zukunft noch mehr leisten.

Weihnachten steht vor der Tür. Bei uns im Büro fängt Weihnachten schon vor den Sommerferien an, nämlich dann, wenn ich die Aussendung bezüglich unserer Weihnachtsbillets gestaltet. Wie schon in früheren Jahren gingen die Aussendungen auch heuer an Firmen und an Volksschulen. In Schulen Fuß zu fassen ist schwierig, es

# Highlights

finden sich aber doch immer wieder einige, die auch uns gerne unterstützen und unsere Billetts zum Verkauf anbieten.

Alleine das Kuvertieren, Adressieren und Bereitmachen zur Postaufgabe, gibt Arbeit für viele Tage. Wir haben uns dafür wie schon im Vorjahr Ferialpraktikantinnen geleistet, was eine spürbare Erleichterung war, zumal unser Büro in den Sommerferien ja nur selten besetzt ist.

Etliche Tage verbrachte ich damit, andere Tagungen oder Kongresse zu besuchen und mich mit meinen „Präsidenten-Kollegen“ auszutauschen. Ebenfalls etliche Tage durfte ich dazu verwenden, diverse Benefizveranstaltungen zu besuchen und dort über MPS zu erzählen. Eine Tätigkeit, die ich besonders wichtig finde und die mir auch großen Spaß macht, zumal daraus immer wieder neue Kontakte und viele gute Gespräche, manchmal auch wertvolle Freundschaften entstehen.

Zum ersten Mal feierten wir den internationalen MPS-Tag am 15. Mai. Die geplante Aktion fiel etwas kleiner aus, da uns Marias Knieoperation am 11. Mai dazwischenfunke. Wir mussten drei Standorte streichen, waren aber dennoch recht aktiv (Seite 61).

Ein wahres Highlight und gleichzeitig Monsterprojekt war die heurige Power4Kids-Tour im Sommer. Eine tolle Sache, über die es ab Seite 48 jede Menge zu lesen gibt. Die Tour hatte vor allem das Ziel, MPS bekannter zu machen und wird 2008 fortgesetzt werden, soviel darf ich schon verraten!

Ein weiteres, absolutes Highlight war die feierliche Schlüsselübergabe für unsere Ferienwohnungen in Liebnitz zu Beginn des Sommers. Leider konnte unsere verstorbene Schirmherrin Liese Prokop dieses Fest nicht mehr miterleben! Einige Familien waren gemeinsam mit mir dort und freuten sich von Herzen über das wunderschöne Haus und die Möglichkeit, dort zu urlauben und Kraft zu tanken.

In den Wohnungen war allerdings auch nach der Schlüsselübergabe noch jede Menge zu tun, doch nun steht den zukünftigen Liebnitz-Urlaubern nichts mehr im Weg. Die Wohnungen können ab sofort gebucht werden und wir freuen uns, wenn sie gut ausgelastet werden!

Für 2008 nehmen wir uns vor, Bewährtes fortzusetzen, auszubauen und weiterhin mit voller Kraft für die MPS-Familien da sein.

Herzlichst,  
Eure Michaela Weigl  
mit Familie



A m

11. Jänner 2007

waren Maria und ich gemeinsam mit unserem MPS-Botschafter Wolfgang Böck in der Sendung „Primavera“ zu Gast.

Dies war eine tolle Einleitung für unser heuriges Vereinsjahr und mit Sicherheit auch eines der Highlights. Immer wieder begegne ich Menschen, die diese Sendung gesehen haben und sich daran erinnern.

Etliche Zuseher haben uns spontan Spenden überwiesen. Für manche Menschen war diese Sendung sogar Anlass, sich für unsere MPS-Gesellschaft einzusetzen und unseren Kindern damit zu helfen.

Der Chefredakteur Mag. Christoph Hrabala war total begeistert von Marias Lachen und der Fröhlichkeit, die sie ausstrahlte.. Unser Auftritt gefiel ihm so gut, dass er völlig ungeschnitten auf Sendung ging. Auf diese Weise konnte ich tatsächlich einige unserer Anliegen einer breiten Öffentlichkeit nahe bringen und bin dafür sehr dankbar.

Vielen lieben Dank auch noch an Helga Thorinek, die uns so lieb zur Seite stand!

Vielen lieben Dank auch noch an Helga Thorinek, die uns so lieb zur Seite stand!



Die erste Enzym-Ersatztherapie für MPS II fand im Jänner an der Uniklinik in Graz statt.

Es war ein wirklich bewegender Augenblick und wir alle waren an diesem Tag überglücklich! Für die Eltern von Emanuel war es wohl das schönste Geschenk seit seiner Geburt.

Wir bedanken uns beim ärztlichen Direktor Herrn Prof. Dr. Piber für die so menschliche und unbürokratische Abwicklung. Ohne seine Hilfe hätte Emanuel wohl auch noch einige Monate länger warten müssen.





*Wenn du  
bei Nacht  
den Himmel  
anschaust,  
wird es dir  
sein, als  
lachten alle  
Sterne, weil ich  
auf einem von  
ihnen wohne,  
weil ich auf  
einem von ihnen  
lache.*

*aus: Der kleine Prinz*



Josef Sommer

*Auch heuer mussten wir wieder Abschied nehmen:  
Wir behalten Josef Sommer und Tetsya Motumura  
in bester Erinnerung und fühlen mit den Familien.  
Unsere Gedanken sind bei euch.*

## Unser lieber Pepi

Unser lieber Pepi wurde am 12. März 1959 geboren.

Schon bald stellte sich heraus, dass Pepi häufig erkrankte. Verschiedene Spitalsaufenthalte folgten.

Trotz allem wuchs er behütet und umsorgt auf und entwickelte schon früh einen großen Ehrgeiz darin, seinen Körper, von dem er spürte, dass er nicht gesund war, mit viel Sport und Ehrgeiz zu kräftigen.

Einige Rückschläge - wie eine Operation an beiden Beinen - hinderten ihn nur kurz daran, seinem Ziel, gesund, stark und kräftig zu sein, näher zu kommen.

Der frühe Tod seines Vaters setzte ihm ebenfalls sehr zu, aber er gab nicht auf. Schon früh wurde eine Sportart für ihn sehr wichtig - der Tischtennisport. Mit seinem Bruder wurde er Mitglied des Tischtennisvereines Langenlois. Das Training und die Spiele wurden wichtiger Mittelpunkt in seinem Leben und bedeuteten ihm sehr viel. Für viele Jahre blieb das so.

Aber auch das Radfahren, Radtouren in die Umgebung von Langenlois bis nach Gföhl, rangen seiner Familie und seinen Freunden großen Respekt ab, wussten wir doch alle, dass die Leistungen, die Pepi erbrachte, wegen seiner Krankheit

doppelt zählten.

Mit der Geburt seiner Neffen gab es neue Fixpunkte in seinem Leben. Mit großer Geduld und mit Langmut spielte er mit ihnen und war als ihr Onkel Pepi ein wichtiger Fußballtrainer.

Doch die Krankheit, die ihn von Geburt an bedroht hatte, ließ sich nur eine Zeitlang durch Pepis großen Kämpfermut in Schach halten. Immer mehr Anzeichen zeigten, dass sie sich nicht aufhalten ließ. Schließlich zwang sie ihn in den Rollstuhl.

Seine Familie wuchs durch die weiteren Neffen und Nichten, den Kindern seiner jüngeren Geschwister. Pepi liebte es, den Kleinen beim Spielen zuzusehen, und sie schafften es auch noch, ein



Lächeln auf sein Gesicht zu zaubern.

Selbst in den letzten Jahren machte es ihm noch Spaß, mit seinem speziellen Trainingsrad zu trainieren, Sport- und Unterhaltungssendungen im Fernsehen zu sehen und im Hof unter den Nussbäumen zu sitzen.

Er musste nie allein sein: Die Damen vom Hilfswerk, unser Arzt Dr. Schweighofer, seine privaten Pflegerinnen und seine Familie umsorgten ihn mit großer Liebe, Aufmerksamkeit und Fürsorge.

Leider war es nicht möglich, Pepis Krankheit zu stoppen.

Nach vier Wochen auf der Intensivstation, ausgefüllt mit Sorgen und Ängsten, Schmerzen und Anstrengungen, ist er gestorben. Er war ein großer Kämpfer und wird uns immer ein Vorbild sein.

Es bleibt uns nur mehr eines zu sagen, nämlich, dass wir unseren lieben Pepi immer in unserem Herzen behalten werden.



Anm.. der Red.: Pepi hatte MPS II. Er war der Onkel von Karli und Georg Bierbaum, beide MPS II.

## Liebe Freunde,

ich bin Sally, Tetsuya's Mama.

Ich bin traurig, weil ich euch sagen muss, dass unser lieber Tetsuya am Montag, dem 5. Februar, gestorben ist. Er wurde drei Tage vorher aus dem Krankenhaus entlassen, wo er einen Monat verbracht hatte, so dass er ein paar entspannende und angenehme Tage haben konnte. Er kehrte zurück zu seinem Computer und macht Pläne wie er sein Zimmer verändern könnte etc. Obwohl er konstant Sauerstoff erhielt und in der Nacht und den Großteil des Tages eine CPAP-Maske tragen musste, strengte er sich riesig an, sein Leben weiter zu führen.

Wir hielten am Samstag ein einfaches Begräbnis im Rahmen der Familie, und er sah sehr friedlich aus, umgeben von goldenen Blumen und einigen gelben Federn seines Wellensittichs Apollo.

Obwohl ihm nur ein eingeschränkter Körper gegeben war, beschwerte er sich fast nie über seine Schwierigkeiten, sondern schätzte die Aspekte des Lebens mit bodenlosem Optimismus. Wir werden niemals die gewaltige Größe seiner Freundlichkeit, Ehrlichkeit und innere Stärke vergessen....

.... Jetzt ist er frei, mit den Falken und



Tetsuya mit seinem HighSchool-Diplom



Tetsuya mit seinem Wellensittich Apollo

Drachen seiner Phantasie zu fliegen. Wir sind sicher, dass er euch von einem anderen Ort her zulächelt und euch seine Liebe schickt.

Es war Tetsuya's Wunsch, dass sein Leben auf irgend eine Weise dazu dienen sollte, diese Krankheit zu beleuchten und dazu beizutragen, dass das Leben von ML III-Kindern in der Zukunft verbessert werden könnte.

Wir waren Mitglied in einigen Organisationen, welche für Tetsuya und unsere Familie wertvolle Hilfequellen waren.

Mit vielem Dank für eure Freundschaft und Unterstützung im Laufe der Jahre, Sally, Jun and Kazuma (seine Brüder)



Familie Motomura hat einige Jahre in Österreich gelebt und war Mitglied in unserer MPS-Gesellschaft. Als Dank dafür, wurden neben Tetsuya's früherer Schule und der englischen MPS-Gesellschaft auch wir als möglicher Spendenempfänger angegeben, für alle, die im Andenken an Tetsuya etwas spenden wollten. Dafür wiederum möchten wir herzlich danken.

**Charlotte Miller**

aus: Geda(e)nken, SHG für Trauernde Eltern und Geschwister, Linz

## Warum ich in die Trauergruppe gehe

Eine Bekannte fragte mich unlängst, warum ich weiterhin in die Trauergruppe gehe: „Nun sind doch schon 5 Jahre vergangen, seit dein Sohn starb. Ist es für dich nicht deprimierend, noch immer zu diesen Treffen zu gehen?“ fragte sie.

Ja, es ist unglaublich traurig, immer wieder die Geschichten von Verlust und Schmerz zu hören, aber das deprimiert mich nicht. Ich leide mit denen, deren Verlust noch nicht lange zurück liegt und deren Schmerz unendlich scheint, als ob er für immer andauern würde. Aber wenn ich nicht diese Gruppe gehabt hätte, weiß ich nicht, wie ich es geschafft hätte und wie ich mir meine Gesundheit während der letzten 5 Jahre erhalten hätte. Ich bin sicher, dass mein Trauerweg etwas leichter wurde – so schwer er auch war – und meine Bürde wurde etwas weniger, denn sie wurde mit denen geteilt, die wirklich

meinen Verlust verstanden und die mir immer wieder versicherten, dass ich nicht meinen Verstand verloren habe, sondern dass ich in Trauer war.

Ich wurde von Freunden und Verwandten unterstützt und ich bin für ihre Hilfe dankbar. Aber es gibt nichts Vergleichbares wie die Umarmung einer anderen trauernden Mutter oder eines trauernden Vaters und die Tränen, die wir gemeinsam weinen. Ich kann es nicht erklären. Ich kann nur dankbar sein, dass ich die Erfahrung machen durfte, dass diese Unterstützung die unendliche Trauer erträglich gemacht hat in einer Zeit, in der ich dachte, ich könnte den nächsten Tag nicht durchstehen, keine weitere Minute des Schmerzes mehr aushalten.

Ich kann mit anderen Eltern die Tränen teilen und jetzt auch schon das Lachen.

Sie verstehen die Schuldgefühle, die mit diesem ersten Moment des Lachens kommen. Es scheint wie ein Verrat an unseren Kindern ..... obwohl wir wissen, sie wünschen uns nicht, dass es uns so schlecht geht.

Und so kommen wir weiterhin jeden Monat, um andere zu treffen, zu umarmen, um mit Ihnen zu weinen und auch zu lachen, und um zu versuchen, ihre Geschichte zu verstehen. Und wir beginnen sogar, die Kinder der anderen lieb zu gewinnen, obwohl wir sie nie kennen lernen konnten.

Indem wir am Leben und am Tod der Kinder der anderen Anteil nehmen, leben unsere verstorbenen Kinder in unseren Geschichten weiter, in unseren Bildern, und es tröstet uns, gemeinsam zu trauern.



Michael Ende

aus: Geda(e)nken, SHG für Trauernde Eltern und Geschwister, Linz

## Das Märchen von der traurigen Traurigkeit

Es war eine kleine Frau, die den staubigen Feldweg entlang kam. Sie war wohl schon recht alt, doch ihr Gang war leicht, und ihr Lächeln hatte den frischen Glanz eines unbekümmerten Mädchens.

Bei der zusammengekauerten Gestalt blieb sie stehen und sah hinunter. Sie konnte nicht viel erkennen. Das Wesen, das da im Staub des Weges saß, schien fast körperlos. Es erinnerte an eine graue Flaneldecke mit menschlichen Konturen. Die kleine Frau bückte sich ein wenig und fragte:

„Wer bist du?“ Zwei fast leblose Augen blickten müde auf.

„Ich? Ich bin die Traurigkeit“, flüsterte die Stimme stockend und so leise, dass sie kaum zu hören war.

„Ach, die Traurigkeit!“ rief die kleine Frau erfreut aus, als würde sie eine alte Bekannte grüßen.

„Du kennst mich?“ fragte die Traurigkeit misstrauisch.

„Natürlich kenn ich dich! Immer wieder einmal hast du mich ein Stück des Weges begleitet.“

„Ja, aber...“, argwöhnte die Traurigkeit, „warum flüchtest du dann nicht vor mir? Hast du denn keine Angst?“

„Warum sollte ich vor dir davonlaufen, meine Liebe? Du weißt doch selber nur zu gut, dass du jeden Flüchtigen einholst. Aber, was ich dich fragen will: Warum siehst du so mutlos aus?“

„Ich...ich bin traurig“, antwortete die graue Gestalt mit brüchiger Stimme.

Die kleine alte Frau setzte sich zu ihr.

„Traurig bist du also“, sagte sie und nickte verständnisvoll mit dem Kopf. „Erzähl mir doch, was dich so bedrückt.“

Die Traurigkeit seufzte tief. Sollte ihr diesmal wirklich jemand zuhören wollen? Wie oft hatte sie sich das schon gewünscht.

„Ach, weißt du“, begann sie zögernd und äußerst verwundert, „es ist so, dass mich einfach niemand mag. Es ist nun mal meine Bestimmung, unter die Menschen zu gehen und für eine gewisse Zeit bei ihnen zu verweilen. Aber wenn ich zu ihnen komme, schrecken sie zurück. Sie fürchten sich vor mir und meiden mich wie die Pest.“

Die Traurigkeit schluckte schwer.

„Sie haben Sätze erfunden, mit denen sie mich bannen wollen. Sie sagen: Papperlapapp, das Leben ist heiter. Und ihr falsches Lachen führt zu Magenkrämpfen

und Atemnot. Sie sagen: Gelobt sei, was hart macht. Und dann bekommen sie Herzschmerzen. Sie sagen: Man muss sich nur zusammenreißen. Und sie spüren das Reißen in den Schultern und im Rücken. Sie sagen: Nur Schwächlinge weinen. Und die aufgestauten Tränen sprengen fast ihre Köpfe. Oder aber sie betäuben sich mit Alkohol und Drogen, damit sie mich nicht fühlen müssen.“

„Oh ja“, bestätigte die alte Frau, „solche Menschen sind mir schon oft begegnet.“

Die Traurigkeit sank noch ein wenig mehr in sich zusammen.

„Und dabei will ich den Menschen doch nur helfen. Wenn ich ganz nah bei ihnen bin, können sie sich selbst begegnen. Ich helfe ihnen, ein Nest zu bauen, um ihre Wunden zu pflegen. Wer traurig ist, hat eine besonders dünne Haut. Manches Leid bricht wieder auf wie eine schlecht verheilte Wunde, und das tut sehr weh. Aber nur, wer die Trauer zulässt und all die ungeweinten Tränen weint, kann seine Wunden wirklich heilen. Doch die Menschen wollen gar nicht, dass ich ihnen dabei helfe. Stattdessen schminken sie sich ein grelles Lachen über ihre Narben. Oder sie legen sich einen dicken Panzer aus Bitterkeit zu.“

Die Traurigkeit schwieg. Ihr Weinen war erst schwach, dann stärker und schließlich ganz verzweifelt. Die kleine, alte Frau nahm die zusammengesunkene Gestalt tröstend in die Arme. Wie weich und sanft sie sich anfühlt, dachte sie und streichelte zärtlich das zitternde Bündel.

„Weine nur, Traurigkeit“, flüsterte sie liebevoll, „ruh dich aus, damit du wieder Kraft sammeln kannst. Du sollst von nun an nicht mehr alleine wandern. Ich werde dich begleiten, damit die Mutlosigkeit nicht noch mehr alleine wandert. Ich werde dich begleiten, damit die Mutlosigkeit nicht noch mehr an Macht gewinnt.“

Die Traurigkeit hörte auf zu weinen. Sie richtete sich auf und betrachtete erstaunt ihr neue Gefährtin.

„Aber ... aber – wer bist eigentlich du?“

„Ich?“ sagte die kleine, alte Frau schmunzelnd, und dann lächelte sie wieder so unbekümmert wie ein kleines Mädchen.

„Ich bin die Hoffnung.“



### Weiterleben

#### nach dem Tod eines Kindes - Rezension von Dr. Karin Bayer-Daschill

Anlässlich der 10-Jahresfeier der Selbsthilfegruppe Trauernde Eltern werden im Buch „Weiterleben nach dem Tod eines Kindes“ einfühlsam und berührend die Erfahrungen von betroffenen Eltern dargestellt.

Die Auseinandersetzung mit Tod, Trauer, Abschied findet auf einer sehr gefühlvollen Ebene statt, sodass diese Buch meines Erachtens auch für all jene empfehlenswert ist, die in irgendeiner Weise von Tod und Trauer direkt betroffen sind und Trost und Mitgefühl, aber auch Hoffnung und Mut zum Weiterleben suchen.

Neben den zahlreichen persönlichen Berichten finden sich auch Informationen zum Trauerprozess im allgemeinen und wichtige Hinweise zu Umgang und Bewältigung von Verlusterfahrungen. Besonders wird auf die Bedeutung einer Trauerbegleitung hingewiesen.

Sterben, Tod und Trauer sind Themen, die in unserer aktiven, leistungs- und geschwindigkeitsorientierten Gesellschaft häufig ausgegrenzt und tabuisiert werden. Dies zeigt sich unter anderem auch am Fehlen notwendiger Rahmenbedingungen im Sozial- und Gesundheitswesen, die eine ausreichende Trauerbegleitung gewährleisten könnten.

In diesem Buch wird der Leser in zutiefst berührender Weise darauf hingewiesen, dass er auf der Suche nach dem Sinn des Lebens der Auseinandersetzung mit dem Tod nicht ausweichen kann.



# WIR GRATULIEREN

*Lilla Maria Velich*

*15. Mai 2007  
17:15 Uhr  
52 cm, 3455 g*

Herzlichen Glückwunsch der Familie Velich zur Geburt Ihrer Tochter Lilla. Wir freuen uns mit euch. Herzlich willkommen Lilla und Gottes reichsten Segen für euch alle!

Es begann auf unserer ersten Therapiewoche am Klopeinensee im Jahre 1999.....

Carina war als Kinderbetreuerin mitgekommen und lernte dort unseren Michael, großer Bruder von zwei MPS-Jungs (Karli und Georg) kennen...

Das Happyend wurde im heurigen Sommer besiegelt. Carina und Michael heirateten zunächst auf hoher See in Kroatien und anschließend in einer netten kleinen Kirche in Kärnten. Frisch verheiratet kamen sie auf unsere heurige Therapiewoche und brachten Maria einen eigenen Brautstrauß mit - sie gehört einfach dazu. Vielen Dank für diese liebevolle Aufmerksamkeit und herzlichen Glückwunsch euch beiden! Wir wünschen euch, dass euer Happyend niemals aufhört!



*07. 07. 2007  
Trauung auf dem  
Schiff "Polly"*



*20. 07. 2007  
kirchliche Trauung*



## Ein Stern für Norman



Im November 2004 haben wir uns von Norman verabschiedet. Über die Zeit der aktiven Trauerphase habe ich für Euch schon einmal versucht, meine Eindrücke, Gefühle sowie meine Ängste vor dem Tod unseres Sohnes in Worte zu fassen. Es war eine sehr schwere Zeit für meinen Mann, unsere Tochter und Personen, die Norman nahe standen und seine Lebendigkeit sehr vermissen.

Nun sind gute zwei Jahre vergangen und es vergeht kein Tag, an dem ich nicht an ihn denke, doch es ist etwas anders geworden.

Aus Normans Kinderzimmer haben wir einen gemütlichen Raum gestaltet, der für uns ein ganz besonderer Raum geworden ist. Damit in diesem Raum wieder das Leben zurückkehrt, haben wir ein Büro so integriert, dass Teile aus Normans Kinderzimmer liebevoll mit einbezogen wurden. Oft sitze ich am Computer und arbeite daran intensiv und dennoch spüre ich die Wärme und Geborgenheit, die mir

unser Sohn stets gegeben hat. Dieses Gefühl ist so wundervoll, dass ich weiß, er ist anwesend. Seine Anwesenheit ist nicht zu erklären, aber man kann sie genießen und seit dem gehe ich wieder gerne in sein Zimmer, oder oft sagen wir auch, in Normans Arbeitszimmer. In diesem Zusammenhang wird sein Name wieder laut ausgesprochen und verstummt nicht für immer. Er lebt in uns weiter und nimmt an unserem Leben Teil.

Es kommt vor, dass ich ihn täglich besuche und wenn ich an seinem Ort der Ruhe stehe, unterhalte ich mich in Gedanken mit ihm, ganz ohne Worte. Wir haben uns in unserer Familie angewöhnt zu sagen, wir gehen zu Norman und nicht, wir gehen zum Friedhof. Dieses Wort ist so hart und unpersönlich. Norman war eine ganz besondere kleine Persönlichkeit. Bis heute kann seine Schwester nicht zu ihm gehen, zu schmerzlich sind die Gedanken an das Erlebte bei der Beerdigung. Wir akzeptieren ihre Entscheidung und haben ihr angeboten, wenn der Tag kommt, an dem sie zu ihm gehen möchte, werden wir für sie da sein.

Mir ließ es jedoch keine Ruhe, mit anzusehen, dass es ihr so schwer fällt. Ich überlegte, wie wir für sie und für uns noch etwas „Bleibendes“ von Norman haben könnten.

Da wir viel von „der kleine Prinz“ für unseren Abschied von Norman gewählt hatten und den Vers:“ Wenn du bei Nacht den Himmel anschaust, wird es dir sein, als leuchten alle Sterne, weil ich auf einem von ihm wohne, weil ich auf einem von ihnen lache“...jetzt hatte ich eine Idee. Norman soll seinen eigenen Stern haben! Ich erzählte es meinen Lieben und sie waren begeistert und tief gerührt.

Im Internet suchte ich nach Seiten, die Sterne zum Verkauf anboten, doch irgendwie kam mir die Sache suspekt vor, wie kann man etwas verkaufen, was einem nicht gehört? Ich rief bei der Sternwarte in Bochum an und erkundigte mich nach meinem Vorhaben. Es wurde mir bestätigt, niemand kann Sterne verkaufen. Ich war unsagbar traurig und erzählte

von dem Verlust unseres Sohnes und dass gerade diese Sache uns sehr viel bedeuten würde. Das Institut für Weltraumforschung der Sternwarte Bochum machte mir einen tollen Vorschlag. Man kann jemandem einen Stern widmen, man übernimmt somit eine symbolische Sternpatenschaft, die mit einer Urkunde und Widmung für Norman versehen wird, ausgestellt auf das Todesdatum unseres Kindes. Ein Kostenbeitrag von 30,- € kommt der Sternwarte für dieses Dokument zu Gute. Das Geburtsdatum von Norman war wichtig, um ihm einen Stern aus seinem Sternbild zu widmen. Zwei Tage später hielten wir unsere Sternwidmung in der Hand und natürlich wird sie in Normans Zimmer (Arbeitszimmer) einen ehrenvollen Platz erhalten. Nachdem nun unser Sohn seinen eigenen Stern hat, auf dem er sitzen und lachen kann, haben wir für uns etwas Bleibendes gefunden, was uns den inneren Frieden gibt. Bei mir hat dieses Ereignis extrem viel ausgelöst, ich habe meinen Seelenfrieden gefunden.

Ich wünsche Euch Allen, dass ihr auch für Euch etwas finden werden, was Euch den inneren Frieden zurück gibt und es Euch möglich macht, die schönen Erinnerungen zu genießen und auch die traurigen Momente anzunehmen. Die akute Trauerphase ist bei uns vorbei, aber die Trauer bleibt und sie will gelebt werden!

Immer wenn ich wieder vor Sehnsucht nach meinem Sonnenschein zergehe, nehme ich mir Zeit, diese Phase für mich zu durchleben. Immer wenn die schönen Erinnerungen ein Lächeln in mein Gesicht zaubern, nehme ich mir Zeit, sie zu genießen.

Wir haben einen Weg für uns gefunden und vielleicht könnt Ihr etwas für Euch auf unserem Weg finden, ganz nach unserem Motto „den Weg gemeinsam gehen“.

Alles Liebe  
Silke Schuh



## Teilnahmen an:

Kongressen, Pressekonferenzen, MPS-Tagungen und/oder Symposien in Stockholm, Wien, Venedig, Gelsenkirchen, Kremsmünster, Budapest, Innsbruck, Rom, Brüssel, Eger

## Vorträge/

### Benefizveranstaltungen:

Kurzvorträge bei diversen Spendenübernahmen und Benefizveranstaltungen in ganz Österreich  
Workshop on rare diseases, Brüssel

## Organisation:

Geschwisterkinderwochen 06 und 07  
MPS-Therapiewoche 06 und 07  
MPS II-Treffen 06  
MPS-Tagung 07  
Power4Kids-Tour (Eagles-Gang)

## Betreuung von MPS-Familien:

Telefonische Betreuung bzw. Besuche  
Internationale Hilfe (Osteuropa)  
Bemühungen zur Durchsetzung der EET für MPS II-Patienten  
Finanzielle Unterstützung

## Publikationen

MPS-Falter Ausgabe April 06, Dezember 06 und Dezember 07  
Entwurf einer neuen Broschüre für die Forschungsgesellschaft für MPS  
Konzeption eines Mailplans für Spendenmailings  
Konzeption und Versand von Spendenmailings in hohen Auflagen

## Vorstandssitzungen /

### Generalversammlungen:

OÖ Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen (GV)  
Gesellschaft für MukoPolySaccharidosen und ähnliche Erkrankungen (VS und GS)  
Forschungsgesellschaft für MPS und ähnliche Erkrankungen (GV)

## Besprechungen /Treffen:

Einige Treffen mit den zuständigen Ärzten, Pharmafirmen, Hauptverband, Wolfgang Böck, sowie Marketingfirmen, Steuer-berater und Notar.  
Besprechungen mit Andreas Müller (Ferienwohnungen) und Eagles-Gang

Empfang beim Bundespräsidenten Fischer

## Sonstiges:

Neugestaltung des Logos  
- für die Ges. für MukoPolySaccharidosen und ähnliche Erkrankungen  
- für die Forschungsges. für MPS  
Neugestaltung sämtlicher Drucksorten wie Briefpapier, Visitenkarten etc.  
4 1/2 Wochen Kurs Werbemittelgestaltung  
Aktualisierung der Website  
Ausschreibung, Bewerbung, Verkauf von Weihnachtsbilletts  
Neugestaltung der Verkaufsboxen

## Öffentlichkeitsarbeit / Medien

MPS-Botschafter Wolfgang Böck  
TV-Sendung RTL, TV-Sendung Wien Heute, Radio Arabella, TV-Sendung Primavera  
Presseausendungen  
Mailings  
Power4Kids-Tour



## Neues aus der Schweiz: Gründung des Vereins lysosuisse

Am 28. März dieses Jahres wurde die lysosuisse gegründet. Dieem Akt vorausgegangen waren sehr viele Gespräche

zwischen den geistigen Müttern und Vätern, den Pharmafirmen und auch den Patientenorganisationen.

Anfangs war diese Dachorganisation eine Idee von Herrn Philippe Carteron der Firma BioMarin. Zeitgleich mit ihm hatten Frau Chantal Egger und Herr Urs Widmer, beide bei der Vereinigung fabrysuisse engagiert, eine ähnliche Idee.

Es gelang, die wichtigsten Pharmafirmen der lysosomalen Speicherkrankheiten, Actelion, BioMarin, Genzyme und Shire zu einem gemeinsamen Vorgehen zu bewegen. Die Vorstände aller bekannten Patientengruppierungen wurden kontaktiert. Im Vorstand des Vereins MPS habe ich mich bereit erklärt, bei der Gründung dabei zu sein. Mangels anderer Freiwilliger wurde ich bei der Gründungsversammlung zum Präsident gewählt...

Wir möchten die lysosuisse den Betroffenen bekannt machen. Sie soll ein Netzwerk aller Betroffenen von LSDs sein und uns stärken gegenüber den Behörden und den Pharmafirmen.

Sowohl Behörden wie Firmen haben einen gemeinsamen Ansprechpartner auf Seiten der Betroffenen gefordert. Vor allem für die Firmen hat die vielsprachige, kleine Schweiz sonst zu viele Ansprechpartner. Die lysosuisse ist als Dachorganisation aller lysosomalen Speicherkrankheiten für diesen Zweck geeignet. Die krankheitsspezifischen Anliegen müssen in den respektiven Elternvereinigungen behandelt werden. Wobei der Austausch von Erfahrungen sicher allen Betroffenen weiterhelfen kann!

Auch seitens der Behörden war die Zulassung von Elaprase und Naglazyme mit sehr vielen enttäuschten Hoffnungen und Frustrationen verbunden, da sich patientenseits niemand zuständig fühlte, außer die direkt betroffenen Eltern. Und dass da gelegentlich die Wünsche unerfüllbar bleiben müssen, ist nur allzu menschlich.

Auf Seite der Mediziner wurde diesen Herbst eine ähnliche Dachorganisation gegründet; ebenfalls mit dem Ziel einer Verbesserung der Kommunikation mit allen Beteiligten. Auch hier: Die Schweiz hat Zentren für LSDs in Zürich (Deutsch sprechend), Lausanne und Genf (Französisch sprechend) und Bern (beide Sprachen). Dazu kommen Kollegen aus dem Tessin, welche ihre Patienten auf Italienisch verarzten. Die medizinische lingua franca, Englisch, ist nur noch das Dessert...

Die lysosuisse organisierte am Samstag, 24. November 2007, für die Betroffenen wie für die Patientenorganisationen für lysosomale Speicherkrankheiten (Verein MPS, fabrysuisse und VML Suisse ) eine gemeinsame Patientenveranstaltung.

Als Highlight gelang es Professor Andrea Superti für ein Referat zu gewinnen. Mit seiner Forschung und seinem Wissen über die LSDs gilt er als Autorität auf dem Gebiet. Er studierte vor 25 Jahren die Vorläufer der Glykosaminoglykane, welche uns all dies Leiden verursacht. Damals glaubte man, bei den Vorläufern ansetzen zu müssen, um MPS heilen zu können. Heute ist er Direktor der Kinderklinik am Universitätsspital in Freiburg im Breisgau. Es gelang, zwischen scheinbar unterschiedlichen Krankheiten viele Gemeinsamkeiten zu entdecken, auch konnten viele ähnliche Therapien wie Physiotherapie, Massage verglichen werden. Teilweise gab es Neuigkeiten für die eine Patientengruppe, welche schon etabliertes Wissen bei einer anderen sind.

Liebe Freunde aus Österreich, wir versuchen, möglichst allen lysosomalen Speicherkrankheiten eine Plattform zu bieten. Schaut herein bei [www.lysosuisse.ch](http://www.lysosuisse.ch)! Die Seite ist immer noch am Entstehen – wir bauen an jedem regnerischen Herbstabend daran...



Beim Geld kein  
Risiko eingehen.

Gerlinde Kaltenbrunner  
Profibergsteigerin

**VKB** | Bank

„Ich will hoch hinaus – ohne auf Sicherheit zu verzichten. Das gilt auch für mein Geld. Daher ist mein Veranlagungs-Berater in der VKB-Bank genau der richtige Partner beim langfristigen Vermögensaufbau.“

**Gerlinde Kaltenbrunner, Profibergsteigerin**

VKB-Bank Wels, Kaiser-Josef-Platz 47, 4601 Wels, Telefon (07242) 617 21-0

VKB-Bank Marchtrenk, Linzer Straße 44, 4614 Marchtrenk, Telefon (07243) 529 11-0

## 10. Internationales Symposium für MPS und ähnliche Erkrankungen

26. bis 29. Juni 2008

### Vancouver, British Columbia, Canada

Die nächste internationale MPS-Tagung ist nicht mehr weit, gerade noch ein gutes halbes Jahr... die Vorbereitungen für diese sicherlich glanzvolle Veranstaltung laufen auf Hochtouren.

Der Ort, an dem dies stattfinden wird, kann sich sehen lassen! Vancouver, eine Stadt mit zwei Millionen Einwohnern, liegt eingebettet zwischen dem Pazifischen Ozean und dem spektakulären kanadischen Küstengebirge. Wer kommt, der sollte am besten noch ein paar Urlaubstage im Anschluss an die Konferenz einplanen, um die Gelegenheit zu nutzen, alles was die Westküste Kanadas zu bieten hat, zu sehen!

Um die Teilnahme an dieser wichtigen internationalen Konferenz für wenigstens einige unserer Mitgliedsfamilien möglich zu machen, hat unser Vorstand beschlossen, im nächsten Jahr in Österreich keine Tagung abzuhalten, sondern stattdessen zu versuchen, alle Interessierten darin zu unterstützen, nach Kanada zu gelangen. Wir möchten daher auch gezielt für diesen Zweck Spenden sammeln. Lasst und daher schnellstmöglichst wissen, ob ihr an einer Teilnahme interessiert seid. Obwohl wir hoffen, einen Teil der Kosten für interessierte Mitgliedsfamilien decken zu können, ist es unwahrscheinlich, dass es uns gelingen wird, sowohl Reisekosten, als auch Hotel und Registrationsgebühren aufzubringen. Deshalb wäre es gut, wenn diejenigen, die sich für eine Teilnahme interessieren und um diesbezügliche Unterstützung bei der MPS-Gesellschaft ansuchen wollen, auch selbst schon einen gewissen Beitrag im Familienbudget einplanen. Sollte dies jemandem nicht möglich sein, bitte unser MPS-Büro kontaktieren - wir helfen mit guten Ideen weiter!

Übrigens wird während des Symposiums eine professionelle Kinder- und Jugendbetreuung für Betroffene und deren gesunde Geschwister geboten. Sie alle werden Gelegenheit haben, die wundervollen Sehenswürdigkeiten Vancouvers zu besuchen und dauerhafte Freundschaften zu schließen. Währenddessen haben die Eltern den Vorteil, an allem teilzuhaben, was das Symposium zu bieten hat.

Conquering MPS. Learn. Live. Cure. - das ist der Slogan der Tagung, der sich auch im Logo widerspiegelt.

**Learn.** Die kanadische MPS-Gesellschaft hat die führenden Wissenschaftler der Welt zusammengerufen, welche vor allem über die Effekte der Krankheit auf das Gehirn, das Skelett, das Bindegewebe sprechen werden und über die Herausforderung der Blut-Hirn-Schranke.

**Live.** Immer mehr Kinder und Erwachsenen leben mit MPS. MPS-Kanada wird funktionierende Mechanismen und Assistenzen erklären, genauso wie sie beste Praxisbeispiele im Management und in der Pflege präsentieren wird, sodass alle Betroffenen ihr Leben so voll als möglich leben können.

**Cure.** Es werden auch Sitzungen angeboten, die die verschiedenen Therapieansätze, ihre Durchführbarkeit und die Zeitphasen behandeln.



## 10<sup>th</sup> INTERNATIONAL SYMPOSIUM ON MUCOPOLYSACCHARIDE AND RELATED DISEASES

Conquering MPS  
Learn. Live. Cure.

The Sheraton Vancouver Wall Centre  
Vancouver, British Columbia, Canada

June 26 - 29, 2008 [www.nipssymposium2008.com](http://www.nipssymposium2008.com)



The Canadian Society  
for Mucopolysaccharidosis  
& Related Disorders Inc.

## International LSD Meeting, Budapest 10.-11. November 2006

Martin und ich wurden eingeladen, am internationalen Workshop für LSD (lysosomale Speicherkrankheiten) in Budapest teilzunehmen, welcher im Hotel Intercontinental in Budapest, direkt an der Donau gelegen, stattfand. Der Workshop begann am Freitag mit einem Update des HOS (Hunter Outcome Survey). Dies ist ein Programm, das gestartet wurde, um Patienten mit Huntersyndrom einzuschätzen und zu überwachen, um so die Krankheit näher studieren zu können. Alle Länder weltweit können zu der Studie beitragen, die den Ärzten helfen wird Daten von Patienten zu analysieren und zu beurteilen. Mehr über HOS auf Seite 25.

Am Samstag gaben uns die Veranstalter Gelegenheit für unser europäisches MPS-Netzwerk-Treffen, wofür ich mich auch an dieser Stelle nochmals herzlich bedanken möchte; es ist nicht immer einfach, die Vertreter der einzelnen MPS-Gesellschaften an einen Ort zusammen zu bekommen. So waren immerhin 13 Länder mit 18 Personen aus unseren Reihen vertreten und wir nutzten die Gelegenheit fast einen ganzen Tag lang, um Erfahrungen auszutauschen und uns gegenseitig mit Informationen zu versorgen.

Besonders hat uns gefreut, dass die Schweiz und Estonia erstmals dabei waren.

Wieder einmal stellte sich die Frage nach der Notwendigkeit eines europäischen Netzwerks. Schlussendlich beschlossen

wir, uns weiterhin wenigstens einmal jährlich auf europäischer Ebene zu treffen, während die internationalen Treffen im Zweijahrestakt anlässlich der internationalen Tagungen erfolgen werden. Manche Länder streben eine formelle Gründung des Netzwerks an, was aber von der Mehrheit abgelehnt wurde. Wir einigten uns jedoch auf einige Regeln bzgl. Agenda, Protokoll und Vorsitz. Das bestehende Netzwerk (18 Länder) soll die Kerngruppe darstellen, Neuzugänge erfolgen nur noch nach Stellung eines Aufnahmeantrags.

Die einzelnen Länder gaben ein Update bezüglich Zahl der betreuten Patienten und jener, die bereits in den Genuss der EET (Enzymersatztherapie) gekommen sind. Auffallend war, dass sich dabei eine Diskrepanz zwischen den einzelnen Ländern zeigte und doch einige von uns schöne Erfolge erreichen konnten, während andere noch jede Menge Steine aus dem Weg zu räumen haben.

Eine lange Diskussion über Genestin machte mir klar, dass noch vieles unklar ist und es diesbezüglich einige Verunsicherung gibt. (siehe auch Seite 18).

Ich hatte Gelegenheit, unser Ferienwohnungsprojekt vorzustellen und die Familien auch auf internationaler Ebene einzuladen, die Wohnungen gemeinsam mit uns zu nützen. (siehe auch Seite 57).

Wie bereits in Venedig angesprochen,

wurde beschlossen, unser nächstes Treffen im Mai 2007 in Polen abzuhalten, anlässlich einer Tagung, deren Ziel es vor allem sein sollte, auch osteuropäische Länder und deren Ärzte zu erreichen.



Bettina Wildi (D), Martin Weigl (A), Flavio Bertoglio (I), Fer Pidden (UK)



Veronica Hübinette (S), Michael Beck (D)

## Internationales MPS-Netzwerk Treffen in Serok, Polen, 24. und 25. Mai 2007

21 Vertreter von 15 MPS Gesellschaften aus der ganzen Welt kamen in Serock, Polen, zusammen, um Erfahrungen auszutauschen und das MPS Netzwerk weiter auszubauen.

Dr. David Begley vom Kings College Hospital in London und Dr. Maurizio Scarpa von der Universität Padua in Italien erzählten uns von ihren Bemühungen, eine Europäische Blood-Brain-Barrier Group BBBG namens Brains for Brain für LSDs zu gründen.

Diese BBBG startete Gespräche in Brüssel, mit dem Ziel, ein Gesuch für ein EU-Stipendium zu stellen. Die MPS-Gesellschaften in Europa unterstützen diese Initiative. Dies fordert uns, da wir weiterhin bei der EU um Unterstützung für diesen wichtigen neuen Zweig wissenschaftlicher Forschung lobbyieren müssen. Wir hoffen, dass dies zu neuen Therapien für alle Erkrankten führt.

Dr. Gregorz Wegrezyn von der Universität Danzig informierte uns über seine Forschungen. Genistein zeigt einiges Potential!

Dr. Ute Vits (Managerin von BioMarin Europe Ltd) informierte uns über eine neue Studie, welche dieses Jahr begonnen werden soll. Sie hat zum

Ziel, den Einfluss von MPS 6 auf die Lebensqualität von betroffenen Patienten, ihren Familien und Pflegenden zu untersuchen. Koordiniert wird diese Untersuchung durch Prof. Michael Beck aus Mainz, durchgeführt jedoch wird sie in der ganzen EU. Alle Patienten mit MPS 6, ob sie nun EET erhalten oder nicht, werden aufgefordert, daran teilzunehmen.

Viel Zeit wurde verbracht, um über den Zustand des internationalen MPS-Netzwerks nachzudenken. Man einigte sich darauf, ein Kontrolle einzuführen. Das Netzwerk soll gleichzeitig flexibel genug bleiben, um all die unterschiedlichen MPS-Gesellschaften in der ganzen Welt zu integrieren, die vorwiegend von Freiwilligen geführt werden. Während die eine oder andere MPS-Gesellschaft die Notwendigkeit einer formellen Konstitution befürwortete, bevorzugte die Mehrheit ein weniger formales Memorandum of Understanding. Dies erlaubt dem MPS-Netzwerk, Prioritäten zu setzen und die Dinge zu lösen, welche für die europäischen und weltweiten MPS-Gesellschaften wichtig sind, anstatt sich mit Bürokratie herumzuschlagen.

Das internationale MPS Netzwerk hat bereits ein Selektionssystem, um jene Gesellschaft auszuwählen,

welche das internationale Symposium für MPS durchführen wird. Wie ihr wisst, wird das Symposium 2008 in Vancouver durchgeführt. Beim Meeting wurden uns zwei Vorschläge für das MPS Meeting im Jahre 2010 präsentiert. Diese Vorschläge wurden vor dem Einsendeschluss (Mai 2007) eingereicht. Die spanische MPS-Gesellschaft sprach sich für Barcelona und die MPS-Gesellschaft Australiens und Neuseelands für Adelaide aus. Nach den Präsentationen wurden Fragen gestellt und im Herbst soll eine korrigierte Präsentation zur Auswahl stehen, wobei jede MPS Gesellschaft eine Stimme hat.

Während des Treffens schlug die ungarische MPS Gesellschaft ebenfalls eine Kandidatur vor. Doch in einer Abstimmung wurde einstimmig beschlossen, dass nur die Vorschläge, welche bis zum Einsendeschluss eingingen, bei der Abstimmung im Herbst berücksichtigt werden.

Während des Netzwerkmeetings wurde beschlossen, eine Liste über bereits vorhandene Literatur und Informationsmaterial der einzelnen Gesellschaften zusammenzustellen, mit Angabe von Sprache und allfälligen Kosten. Diese Liste wird im Herbst auf der englischen Website veröffentlicht.



Michaela Weigl

## Internationales Symposium für Lysosomale Speicherkrankheiten in Rom, 26. - 29. 4. 2007

Die Firma Shire lud Martin und Es war wohl der größte aus der riesengroßen sich wie die gekommen neusten Stand Wir wiederum Kollegen aus den Netzwerktreffen wir die Gelegenheit



mich ein, an ihrem 7. internationalen Symposium teilzunehmen. Kongress dieser Art., Bestimmt waren über 500 Teilnehmer ganzen Welt anwesend. Es war sehr beeindruckend, einen so Vortragssaal voll besetzt zu sehen! Die Vorträge befassten gewöhnlich mit Morbus Hunter und Morbus Fabry und alle waren, wurden von den absoluten Topreferenten auf den der Forschung gebracht.

hatten auch Gelgenheit, uns mit den anwesenden MPS-anderen Ländern zu treffen. Nachdem unser formelles schon im darauffolgenden Mai stattfinden sollte, nutzten für ein informelles Meeting.



## Gentherapie für MPS II



Das Hunter Syndrom wird durch die Fehlfunktion des lysosomalen Enzyms Iduronat Sulfatase verursacht; dies führt zur Anhäufung von Glykosaminoglykanen (GAG).

Bei Patienten mit MPS II führt die zunehmende Speicherung von GAG zu Gewebe- und Organschäden und bei der schweren Form zum vorzeitigen Tod aufgrund von Hirn-, Herz- und Atemwegsversagen. Mein Forschungslabor an der Universität von North Carolina (UNC) hat sich darauf konzentriert, eine adeno-assoziierte Virus-Gentherapie (AAV) zu entwickeln für den Ersatz des fehlenden Enzyms bei MPS II. Dies geschah unter Verwendung der hier entwickelten MPS II-Maus.

Das Ziel der MPS II Gentherapie ist ein effizienter Transfer einer normalen Kopie des menschlichen Iduronat Sulfatase Gens in eine ausreichende Anzahl Zellen, so dass genügend Enzym produziert wird um die GAG Speicherung zu korrigieren. Der Erfolg dieser Gentherapie kann mit verschiedenen Kriterien gemessen werden: zum Beispiel die Verbesserung von Funktionen, erhöhte Lebenserwartung, die Reduktion von GAG Einlagerungen und die Menge produzierter Iduronat Sulfatase.

Wir haben zuvor einen AAV 2 Vektor geschaffen, der das menschliche MPS II Gen (cDNA) enthält, welches fähig ist, Iduronat Sulfatase in kultivierten Fibroblasten zu produzieren. Das Enzym kann die GAG Speicherung korrigieren.

In Tierstudien vom MPS 2 bewirkte die intravenöse Gabe des AAV2-CMV-IdS Vektors eine vollständige Korrektur der lysosomalen Speicherung in der Leber und nur eine teilweise Korrektur in anderen Organen. Wird der AAV2 Vektor sowohl intravenös wie auch in

die Spinalflüssigkeit um das Gehirn der MPS II Mäuse injiziert, können wir eine verminderte Speicherung von GAG im Gehirn zeigen, verbesserte Funktionen messen durch den Rotarot Test und eine verlängerte Lebenserwartung feststellen.

Neuere AAV Gentherapie Forschung postulierte, dass es andere Formen (Serotypen) von AAV gibt, welche in die Zellen eindringen und das gewünschte Protein oder Enzym effizienter herstellen können. Letztes Jahr schufen wir einen weiteren AAV Serotyp Vektor (AAV1). Wir haben ihn in Tiere injiziert, um die Fähigkeit, Iduronidase Sulfatase herzustellen und die GAG Speicherung zu korrigieren, zwischen dem AAV1 Vektor und dem traditionellen AAV2 Vektor zu vergleichen.

Zusätzlich stellt das UNC Kern Vektor Laboratorium zur Zeit zwei weitere AAV Serotyp Vektoren her. (AAV8 und AAV9). Sobald diese Vektoren hergestellt sind, werden wir sie in MPS II-Tiere injizieren, um zu untersuchen, ob sie effizienter sind bei der Herstellung von Iduronat Sulfatase und bei der Korrektur der GAG Speicherung als der traditionelle AAV2 Vektor.

Wir hatten vorher schon einen neuen Typ AAV Vektor (self-complementary, scAAV2) hergestellt, dem vorausgesagt wurde, er sei effizienter bei der Herstellung von Iduronat Sulfatase. Letztes Jahr untersuchten wir acht Tiere, denen der neue Vektor mit dem menschlichen MPS II Gen intravenös und auch in die Flüssigkeit um das Gehirn injiziert worden war. Unsere Untersuchung zeigte die vollständige Korrektur der GAG Speicherung in verschiedenen Geweben, z.B. Leber, Galle, Niere, Herz, Gedärme und Muskeln nach der Gabe des scAAV2 Vektors. Diese Resultate sind eine signifikante Verbesserung der Reduktion von GAG Speicherung verglichen mit dem traditionellen AAV2 Vektor. Die Iduronat Sulfatase in der Leber nach der Injektion des scAAV2 Vektors war im Durchschnitt 800 Prozent höher als bei unbehandelten Mäusen und die Menge von Iduronat

Sulfatase in den Nieren, einem bisher nur schwer behandelbaren Gewebe, war 10 bis 100 Prozent der normalen Menge.

Im Gegensatz dazu können nach Injektion des traditionellen AAV2 Vektors signifikante Mengen von Iduronat Sulfatase nur in der Leber der MPS II Mäuse nachgewiesen werden. Histologische Untersuchungen der Gewebe nach Gentherapie und Messungen von Iduronat Sulfatase in anderen Geweben laufen noch. In kürzlichen Studien von zwei MPS II-Tieren, welchen der neu geschaffene scAAV9 Vektor injiziert wurde, fanden wir sehr hohe Mengen von Iduronat Sulfatase in der Leber (50 mal der normale Level).

Diese vorläufigen Studien deuten darauf hin, dass die neuen scAAV Vektoren eine signifikant höhere Enzym Expression bewirken, was zu einer verbesserten Korrektur der GAG Speicherung bei MPS II Mäusen führt. Nächstes Jahr können wir Mäuse studieren, denen der scAAV Vektor injiziert wurde und weitere Tiere mit dem Vektor injizieren, um herauszufinden, ob sich unsere erfreulichen Resultate mit Vektoren bestätigen.

Zusammengefasst kann gesagt werden, dass Gentherapie mit neuen AAV Vektoren ein viel versprechender Ansatz zur Behandlung sowohl somatischer wie auch neuronaler Erkrankungen bei Patienten mit MPS II ist.

Dr. Muenzer erhielt im Februar 2006 ein 2-jähriges Stipendium, 60000 \$ pro Jahr für seine Arbeit „AAV Gentherapie für MPS II“. Der obige Beitrag ist eine Zusammenfassung des ersten Jahres seiner Forschung.

Quelle: Rundbrief UK, Sommer 2007  
Übersetzung: Fredi Wiesbauer





## Neues zum Verständnis der Blut-Hirn-Schranke

Die Blut-Hirn-Schranke wird durch die kleinsten Gefäße im Gehirn, die Kapillargefäße, gebildet. Die Kapillargefäße des Gehirns unterscheiden sich von jenen der meisten anderen Körpergewebe durch diese Schranke. Die Blut-Hirn-Schranke verhindert die freie Bewegung von kleinen und großen Molekülen vom Blut ins Hirn und umgekehrt. Moleküle, welche das Gehirn benötigt, werden durch diese Schranke aktiv transportiert. Die Schranke ist sowohl eine physikalische Barriere für die freie Diffusion, wie auch eine (aktive) Transportmembrane hinein und hinaus und auch eine metabolische Barriere.

### Weshalb gibt es eine Blut-Hirn-Schranke?

Das zentrale Nervensystem muss stets eine äußerst stabile innere Flüssigkeitsumgebung aufrecht erhalten, weil dies eine absolute Notwendigkeit für die synaptische Kommunikation zwischen den Nervenzellen ist. Die Blut-Hirn-Schranke ist also ein Schutz, welcher das zentrale Nervensystem vor giftigen Substanzen im Blut schützt, die durch den Stoffwechsel produziert werden, durch die Nahrung aufgenommen werden oder irgendwie aus der Umwelt stammen. Die meisten voll differenzierten Neuronen können sich nicht teilen und ersetzt werden. Daher wird jegliche Beschleunigung des täglichen Zerfalls von Neuronen (Zelltod) zu vorzeitiger Debilität führen.

Gemäß den Statistiken der WHO sind neurologische Erkrankungen inklusive MPS und verwandte Krankheiten einer der Top 5 Gründe für Krankheit und Leiden. Dennoch versagen die meisten Medikamente, welche für das zentrale Nervensystem entwickelt werden, weil sie die Blut-Hirn-Schranke nicht passieren können.

Die Bedeutung der Blut-Hirn-Schranke für die Typen von MPS mit Beteiligung des Zentralnervensystems ist sehr wichtig, wenn es um die Entwicklung neuer Therapien geht. Die heutigen Substratreduktions-Therapien und Chaperone-Therapien müssen

die Blut-Hirn-Schranke überwinden, um effizient zu sein. Die heutige Enzymersatztherapie scheint die Blut-Hirn-Schranke nicht in therapeutisch ausreichenden Mengen zu überwinden, um die Blut-Hirn-Schranke schützen oder reparieren zu können.

### Weshalb müssen wir mehr über die Blut-Hirn-Schranke wissen?

Schaden an Blut-Hirn-Schranke kann zur Neuropathologie von MPS und verwandten Krankheiten beitragen. Zur Zeit wissen wir nicht, welche Faktoren den Zugang von Substrat-Reduktions-Therapien und Chaperones in das Gehirn bestimmen. Um neue Therapien mit kleinen Molekülen entwickeln zu können, müssen wir den Prozess des Eindringens in das Gehirn verstehen. Die Blut-Hirn-Schranke enthält eine Anzahl Transportprozesse, welche grosse Moleküle, wie zum Beispiel Proteine, ins Gehirn transportieren. Wir müssen diese Transportmechanismen verstehen, um die Enzymersatztherapien anpassen zu können, damit sie die Blut-Hirn-Schranke überwinden und das Gehirn beeinflussen.

Momentane Forschung am Kings College in London über San Filippo, unterstützt durch die UK MPS Society und den Shauna Gosling Trust:

- Zwei Mausmodelle von MPS IIIA und IIIB
- Entwicklung einer neuen Methode zur exakten Bestimmung der Blut-Hirn-Schranken Durchlässigkeit in situ bei der Maus.
- Untersuchung über Veränderung der Funktion der Blut-Hirn-Schranke bei den Modellen der Krankheit.
- Untersuchung des Transports von Metaboliten und Medikamenten in das Gehirn und demzufolge der Anteil der Blut-Hirn-Schranken Pathologie am Krankheitsverlauf.
- Änderungen des Blutvolumens und Blutflusses bei den Modellen wurden identifiziert.
- Ebenso wurden Änderungen der Geschwindigkeit des Glutaminsäuretransportes durch die Blut-Hirn-Schranke identifiziert und bestimmt.

Die englische MPS Gesellschaft hat für die nächsten zwei Jahre weitere Unterstützung zugesagt, um mit der Anstellung zweier zusätzlicher Forscher diese wichtige Arbeit weiterzubringen.



## Brains for Brain (B4B)

Weil Lysosomale Speicherkrankheiten seltene Krankheiten sind, haben die einzelnen Länder nur beschränkte Ressourcen in Bezug auf wissenschaftliche Manpower und nur eine limitierte Finanzierung der Forschung. Durch die Bildung eines Konsortiums (B4B) können zusätzliche Ressourcen, wissenschaftliche Manpower und Finanzierung von Forschung generiert werden.

Brains for Brain ist ein europäisches Konsortium von Wissenschaftlern und wird unterstützt durch das Europäische Netzwerk der MPS Gesellschaften und der Pharmaindustrie. Die Gespräche haben schon begonnen zwischen Dr. David Begley und Dr. Maurizio Scarpa und Beamten der EU in Brüssel, um deren Interesse zu wecken, Forschung auf dem Gebiet der Lysosomalen Speicherkrankheiten, welche das zentrale Nervensystem beeinträchtigen, zu finanzieren.

Lobbying ist ein entscheidendes Element dieses Prozesses. Die einzelnen MPS Familien werden gebeten, ihren nationalen Abgeordneten zu schreiben, wie ihre eigene Familie betroffen ist und weshalb die EU weitere Forschung über Krankheiten, welche das Zentralnervensystem befallen, unterstützen soll.

Ein neuer Aufruf unter Hirn und Hirn-verwandten Krankheiten sollte spezifisch die Blut-Hirn-Schranke und die Medikamentengabe in das Zentralnervensystem beinhalten.



## Stellungnahme zur möglichen Wirkung von Genistein und Genistin bei



### Hintergrund

Genistin und Genistein sind sog. Phytoöstrogene (Phyto = gr. Pflanze), d.h. es handelt sich um Abkömmlinge des weiblichen Geschlechtshormons Östrogen, die aus Pflanzen gewonnen werden. Genistin ist die inaktive Variante, Genistein die aktive Form. Beide kommen z.B. in Sojabohnen vor. Im Jahr 2006 berichtete die Arbeitsgruppe um Dr. Wegrzyn von der Universität Gdansk, Polen, über mögliche positive Effekte von Genistein für Patienten mit Mukopolysaccharidosen. In Zellkulturen von Patienten mit MPS I, MPS II und MPS III A und III B bewirkte Genistein eine Reduktion der Anhäufung von Glykosaminoglykanen (GAGs; Piotrowska, 2006).

### Bereits beschriebene Wirkungen von Genistein

Die Arbeit von Dr. Wegrzyn und Kollegen ist nicht die erste, die sich mit den Effekten von Genistein beschäftigt. So soll Genistein in niedrigeren Dosierungen östrogenartig wirken, während höhere Dosierungen anti-östrogene Effekte zeigen (Bektic, 2005). Niedrig dosiertes Genistein verstärkt die Zellteilung, soll eine anti-oxidative Wirkung haben und den sog. programmierten Zelltod,

ein unerlässlicher Mechanismus für geregeltes Wachstum, hemmen (Linford, 2002; Ho, 2003). In hohen Dosierungen soll Genistein das Zellwachstum unterdrücken und in verschiedene komplexe Regulationsmechanismen des Zellstoffwechsels eingreifen (Kaufmann, 1998; Ouchi, 2005). Andere berichtete Folgen von Genistein sind die Beeinflussung der glatten Muskulatur in Gefäß- und Darmwand (Speroni, 2007), und eine evtl. schützende Wirkung auf den Herzmuskel (Sbarouni, 2007). Eine Veränderung des Fettstoffwechsels durch Genistein ist ebenso beschrieben (Susic-Jurjevic, 2007) wie die verstärkte Ausreifung von Knochenmarkszellen (Liao, 2007). Ferner soll Genistein bei verschiedenen Krebsformen z.T. präventiv wirken (Perabo, 2007) und z.T. therapeutische Effekte haben (Jin, 2007; El Touny, 2007; Moon 2007)

### Wirkungsweise von Genistein

Das breite Spektrum dieser möglichen Wirkungen wird durch einige wenige Wirkprinzipien erreicht, nämlich hauptsächlich durch die Unterdrückung von Zellwachstum, die Auslösung des programmierten Zelltods sowie die Hemmung des Zellzyklus als Mechanismus der Zellteilung. Die genauen molekularen Mechanismen, die Genistein dabei entfaltet, sind bis heute nicht verstanden, werden allerdings intensiv erforscht.

### Mögliche Effekte bei MPS

Der menschliche Körper verfügt über Tausende spezialisierter Eiweiße. Jedes dieser Eiweiße hat eine ihm eigene spezifische Funktion. Für das Funktionieren unseres Körpers ist eine kontrollierte Produktion dieser Eiweiße unerlässlich. Bei den unterschiedlichen MPS-Formen fehlt jeweils ein bestimmtes Enzym. Diese Enzyme sollen im wesentlichen Zellbestandteile, die nicht mehr gebraucht werden, abbauen und ggf. recyceln. Der Mangel

eines dieser Enzyme bewirkt also eine Störung im Abbau bestimmter Substanzen (bei MPS im Abbau von GAGs), die sich folglich in der Zelle anhäufen. Diese Akkumulation ist in den verschiedenen Geweben des Körpers unterschiedlich, und hängt in hohem Maße von der Zusammensetzung und der Funktion der verschiedenen Organe und Gewebe ab.

Es ist aber verständlich, dass sich in einem Organ oder Gewebe, das einen hohen Zellumsatz hat, bei einem Enzymmangel GAGs schneller anhäufen, als in einem Gewebe, bei dem der Zellstoffwechsel geringer ist. Greift man also in den Regulationsmechanismus für den Zellstoffwechsel in der Form ein wie dies für Genistein zu vermuten ist, nämlich durch Hemmen des Zellzyklus und Unterdrücken des Zellwachstums, so wird nachvollziehbar, dass die Anhäufung von GAGs weniger werden kann. – Dies könnte die Beobachtung der verminderten GAG-Anhäufung bei MPS-Patienten erklären.

### Genistein als Behandlungsoption für MPS?

Ob Genistein in Zukunft eine Therapiealternative für Patienten mit MPS darstellen wird, ist heute nicht abschließend zu sagen. Hierzu bedarf es weiterer Untersuchungen.

Zunächst müssten die Arbeiten der polnischen Arbeitsgruppe ergänzt und bestätigt werden. In einem nächsten Schritt wird man zeigen müssen, dass sich ähnliche Effekte auch im Tiermodell nachweisen lassen. Hier dürften dann auch erste Untersuchungen mit ansteigenden Dosierungen erfolgen, und es müsste dann kritisch diskutiert werden, welche Dosierungen zu welchen Nebenwirkungen führen. Die angenommenen Wirkmechanismen (s.o.) sollten insbesondere mögliche Langzeiteffekte bei Kindern untersuchen, da zu vermuten ist, dass die stoffwechselintensiven Wachstumsphasen bei Kindern zu



einem anderen Nebenwirkungsprofil führen dürften als der weniger umfangreiche Zellumsatz beim Erwachsenen.

Sollten sich keine Einwände für Untersuchungen am Menschen ergeben, wäre der korrekte nächste Schritt die Durchführung einer Studie am gesunden Menschen, um insbesondere die Verstoffwechslung der dann gewählten Genistein-Dosierungen sowie evtl. unerwünschte Wirkungen beim Menschen zu untersuchen.

Erst danach könnte über eine Studie an Patienten mit MPS nachgedacht werden.

Die unregelmäßige Einnahme von Genistein, insbesondere ohne ärztliche Überwachung ist sicherlich nicht zu empfehlen. Einzelfallberichte über evtl. positive Effekte, die sich schon nach wenigen Wochen eingestellt haben sollen, sind vorsichtig zu betrachten. Hier müssen unbedingt andere mögliche Erklärungen für Veränderungen der Patientensituation berücksichtigt werden. Dazu zählen z.B. neu begonnene oder wieder aufgenommene Ergotherapie, Logopädie oder Krankengymnastik. Möglicherweise kann auch der Wechsel zu einer anderen Therapeutin/einem anderen Therapeuten, eine intensivere Behandlungsfrequenz oder die Wahl einer anderen Behandlungsart Veränderungen bewirkt haben, die nur zufällig mit der Gabe von Genistein zusammen trafen.

Abschließend sei darauf hingewiesen, dass Patienten, die eigenmächtig Genistein einnehmen, vermutlich nicht oder nur sehr schwer in zukünftige Studien zur Untersuchung von Genistein-Effekten aufgenommen werden können.



Anm. der Red.: Herr Dr. Hoffmann hat bei unserer Tagung in Strobl einen Vortrag über neuere Entwicklungen und Forschungsprojekte bezüglich MPS III gehalten. Ein Artikel dazu wird im nächsten MPS-Falter erscheinen.

aus dem englischen Newsletter,

## Klinischer Versuch mit Genistein für MPS III

Während der Durchführung eines Projektes, welches durch die MPS Gesellschaft UK finanziert wird, hat eine Gruppe unter der Führung von Prof. Grzegorz Wegrzyn (Universität Danzig) die Grundsätze der auf die Genexpression gezielten Isoflavon Therapie für Morbus Sanfilippo entwickelt. (Piotrowska et al., Eur. J. Hum. Genet, 2006, 14, 846-852)

Diese Therapie gründet auf der Entdeckung der durch Genistein gesteuerten Hemmung der Synthese von GAG, auf Grund einer Blockade der Expression spezifischer Gene durch eine Interferenz mit dem Rezeptor des Epidermis Wachstumsfaktors (vor allem der Aktivität der Tyrosin-Kinase).

Offensichtlich müssen weitere Studien dieses Phänomens durchgeführt werden um

1. den genauen Mechanismus der Genistein Aktion zu erkennen
2. die spezifischen Gene, welche durch Genistein beeinflusst werden, zu bestimmen. Dies sollte zeigen, welche Unterart von MPS III effizient mit diesen Isoflavonen behandelt werden könnten, und welche anderen MPS-Typen ebenfalls behandelt werden könnten.
3. weitere Derivate von Genistein zu testen (welche die Blut-Hirn-Schranke leichter durchqueren können als dieses natürliche Isoflavon) auf ihr Potenzial, die GAG Synthese zu hemmen. Dies könnte zur Entdeckung einer noch effizienteren Therapie für MPS führen.
4. die Effizienz von Genistein und seinen Derivaten in Experimenten mit dem MPS III-Mausmodell zu testen. Dies ist notwendig, um die Effizienz dieser Behandlung durch biochemische, histopathologische und andere Tests zu evaluieren.

Dennoch, unter Berücksichtigung, dass

1. Morbus Sanfilippo eine fortschreitende Krankheit ist

2. momentan keine ursächliche Behandlung dieser Krankheit vorhanden ist
3. die Lebenserwartung von Patienten mit MPS III kurz ist
4. Resultate von in vitro Studien von Genistein vielversprechend sind
5. schon früher durch andere Untersucher gezeigt wurde, dass

Genistein gut vertragen wird (ohne Nebeneffekte),

ist ein Antrag an ein bio-ethisches Komitee für einen Pilotversuch mit Genistein bei Morbus Sanfilippo gestellt worden. Die Zustimmung wurde vom bio-ethischen Komitee in Danzig erhalten.

Also wurde ein klinischer Versuch gestartet, bei dem ein Genistein-haltiger Soja-Isoflavon-Extrakt verwendet wird. In diesem open-label, one-center Versuch wird der Soja-Isoflavon-Extrakt oral verabreicht (täglich 5 mg Genistein pro kg Körpergewicht)

Die folgenden Parameter werden gemessen und untersucht: Heparan Sulfat Menge im Urin, Haarmorphologie und kognitive Fähigkeiten (mit dem BAE Test). Ein Fragebogen wird den Eltern zugeschickt, die alle Veränderungen ihrer Kinder einschätzen sollen. Erste Resultate dieses Pilotversuchs sind ermutigend, der Versuch geht weiter. Die Ein-Jahres-Resultate sollten im Januar 2007 vorhanden sein und dann wird es möglich sein, die erste Beurteilung dieser Methode zu machen.

Es wurde ein internationales Team von Experten der MPS gebildet, welche sich für die auf die Genexpression zielende Isoflavon-Therapie für Morbus Sanfilippo interessieren. Vorgesehen war, dass Prof. Grzegorz Wegrzyn Resultate dieses Pilotversuches diesem Team vorstellt.

Die Mitglieder dieses Teams sind in alphabetischer Reihenfolge: Michael Beck ( Deutschland), Joseph Muenzer (USA), Nicole Muschol (Deutschland), Merce Pineda (Spanien), Maurizio Scarpa (Italien), Shunji Tomatsu (USA), Anna Tyłki-Szymanska (Polen), Kurt Ullrich (Deutschland), Grzegorz Wegrzyn (Polen), Ed Wraith (England).

Anm. der Red.:

Die Resultate des Pilotversuches wurden anlässlich der polnischen Tagung im Mai 07 vorgestellt. Es wurde dem Team auch über noch durchzuführende notwendige Laborstudien und über eine Mausstudie berichtet..



## Therapieprinzipien für lysosomale Speichererkrankungen (LSE)

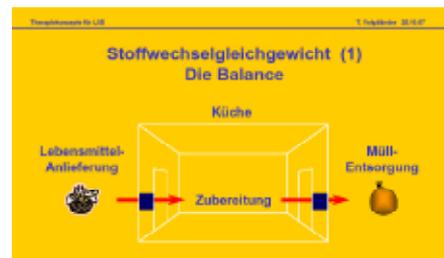


### Lysosomale Speichererkrankungen als Störung des Stoffwechselgleichgewichts

Lysosomen sind kleine Zellorganellen, die in unterschiedlicher Zahl in jeder Körperzelle vorkommen; im Stoffwechsel spielen sie eine lebenswichtige Rolle, da in ihnen viele Stoffwechsel-Abbaupfade zusammenlaufen und Lysosomen so, bildlich gesprochen, das Zentrum der Abfallwirtschaft und des Wertstoff-Recyclings bilden. Ihre korrekte Funktion ist deshalb so unersetzlich, da der Stoffwechsel jedes lebenden Organismus auf einem sensiblen Gleichgewicht von Aufbau und Abbau beruht. Fällt ein Abbauschritt im Lysosom aus, kommt es quasi zur Katastrophe. Warum? Zwei Bildsequenzen sollen dies verdeutlichen. Zunächst ein sehr anschauliches Modell: Die Abfallwirtschaft in der Küche (Bild 1). In einer Küche werden regelmäßig

### Einleitung

Lysosomale Speichererkrankungen stellen eine Gruppe seltener, erblich bedingter Stoffwechselstörungen dar und beruhen in der Regel auf der verminderten oder komplett fehlenden Funktion eines lysosomalen Enzyms oder Membranproteins; sie umfassen derzeit knapp 50 bekannte Krankheitsbilder. Patienten mit einer lysosomalen Speichererkrankung und deren Angehörige waren über Jahrzehnte hinweg mit mindestens drei großen Problemkomplexen konfrontiert: (a) dem langwierigen und schwierigen Weg bis zur richtigen Diagnose, (b) der allgemeinen Unkenntnis über die Krankheitsbilder – und deren Auswirkungen – in ihrem gesamten Lebensumfeld und (c) dem Fehlen effektiver Therapieoptionen. In den letzten ein bis zwei Jahrzehnten ist in den letztgenannten Punkten erfreulicherweise einige Bewegung gekommen; zwar ist die Medizin noch weit davon entfernt, für alle Krankheitsbilder eine effektive Therapie anbieten zu können, doch für eine Reihe von Speichererkrankungen existieren bereits in der klinischen Routine überführte Therapieverfahren, und bei anderen Erkrankungen wird intensiv an vergleichbaren Therapiestrategien geforscht. Der Hauptteil des nachfolgenden Artikels gibt einen kurzen, steckbriefartigen Überblick über aktuelle und in der Entwicklung befindliche, zukünftige Therapieoptionen. Zum besseren Verständnis dieser Therapieansätze möchte ich aber zuvor mit Hilfe zweier Bildsequenzen die Bedeutung der Störung des Stoffwechselgleichgewichts für lysosomale Speichererkrankungen und die sich daraus ableitenden Basisstrategien zur Wiederherstellung dieses Gleichgewichts darstellen.

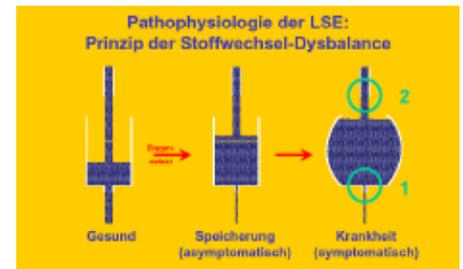


Grundnahrungsmittel „angeliefert“ und dort zu entsprechenden Mahlzeiten verarbeitet. Dabei entstehen Küchenabfälle, die in einem Müllsack die Küche wieder verlassen. Sind Nahrungsmittelanlieferung und Müllentsorgung im Gleichgewicht (Bild 1), bleibt die Küche aufgeräumt und funktionsfähig. Ist die Müllentsorgung hingegen gestört (Bild 2), sammelt sich der Müll mit der Zeit in der Küche an und



füllt schließlich den gesamten Raum aus. Eine solche Küche ist aus einsichtigen Gründen nicht mehr funktional. So sieht es dann im Grunde auch in einem Lysosom aus, wenn dort ein Enzym in einem Stoffwechsel-Abbaupfad defekt ist. Nur erfolgen die Auf- und Abbauschritte bei uns im Körper wesentlich schneller, als es das Bild mit der Küche wiedergeben kann; wenn man es genau nimmt, erfolgen

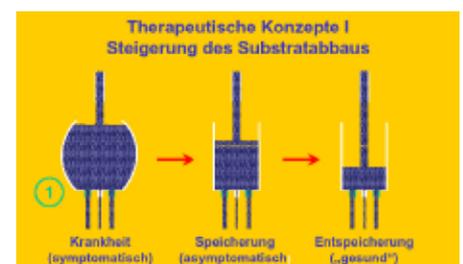
diese Prozesse kontinuierlich, in jeder Sekunde, so dass man in der Biologie von einem sog. Fließgleichgewicht spricht. Dies möchte ich in meinem zweiten



Bildbeispiel verdeutlichen (Bild 3). Zu sehen ist eine schematische Zeichnung eines Wasserspeichers mit einem Zu- und einem Ablauf: Über den Zulauf wird der Behälter mit neuem Wasser gespeist, über den Ablauf fließt das bodennahe Wasser wieder ab. Sind Zu- und Ablauf gleich groß, ist das ganze System im Fließgleichgewicht (linkes Bild; dies entspricht der Stoffwechselsituation beim Gesunden). Ist der Ablauf hingegen auch nur teilweise verlegt, sammelt sich kontinuierlich Wasser an, das System kommt aus dem Gleichgewicht. Anfangs kann der Wasserbehälter die Volumenzunahme noch kompensieren (Bildmitte; diese Situation entspricht der noch klinisch asymptomatischen Speicherung), irgendwann ist seine Reservekapazität aber erschöpft und der Behälter gerät aus seiner Form (rechtes Bild; Beispiel für den klinisch kranken Patienten).

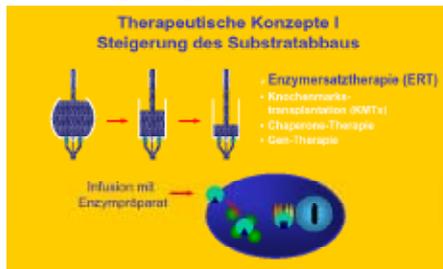
### Basisstrategien zur Behandlung lysosomaler Speichererkrankungen

Betrachtet man das gestörte Fließgleichgewicht in Bild 3 einmal genau, ergeben sich zwangsläufig zwei alternative Strategien zur Behebung (also zur „Therapie“) dieser Situation. Erstens



eine Erweiterung des Ablaufs (Bild 4); ist dieser im Durchmesser nur minimal größer als der Zulauf, fließt kontinuierlich wieder etwas mehr Wasser ab als zu

und das Gleichgewicht normalisiert sich mit der Zeit. Dann reicht es auch, dass der Abfluß wieder gleich groß ist wie der Zulauf. Übertragen auf lysosomale Speichererkrankungen bedeutet dies, dass der Substratabbau, d.h. der Abbau jenes Moleküls, dass sich bei der Erkrankung in den Lysosomen anreichert, gesteigert werden muss. Basiskonzept 1 lautet also kurz: Steigerung des Substratabbaus.



Die zweite Möglichkeit besteht in einer Verkleinerung des Zulaufs (Bild 5); wird der Zulauf so weit geschlossen, dass weniger Wasser nachfließen kann, als durch den verkleinerten Abfluß abläuft, wird in Summe wieder mehr Wasser abgegeben als nachfließt. Auch auf diese Weise entspeichert sich der Behälter mit der Zeit und es stellt sich wieder ein Fließgleichgewicht ein. Bezogen auf lysosomal Speichererkrankungen heißt dies, dass die Substratsynthese, d.h. der Aufbau jenes Moleküls, dass sich bei der Erkrankung in den Lysosomen anreichert, vermindert werden muss. Basisstrategie 2 lautet somit kurz: Verminderung des Substratsynthese.

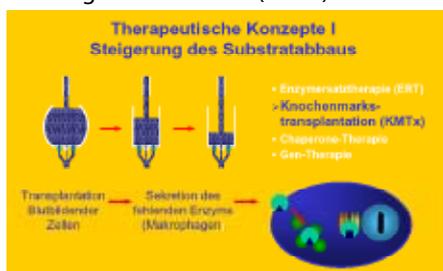
## Therapiemodelle im Einzelnen Enzymersatztherapie (EET)

Therapeutisches Konzept: Steigerung des Substratabbaus.

Grundidee: Bei der EET handelt es sich um eine gezielte (selektive) Substitutionstherapie. Hierbei wird das dem Organismus fehlende funktionsfähige Enzym durch ein mit Hilfe gentechnischer Verfahren hergestelltes, dem menschlichen Enzym nachgebautes Enzympräparat ersetzt.

Therapieablauf: Intravenöse, lebenslange Dauertherapie; Therapieintervalle je nach behandelter Grundkrankheit wöchentlich oder 14-tägig.

Wirkungsmechanismus (Bild 6):



Das in den Blutkreislauf infundierte Enzym erreicht über die Blutbahn die Zielgewebe und wird dort über spezielle, an der Oberfläche der Zielzellen stationierte Erkennungs- und Transportmoleküle (die sog. Mannose-6-Phosphat Rezeptoren) in die Zellen eingeschleust. Innerhalb der Zelle sorgt der gleiche Aufnahmemechanismus (auch als Mannose-6-Phosphat Rezeptor-Weg bezeichnet) dafür, dass das Enzym an seinen richtigen Ort, nämlich in das Lysosom, gebracht wird. Einmal im Lysosom freigesetzt, kann das Enzym dann seine eigentliche Funktion aufnehmen und das angesammelte Substrat abbauen.

Entwicklungsstand: Für eine Reihe von lysosomalen Erkrankungen ist die EET – zum Teil bereits seit vielen Jahren – klinische Routine, bei anderen Erkrankungen befindet sich die Forschung noch in der Versuchsphase oder in der klinischen Erprobung.

Vorteile: Ein grundsätzlicher Vorteil der EET ist, dass sie die eigentliche Ursache der jeweiligen Erkrankung, nämlich den Mangel an funktionsfähigem Enzym, zu behandeln versucht, ohne dabei in andere Stoffwechselprozesse im Organismus einzugreifen. Insofern hat sich die EET für all jene Erkrankungen, für die ein ausgereiftes Enzympräparat zur Verfügung steht, als primärer Behandlungsstandard in der Medizin etabliert.

Nachteile: Im Gegensatz zu den bekannten, handelsüblichen Medikamenten ist ein lysosomales Enzym ein bereits sehr großes, komplex aufgebautes Molekül. Der gravierendste Nachteil der EET ist daher, dass ein derart großes Molekül die physiologische Barriere zwischen der Blutbahn und unserem Gehirn, die sog. Blut-Hirn-Schranke, mangels entsprechender Transportmoleküle nicht überwinden kann. Ausnahmen hierzu stellen nur die frühe Säuglingsphase, in der die Blut-Hirn-Schranke erst ausreifen muss, und später ein krankhafter Defekt der Blut-Hirn-Schranke dar, der seinerseits schwerwiegende Nebenwirkungen mit sich bringen kann. Die EET ist daher in ihrer jetzigen Form nicht zur Behandlung der neurologischen Komplikationen lysosomaler Speichererkrankungen geeignet.

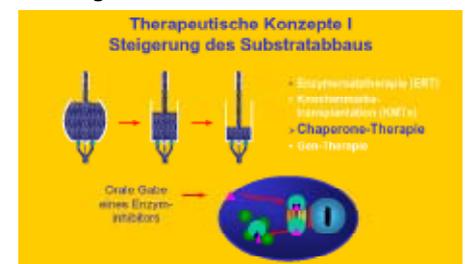
## Knochenmarks-Transplantation (KMTx)

Therapeutisches Konzept: Steigerung des Substratabbaus.

Grundidee: Die KMTx stellt ebenfalls

eine gezielte, wenn auch indirekte Substitutionstherapie dar. In diesem Fall wird das fehlende funktionsfähige Enzym durch ein von transplantierten menschlichen Zellen synthetisiertes und freigesetztes Enzym – also quasi durch das Enzym des Knochenmarkspenders – ersetzt.

Therapieablauf: Wenn die Besiedelung des Knochenmarks durch die Spenderzellen erfolgreich ist, reicht eine Einmaltherapie; bei unzureichender Besiedelung des Knochenmarks oder Auftreten einer Abstoßungsreaktion ist eine erneute Transplantation mit einem anderen Spenderknochenmark möglich. Wirkungsmechanismus (Bild 7):



Die transplantierten Knochenmarkstammzellen siedeln sich zunächst im Knochenmark des Empfängers an und bauen dort in vielen Zellteilungs- und Reifungsschritten ein neues, blutbildendes Knochenmark auf. Die reifen Blutzellen wandern dann in die Blutbahn aus und besiedeln die verschiedenen Körperorgane. Die für die Therapie lysosomaler Erkrankungen wichtigen Zellen sind dabei die sogenannten Monozyten und Makrophagen – und zwar aus zwei Gründen: (a) sie besiedeln nicht nur periphere Körperorgane, sondern passieren auch die Blut-Hirn-Schranken und siedeln sich dann im Gehirn an, und (b) sie synthetisieren die lysosomalen Enzyme nicht nur für ihren Eigenbedarf, sondern geben einen Großteil der Produktion an ihre Umgebung ab (fungieren sozusagen als kleine Enzymfabriken). Das von diesen Zellen freigesetzte Enzym kann dann – wie bei der EET – von den Zielzellen aufgenommen werden (s. oben).

Entwicklungsstand: Die KMTx per se ist klinische Routine; in den vergangenen Jahrzehnten wurde sie bei vielen lysosomalen Speichererkrankungen mit wechselhaftem Erfolg eingesetzt.

Vorteile: Vergleichbar der EET setzt auch die KMTx selektiv bei der eigentlichen Krankheitsursache, dem Mangel an funktionsfähigem Enzym, an. Ein weiterer Vorteil ergibt sich aus der Tatsache, dass Monozyten die Blut-Hirn-Schranke passieren und im Gehirn funktionsfähiges Enzym sezernieren können – und zwar in so großer Menge, dass die

KMTx theoretisch zur Vorbeugung neurologischer Komplikationen bei lysosomalen Erkrankungen eingesetzt werden kann.

Nachteile: Ungeachtet aller Fortschritte in der Medizin stellt eine KMTx auch heute noch eine hochriskante Therapieform mit potentiell schwerwiegenden Nebenwirkungen dar, die im ungünstigsten Fall auch zum Tod des Patienten führen können. Eine KMTx-Therapie muss daher einer sehr strengen Nutzen-Risiko-Abwägung unterliegen und ist nur dann als Option in Betracht zu ziehen, wenn es keine therapeutischen Alternativen gibt und ein signifikanter therapeutischer Fortschritt – im Vergleich zum nicht behandelten Krankheitsverlauf – zu erwarten ist. Eine KMTx erfordert eine lebenslange, begleitende, immunsuppressive Therapie und ist in aller Regel lebenslang mit dem Risiko einer Transplantatabstoßung behaftet.

### Chaperone-Therapie

Therapeutisches Konzept: Steigerung des Substratabbaus.

Grundidee: Die Chaperone-Therapie basiert im Gegensatz zu den beiden zuvor beschriebenen Therapieformen nicht auf dem Prinzip des Enzyersatzes, sondern auf der gezielten Verbesserung und Verstärkung (Augmentation) der Funktion des vorhandenen körpereigenen Enzyms.

Therapieablauf: Lebenslange Therapie in Tablettenform.

Wirkungsmechanismus (Bild 8):



Als sog. Chaperone werden kleine Moleküle bezeichnet, die große Eiweißkörper (Proteine) wie beispielsweise lysosomale Enzyme bei ihrer korrekten dreidimensionalen Faltung unterstützen; die korrekte räumliche Gestalt des Proteins wiederum ist entscheidend für seine korrekte Funktion. Molekulargenetische Analysen bei Patienten mit lysosomalen Speichererkrankungen haben gezeigt, dass die Mehrzahl dieser individuellen Erkrankungen nicht auf einem völligen Fehlen, sondern auf einer falschen räumlichen Faltung des jeweiligen Enzyms beruht. Aufgrund ihrer Instabilität werden diese falsch gefalteten Enzyme kaum – wie normalerweise üblich

– zu den Lysosomen weitertransportiert, sondern sie bleiben ganz überwiegend in den Kontrollsystemen der vorangehenden Zellorganellen (dem sog. endoplasmatischen Reticulum [ER] und dem Golgi-Apparat) „hängen“. Bei der Chaperone-Therapie erreichen kleine, synthetisch hergestellte Chaperone über die Blutbahn die Zielzellen, werden von diesen aufgenommen und zum ER und Golgi-Apparat weitergeleitet. Dort binden sie an das körpereigene Enzym und unterstützen dessen korrekte Faltung. Dergestalt korrekt ausgebildete, Chaperone-stabilisierte Enzyme passieren die Kontrollsysteme und werden zu den Lysosomen weitertransportiert. Im Lysosom löst sich dann das Chaperone vom Enzym; dieses kann nun das angereicherte Substrat binden und mit verminderter, aber für eine normale Funktion ausreichender Effektivität spalten.

Entwicklungsstand: Derzeit reines Forschungsstadium; Einsatz in der Zellkultur und in Studien am Tier.

Vorteile: Die Chaperone-Therapie führt im Prinzip zu einer gezielten Korrektur oder Abmilderung des Enzymdefektes direkt in der Zelle. Da das korrigierte Enzym primär nicht mit dem Immunsystem in Kontakt kommt, ist – zumindest theoretisch – auch ein geringeres immunogenes Risiko, d.h. ein geringeres Risiko für die Induktion einer Antikörperbildung gegen das Enzym, zu erwarten (im Vergleich zu EET und KMTx). Chaperone, die die Blut-Hirn-Schranke passieren, sollten theoretisch auch für die Therapie neurologischer Komplikationen geeignet sein.

Nachteile: Das Spektrum behandelbarer Patienten ist zwangsläufig begrenzt; eine Chaperone-Therapie kommt nur für jene Patienten in Frage, deren Erkrankung auf einer fehlerhaften Faltung des betreffenden Enzyms beruht, für alle anderen molekularen Krankheitsursachen (beispielsweise das komplette Fehlen eines Enzyms) ist diese Therapie nicht geeignet. Weitere mögliche Nachteile, beispielsweise relevante pharmakologische Nebenwirkungen, sind ebenfalls denkbar, mangels klinischer Erprobung aber derzeit noch nicht erforscht.

### Gen-Therapie

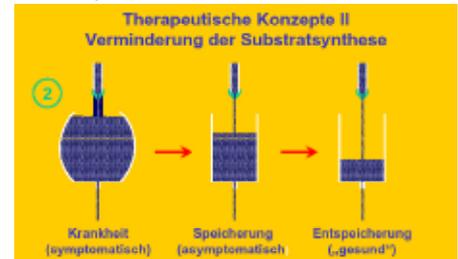
Therapeutisches Konzept: Steigerung des Substratabbaus.

Grundidee: Die Gen-Therapie verfolgt wieder die Idee der gezielten Substitutionstherapie, wobei in diesem Fall nicht das Enzym, sondern das defekte Gen – das der Erkrankung letztlich zu

Grunde liegt – durch ein „gesundes“ resp. „heiles“ Gen ersetzt wird.

Therapieablauf: Noch nicht zu beantworten; die Optionen reichen von einer Einmaltherapie bis zu einer Wiederholungstherapie in relativ großen Zeitabständen.

Wirkungsmechanismus (Bild 9):



Bei der Gen-Therapie wird zunächst mit Hilfe gentechnologischer Methoden ein sog. Gen-Konstrukt hergestellt, das die normale, d.h. die intakte Version des bei einem betroffenen Patienten defekten Enzyms kodiert. Diese genetische Information wird anschließend in ein Träger- bzw. Transportmolekül verpackt, beispielsweise in die Hülle eines Virus. Das komplettierte Transportmolekül (quasi ein viraler Transport-Bus) wird dem Patienten injiziert, und zwar lokal in ein bestimmtes Gewebe oder systemisch in die Blutbahn, und verteilt sich je nach Verabreichungsform mehr oder weniger weit im Organismus. Entscheidend ist nun, dass die Zielzellen Erkennungsmoleküle (Rezeptoren) auf ihrer Zelloberfläche besitzen, die die charakteristischen Oberflächenmoleküle der verwendeten Virushülle gezielt identifizieren, den viralen Transporter binden, in die Zelle aufnehmen und zum Zellkern weiterleiten. Im Zellkern wird das Gen-Konstrukt freigesetzt und kann, je nach Behandlungsstrategie und Konstrukt-Design in die Erbsubstanz eingebaut werden oder frei im Zellkern verbleiben. Wenn das neue Gen in den Zielzellen aktiviert wird, können diese unter Beteiligung des ER und des Golgi-Apparates wieder intakte, voll funktionsfähige Enzymmoleküle synthetisieren, die zu den Lysosomen weitertransportiert werden und dort den Abbau des angesammelten Substrates übernehmen.

Entwicklungsstand: Derzeit reines Forschungsstadium (Zellkultur, Studien am Tier).

Vorteile: Die Gen-Therapie ersetzt nicht nur das defekte Enzym durch Neusynthese eines intakten Enzyms direkt in der Zelle, sie setzt im Grunde an der Wurzel der Erkrankung, dem Gendefekt, an, und korrigiert diesen. Da das neu produzierte Enzym wieder primär nicht mit dem Immunsystem in Kontakt kommt, ist auch hier ein niedrigeres Risiko für die Induktion einer Antikörperbildung gegen

das Enzym zu erwarten (verglichen mit EET und KMTx). Forschungsgruppen in aller Welt arbeiten auch intensiv an der Entwicklung von Transportmolekülen, die im Gehirn eingesetzt werden können und sich dort ausbreiten; in diesem Fall wäre die Gen-Therapie auch für die Behandlung neurologischer Komplikationen geeignet.

Nachteile: Der derzeit gravierendste Nachteil der Gen-Therapie ist das Risiko der Auslösung einer Krebserkrankung infolge einer Integration des Gen-Konstruktes an einer falschen Stelle in der Erbsubstanz. Ein weiteres Problem könnten immunologische Abwehrreaktionen gegen die Hülle des viralen Transporters darstellen.

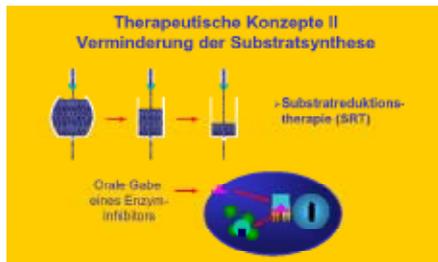
### Substratreduktionstherapie (SRT)

Therapeutisches Konzept: Verminderung der Substratsynthese.

Grundidee: Bei der SRT handelt es sich um eine mehr oder weniger selektive Reduktionstherapie. Sie versucht, in einem vom Krankheits-verursachenden Enzymdefekt unabhängigen Stoffwechselweg die Produktion jenes Moleküls zu drosseln, welches in Folge des Enzymdefektes nicht mehr abgebaut werden kann.

Therapieablauf: Lebenslange Therapie in Tablettenform.

Wirkungsmechanismus (Bild 10):



Die Wirkung der SRT beruht auf einem sog. Enzym-Inhibitor, einem kleinen Medikamentenmolekül, das selektiv an ein bestimmtes Enzym bindet und nachfolgend dessen Aktivität vollständig hemmt. Der Wirkstoff erreicht dabei über die Blutbahn die jeweiligen Zielzellen und wird über einen Transportmechanismus in die Zellen aufgenommen. In der Zelle gelang der Inhibitor zu den beiden Syntheseorganellen ER und Golgi-Apparat und blockiert dort gezielt ein Enzym in jenem Stoffwechselweg, der für die Synthese jenes Stoffwechselforms verantwortlich ist, welches bei einem Patienten mit der zugehörigen lysosomalen Speichererkrankung nicht mehr in ausreichendem Maß abgebaut wird (im Folgenden möchte ich dieses Stoffwechselforms als Molekül „X“ bezeichnen). Durch diese gezielte Blockade werden in der Zelle weniger Moleküle „X“ hergestellt, und es gelangen nach einer anfänglichen Wartezeit, in der die SRT erst ihre therapeutische Wirkung entfalten muss, auch weniger Moleküle „X“ zum Abbau in das Lysosom. Dadurch wird die Anreicherung von Molekül „X“ im Lysosom abgebremsst und das defekte, aber noch eingeschränkt funktionsfähige Enzym, welches Molekül „X“ abbaut, kann trotz seiner verminderten Aktivität über einen längeren Zeitraum hinweg den angesammelten Berg an „X“-Molekülen abtragen. Ganz wichtig ist, zu berücksichtigen, dass auch Molekül „X“ eine lebenswichtige Funktion erfüllt; die SRT blockiert die Bildung von Molekül „X“ daher nie vollständig, sondern reduziert sie nur in einem therapeutisch notwendigen Ausmaß.

Entwicklungsstand: Für eine lysosomale Erkrankung ist eine SRT für die klinische

Routineanwendung zugelassen, für eine zweite Erkrankung laufen derzeit klinische Studien. Darüber hinaus existieren mehrere Forschungsprojekte zur Entwicklung von SRT-Optionen für andere Krankheitsbilder.

Vorteile: Neben der Medikation in Tablettenform könnte man als zweiten potentiellen Vorteil anführen, dass Inhibitormoleküle, die die Blut-Hirn-Schranke passieren können, theoretisch auch für die Behandlung von – oder zumindest für die Vorbeugung gegenüber – neurologischen Komplikationen eingesetzt werden können. Ein klinischer Praxisbeweis hierzu steht derzeit aber noch aus.

Nachteile: Der Eingriff in einen unabhängigen und primär intakten Stoffwechselweg (Synthese von Molekül „X“) kann potentiell immer mit Nebenwirkungen verbunden sein und muss für jede neue SRT genau geprüft werden. Darüber hinaus ist – wie bei jedem Medikament – auch die Beeinflussung weiterer Stoffwechselprozesse mit unerwünschten, gegebenenfalls schweren Nebenwirkungen möglich. Und drittens ist das Spektrum behandelbarer Patienten wiederum begrenzt, denn eine SRT ist nur für jene Patienten langfristig sinnvoll, die noch eine gewisse Restaktivität des betroffenen, defekten Enzyms in den Lysosomen besitzen. Patienten, die gar kein Enzym mehr synthetisieren oder deren defektes Enzym vorzeitig abgebaut wird und nicht mehr in das Lysosom gelangt, profitieren von einer SRT nicht.



## Aktueller Stand der Therapie in Österreich

	MPS I	MPS II	MPS III	MPS IV	MPS VI
<b>Therapie</b>	EET	EET	Genistein ?	EET in Vorbereitung	EET
<b>aktuell</b>	seit 2003 in Europa zugelassen	seit 2007 in Europa zugelassen	siehe Seite xx	Beginn der Natural History Study vermutlich 2008	seit 2006 in Europa zugelassen
<b>österr. Patienten auf Therapie</b>	1	10			1
<b>Medikament</b>	Aldurazyme	Elapraxe		Naglazyme	
<b>Firma</b>	Genzyme	Shire		Inotech	BioMarin

## Pressemeldung der Firma Shire vom 11. 1. 2007

### Europäische Kommission genehmigt erste und einzige Enzyersatztherapie für Morbus Hunter

Basingstoke, England (ots/PRNewswire) - Die Europäische Kommission hat Idursulfase ((Elaprased(R)) für die Langzeitbehandlung von Patienten mit Morbus Hunter die Marktzulassung erteilt.

Idursulfase, das von Shire Human Genetics Therapies vermarktet wird, ist die erste und einzige Enzyersatztherapie für Patienten mit Morbus Hunter (Mukopolysaccharidose II) seit der Identifizierung dieses Leidens vor 100 Jahren.

Idursulfase wird in Form von wöchentlichen Infusionen verabreicht und ersetzt das mangelhafte oder fehlende Enzym Iduronat-2-Sulfatase (I2S), das vom Körper der Patienten mit dieser progressiven und zur Debilität führenden Erkrankung nur in unzureichenden Mengen produziert wird. Dieser Enzymmangel beeinträchtigt die Fähigkeit des Organismus, komplexe Kohlenhydrate, die häufig in Sekreten sowie zelligem Bindegewebe vorkommen und als Glykosaminoglykan (GAG) bezeichnet werden, abzubauen

und wiederzuverwerten. Das angesammelte GAG beschädigt das Körpergewebe und kann zu Hörverlust, verminderter Herzfunktion, Leber- und Milzvergrößerung sowie beeinträchtigter Bewegung und Mobilität infolge von Gelenksteife führen. Eine Behandlung mit Idursulfase führt zu erhöhter Ausdauer, wie 6-minütige Gehtests bewiesen haben. Überdies zeigte die klinische Studie signifikante Verbesserungen bei Milz- und Lebergröße sowie GAG-Konzentrationen im Harn.

Morbus Hunter ist eine äußerst seltene, progressive und lebensbedrohliche Erkrankung, die in erster Linie Männer betrifft. Sie gehört zur Gruppe der hereditären Stoffwechselerkrankungen, die unter der Bezeichnung lysosomale Speichererkrankungen zusammengefasst werden. Die Symptome manifestieren sich ab dem 3. Lebensjahr. Die Lebenserwartung bei den schwereren Fällen beträgt lediglich 10-20 Jahre.

„Patienten mit Morbus Hunter weisen eine äußerst schlechte Langzeitprognose auf. Die Zulassung von Idursulfase bedeutet, dass wir unseren Patienten erstmals in der Geschichte des Umgangs mit dieser Erkrankung eine Behandlung anbieten können, die auf die Ursache der Erkrankung abzielt und eine Verbesserung der Symptome erzielt“, so Prof. Michael Beck von der Universitätsklinik Mainz (D), Spezialist für MPS-Erkrankungen. „Die Daten zur Sicherheit und Wirksamkeit aus klinischen Studien sind vielversprechend und zeigen das Potential dieser Therapie für einen völlig neuen Ansatz bei der Behandlung von Morbus Hunter

in Richtung Gesamtmanagement und Kontrolle zahlreicher Symptome der Krankheit.“

„Diese Therapie stellt die erste echte Hoffnung auf eine Langzeitbehandlung für Patienten mit Morbus Hunter dar und bietet ihnen die Chance auf eine Verbesserung ihrer Symptome, sowie ihres täglichen Lebens“, so Christine Lavery von der MPS Society. „Diese verheerende Erkrankung zieht nicht nur die Betroffenen, sondern auch deren Familien in Mitleidenschaft. Wir hoffen, dass alle Patienten in Europa mit Morbus Hunter, die von dieser Behandlung profitieren, Zugang dazu haben werden.“

„Wir sind hochofret über die Zulassung von Elaprased(R) in Europa, der ersten und einzigen Enzyersatzbehandlung für Morbus Hunter. Diese Entscheidung spiegelt nicht nur das Engagement von Shire hinsichtlich der Entwicklung von Elaprased(R) wider, sondern auch unser weiteres Engagement für die Entwicklung innovativer Therapien für andere, bis dato wenig erforschte genetische Erkrankungen“, so Matthew Emmens, CEO von Shire. „Wir sind davon überzeugt, dass sich die Marktverfügbarkeit von Elaprased(R) für dieses seltene, furchtbare Leiden, künftig enorm auf das Leben der Patienten auswirken wird.“

Wir widmen uns weiterhin der Erforschung und Überwachung klinischer Ergebnisse dieser Patienten, um ihnen zu größtmöglichem Nutzen aus dieser Behandlung zu verhelfen.“

Die Marktzulassung für Elaprased(R) folgt auf die vom Ausschuss für Humanarzneimittel (CHMP – Committee for Medicinal Products for Human Use) im Oktober 2006 veröffentlichte positive Beurteilung. Die Daten, auf die sich die Zulassung stützt, stammen aus einer umfassenden Studie, welche die größte und längste Zulassungsstudie für eine lysosomale Erkrankung darstellt. Elaprased(R) wird innerhalb der nächsten 18 Monate in Europa auf den Markt kommen.



**SPARKASSE**  
Elending-Pöwarbach-Walzenkirchen

**Ertragreicher sparen.  
Jetzt mit Sparefroh-Bonus.**

Sparen macht froh. Ob täglich verfügbar oder gebunden, ob mit Ansparrplan oder als einmalige Veranlagung, ob als klassisches Sparbuch oder bequeme Sparkarte. Bei uns finden Sie garantiert die für Sie passende Sparform. Informieren Sie sich bei Ihrem Kundenberater, im Internet oder unter 050100 / 42 000.





## Langzeitbeobachtung zu MPS II - HOS (Hunter Outcome Survey)

Liebe MPS-II Patienten, liebe Eltern,

Im Nachgang zur Präsentation von Herrn Dr. Björn Hoffmann auf dem MPS Jahrestreffen 2007 in Strobl, möchten wir noch einmal alle Betroffenen und behandelnden Ärzte dazu motivieren, an einer Langzeitbeobachtung zu MPS-II (Hunter Outcome Survey, kurz HOS genannt) teilzunehmen. HOS wurde von der Herstellerfirma von Elaprase® (Shire Human Genetic Therapies) initiiert und steht weltweit zur Datensammlung für alle MPS II-Patienten offen, unabhängig davon ob sie eine Enzyersatztherapie (EET) erhalten oder nicht.

### Warum wird HOS durchgeführt?

Oberstes Ziel von HOS ist es, die Behandlung der Patienten weiter zu verbessern. Ihre Teilnahme trägt also auch dazu bei, langfristig anderen Patienten mit dieser Krankheit zu helfen. In HOS sollen Patienten mit MPS II über einen längeren Zeitraum (am besten lebenslang) beobachtet und regelmäßig ärztlich untersucht werden, um mehr über den Verlauf der Krankheit, aber auch zur Wirksamkeit und Verträglichkeit der Enzyersatztherapie zu erfahren.

### Wie funktioniert HOS und welche Untersuchungen werden durchgeführt?

Der zeitliche Aufwand bei einer Teilnahme geht nicht deutlich über das hinaus, was Sie ohnehin von den regelmäßigen Kontrollbesuchen her kennen. Es sind regelmäßige Besuche im Stoffwechsellabor vorgesehen, alle 6 Monate bei Patienten mit Enzyersatztherapie und alle 12 Monate bei unbehandelten Patienten. Die Einhaltung dieser Termine ist von großer Bedeutung, um die Qualität der Daten zu gewährleisten.

Bei Einschluss in HOS wird zunächst Ihre bzw. die medizinische Vorgeschichte Ihres Kindes dokumentiert, sowie alle Details zu den Symptomen von MPS II, die sich bei Ihnen bzw. Ihrem Kind zeigen.

Weiterhin sind bei allen Besuchen eine körperliche Untersuchung (Größe, Gewicht, Blutdruck, Puls usw.) und einige Labortests (Blut- und Urin-Proben) vorgesehen, wie sie auch sonst bei Arztbesuchen anfallen. Zusätzlich werden Sie bzw. Ihr Kind gebeten, Fragebögen zum Befinden auszufüllen. Möglicherweise wird Ihr Arzt noch weitere Untersuchungen durchführen, z.B. einen Lungenfunktionstest oder einen Gehstest, um den Verlauf der Krankheit besser einschätzen zu können.

Die Daten werden von Ihrem Arzt in eine Datenbank im Computer eingegeben, ähnlich wie bei einer elektronischen Patientenakte, auf die nur er selbst Zugriff hat. Diese Daten unterliegen natürlich strengen Kriterien des Datenschutzes und werden ausschließlich in pseudonymisierter Form bearbeitet und statistisch ausgewertet; d.h. es erscheinen hier nur die Initialen und das Geburtsdatum.

HOS wird als so genannte epidemiologische Studie durchgeführt, die – anders als z.B. Anwendungsbeobachtungen – auch unbehandelten Patienten offen steht. Die Durchführung muss von der für Ihre Klinik zuständige Ethikkommission positiv bewertet sein. HOS wird von einem unabhängigen Ärztekomitee geleitet, das auch darüber entscheidet, welche Untersuchungen durchgeführt, ausgewertet und veröffentlicht werden. Shire HGT unterstützt die Langzeitbeobachtung logistisch und finanziell.

Derzeit nehmen weltweit 353 Patienten mit MPS II aus 19 Ländern an HOS teil (Stand 24.10.2007), darunter bereits einige

österreichische Patienten..

### Was bedeutet es für die Eltern bzw. Ihr Kind, wenn Sie an HOS teilnehmen?

Die Teilnahme an HOS ist vollkommen freiwillig. Ihre Behandlung bzw. die Ihres Kindes wird nicht dadurch beeinflusst, ob Sie sich für oder gegen eine Teilnahme entscheiden. Falls Sie eine Teilnahme in Erwägung ziehen, erhalten Sie eine ausführliche Aufklärung durch Ihren Arzt (mündlich und schriftlich). Danach werden Sie gebeten, eine Einwilligungserklärung zu unterschreiben. Diese Einwilligung können Sie jederzeit ohne Angabe von Gründen widerrufen. Es entstehen Ihnen hierdurch keinerlei Nachteile. Eine finanzielle Vergütung für die Teilnahme ist nicht vorgesehen.

Die MPS-Gesellschaft Österreich begrüßt die Durchführung von HOS und möchte Sie zur Teilnahme ermutigen. Wir hoffen auf Ihre Unterstützung, um das Leben der Patienten langfristig zu verbessern und die Therapie zu optimieren.



MPS II  
Treffen  
in  
Wien  
2006





## MPS II - Patiententreffen in Wien

24./25. 10. 2006

Als wir dieses Wochenende planten, wollten wir all unseren MPS II - Familien die Gelegenheit geben, sich über den aktuellen Stand der Dinge bzgl. der zu erwartenden Zulassung der Enzyersatztherapie für MPS II und das geplante Vorgehen zu informieren.

Wir trafen uns schon am Sonntagmittag im Hotel Eurostars in Wien, wohin wir die Familien eingeladen hatten, um so zentral und in AKH-Nähe übernachteten zu können.

Den Nachmittag konnten wir aufgrund der tollen Witterung planmäßig im Wiener Prater verbringen.

Es war ein Erlebnis für sich, die Kinder zu beobachten! Sie hatten riesig viel Spaß miteinander und alleine ihr Lachen hat den Aufwand für die Planung dieses Treffens entschädigt. Wir fuhren alle gemeinsam mit dem Riesenrad, kauften bunte Luftballone und während die Kleinen die Karusselle ausprobierten, ließen sich ein paar von den mutigen Großen sogar noch hoch hinauf katapultieren.. Den wunderbaren Park - man würde es fast nicht für möglich halten, dass es sowas mitten in Wien gibt - durchstreiften wir gleich zweimal: Einmal mit dem kleinen Dampfzug und einmal auf riesigen Fahrräder, womit wir uns dann unser Abendessen im berühmten Schweizerhaus redlich verdient hatten.

Als die Kinder in ihren Hotelbetten dann sanft entschlummert waren, trafen wir uns noch in der Lobby, um den nächsten Tag zu besprechen und ich versuchte, allen Eltern die immense Bedeutung der HOS-Datenbank (Hunter Outcome Survey) nahe zu bringen (siehe auch Seite 25).

Am Montagvormittag hielten wir einen Workshop an der UniKinderklinik in Wien ab, den Prof. Olaf Bodamer und Prof. Barbara Plecko gemeinsam gestalteten. Im Laufe der Gespräche einigten wir uns auf ein gemeinsames Vorgehen bzgl. der Durchsetzung der Therapie im Allgemeinen, sodass sicher gestellt war, dass alle an einem gemeinsamen Strang ziehen würden. Als ausführende Zentren für die Anfangsphase wurden die Uniklinik

Michaela Weigl

in Wien, die Uniklinik in Graz und das LKH Salzburg bestimmt, wo unsere Jungs zunächst mal für die ersten drei bis vier Monate therapiert werden sollten. Anschließend würden wir anstreben, alle Patienten in heimatnahe Krankenhäuser auszulagern. Die Familien müssten dann nur für relativ kurze Zeit lange Anreisewege in Kauf nehmen, und die drei Zentren würden nicht allzu lang durch die sehr zeitintensiven Enzymgaben überlastet sein.

So gingen wir in Erwartung der baldigen Zulassung doch relativ zuversichtlich auseinander und genossen bei wunderbarem Wetter vor der Heimreise noch ein gutes Mittagessen in einem schönen Wiener Gastgarten.

## Der aktuelle Stand der EET in Österreich

11. Jänner 2007 - ein großer Tag für uns alle - der Tag der Zulassung von ELAPRASE in Europa.

Elaprased ist das erste und einzige Medikament, mit dem MukoPolySaccharidose Typ II, kurz MPS II, (Morbus Hunter) behandelt werden kann.

Erfreulicherweise gab es zeitgleich mit der Zulassung anlässlich einer Fernsehsendung im ORF (Primavera vom 11. Jänner 2007) auch ein offizielles Statement vom Hauptverband der Sozialversicherungsträger. Dr. Kandlhofer: „Sobald es eine Zulassung gibt, sind die Patienten zu behandeln. Streitigkeiten bezüglich der Finanzierung des Medikaments werden nicht auf dem Rücken der Patienten ausgetragen.“

Nun hofften wir, dass unsere kleinen Patienten in kürzester Zeit mit der Enzyersatztherapie beginnen könnten.

Tatsächlich war es dann so, dass Emanuel in Graz wirklich schon im Jänner die erste EET erhielt, und das deswegen, weil der ärztliche Direktor Prof. Piber menschlich reagierte und die Vorfinanzierung vonseiten der

Unikinderklinik in Graz übernahm. Wir sind ihm dafür mehr als dankbar.

Das große Problem in Österreich ist es ja immer noch, dass Medikamente, die im Spital gegeben werden, auch vom Spital finanziert werden müssen - die Kassen sind nur dann zur Zahlung verpflichtet, wenn die Behandlung ambulant läuft.

Da die Behandlung mit EET aber nicht alltäglich ist, war es unumgänglich, diese nur in den großen Zentren durchzuführen. Eine Pattstellung sozusagen für unsere Patienten.

Gott sei Lob und Dank dafür, dass es Herrn Dr. Kandlhofer gibt, der sein Herz am rechten Fleck hat und viel Arbeit darin investiert hat, diese untragbare Situation für unsere Kinder zu entschärfen und so die Finanzierung sicher zu stellen.

So kam es zwischenzeitlich dazu, dass im April auch mit der Behandlung unserer Patienten in Wien und in Salzburg begonnen werden konnte.

Die Erfolge stellten sich prompt ein, die Mütter berichten mit großer Begeisterung über die Fortschritte, die ihre Kinder in vielerlei Hinsicht machen. Es ist eine große Freude, das zu hören.

Die Auslagerung in heimatnahe Spitäler stellt sich nun allerdings auch wieder als sehr schwierig dar, da dies offensichtlich wieder Probleme mit der Refundierung der Kosten mit sich bringt. Das ist sehr schade, denn nach mehr als 6 Monaten erfolgreicher und komplikationsfreier EET wäre es absolut nicht mehr notwendig, die Kinder in den Zentren zu behalten. In Deutschland beispielsweise ist diese Auslagerung schon längst passiert, teilweise sogar zu Kinderärzten, da denkt man sogar schon über Heimtherapie nach.

Furchtbar ist auch, dass unser Wolfgang seit April auf die Genehmigung seiner EET wartet. Er hatte sich nicht sofort entschließen können, gleichzeitig mit den anderen anzufangen, das wurde ihm scheinbar zum Verhängnis. Ich hoffe, dass es uns bald gelingen wird, auch seine Therapie durchzusetzen, und wir im nächsten MPS-Falter dann auch von ihm ein strahlendes Lächeln während der ersten Infusion veröffentlichen können. Momentan ist ihm jegliches Lachen vergangen.





Ich fahr lieber noch mal heim.



Die Stadt gehört Dir.



## Ein dankbarer Bericht über den Verlauf von der Diagnosestellung MPS II bis zur Enzyersatztherapie von Andreas Emanuel Wallner

### Eckdaten:

Feb 2003 geboren im LKH Bad Ischl

Feb 2004 Erste Auffälligkeiten: Gangbild, Körperhaltung, Kopfumfang, motorische Probleme, Streckdefizite, Entwicklungsverzögerung, sensorische Fehlleistungen

Feb. 2005  
Blick-Diagnosestellung im St. Johannsspital Salzburg durch Frau Dr. Volkma  
Herzlichen Dank !!!!!!!

März 2005  
Tröstendes Telefonat mit Michaela Weigl – Enzymtherapie in Aussicht  
Danke an Papa, Mama, Oma und alle, die mich so lieben wie ich bin!

Juli 2005  
Schwierige HNO-Operation wegen sehr engen Atemwegen. Narkoserisikopatient

Aug. 2005  
Erstkontakt mit den MPS-Familien bei der Therapiewoche in Kirchberg

Okt. 2006  
Elaprasediagnostik für Österreich, Kostenübernahme durch Hauptverband!  
EIN AUFRICHTIGES VERGELT'S GOTT!

Feb. 2007  
Untersuchungswoche St. Johannsspital Szbg.  
Danke an Prof. Sperl und sein kompetentes und liebevolles Team!

April 2007  
Porth à cath Operation  
Beginn mit der Enzyersatztherapie im St. Johannsspital

Juli 2007  
Therapiewoche Bad Waltersdorf –  
Danke an alle MPS - Sponsoren!

Oktober 2007  
Ein halbes Jahr später... wunderbare Ergebnisse....  
Streckdefizit in allen Gelenken deutlich zurückgegangen!  
Leber von sechs querfingerbreit unter dem Rippenbogen auf drei (!!!) querfingerbreit verkleinert! Gewebe deutlich gesünder.  
Viel weniger Infekte und durchschlafen endlich möglich.  
Mehr Ausdauer und Selbständigkeit....**und jetzt stoße ich auf alle an, die dies möglich gemacht haben! Danke für diese Lebensqualität!**



## Stegersbach und Bad Waltersdorf



### Therapiewoche 2007 in Bad Waltersdorf

Im Juli war diese respektvolle MPS-Therapiewoche im Biodorf Bad Waltersdorf. Es war eine sehr schöne Woche mit viel Sonnenschein und herrlicher Aussicht. Auch da habe ich beschlossen, mit meinem Elektrofahrzeug selbst anzureisen. Es ist wirklich ein abenteuerliches Gefühl, wenn man mit einem Fahrzeug das nur 14 km/h fährt, eine so weite Reise (60 km!) macht! Man glaubt gar nicht, wie schnell die Zeit tatsächlich vergeht und schon ist man am Ziel.

Ich bin mir sicher, ihr möchtet jetzt gerne mehr darüber wissen. Da kann ich nur sagen "tut mir leid", aber für Fragen stehe ich sehr gerne zur Verfügung. Zurück zum Thema: Wo war ich stehen geblieben?

Also, schon bei der Anreise haben so manche Leute Begeisterung gezeigt; ich war natürlich ein bisschen aufgewühlt. Es war ein herrlicher Tag, und ich dachte mir, eine Abkühlung täte gut. Ich wusste schon im vorhinein, was das Biodorf zu bieten hatte. Deshalb habe ich mich auch sehr wohl gefühlt. Natürlich hatte ich auch Angst vor dem, was auf mich zukommt, wenn ich mich mit Menschen (der Gesellschaft) unterhalte. Irgendwie war ich jedoch froh, ein wenig zurückhaltend

geblieben zu sein. Ansonsten war alles superschön; diese Zeit möchte ich liebend gern zurückdrehen können. Der Ort, das Hotel, die Gegend war / ist genau das Richtige für mich. Ich hatte mich sehr wohlgeföhlt. Die Ausflüge wie Stubenbergsee, Schifffahrt oder ein Spaziergang im Tierpark Herberstein gaben mir ein bisschen Kraft und sorgten für Ablenkung.

VondiesemDinosauriaparkwaricheher wenig begeistert, vielleicht deswegen, weil ich mir das Ganze anders vorgestellt hatte; mit Bewegung und einfach abenteuerlicher! Doch ich war stolz, mit dabei gewesen zu sein. Viele Tage war ich im Wasser schwimmen, bin in der prallen Sonne gelegen, habe mir noch dazu einen Sonnenbrand geholt, aber es ging mir wunderbar. Für diese schöne Urlaubszeit möchte ich mich nochmals beim MPS-Vorstand herzlich bedanken.



### Sterntalerhof in Stegersbach

April, Mai und Juni, das waren die Monate, in denen ich jeweils ein paar Tage Kurzurlaub in Stegersbach am Sterntalerhof verbrachte. Dieser kleine Bauernhof war mir schon bekannt als ich noch ein Junge war, doch damals haben auf diesem Hof noch die Besitzer gelebt.

Auf dem Sterntalerhof gibt es Pferde, Ponys, einen einsamen Ziegenbock und einen verspielten Hund.

Man kann einen ruhigen, erholsamen Urlaub machen. Ich habe mir teilweise schwergetan, mich dem ganzen Umfeld anzupassen. Es ist schwierig für mich, ohne TV und Internet auszukommen. Man sucht nach Alternativen.

Der Verein Sterntalerhof hat mich aber herzlich aufgenommen. Es waren wunderbare Zeiten. Besonders schön war unter anderem auch, dass ich selbst mit meinem Elektrofahrzeug von Graz nach Stegersbach zum Sterntalerhof gefahren bin.

DieMenschen,dieaufdemSterntalerhof arbeiten, haben mich jedes Mal sehr gut versorgt, als ich je 3 oder 5 Tage bei ihnen verbracht habe. Für mich war das eine große Herausforderung. Dennoch war ich immer froh, dass ich wieder zuhause war und in meinem eigenen Bett schlafen konnte.

Jederzeit würde / möchte ich wieder nach Stegersbach kommen, wenn es sich finanziell einrichten lässt. Ich danke für die Zeit, die ich mit euch verbringen durfte!



# Der Mensch im Mittelpunkt

## Das Beste kommt noch.

Lernen, Wachsen, Weitergehen. Mit Händen und Füßen, auf zwei Beinen, auf vier Rädern kommt Bewegung ins Leben und macht es mobil. Im Auto, mit dem Sie zur Arbeit fahren, im Bus und im LKW. Auf Ölbohrinseln, in Windparks und Wasserkraftwerken. Natürlich in Ihrer Wasch- und Spülmaschine, in Ihrer Küche und im Büro. Und im Steuerungssystem des Flugzeugs, das Sie in Urlaubsstimmung bringt.

Wir sind die treibende Kraft, damit die Welt sich dreht. Längst sind wir nicht mehr nur führender Anbieter von Wälzlagern aller Größen und Arten. Mit klugen Schmiersystemen sorgen wir für den besten Betrieb, mit unseren Dichtungen für Leistung und Lebensdauer. Unser Mechatronikwissen schafft effektive Lösungen.

Wir sind wie Sie. Wir entwickeln uns weiter und geben alles, was wir können.

## Unser Bestes: Für Menschen wie Sie.



Unsere Vision:  
To equip the world with SKF knowledge.

[www.skf.at](http://www.skf.at)

Weitere Informationen:  
SKF Österreich AG  
Seitenstettner Straße 15  
4401 Steyr

**SKF**



**ELEKTRO  
TV  
VIDEO  
HIFI**

**Hörmandinger Ernst**

4702 Wallern, Eferdinger Str. 50  
Tel.: 07249/42 77 0  
Fax: 07249/42 77 0-4  
Mobil: 0676 / 34 10 666  
Mail: e.hoermandinger@aon.at  
Installationsmaterial



**Das Raiffeisen Zukunftskonto**

Die moderne Art einfach und bequem über Ihr Geld zu verfügen!

Reden Sie  
mit uns!

**Raiffeisenbank**   
Die Bank für Ihre Zukunft

www.raiffeisen-ooe.at

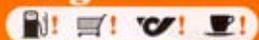
**Land  
lebt auf!**  
Greinecker versorgt vor Ort.

Alles, was Sie täglich  
brauchen – ganz in  
Ihrer Nähe

Land lebt auf!  
4075 Breitenbach 100  
Tel. 0 72 49 / 44 2 38

- ! Lebensmittelmarkt
- ! Backstation
- ! Naturpark-Produkte
- ! Café & Snack
- ! Tankstelle
- ! Auto-Waschbox
- ! Post-Partner
- ! Bankomat
- ! Lotto – Toto
- ! Wäscherei-Annahmestelle

täglich offen



**Gemeindeamt Scharthen**

**4612 Scharthen Nr. 60**

e-mail: [gemeinde@scharthen.ooe.gv.at](mailto:gemeinde@scharthen.ooe.gv.at)

Telefon (07272) 52 55

**4612 Scharthen Nr. 60**



Scharthen ist ein gern besuchtes Ausflugsziel und bietet eine herrliche Aussicht auf das Eferdinger Becken, auf einen großen Teil des Mühlviertels bis hin zum Böhmerwald und auf den nördlichen Teil des Hausruckviertels. Das landschaftlich sehr reizvolle Hügelland von Scharthen und Umgebung bildet den Südrand des Eferdinger Beckens und zugleich die Wasserscheide zwischen Donau und Traun. Zur Zeit der Kirschbaumblüte lädt unsere Gemeinde und der „Schartner Most“ zum Wandern und Verweilen bei den beliebten Jausenstationen ein. Die Wallfahrtskirche Maria Scharthen und die evang. Toleranzkirche in Unterscharthen sind geschichtlich von großer Bedeutung und laden ebenfalls zu einer Besichtigung ein.



**FANGEN SIE AN  
ZU TRÄUMEN!**

**Volksbank-Fondssparen:**

Schaffen Sie sich mit kleinen  
Schritten ein Vermögen!

Mehr unter [www.volksbankinvest.com](http://www.volksbankinvest.com).

Volksbank. Mit V wie Flügel.

**Prospekthinweis:**

Die veröffentlichten Prospekte der Volksbank-Fonds in ihrer aktuellen Fassung inklusive sämtlicher Änderungen seit Erstverlautbarung stehen dem Interessenten in den Hauptanstalten und Geschäftsstellen der Volksbank Gruppe und unter [www.volksbankinvest.com](http://www.volksbankinvest.com) zur Verfügung.

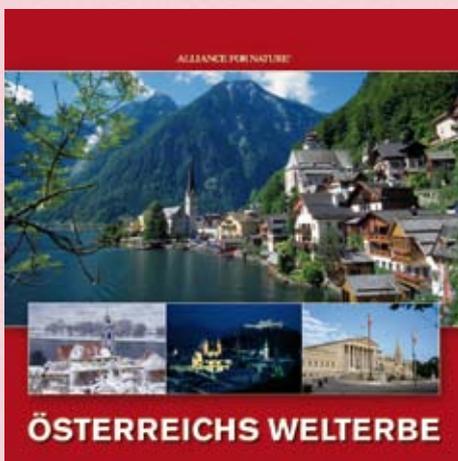
 **Ed. Hölzel**

DER österreichische Verlag für

Kalender

Kartographie

Schulbücher



Ed. Hölzel Ges.m.b.H. Nfg KG  
1230 Wien, Jochen-Rindt-Str. 9

Tel.: 01/615 46 70 [www.hoelzel.at](http://www.hoelzel.at) [office@hoelzel.at](mailto:office@hoelzel.at)



Vishay Semiconductor (Austria) Ges.m.b.H.  
Telefunkenstraße 5, 4840 Vöcklabruck  
[www.vishay.com](http://www.vishay.com)

*Der eine wartet,  
dass die Zeit sich  
wandelt.  
Der andere packt sie  
kräftig an und handelt.*

*Dante Alighieri*

Wir wünschen Ihnen weiterhin viel  
Kraft und Ausdauer bei Ihren Bemühungen  
und Vorhaben.

Ein DANKESCHÖN an alle, die uns mit der Schaltung eines Inserates unterstützen!



## Familien brauchen starke Partner

Den Raiffeisenbanken liegen die Familien seit jeher besonders am Herzen. Als kompetenter und verständnisvoller Partner unterstützen wir unsere Kunden mit innovativen, maßgeschneiderten Lösungen in sämtlichen Fragen der Gestaltung und Absicherung Ihres finanziellen Spielraumes, damit Sie Ihre Zeit denjenigen widmen können, die Ihnen am wichtigsten sind.

[www.raiffeisen-ooe.at/region-grieskirchen](http://www.raiffeisen-ooe.at/region-grieskirchen)

**Raiffeisenbank**   
Region Grieskirchen  
Die Bank für Ihre Zukunft

# Einfach Himmlisch

Meisterbetrieb

**HÖLL** PETER

Trockenausbau-  
Stuckateur - und  
Vollwärmeschutz  
**ARBEITEN**

5322 Hof/ Salzburg Tel. 0650 /434 0319  
mail: office@meisterbetrieb-hoell.at

Wir **FÖRDERN**

nicht nur Ihren Profit



...sondern auch bis **23 Meter**  
Senkrecht-Leistung  
bis 400m<sup>3</sup> / Stunde,  
für tausende Industrie-  
Schüttgüter bis 350 mm Ø

Firma Wildfellner bietet  
Ihnen nicht nur Förder-  
technik, sondern auch das  
„KNOW-HOW“, wie man  
sie optimal einsetzt.

??? Wann fördern wir  
Ihr Medium ???



A-4611 Buchkirchen bei Wels - Niederlaaberstr. 3 • Tel.: +43 / (0)7242 / 28110 •  
Fax: +43 / (0)7242 / 28757-2 • www.wildfellner.at • e-mail: office@wildfellner.at

Vielen Dank für  
die Überweisung eines  
Druckkostenbeitrags  
für den MPS-Falter:

- Sparmarkt Lindmeyer,  
Wallern
- Frisiersalon Oberleitner,  
Wallern
- ÖAMTC Eferding



Helfen Sie  
MPS-kranken  
Kindern mit  
Ihrer Spende!



Großes Herz  
für kleine Hände

Spendenkonto VKB Wels  
17.057.969, BLZ 18600  
Weitere Infos unter www.mps-austria.at



Technisches Büro - Ingenieurbüro

**Dipl.-Ing. Elmar A. Wimmer**

Elektro-, Installations-, Kulturtechnik  
A-4840 Vöcklabruck, Dürnauerstraße 99  
Tel+43 7672 23802-0 Fax DW 10 e.wimmer@e-c.at

## Warum ich österreichische Therapiewochen liebe



### 1. Nutella

Valerie durfte vorder Geschwisterwoche das Wochenende mit Weigls verbringen. So musste Valerie von uns nur bis Wels gebracht werden, von dort aus fuhr sie mit Paul und seinen Brüdern nach Stegersbach.

Zu ihrer großen Freude gab es bei Weigls zum Frühstück Nutella; etwas, das es in einer gewissen Zahnarztfamilie aus der Schweiz nur zum Geburtstag gibt. Natürlich genoss sie die Fahrt nach Stegersbach über Wien und das Wandern auch. Für Österreicher mag es schon unmenschlich sein, ein Kind ohne Nutella aufwachsen zu lassen. Das Grundnahrungsmittel Nutella war während der ganzen Therapiewoche bei jedem Frühstück ein Thema. Es wäre interessant, eine Arbeit über den Zusammenhang von Nutellakonsum, Zahn- und sonstige psychische Schäden sowie Mangelernährung zu schreiben. Anna verbrachte ein Wochenende in der Schweiz, ohne Nutella und hoffentlich ohne bleibende Defizite.

### 2. Undeutsch

Österreichisch ist für Schweizer eine echte Herausforderung. Es gibt kaum eine Sprache, welche die Ohren so verwöhnt wie Schweizerdeutsch. Meine Lieben, ich sage euch, manchmal war es nicht meine mentale Langsamkeit, nein, die seltsame Sprache, die dieses intelligente Fragenzeichen auf mein Gesicht zauberte.

Mir is fad. ?? Speisen sind bei uns fade. So aus dem Zusammenhang heraus aus einem Kindermund habe ich meinen akustischen Scanner

eingeschaltet und nach Wörtern gesucht, die entösterreichisch einen ähnlichen Klang haben. Da ich kein passendes Wort fand, musste es etwas Medizinisches sein. Ich wusste nicht, ob's schwerwiegend war und ich Hilfe holen sollte. Es könnte ihm ja schwindlig oder sogar elend sein! Erst als Raphael fragte, ob Sophie oder Valerie zum Spielen kommen, wurde mir klar, dass dem armen Kerl schlicht langweilig war.

Am ersten Abend durften wir ins Theater. Lustig war es, gut gespielt und gut gesprochen. Einer der Darsteller spielte einen Mann mit Sprachfehler. Oh je! Österreicher und Sprachfehler! Als Schweizer sind wir allerlei Zungenbrecher gewöhnt. Aber in unserem östlichen Nachbarland ...

### 3. Feldenkrais oder Oachkatzlschwoaf

Ich habe viel in diesem Workshop gelernt über Bewegung und Beweglichkeit. Einfache, sanfte und gut geführte Bewegungen sind mehr wert als sinnlose Kraftakte. Wenn ein Handy klingelt, soll man es ruhig mit gezielten, gelegentlich kräftigen Bewegungen ausschalten, vor allem, wenn der Klingelton den Ruf eines Viehs darstellt. Mitten in der Feldenkrais-Massage hörte man ein „riihrohriiii, gliickglickick, gliickglickick“. Das war eben dieses Handy. Der außergewöhnliche Klingelton wirft Fragen auf. A Oachkatzl soll es sein. Aha! Wie heißt das auf Deutsch?

„Äs Eichhörndli“ übersetzte Fredi. Norddeutsches Gelächter von der anderen Seite, das war wohl für Wurlis auch zu undeutsch.

### 4. Entspannung oder Psalm 126

Auf Matten gebettet, in ruhiger Umgebung wurde entspannt. Einige schliefen sofort ein, andere taten sich schwer loszulassen, wieder andere hatten Mühe den Bildern zu folgen. Einigen gelang es sehr gut, den Anleitungen folgend, sich zu entspannen. Leider löste ein Bild schlechte Erinnerungen bei mir aus. Ich zog bei der Feedbackrunde einige

mit in mein Elend – Entschuldigung! – Das Mitgefühl hat aber gut getan. Später habe ich mit Fredi endlich mal darüber gesprochen, etwas, was ich sonst wahrscheinlich nie getan hätte.

Wir sprachen in der Runde über starke Eltern, Herausforderung, Abschalten und Trost. Ljubinka erwähnte ihre Trostquelle, Psalm 126. Ich glaube wenigstens, dass es dieser war. Jedenfalls habe ich zu Hause nachgelesen. Ohne zu blättern schlug ich die richtige Seite auf. Ja, dieser Psalm spendet Trost und Hoffnung. Danke!

Der Workshop war für mich im Nachhinein ein Erfolg, da er zwei Dinge bewirkt hat. Ich habe über Dinge geredet, die ich verdrängt hatte, und ich habe in der Bibel gelesen.

### 5. Geographie

Wenn alles nur noch italienisch und slowenisch angeschrieben ist, deutet das darauf hin, dass sich die Schweizer verfranst haben. Die schlafende Copilotin hat statt tendenziell nach Nordwesten in die entgegengesetzte Richtung navigiert. Kostete uns einige Zeit auf der Rückfahrt, aber wir genossen den Aufenthalt in diesem gastfreundlichen Land aus allen Perspektiven. „Dober dan“ oder so ähnlich war die Begrüßung im tiefsten Dschungel und nach kurzem Blick auf unser Nummernschild deutete der nette Helfer in die Richtung, aus der wir kamen. Anmerkung des Piloten: Es nützt wenig, wenn man den Tomtom Navigator einfach verkehrt rum hält!

### 6. Therapien

Genial. Wir sind mit einem gut



gewaschenen, topfiten Kind nach Hause gegangen. Sogar die Ohren

waren geputzt! Und es hat Sophie gefaaaaaallen!

## 7. Menschen

Das ist wohl das Wichtigste der ganzen Woche. Die Kontakte, der Austausch, das Zusammengehören. Ich bedanke mich bei allen, dass ich herzlich aufgenommen wurde! Sogar all die schweizerischen Macken wurden toleriert!

Ich danke allen, die organisiert, geplant, mitgearbeitet und durchgeführt haben. Solche Anlässe verursachen einen enormen Umtrieb und man erntet nicht immer für alles Dank. Ich komme gerne wieder!



Anm. der Redaktion:  
Es war Psalm 139, aber Psalm 126 ist auch sehr schön, siehe unten..

## Psalm 126

Ein Lied im höhern Chor. Wenn der Herr die Gefangenen Zions erlösen wird, so werden wir sein wie die Träumenden.

Dann wird unser Mund voll Lachens und unsere Zunge voll Ruhmens sein. Da wird man sagen unter den Heiden: Der Herr hat Großes an ihnen getan.

Der Herr hat Großes an uns getan; des sind wir fröhlich.

Herr, wende unser Gefängnis, wie du die Wasser gegen Mittag trocknest!

Die mit Tränen säen, werden mit Freuden ernten.

Sie gehen hin und weinen und tragen edlen Samen und kommen mit Freuden und bringen ihre Garben.

## Eckdaten der Therapie-woche 2007

- die 6. Therapiewoche (1999, 2003, 2004, 2005, 2006, 2007)
- die heißeste Therapiewoche mit bis zu 39 Grad Celsius
- die größte Therapiewoche mit 86 Teilnehmern aus ganz Österreich und mit lieben Gästen aus der Schweiz
- die teuerste Therapiewoche
- die Therapiewoche mit jeder Menge Unterhaltungsprogramm für die Kinder

**Ein herzliches Dankeschön Anna, Babsi und Denise! Ihr habt euch liebevoll um all unsere Kleinen gekümmert und sie mit einem super Programm beschäftigt!**

- die Therapiewoche im eigenen Dorf (Biodorf Bad Waltersdorf)
- die Therapiewoche mit Entspannungstraining
- die Therapiewoche mit einem Tag Feldenkrais zum Kennenlernen
- die Therapiewoche mit mächtig viel Spaß beim Kreistanzen
- die Therapiewoche mit dem wärmsten Wasser
- die Therapiewoche mit dem tollsten Schwimmbekken

**Wir danken unseren Sponsoren ganz herzlich:**

**First Data International  
Honky Tonky Linedancers  
Kiwanis Linz Keppler  
Weinhofer Wolfgang und  
die Alt-Internationales**

**Ohne ihre tatkräftige Hilfe wäre diese wunderbare Woche nicht möglich geworden....**

## Psalm 139

Herr, du hast mich erforscht, und du kennst mich.

Ob ich sitze oder stehe, du weißt von mir. Von fern erkennst Du meine Gedanken.

Ob ich gehe oder ruhe, es ist dir bekannt; du bist vertraut mit all meinen Wegen.

Noch liegt mir das Wort nicht auf der Zunge - du, Herr, kennst es bereits.

Du umschließt mich von allen Seiten und legst deine Hand auf mich.

Zu wunderbar ist für mich dieses Wissen, zu hoch, ich kann es nicht begreifen.

Wohin könnte ich fliehen vor deinem Geist, wohin mich vor deinem Angesicht flüchten?

Steige ich hinauf in den Himmel, so bist du dort; bette ich mich in der Unterwelt, bist du zugegen.

Nehme ich die Flügel des Morgenrots und lasse mich nieder am äußersten Meer, auch dort wird deine Hand mich ergreifen und deine Rechte mich fassen.

Würde ich sagen: „Finsternis soll mich bedecken, statt Licht soll Nacht mich umgeben“, auch die Finsternis wäre für dich nicht finster, die Nacht würde leuchten wie der Tag, die Finsternis wäre wie Licht.

Denn du hast mein Inneres geschaffen, mich gewoben im Schoß meiner Mutter. Ich danke dir, dass du mich so wunderbar gestaltet hast.

Ich weiß: Staunenswert sind deine Werke.

Als ich geformt wurde im Dunkeln, kunstvoll gewirkt in den Tiefen der Erde, waren meine Glieder dir nicht verborgen.

Deine Augen sahen, wie ich entstand, in deinem Buch war schon alles verzeichnet; meine Tage waren schon gebildet, als noch keiner von ihnen da war.

Wie schwierig sind für mich, o Gott, deine Gedanken, wie gewaltig ist ihre Zahl! Wollte ich sie zählen, es wären mehr als der Sand. Käme ich bis zum Ende, wäre ich noch immer bei dir.

.....

Erforsche mich, Gott, und erkenne mein Herz, prüfe mich, und erkenne mein Denken! Sieh her, ob ich auf dem Weg bin, der dich kränkt, und leite mich auf dem altbewährten Weg!





serer Therapiewoche 2007



## Eindrücke unserer neuen Kinderbetreuer Denise und Babsi

Die Anmeldungen für unsere heurige Therapiewoche sprengten alle Erwartungen und so war eine Verstärkung für Anna angesagt, die auch heuer wieder für die Betreuung unserer Kleinen zuständig war. Sie sah sich in ihrer Klasse nach netten Mädchen um und wurde fündig. Hier sind kurze Berichte von den beiden:

### *Denise*

Alles begann damit, dass Anna mich kurz vor den Sommerferien fragte, ob ich mit ihr und ihrer Familie nach Bad Waltersdorf fahren möchte, da sie noch Kinderbetreuer für die jährliche MPS-Therapiewoche bräuchten... Damals wusste ich noch nicht was MPS war und so machte ich mich im Internet schlau und fragte Anna nach allem was ich wissen wollte. Ich erfuhr sehr viel darüber und es war mir sofort klar, dass ich unbedingt mitfahren wollte. Ich freute mich schon Tage vor der Abreise darauf, all die Kinder und Familien kennen zu lernen. Als wir dann dort ankamen, war ich zuerst einmal von dem kleinen Dorf, wo wir die nächste Woche über wohnen würden, beeindruckt.

Anna, Babsi und ich suchten als erstes das Kinderhaus und fanden ein kleines hübsches Häuschen am Dorfe. Wir transportierten alle Mal-, Bastel- und Spielsachen dorthin und dann ging es auch schon los. Die Eltern brachten uns ihre Kinder und es war unsere Aufgabe, sie zu betreuen und uns mit ihnen zu beschäftigen. Das taten wir auch aus ganzem Herzen und mit großer Freude.

Inzwischen sind mir all die Kinder sehr ans Herz gewachsen und so habe ich mich sehr gefreut als ich dann auch nach Strobl zur MPS-Konferenz als Kinderbetreuerin mitfahren durfte. Dort habe ich alle wieder gesehen und ich merkte, dass sich die Kinder und ihre Eltern auch freuten, dass ich

wieder mit war. Es war und ist eine tolle Erfahrung für mich, den Müttern und Vätern insofern helfen zu können, dass sie eine kurze Verschnaufpause haben. Wenn wir auf die Kleinen aufpassen, haben sie Zeit für sich und können den Vorträgen der Ärzte in Ruhe zuhören. Ich hoffe, dass ich all die wunderbaren Menschen bald wieder sehen kann und freue mich schon jetzt darauf!



Bild: Anna, Denise, Barbara und Johannes mit Wolfgang Böck

### *Babsi*

Als mich meine Schulfreundin Anna gefragt hat, ob ich auf der diesjährigen Therapiewoche bei der Kinderbetreuung mithelfen wollte, war ich sofort begeistert, da ich Kinder einfach furchtbar gern mag.

So kam es, dass Denise, Anna und ich auf der heurigen Therapiewoche die Kinder betreuten. Und es hat wirklich Spaß gemacht!

Wir haben immer versucht, die Stunden am Vormittag, die uns zur Verfügung

standen während die Therapiestunden liefen, so lustig und interessant wie möglich zu gestalten. Ich hoffe, es ist uns auch gelungen. So haben wir beispielsweise aus Papier Flugzeuge gebastelt, von denen die meisten dann auch wirklich geflogen sind. Wir haben aus Klopapierrollen Tiere gebastelt und T-shirts bemalt bei denen sogar die berühmtesten Designer vor Neid erblasst wären. Wir haben aber auch draußen viele verschiedene Spiele gespielt, von denen die Kids begeistert waren: Malen mit Straßenkreiden, Seifenblasenkunst, Zirkusakrobatik mit Jonglieren und Einradfahren... Das Highlight aber war, dass wir alle gemeinsam einen Vorhang gestaltet haben, der wirklich wunderschön geworden ist. Er hängt nun im MPS-Büro und weckt dort täglich schöne Erinnerungen!

Natürlich war ich schon vorher davon überzeugt, dass die Menschen dort alle wirklich nett sein würden, aber was mich dann wirklich erwartet hat, das hat meine Erwartungen bei weitem übertroffen.

Als die MPS-Familien nach und nach ankamen, war ich überwältigt. Die Leute strahlten alle eine Herzlichkeit und eine Freundlichkeit aus, die unvorstellbar ist. Ich habe mich in ihrem Kreis sofort unheimlich wohl gefühlt, und das obwohl ich sie alle erst wenige Stunden zuvor kennen gelernt hatte. Diese Familien gehen mit dem Schicksal ihrer Kinder so tapfer um und bekommen Probleme, die es hin und wieder einmal gibt, immer irgendwie in den Griff. Ich finde dass diese Menschen, die ich da kennen lernen durfte, allesamt einzigartig sind, und all unsere Bewunderung verdienen.

Es war eine unheimlich tolle Erfahrung für mich.

Und ihr könnt euch drauf verlassen: Wenn Anna wieder Helfer sucht, werde ich die Erste sein, die mithilft.

Letztendlich kann ich mich eigentlich nur noch bei der gesamten MPS-Familie für diese wunderschöne Woche bedanken. Es war eine tolle Erfahrung, Danke!



Dienstag, 9. Oktober 2007

### 3 Fragen an...

#### Maria (14)

SCHARTEN/WELS. Im Land&Leute-Interview stand die Schartnerin HAK-Schülerin Rede und Antwort.

**OÖN:** Du gehst sehr tapfer mit Deiner Krankheit um.  
**MAARIA:** Ich kenne ja nichts anderes. Wenn man einen bestimmten Zustand gewohnt ist, ist es für einen selbst normal. Mich merkt nur, wenn mich die Leute wie ein kleines Kind behandeln.

**OÖN:** Wie geht es dir mit uns, wenn Dich Menschen auf der Straße anstarren?  
**MAARIA:** Das finde ich wirklich unangenehm. Wenn es mir zu bunt wird, trage ich sie. Wollt ihr ein Foto von mir?

**OÖN:** Wie sieht es mit Deinen Zukunftsplänen aus?  
**MAARIA:** Ich möchte die Handelsakademie fertig machen und dann einen spannenden Beruf ausüben. Reizen würde mich, Journalistin zu werden. Ich brauche halt einen Job, bei dem ich sitzen kann.



## Unheilbare Krankheit: Mit 14 so groß wie Dreijährige

Zum Fahrradfahren wäre Maria (im Bild mit ihrer Mutter) zu schwach. Ihr Drahtesel hat einen Motor.

SCHARTEN. Mit Freundinnen telefonieren, lesen, schwimmen, Rad fahren. Die 14-jährige Maria macht alles, was Mädchen in ihrem Alter gern tun. In einem Punkt unterscheidet sich die HAK-Schülerin aber von ihren Freundinnen: Sie ist nur 96 Zentimeter groß.

VON GERLINDE RIEGLER

Die Krankheit, an der Maria leidet, ist kaum bekannt und heißt Mukopolysaccharidose. Diese Krankheit wird sie durch einen Gendefekt, den gesunde Eltern auf ihre Kinder übertragen können. Bis zu Marias dritten Lebensjahr merkte niemand etwas. „Auf einmal hörte sie auf zu wachsen“, sagt Marias Mutter Michaela Weigl. Nach einem Marathon an Untersuchungen war klar: Das teure Kind leidet an Typ IV der heimischen Krankheit. Einer tödlichen Krankheit. Einer Form von MPS, die zwar nicht tödlich bei anderen Untertypen führt, dafür aber einen Wachstums-



besonderswertsche Schülerin



### Maria Prähofer, 14 Jahre Neuigkeiten von Maria

Ich vermisse meine Schule in Linz sehr! Dort lernte ich, was es heißt dazugehören, normal mit gesunden Leuten zu lachen... Es war toll dort und ich wünschte, ich wäre noch dort. Alles war fantastisch und ich verstand mich dort mit allen sehr gut.

Doch ehe ich mich versah, war das erste Halbjahr vorbei und eine neue Schule musste her. Zuerst dachte ich an die HTL, weil ich gerne mit dem Computer arbeite. Doch ich entschied mich dagegen, weil ich dort auch in die Werkstatt müsste und ich diese Arbeit mit meiner Behinderung nicht schaffen kann. So begann die Suche von neuem. Irgendeine Kreativschule vielleicht? Lieber nicht, weil ich nicht so kreativ bin. Eine HBLW kam sowieso nicht in Frage, denn dort stehen Kochen und Servieren als Hauptfächer auf dem Stundenplan, und auch das kann ich aufgrund meines Kleinwuchses nicht! Also schnupperte ich in der HAK. In der ersten HAK war der Direktor nicht

gerade nett. Er meinte, dass er eine Bestätigung brauchte, dass „dieses Kind“ (ich!) diese Schule überhaupt schaffen könnte. Er wollte sich auch noch mit dem Juristen beim Landesschulrat beraten, ob er da keinen Fehler machen würde, wenn er mich aufnehmen würde. Es war schrecklich und ich wusste sofort, dass ich mich dort nicht wohlfühlen würde, wenn schon der Direktor unhöflich zu mir ist.

Glücklicherweise gibt es aber noch mehr Handelsakademien und in der HAK I gab man mir sogar noch ganz kurzfristig die Chance, einen Vormittag lang zu schnuppern. Ich war begeistert! Die Art, wie der Direktor und auch die Lehrer mich dort aufgenommen haben, war einfach super. Also war die Schule gefunden und damit hatten wir eine Sorge weniger. Doch da waren noch andere Sorgen: Wie werden die Schüler mich akzeptieren? Wie wird es mir dort gehen? Solche Fragen schossen mir durch den Kopf. Vorerst



Kommentar von Gerlinde Riegler

### Beschämend

Für Menschen mit körperlichem Handicap können die kleinsten Hürden zu großen Hindernissen werden. Für die nur 96 Zentimeter große 14-jährige Maria (nebenstehendes Bericht) kann ein etwas höherer Türrahmen in einem Gehege verwandeln. Sie ist daher ständig auf die Hilfsbereitschaft anderer angewiesen.

Maria ist auf Hilfsbereitschaft anderer angewiesen.

In der Weiser HAK I, die die junge Schartnerin besucht, war der gesamte Lehrkörper von Anfang an sehr aufgeschlossen. Zum besseren Verständnis führte Marias Klassenlehrer ein Projekt in der ersten Schulstunde ein, bei dem die Schüler symbolisch in die Haut ihrer an Mukopolysaccharidose leidenden Kollegin schlüpfen.

Diese Empathie ist leider nicht selbstverständlich. Bevor Michaela Weigl ihre Tochter in der HAK I anmeldete, nahm sie auch mit anderen behinderten Schülern im Großraum Wels Kontakt auf. In einer davon verlangte der Direktor eine Bestätigung, dass von Maria der Abschluss der Schule überhaupt der Abschluss der Schule zu erwarten sei. Das kann schließlich auch bei „gesunden“ Kindern niemand garantieren! So ein Verhalten ist beschämend für einen Pädagogen.

E-Mail: g.riegler@nachrichten.at

**AUS DEM INHALT**  
 Wels: Wie benehmen sich echte Engler? Das lernten die vom Stadtmarketing gecasteten Christkindl. S. 30  
 Bruck-Waasen: Spediteur Stadler baut Standort aus. S. 31

beschloss ich, mich nicht weiter damit zu beschäftigen, denn das Schuljahr dauerte nicht mehr allzu lange und ich wollte das eine Jahr in der Hauptschule noch so richtig genießen. Außerdem blieb in den Ferien ja noch genug Zeit, um ängstlich zu sein!

In den Ferien erfuhr ich, dass der nette Direktor in Pension gegangen war und machte mir viele Gedanken, ob denn seine Nachfolgerin auch so nett sein würde. Eine Woche vor Schulbeginn konnte ich sie glücklicherweise kennen lernen. Wir hatten ein Gespräch mit der neuen Direktorin, Frau Mag. Fellingner, und mit meiner Klassen- vorständin Frau Mag. Bauer.

Beide waren so richtig nett zu mir und versprachen mir, mich zu unterstützen, damit ich den Alltag in der HAK meistern könnte. Nach diesem Gespräch fühlte ich mich viel wohler und zum ersten Mal freute ich mich auf die neue Schule.

Aber in der Nacht vor dem ersten Schultag konnte ich nicht schlafen, weil mir so mulmig zumute war. Immer wieder stand ich auf und ging einfach hin und her um mich etwas zu beruhigen. Dann beteten meine Mama und ich, und ich ging wieder beruhigt ins Bett. Als ich am nächsten Tag aufstand, war ich trotzdem sehr nervös. In der Schule waren alle leise und niemand sagte ein Wort. Unser Klassenvorstand klärte meine Klasse auf und so geschah es auch in den anderen Klassen. Alle wissen nun, dass ich da bin und nehmen mich hoffentlich ernst. Die eine oder andere Freundin habe ich auch schon gefunden und all meine Ängste sind verflogen. Ich fühle mich sehr wohl in meiner Klasse und freue mich in der HAK I zu sein! Eines meiner Lieblingsfächer ist Rechnungswesen. Ich bin froh, dass es mir leicht fällt, die Buchhaltung zu verstehen. Jetzt hoffe ich, dass es mir hier noch lange gut gehen wird und ich mich immer wohlfühlen werde.

## Die Geschwisterkinderwoche 2007

Die Geschwisterkinderwoche war wieder wie voriges Jahr in Stegersbach auf dem Sterntalerhof im Burgenland. Mit dabei waren Andrea, Julia, Theresa, Tamina, Paul, Jakob und ich.

Es waren genau gleich viele Pferde wie letztes Mal anwesend. Furras war krank und hatte zusätzlich einen Kieferbruch geholt, da er einen hervorstehenden Zahn hatte, diesen eingebissen hatte und leider noch in Quarantäne war wegen eines Virus,

den er sich aufgelesen hatte. Da waren also nur noch: der Akira, die Bambi, der Benji und der Silver. Waldi, ein ziemlich alter Haflinger, war leider verstorben. Akira und Benji sind die neuen Pferde, auf die Peter und Regina sehr stolz sind.

Die Temperatur lag an den heissesten Tagen bei 40 Grad im Schatten. Bei diesem Wetterwareseinfach notwendig, jeden Tag im naheliegenden Badeseeschwimmen zu gehen, in dem es leider auch bissige, aber zum Glück nicht so



grosse Blutegel gab.

Aber auch das Reiten war schön. Das konnte man aber auf Grund der Hitze und der Bremsen nur früh am Morgen oder am Abend tun. Peter und Steffi lernten uns viele Kunststücke auf dem Pferd und Regina ritt mit uns aus. Wir ritten schöne Touren durch das Dorf und durch den Wald. Meistens ritten wir auch an dem Zwetschgenbaum vorbei, der prächtige Zwetschgen trug. Die Zwetschgen waren himmlisch süß-sauer. Auch bei Peter und Steffi

lernten alle viel.

Bei Bernhard lernten wir das lustige Spiel „Bibedi, bibedi, Bob!“, das wir auch in Bad Waltersdorf noch gerne spielten.

Wir durften auch töpfeln. Es war uns freigestellt, was wir machen wollten, und so kamen die lustigsten, aber auch schönsten Gebilde zusammen, wie zum Beispiel Jakobs und Paulis Heuschrecken-Labyrinth, und die Namensschilder für die Pferde, die wir alle zusammen gemacht hatten,

oder die schönen Vasen. Wir bastelten Kartoffelstempel, die wir dann auf ein Tuch druckten, das verschenkt wurde. Auch das Essen war gut, da wir eine hervorragende Köchin hatten, welche uns jeden Tag ein leckeres Gericht hervorgezaubert hatte. Wir schliefen in einem Haus mit zwei Stockwerken, das neben dem Hof steht.

Manchmal fuhren wir ins Dorf, wo wir Einkäufe für eine kleine Nachtparty machen konnten. Auf unserer Einkaufsliste standen hauptsächlich Chips mit einer scharfen Tomaten-Chili Sauce, die wir dann auch genüsslich verputzten. Bei der Nachtparty machten wir auch Modeshows, die sowieso lustig waren. Peter filmte jeden Lauf eines Mädchens mit seiner Kamera, und die Jungs saßen zusammen mit Andrea in der Juri.

Nach einer Woche kam schließlich der letzte Tag und alle waren traurig, dass die Woche schon wieder vorbei war. Es war auch diesmal wieder wunderschön, und ich denke, wir alle würden uns freuen, wenn wir auch die nächste Geschwisterkinderwoche auf dem Sterntalerhof verbringen könnten.

Und hiermit möchte ich mich bei allen, die diese Woche organisiert haben und uns auf dem Sterntalerhof begleitet haben, ganz herzlich bedanken.



Theresa Rieger, 10 Jahre, aus Lungötz

## Geschwisterwoche am Sterntalerhof in Stegersbach Burgenland vom 16. – 21. Juli 2007

Als wir am Montag gegen Mittag ankamen wurden wir von Peter, Regina und dem Team vom Stentalerhof herzlich begrüßt.

Es gab ein gemeinsames Mittagessen mit den Eltern und Betreuern: Spaghetti-mmmh..... lecker, mein Lieblingessen!

Wir, das sind Valerie, Andrea, Julia, Tamina, Paul, Jakob und natürlich ich, Theresa. Uns alle verbindet, dass wir Geschwister mit MPS haben oder bereitverstorbene Geschwister.

Wir kannten uns schon alle vom Vorjahr, und haben uns über das Wiedersehen irre gefreut. Nur Anna und Nicole waren dieses Jahr nicht mehr dabei!

Ein paar neue Betreuer sind dazugekommen, alle haben sich um

uns bemüht und waren sehr nett!

Als erstes suchte sich jeder in der Hütte einen Schlafplatz, und die nötigsten Sachen wurden ausgepackt!

Dann wurden schon Pläne für die Woche geschmiedet:

Auf den Programm stand: Reiten, Pferde striegeln und putzen, Schwimmen gehen zum See, Spaß haben, Spielen in der Hütte und im Freien, Relaxen und Rumhängen!

Morgens und abends gab es immer die Möglichkeit zu Reiten.



Jeweils zwei oder drei durften dann aufs Pferd. Zu Bambi und Silver, sind noch zwei neue Pferde dazugekommen. Das sind Benjamin und den anderen Namen habe ich jetzt vergessen!

Reiten finde ich super, man kann sich entspannen und sich den Bewegungen des Pferdes hingeben! Wenn ich oben sitze, habe ich das Gefühl, da ist jemand nur für mich da und versteht mich. Und ich spüre das weiche warme Fell.....

Auch die Ponys wollten ihre Streicheinheiten, mit Füttern, Putzen und Striegeln, sowie spazieren gehen.

Besonders toll war wieder unsere Modenschau: wir tauschten unsere Kleider, styelten uns und machten uns gegenseitig tolle Frisuren. Jeder gab sein bestes um gute Figur auf dem Laufsteg zu machen!! Paul und Jakob waren die Jury, und haben die Punkte vergeben, Peter fotografierte die Models! Gewinner waren wir alle!!!!!! Ein anderes Mal machten wir eine Wanderung mit Peter, Bernhard und Conny. Wir sind durch ein Labyrinth gegangen, danach machten wir Lagerfeuer und haben Würstchen und Stockbrot gegrillt! Es war sehr heiß in dieser Woche mit bis zu 40 Grad, und so waren wir ganz viel beim Schwimmen; es ist toll mit der Luftmatratze über das Wasser zu gleiten! Schade, dass die alte Rutsche nicht mehr da war, so sind wir vom Steg aus

ins Wasser gehüpft. Mit Kartoffeldruck haben wir ein großes Freundschaftsbild gemalt und gedruckt.. Jeder bekam eine Kartoffel und schnitzte sein eigenes Muster. Da waren Hufeisen, Hilfinger Zeichen, Smilie, Sterne und andere tolle Zeichen. Und alles zusammen wurde eine wunderschönes Kunstwerk, welches dann später am Sterntalerhof aufgehängt wurde! Das Essen war sehr gut. Es wurde nach unseren Wünschen gefragt, so gab es auf Pauls Wunsch Palatschinken mit Nutella, oder Wiener Schnitzel und Pizza! Gekocht haben Gabi, Regina und Conny! Die Woche ist sooo schnell vergangen und am Samstag wurden wir von unseren Eltern wieder abgeholt! Auch ich fuhr mit Mama und Papa für

eine Nacht nach Bad Waltersdorf, wo die anderen Familien ihre Therapiewoche verbrachten. Sonntags ging es für mich und meine Eltern wieder nach Hause nach Lungötz - leider! Gerne erinnere mich an die Woche am Sterntalerhof, an Peter, Regina, Bernhard, Conny und Gabi . Auch das Heimweh war nicht mehr so schlimm, und wenn doch mal so ein komisches Gefühl kam, so war ich ja niemals alleine.

PS.: Liebe Eltern, wir waren fast immer brav, und haben uns auch jeden Tag die Zähne geputzt!!!!!!!!!



Fotos von Andrea Berger

Carina Polly

## Meine beiden Onkels

Ich bin der Nils und bin jetzt schon drei ganze Jahre alt. Ich möchte euch heute von meinem Onkel Karli und Onkel Georg erzählen. Der Karli und der Georg haben MPSII, aber was das für eine Krankheit überhaupt ist, das verstehe ich noch nicht. Denn sie sind für mich ganz normale Onkels. Und überhaupt: Vom Karli lerne ich Dialekt sprechen „Jo“ und „Eh do“, beim Georg muss ich immer mitlachen, weil er so viel lacht.

Der Georg und der Karli besuchen mich jetzt öfters, weil der Georg jetzt im AKH Medikamente bekommt. Danach fahren sie schnell zu uns weiter, weil wir von dort nicht so weit weg wohnen. Dann bleiben sie am Samstag und manchmal bis Sonntag noch bei mir und spielen den ganzen Tag mit mir. Das ist eine wirklich tolle Abwechslung und stellt euch vor, was die alles können: Sie können Trampolin hüpfen und mit mir Fußball spielen und mit ihnen macht sogar das Einkaufen Spaß, weil sie mich so schnell im Einkaufswagen fahren, dass wir alle anderen überholen. Außerdem waren sie mit mir schon schwimmen.

Bei der Therapiewoche in Bad Waltersdorf haben sie mir unendlich viele Gute-Nacht-Geschichten vorgelesen und ich durfte bis Mitternacht aufbleiben. Dann waren beide so müde, dass ich mir gedacht habe, das ist ja fad wenn beide schlafen, dann schlafe ich eben auch ein. Am nächsten Tag in der Früh ist der Karli aus dem Bett gefallen, weil ich ihn geschupst habe. Das war lustig!

Wisst ihr, was ganz toll ist? Beim Karli und beim Georg darf ich sogar manchmal fernsehen und viele andere Sachen, die ich zu Hause nie darf. Außerdem haben die auch öfters Süßes bei sich... Der Karli ist Tischler und ich bin mir sicher, dass er mir nächstes Jahr mal mit dem Papa ein riesengroßes Baumhaus baut. In der Zeit kann ich ja mit Georg Fußball spielen.

Ich möchte hier ein großes Danke an Georg und Karli sagen und hoffe, dass sie mich noch ganz oft besuchen und irgendwann mal von der Krankheit geheilt werden können!



## Unsere Erfahrungen mit Delphin-Therapie



Familie Henkel 2007 in Strobl

Jessica, derzeit schon 17 Jahre, und Vanessa, 15 Jahre, leiden beide an der Stoffwechselkrankheit MPS III, Morbus Sanfilippo.

2001 und 2004 waren wir schon einmal bei einer Delphin-Therapie in Florida auf Key Largo.

Dort hörten wir, dass es ein neues Therapiezentrum gäbe.

Da wir sehr große Erfolge bei unseren zwei Therapien in Florida mit unseren Kindern erreicht haben, wollten wir natürlich wieder eine Therapie mit unseren beiden Kindern machen. Und so flogen wir 2005 erstmals nach Curacao.

Die Therapie ist wahnsinnig teuer, aber es ist völlig unglaublich was sie bewirkt.

Eine Delphin-Therapie ist nicht nur für die Kinder von Vorteil, sondern auch für die ganze Familie ein Traum, von dem man sehr lange an Kraft zehren kann.

Es kann sich niemand vorstellen, was wir erlebt haben, wenn man es nicht mit eigenen Augen sehen kann. Es ist wunderbar, wie die Kinder beim ersten Treffen mit dem Delphin aufwachen und die Augen ganz weit öffnen. Ein Wunder! Aber es ist eine Tatsache, die Delphine geben den kranken Kindern neue Lebensfreude.

Für Außenstehende sind es vielleicht

nur kleine Dinge, die sich im Laufe der Therapie und auch noch anhaltend für zu Hause verbessern. Für uns als Familie ist es aber auf jeden Fall eine massive Verbesserung unserer gesamten Lebensumstände.

Unsere große Tochter Jessica konnte beim Gehen ihren Kopf nicht mehr nach oben halten und schaute nur noch auf den Boden. Im Laufe der Therapie hielt sie ihren Kopf immer aufrechter und schaute uns plötzlich wieder an.

Sie konnte ihren Speichel wieder im Mund halten.

Sie konnte wieder besser schlucken (beim Essen und Trinken).

Sie konnte plötzlich wieder mit Handführung weitere Strecken gehen. Ihre Schlafstörungen wurden besser und sie schlief in der Nacht wieder durch.

Unsere kleine Tochter Vanessa kämpfte vor unserer ersten Delphin-Therapie schon über zwei Jahre lang mehrmals wöchentlich mit schwersten epileptischen Anfällen. Diese Anfälle reduzierten sich schlagartig nach der Therapie auf einen Zyklus von drei bis vier Monaten. Einfach ein Traum!

Auch starrte sie vor der Therapie nur noch auf die Decke. Jetzt nimmt sie uns wieder wahr und hat Augenkontakt mit uns.

Sie kann wieder besser essen und trinken.

Sie gibt wieder Laute von sich, das hatte sie vorher nicht mehr gemacht.

Aus diesem Grund würden wir sooft es uns finanziell irgendwie möglich wäre, immer wieder eine Delphin-Therapie mit unseren beiden Kindern machen und würden es auch allen anderen Familien empfehlen!

Delphine helfen Kindern - keiner kann es glauben, doch es stimmt.



## Sie wollen helfen?

Wenn SIE eine Idee für eine Benefizveranstaltung oder Ähnliches haben, zögern Sie bitte nicht, uns zu kontaktieren.

Im MPS-Büro sind wir gerne für Sie da und helfen Ihnen bei der Durchführung bzw. Bewerbung der Veranstaltung.

Werbematerial kann gratis über uns bezogen werden.

Unser Motto lautet:

Miteinander  
Perspektiven  
Schaffen

Wir freuen uns über alle,  
die mithelfen!

Es ist kein Beitrag zu klein,  
und es ist auch kein Beitrag zu groß.  
Alle Ihre Ideen sind herzlich willkommen!

Kleine Ideenbörse, um Sie zu inspirieren:

Flohmarkt  
MPS-Lauf  
Kaffeekränzchen  
Spargelwettschalen  
Benefizkonzert  
Bilderauktion  
Billettverkauf  
Ballonstart  
Fußballspiel  
Brunch  
Segelregatta  
Radfahren



## Andrea Berger, 13 Jahre Sozialprojekt der KMS St.

Da die letzten Schulwochen nie viel zu bieten hatten, dachte ich mir mit ein paar Freunden etwas aus. Wir wollten etwas machen womit wir Menschen helfen konnten! Da fiel uns sofort mein kleiner Bruder Walter ein. So kamen wir auf die Idee, ein Projekt für MPS zu machen.

Noch an diesem Tag erzählten wir unserem Herrn Direktor davon. Er war total begeistert und unterstützte uns sehr. Dann fing alles an: Texte zusammenschreiben, Fotos ausdrucken, PowerPoint-Präsentation erstellen, alles herrichten und so weiter.... Dank Michaela waren wir viel schneller am Ziel unserer Vorbereitungen als wir gedacht hatten.

Bald kam der große Tag. Die erste von elf Klassen kam um 7:55 Uhr im Werkraum im 5. Stock an.

Wir waren sehr aufgeregt und hofften, dass nichts schief geht. Die erste Präsentation lief wie am Schnürchen - genau so wie die für die folgenden zehn Klassen auch. Jeder Klasse erklärten wir was für eine Krankheit MPS ist, dass es verschiedene Formen von MPS gibt, was der Verein macht und wie uns Wolfgang Böck als MPS-Botschafter helfen möchte, bekannt zu werden. Wir erzählten auch von den Veranstaltungen wie Geschwisterkinderwochen und Therapiewochen, über unsere Vorsitzende Michaela und über die Enzymersatztherapie, die mein kleiner Bruder jetzt erhält.

Die Schüler waren recht interessiert, das einzige Problem war, dass es irre heiß war da oben und wir den ganzen Tag dort verbrachten.

In den Fünfminutenpausen, die wir zwischen den Klassen hatten, musste ich immer hinunter rennen und schauen, ob bei den Brötchenverkäufern und -streichern eh alles glatt lief, denn auch das gehörte zu unserer zweitägigen Aktion. Die Brötchen waren so beliebt, dass wir zwischendurch noch mehrmals ins Geschäft laufen mussten, um Nachschub zu holen! Auch am nächsten Tag verkauften wir nochmals Brötchen und Kuchen an Schüler und Lehrer. Ein bisschen Kuchen mussten wir einkaufen, aber das meiste hatte meine Oma selbst gebacken.

Wir hatten auch eine Tombola vorbereitet.

Insgesamt brachten wir 220 Euro zusammen, die wir an die MPS-Gesellschaft überweisen konnten.

Ich möchte mich ganz herzlich bei Michaela bedanken. Ohne sie hätte ich das höchstwahrscheinlich nicht geschafft, denn sie hat mir mehr als die Hälfte der Tombolapreise zur Verfügung gestellt und auch die Plakate und ähnliche Dinge. Danke Michi, du bist die Beste!

Anm. der Redaktion:

Liebe Andrea, ich danke dir herzlich für diese super Aktion. Du hast uns damit nicht nur eine schöne Spende beschert, sondern auch wertvolle Aufklärungsarbeit geleistet. Das war als Schwester eines MPS-Kindes wirklich sehr mutig von dir und wir sind mächtig stolz auf dich! Einen herzlichen Dank auch an Herrn Direktor Andreas Fischer für die liebevolle Unterstützung!



## Tagebuch der Power4Kids-Tour 2007

### Donnerstag, 19. Juli 2007

Beim Treffen zum Start unserer Power4Kids Tour 07 auf dem Gelände der Firma Kelly's stand schon ein Frühstück bereit, welches Frau Denk mit ihrem Team vorbereitet hatte. Hadschi Bankhofer interviewte, gekonnt wie immer, für Radio Wien live in die Morgensendung. Besonders erfreulich war es, dass der Geschäftsführer von Fa. Kelly's, Herr Dr. Hötschl, einen Teil der Tour am ersten Tag begeistert mitfuhr. Wolfgang Böck war natürlich am Start mit dabei und ab ging es zum ersten Treffpunkt nach Mistelbach.

Die Kinder Robin und Raphael erwarten uns gemeinsam mit ihrer Mama, Herrn Bürgermeister Resch und Sozialstadträtin Ingeborg Pelzelmayer bei der Dreifaltigkeitssäule, nachdem wir von der Exekutive abgeholt und eskortiert worden waren. Herr Bürgermeister wusste angeblich bis zu unserem Erstkontakt über die Tour nichts von MPS in seiner Gemeinde. Ein Höhepunkt für die MPS-Familie ist, dass diese von Herrn Bürgermeister Resch ganz überraschend eine passende Wohnung zugesprochen bekommt. Nach der Eintragung in die Botschafterrolle und einer Waldviertler Jause Weiterfahrt nach Wagram/Wagram.

Dank unserer Sicherungsfahrzeuge von STS-Vogel, gelenkt von Toni und Harry, welche sich in ihrer Freizeit für diese Aufgabe zur Verfügung gestellt hatten, gelangen wir überpünktlich nach Wagram/Wagram, wo wir von Bürgermeister Mörwald herzlichst empfangen werden. Sissy von Wein&Pasta sorgt mit einem hervorragenden Traubensaft für uns, gemeinsam mit einem Brötchen-Buffer vom Restaurant Mörwald. Unsere MPS-Betroffenen Georg und Karl mit Eltern freuen sich, dass wir mit unserer Tour ein Zeichen setzen und Vize-Bürgermeister Mörwald gibt uns eine Botschaft auf unserer Rolle mit. Hier verabschiedet sich auch unser MPS-Botschafter Wolfgang Böck. Er fährt nach Kobersdorf zu seiner nächsten Vorstellung bei den Schlossspielen Kobersdorf. Großes Danke an Wolfgang, dass er sich so viel Zeit für unsere Tour genommen hat, aber in Kobersdorf werden wir uns ja wieder treffen.

Die vielen, vielen alkoholfreien Getränke (Mineral, Traubisoda, Flywell) von Waldquelle kostenlos zur Verfügung gestellt, werden für die ganze Tour unheimlich wichtig, da durch die große Hitze enorme Mengen von den Bikern benötigt werden. Diese auf den Bikes zu transportieren ist nicht möglich, deshalb hatten sich Alice und Wolfgang schon Monate vor der Abfahrt privat bereit erklärt, unsere Tour auf eigene Kosten zu begleiten, und zwar mit einem geräumigen Wohnmobil. So stehen Getränke und Jause für zwischendurch sogar jederzeit gekühlt zur Verfügung. Auch ihre Tochter Carinna ist hilfsbereit mit dabei.

Aber was für mich, Mary, unheimlich wichtig war, - wie sonst wäre ich von Ort zu Ort gekommen: Ich hatte gemeinsam mit Gitti, unserem ‚blonden Engerl‘ (überreichte immer die Kindergeschenke) einen Privat-Chauffeur! Im roten Turbo-Bus chauffierte mich Fritz, ein exzellenter Fahrer und vor allem ein

herzlicher Mensch. Außerdem hat er mir sämtliche Wünsche von den Augen abgelesen. Er hatte, ebenso wie Gitti, immer alles schon vorbereitet, bevor ich es noch aussprechen konnte. Sie waren eine unentbehrliche Stütze für mich. Das muss einfach erwähnt werden und nun weiter zu unserem nächsten Stopp:

Auch Motorräder müssen ‚befüllt‘ werden und so wurden wir bei einem Tankstopp bei der IQ Tankstelle Krems/Gneixendorf von der Geschäftsführerin Siegrun Topf mit Speis und Trank und Eis (!) gelabt. Vielen Dank an das Team von Siegrun. Es war eine willkommene Pause und die Bewirtung nicht selbstverständlich.

Ein kleiner Umweg verspätete die Ankunft in Freistadt, bei Karlstift werden wir von Bikern und Exekutive empfangen und nach Freistadt geleitet. Vize-Bürgermeister Kastler und sein Team empfangen uns gemeinsam mit Farah und ihren Eltern. Betroffenheit bei allen, als wir die Lebensgeschichte von Farah hören und trotzdem lächelt sie uns an. Auch Vizebürgermeister Kastler gibt uns eine Botschaft mit und bewirbt unsere Eagles-Gang und unermüdlichen Mitbiker Rudi, Phönix, Franz, Gottfried ...

Bei drückender Hitze Weiterfahrt nach Wels, erst am Welser Minoritenplatz finden wir ein wenig Schatten. Bürgermeister Koits, Stadträtin Huber und Team begrüßen uns zur Musik der Country Swingers. Natürlich ist auch Emanuel mit seinen Eltern und MPS-Präsidentin Michaela Weigl mit ihrer Familie dabei. Michaela erläutert die Auswirkungen der MPS. Das Bürgermeisteramt verspricht großzügig Weihnachtsbillets bei der MPS-Gesellschaft anzukaufen. Danke!

Ein herzliches Dankeschön auch für den tollen Empfang an das Team des Stadtmarketing Wels, im besonderen an Sonja Hallwirth, welche soviel koordiniert hatte. Auch an Herrn Wimmer, welcher die Exekutive für uns gewinnen konnte: Über Schleichwege waren wir im Rekordtempo von der Stadtgrenze bis zum Minoritenplatz eskortiert worden. Danke!

Es verabschiedet sich unser Phoenix, Pressefotograf von [www.mostropolis.at](http://www.mostropolis.at) und begeisterter Biker. Ausklang des Tages im Dormotel-Traunpark, welches die Nächtigung für unsere Eagles-Gang sponserte. Danke! Das Abendessen, dankenswerterweise gesponsert von Bürgermeister Koits, schmeckte uns sehr.

### Freitag, 20. Juli 2007

Guten Morgen, Wels, unsere Natur hat ihren Bikerschlüssel verloren, glücklicherweise auch wieder gefunden. Kurze Aufregung aber dann starten wir leichtert Richtung Auerbach. Erster Eindruck von Auerbach, es ist eine Geisterstadt. Wir sehen weder Menschen noch Fahrzeuge im Ort. Als wir beim Gemeindeamt um die Ecke zur Freiwilligen Feuerwehr kommen, erwartet uns die Überraschung: Das ganze Dorf empfängt uns mit freudestrahlenden Augen! In der Mitte unsere Judith mit ihren Eltern und Bürgermeister Pommer.

# MPS - Austria sagt DANKE

## der Eagles-Gang für die P4K-Tour 2007



Abfahrt Wien



Mistelbach



Wagram



Freistadt



Wels



Bad Goisern



Auerbach



Annabach



Gasen



Knittelfeld



Stubenberg



Parndorf



Kobersdorf



Moosbrunn

Mein Eintrag auf der Botschafterrolle:

Liebe Eagles!

DANKE, DANKE, DANKE....  
Es ist unbeschreiblich was ihr mit der P4K auf die Beine gestellt habt. Ich denke ihr habt euch selbst übertroffen und bin überzeugt, dass dieser Einsatz Frucht bringen wird.

Es ist Zeit, dass Österreich weiß, dass diese Krankheit existiert, dass unserer Kinder eine Realität sind und jede Hilfe brauchen. MPS kann jeden treffen, auch wenn es nur selten vorkommt. Darum ist es besonders wichtig, die Öffentlichkeitaufzuklären. Nur so wird es möglich sein, Patienten frühzeitig zu finden und richtig zu diagnostizieren. Nur so kann viel unnötiges Leid vermieden werden.

Wir lieben unsere Kinder mit all unserer Kraft, mit ganzer Seele und aus ganzem Herzen. Und deshalb ist es wunderbar, Freunde wie euch zu haben; Menschen die neben uns stehen, Menschen die mit uns gehen, Menschen die mit uns kämpfen zum Wohle unserer Kinder: Leute gibt es viele, Menschen viel weniger. Umso größer ist unserer Freude und ich kann nur sagen: Wir freuen uns von Herzen, dass es euch gibt und ihr uns helft. Miteinander Perspektiven zu Schaffen für unserer MPS-Kinder.

Hand in Hand mit all unseren Kindern und ihren Familien sage ich DANKE....

Eure Michaela Weigl

**Power4Kids Tour** - Motorrad-Benefiztour der Eagles-Gang zu Gunsten MPS erkrankter Kinder  
Die Biker der EAGLES-Gang veranstalteten vom 19. bis 22. Juli 2007 eine Benefizfahrt durch (fast) ganz Österreich, welche unter der Patronanz unseres MPS-Botschafters Wolfgang Böck, der selbst auch begeisterter Motorradfahrer ist, stand. Ziel der Veranstaltung war es in erster Linie, das Bewusstsein für MPS zu wecken und auf die Erkrankung aufmerksam zu machen.

# Die Eagles-Gang



Eagles = die Adler  
Der Adler steht als Symbol für die Ruhe und Gelassenheit, die notwendig ist, um an große Dinge heran zu gehen. Nie den Überblick verlieren, aber das Wesentliche im Auge behalten. Die großen, starken Schwingen über jene ausbreiten, welche Hilfe und Unterstützung brauchen. All denen die Krallen zeigen, welche Ungerechtigkeit, Rassismus und Vorurteile oder Sinngemäßes vertreten.

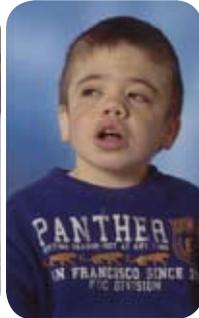
Gang = die Gruppe  
LautWiktionary.org:Definition der Arbeitsgruppe; Einsatztruppe für außergewöhnliche Aufgaben; etwas in Gang bringen (dt. Redewendung).  
Das ist die Definition welche für unsere Gang steht.

Wir wollen mit unseren Bemühungen das Thema MPS, die Countryszene und die gepflegte Motorradkultur als positives Thema in der Öffentlichkeit in Gang bringen.

Als IG (Interessengemeinschaft) will die Eagles-Gang mit Unterstützung der österreichischen Country- & Western Szene positive Aufmerksamkeit für die Anliegen MPS-Betroffener erreichen.

Einige von ihnen sind schon seit mehreren Jahrzehnten in der Bikerszene zu Hause, andere sind „Mopedfahrer“. Auch gibt es Mitglieder, welche in der einen oder anderen Form mit der Countryszene verbunden sind. Allen in dieser IG ist aber das Schicksal von MPS-Betroffenen in Österreich ein ehrliches Anliegen.

Quelle: Website [www.eagles-gang.at](http://www.eagles-gang.at)





Während unsere Signation SLOW TRAIN (wie in jedem Ort bei Ankunft und Abfahrt) als Hintergrundmusik ertönt, parkt sich der Biker-Train ein. Wie bei jedem Stopp überreichen wir auch hier an unser MPS-Kind die gesponserten Kindergeschenke und Knabbereien von Kelly's und Judith freut sich darüber. Es sind auch viele Kinder des Dorfes anwesend, an welche wir auch ‚Goodies‘ verteilen. Da sich der Bürgermeister schon seit langem für die MPS-Familie in seinem Ort engagiert, kommt es zu einem längeren Gespräch über MPS und seine Folgen. Auch er trägt uns natürlich eine Botschaft in die Rolle ein. Viele Spender und die Dorfbewohner geben der Familie Kraft und Geborgenheit. Ein Dorf mit Herz! Kurz vor Abfahrt stupst mich ein Mädchen an. Es ist die 9-jährige Julia, die Cousine von Judith, welche ihre gesamten Ersparnisse in einem ‚Papiersackerl‘ als Spende für MPS überreicht. Uns allen kommen die Tränen ... keine weiteren Worte.

Weiterfahrt nach Strobl. Von da ab geleiten uns Biker nach Bad Goisern. Dort werden wir vom Organisationsreferenten Florian bei der Einfahrt einmoderiert, wobei er gegen den Klang unserer Motorräder ankämpfen muss. Alles ist aufgebaut für unser Treffen. In der Mitte des Platzes hatten sich viele Leute versammelt und uns gespannt erwartet.

Aus zeitlichen Gründen treffen wir gleich zwei MPS-Kinder in einem Ort: Andreas aus Bad Goisern und Stefan aus St. Wolfgang. Bürgermeister Aigmüller, Kulturstadtrat Ellmer von Bad Goisern und Bürgermeister Peinsteiner aus St. Wolfgang erzählen von ihrem Bezug zu den MPS Familien und geben Unterstützung mit auf die Botschafterrolle. Ein afrikanischer Priester, und ein dort sehr bekannter Künstler, der ‚Seeschreiber‘ schließen sich der Botschaft der Bürgermeister an. Bei 35 Grad ein besonders herzlicher Stopp.

Und schon fahren wir weiter ins schöne Lammertal. Dort besuchen wir in Annaberg / Lungötz unsere Familie Rieger, welche schon zwei Söhne durch MPS verloren hat und sich gerade deswegen im Gedenken an die zwei Buben sehr stark für die MPS Sache einsetzt. Ihre gesunde Tochter Theresia befindet sich zu der Zeit gerade auf Geschwisterkinderwoche, einer MPS-Veranstaltung. Unter Tränen schildert uns das Ehepaar Rieger den Verlauf der Krankheit und äußert intensiv den Wunsch an die Eagles-Gang ‚weiterhin auf MPS in der Öffentlichkeit aufmerksam zu machen. Bürgermeister Schwarzenbacher, ein Landtagsabgeordneter mit Herz, weiß von MPS. Er ist immer für seine Gemeinde da und heute auch für Power4Kids und die Eagles-Gang. Er trägt sich noch in die Botschafterrolle ein und schon ist es Zeit für den Aufbruch. Doch dieses Mal sind wir ein bisserl zu schnell. Ohne es mitzubekommen, rollt der Biker-Train ohne Botschafterrolle weiter Richtung Obertauern. Ein Anruf vom Bürgermeister schockt unsere PR-Mary. Was jetzt? Den Biker-Train anhalten? Zurückfahren? Geht nicht! Was tun? „Kein Problem“, meint plötzlich Bürgermeister Schwarzenbacher. Am Buffet hatte uns Johanna bewirtet, die sich nun kurz entschlossen das ‚Bikergwandl‘ anzieht, sich aufs Motorrad schwingt und die Rolle zu uns nach Obertauern bringt. Großartig! PR-Mary ist wieder entspannt. Es gefällt Johanna allerdings dann so gut bei der Eagles-Gang, sie fährt bis Knittelfeld mit.

In Obertauern erwarten uns schon die Sandwirt-Tigers und viele Biker aus der Obersteiermark. Die Sandwirt-Tigers eskortieren den Biker-Train bis Knittelfeld. In Scheifling

schließt sich der MRC8811 an. Mit einem großen Transparent werden wir bei der Ortstafel begrüßt.

Beim Gasthof Salmhofer in St. Peter ob Judenburg erwarten uns Steirer Sam und Priska mit ihrem Roadwarrior (ein Chevy mit ‚Stierschädl‘ und Flaggen geschmückt) und Oldtimer-Postbusfahrer Horst von der Tourismusakademie, welcher unsere MPS-Familien von hier nach Knittelfeld bringt. Weitere Biker schließen sich auch hier noch unserem Biker-Train an. Es ist ein Riesen-Konvoi mit Oldtimern, Bikern und Begleitfahrzeugen. Unvergleichlich wie all dies organisiert wurde. Danke an Priska und Franz für die Hauptorganisation vor Ort und danke an Ali, Egon, und alle Bikerfreunde! Pünktlich treffen wir beim Sandwirt in Knittelfeld ein und werden mit Klängen von ‚Take 5‘ und vielen Besuchern zum gemütlichen Bikerabend mit tollem Programm eingeladen.

Bürgermeister Schafarik, Vize-Bürgermeister Jonke, Gewerkschaftspräsident Ritzinger und unsere MPS-Erwachsenen Michaela, Martina und Christa begrüßen uns. Auch Barbara Auernig aus Kärnten, Vorstandsmitglied der MPS-Austria, war angereist um über MPS zu informieren. Prof. Paschke und Frau Dr. Brunner-Krainz, bekannte MPS-Spezialisten an der Unikinderklinik Graz, informieren sehr ausführlich von medizinischer Seite über MPS. Auch deren Wunsch auf der Botschafterrolle ist, dass die Eagles-Gang MPS auch weiterhin in der Öffentlichkeit bekannt macht, um Forschungsgelder zu erlangen. Für die beiden Knittelfelder Bürgermeister ist MPS nicht unbekannt. Sie werden weiterhin diese Sache unterstützen.

Eine besondere Ehre ist es, dass der Eagles-Gang eine Ehrengabe in Form eines Wimpels der Stadt Knittelfeld vom Bürgermeister überreicht wird. Vielen Dank! Wir werden diese Auszeichnung in unserem Clublokal in Ehren halten. Im Anschluss an alle Gespräche weiht der Knittelfelder Bikerpfarrer Heimo die Motorräder. Danke!

Die Biker entspannen sich und genießen den Abend bei Benzingesprächen. Egon vom Sandwirt hat den Rahmen für das Ausklingen des Tages hervorragend gestaltet. Echt toll! Erwähnenswert ist auch, dass wir viele Spenden entgegennehmen durften. Nicht unerwähnt sollte bleiben, dass Vizebürgermeister Jonke unserer Eagles-Gang die Übernachtung sponserte. Egon vom Sandwirt finanziert.e unser Abendessen. Heutiges Ergebnis: über 100 Biker im Biker-Train. Fantastisch!

### Samstag, 21. Juli 2007

Nachdem auch unsere Bikes ‚gefrühstückt‘ (getankt) hatten formierte sich ein langer Konvoi für die Abfahrt. Wieder wurden wir, Dank Ali, von den Sandwirt Tigers eskortiert. An der Spitze des Biker-Trains ist unser Chevy mit dabei. Nun geht es von Knittelfeld, über Leoben, nach Gasen. Die Strecke ist ein Traum für Biker. Die Begleitfahrzeuge schnaufen über Berg und Tal und kommen mit kleinem Abstand nach. Mit steirischen Klängen werden wir von den STOKOGLERS begrüßt. A riesige Gaudi!

Obwohl es in der Gemeinde keinen MPS-Fall gibt, weiß Bürgermeister Erwin Gruber über MPS Bescheid und empfängt uns herzlichst. Auch für Dr. Ritter, den beliebten Arzt von Gasen,

# Maßgeschneiderte Finanzierungskonzepte

Nützen Sie mit unserer Unterstützung die Preis- und Leistungsunterschiede der wichtigsten Banken und Bausparkassen zu Ihrem Vorteil.

Profitieren Sie, wie schon viele vor Ihnen, von unseren guten Kontakten, unserer Unabhängigkeit, Erfahrung und Kompetenz.

## Beratung

Wir bieten Ihnen klare und informative Beratungen.

Sie werden von uns bei Fremdwährungskrediten genauestens über Risiken und Chancen informiert.

## Begleitung

Wir sind Ihr starker Partner bei wichtigen Bankgesprächen.

Das gibt Sicherheit und erhöht Ihren finanziellen Erfolg.

## Betreuung

Nach erfolgter Finanzierung halten wir Sie auf dem letzten Stand.

Die Beratung wird zur Betreuung.



emmer + partner  
Finanzberatung GmbH

**Dietmar Emmer, MBA** – Geschäftsführender  
Gesellschafter, Akademischer Finanzmanager

A-4600 Wels, Linzer Straße 62, Tel.: +43(0)7242/5837513  
Fax: +43(0)7242/58375913, Mobil: +43(0)664/5353838  
E-Mail: d.emmer@epf.at, www.epf.at





**Dietmar Emmer** – „Erfolg ist kein Zufall“

emmer + partner

## Unsere Referenzen

Viele unserer Kunden haben uns schriftlich ihre Zufriedenheit mitgeteilt.

Hier können Sie einige Referenzschreiben nachlesen: [www.epf.at](http://www.epf.at)



ist MPS kein Fremdwort. Alle beglückwünschen uns zur Power4Kids Idee und werden auch in Zukunft das Vorhaben der Eagles-Gang unterstützen. Wer hätte gedacht, dass die ‚Stoanis‘ jemals gemeinsam mit den Bikern musizieren werden? Aus ‚Steirerman are very good‘ wurde ‚Bikermen are very good‘ und alle Biker haben beim Refrain mitgesungen. Bürgermeister und Stoakogler geben uns eine Botschaft für die Power4Kids Tour mit und die Eagles-Gang ist stolz, dass dieses Treffen stattfindet.

Es gibt ein großes ‚Winke-Winke‘ bei der Abfahrt und weiter geht’s .... vom Almenland ins Apfelloand nach Stubenberg.

Bürgermeister Franz Hofer und MPS Familie mit Christoph und gesundem Brüderchen Michael sind über unseren Besuch überglücklich. Bei diesem Stopp fehlte die musikalische Umrahmung: „Die Blechsteirer“ waren einfach nicht da! Dankeschön! Dafür reiht sich ein Triker aus Wien in unseren Biker-Train ein, der einen Abstecher von seiner Kur machte. Danke! Wir treffen unseren Phoenix, diesmal im Anzug und alle staunen. Wir erfahren, dass er als Fotograf eine Hochzeit fotografiert. Was für ein Zufall.

Jeder sucht bei glühender Hitze ein schattiges Platzerl. Für unseren Christoph ist die Hitze leider ein besonderes Problem. Die Gespräche mit den Eltern über den Krankheitsverlauf bei Christoph berühren uns sehr. Der Bürgermeister unterstützt unser Vorhaben und trägt sich in die Botschafterrolle ein.

Weiter führt unsere Route nach Bernstein, wo wir bei der OMV-Tankstelle auf Kaffee und Apfelkuchen eingeladen werden. Eine kleine Pause für uns und die Bikes tut gut. Großes Dankeschön an OMV!

Weiter geht es über wirklich schmale Straßen in ein kleines Waldstück. Hier warten wir auf Wolfgang Böck und seinen Konvoi. Die Spannung steigt. Man hört ein Motorradgeräusch. Die Eagles-Gang startet die Motoren, um sich in den Konvoi einzureihen. Fehlalarm! Es ist eine Security-Fahrerin, welche das Vorabkommando bildet. Motoren wieder aus. Gut. Eine Zigarettenlänge weiter warten und dann das unverkennbare Geräusch einer Buell. Jetzt ist Wolfgang Böck mit seinem Konvoi da. Glücklicherweise schaffen wir es trotz Rollsplitt auf unserem Treffpunkt-Platz, uns problemlos gleich hinter Wolfgang Böck und seinen Schauspielerkollegen einzureihen: Eine besondere Ehre für unsere Eagles-Gang und das ‚Highlight‘ des Tages.

Vor dem Schloss in Kobersdorf empfängt uns Bürgermeister Klaus Schütz. Der riesige Tross des Biker-Konvois von Wolfgang Böck, welcher in Mattersburg gestartet war, parkt die Bikes und alle werden mit Mineralwasser, natürlich wieder von Waldquelle, gelabt. Alle Biker werden von Wolfgang Böck begrüßt.

Nach einer Verschnaufpause erzählt uns der Bürgermeister, wie sehr er sich auf unser Treffen gefreut hat. Es gibt keinen MPS-Fall in der Gemeinde, aber durch Wolfgang Böck und unsere Power4Kids Tour informiert, ist er betroffen, dass es eine solch schlimme, unheilbare Krankheit gibt. Er möchte seine Unterstützung für die Tour und MPS kundtun und gibt uns nicht nur eine Botschaft mit, sondern überreicht auch einen Scheck für unser Spendenkonto. Vielen Dank!

Am Abend sind alle Biker, aber auch Michaela und Martin Weigl mit zwei weiteren MPS-Familien, bei der Vorstellung der Kobersdorfer Schlossspiele: ‚Floh im Ohr‘. Riesiger Applaus für

Wolfgang Böck und seine Schauspieler-kollegen. Kompliment! Wolfgang Böck erzählt als MPS-Botschafter seinem Publikum vor der Aufführung über die Krankheit und bittet sie, am Ende der Vorstellung für MPS zu spenden. Die Eagles-Gang bildet dann ein Spalier beim Schlosstor, unsere Helme (improvisierte Spendenboxen) sind knallvoll als der letzte Gast die Vorstellung verlässt. Über 2000 Euro sind ein sehr beeindruckendes Spendenergebnis. Vielen Dank an alle!

Spät nachts, aber doch, konnten wir eine Dusche genießen.

## Sonntag, 22. Juli 2007

Zur Abfahrt in Kobersdorf die große Überraschung: Fünf fantastische Autos der Custom Cruisers (Historical American Auto Club) erwarten uns vor dem Schloss, um uns am letzten Tag zu begleiten. Mit dabei eine Boss Hoss (V8-Motor auf 2 Rädern), das hatten wir nicht erwartet. Umso größer ist die Freude! Sie reihen sich hinter unserem Chevy ein.

Übers Rosaliagebirge, Forchtenstein und Eisenstadt geht es nach Parndorf.

Bürgermeister Anton Gabriel, Vize-Bürgermeister Matthias Stuppacher, Gemeindevorstand Walter Kremener, und Gemeinderat Veit Maszl begrüßen uns bei sengender Hitze.

Dieser Stopp stimmt alle sehr nachdenklich: Der Vater von Andreas ist stellvertretend für Andreas und seine Mutter gekommen. Andreas ist bereits seit 4 Monaten im AKH, wurde schon mehrmals reanimiert und wir müssen jeden Tag mit dem Schlimmsten rechnen. Normalerweise waren die Stopps eher fröhlich, aber dieser stimmt uns genauso wie der in

ff Seite 55

## Wie werden Grenzen zu Freiräumen?

**Durch Stärke und Innovationskraft.**

Unser Bestreben ist es, stets neue und bessere Lösungen für die Bedürfnisse und Wünsche unserer Kunden zu entwickeln.

**wustenrot**

Wozu hat man Freunde



[www.wuestenrot.at](http://www.wuestenrot.at)

# Was ist die Botschafterrolle?

Jeder Eintragende war dazu aufgefordert, seine Gedanken und Wünsche für die Power4Kids-Tour 07 und MPS-Austria für alle hier festzuhalten. Mit der Botschafterrolle wollte die Eagles-Gang die Grußbotschaft für ein Gelingen der Power4Kids Tour 07 mit der Idee die MPS von Ort zu Ort bekannt zu machen, von Bürgermeister zu Bürgermeister und Prominenten und Meinungsmachern durch Österreich weitertragen. MPS-Botschafter Wolfgang Böck begann mit der ersten Eintragung, Bundesminister Dr. Johannes Hahn (BM für Wissenschaft und Forschung), Bürgermeister Dr. Michael Häupl, Prof. Dr. Olaf Bodamer von der Uni-Kinderklinik Wien, Prof. Dr. Eduard Paschke und OA Dr. Michaela Brunner-Krainz von der Uni-Kinderklinik in Graz, sämtliche Bürgermeister entlang der Route der P4K bezeugten mit ihrer Botschaft Solidarität und Unterstützung der P4K. Die Abschlussbotschaft durfte ich als MPS-Präsidentin hinzufügen.



liebe Freunde und Begleiter der  
Power4Kids-Tour 07

Ich danke Euch für Euer Engagement und wünsche Euch eine schöne und un-fallfreie Fahrt!  
Die MPS-Betroffenen Österreich wurden Euer Hilfe und Euer Einsatz zu schätzen wissen!  
MPS- mit anderen Perspektiven schaffen -  
In diesem Sinne alles Gute  
Euer Wolfgang  
MPS-Botschafter

Wir Wissenschaftler und Ärzte müssen uns bemühen, die Ursachen seltener Erkrankungen zu erforschen, ihre Behandlung zu ermöglichen und die Anliegen der Patienten im besonderen Maß in der Öffentlichkeit zu vertreten.  
Wir danken Eagles, dass sie uns bei dieser Aufgabe auf ihre Art unterstützen und ihre persönliche Verbundenheit mit dem Betroffenen immer wieder demonstrieren.  
mit vielem herzlichem Dank  
Prof. Dr. Eduard Paschke  
♥lichen Dank an die Eagles  
Dr. h. Brunner-Krainz  
Graz 20.7.07

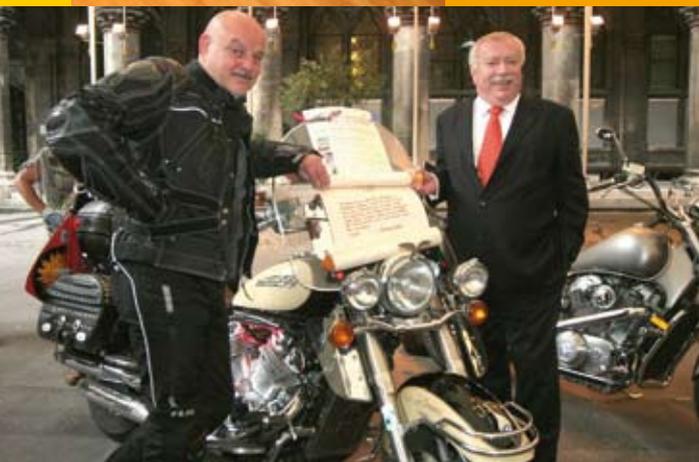
liebe Freunde

als Wortschatz- und Forschungsinstrumente begreife ich die Initiative von ganzem Herzen. MPS- erkrankte Kinder benötigen jede Hilfe, die sie bekommen können. Was es braucht, um auch in der Erforschung der Krankheit weiter zu kommen, sind selbstverständliche Felder sind ein Bewusstsein in der Bevölkerung - dafür dankt Power4Kids mit der Benefizfahrt einen wertvollen Beitrag!  
Daher wünsche ich Ihnen zahlreiche Unterstützung der Charity-Aktion, viel Kraft für die Zukunft und danke allen herzlich für Ihr Engagement! - Gute Fahrt!  
Meine Chloren

Liebe Freunde der MPS-Gesellschaft,  
Liebe Eltern, liebe Kinder!

Als betreuer Arzt ist es mir ein besonderes Anliegen auch für euer Engagement und euren Einsatz zu danken. Der tägliche Umgang mit Euch hat mir persönlich sehr viel an Erfahrung gebracht und es macht großen Spaß.  
Alles Liebe Dr. Roland Wien

Herzlichen Dank  
für Euer Engagement,  
Liebe Eagles Gang,  
<Power 4 Kids Tour>  
für die MPS-  
Kinder  
Wolfgang Böck  
11/6/07



Ich danke Ihnen, dass Sie mit Helfen, den erkrankten Kindern sowie die möglich, aber auch deren Familien ein normales Leben zu ermöglichen. Als Bürgermeister der Heimatstadt dieser Initiative würde ich diese Stoff der Menschlichkeit weiter und wünsche Ihrer Tour viel Erfolg.  
9.7.07  
Ludwig Lorenz



Annaberg/Lungötz sehr traurig und nachdenklich. Ja, das ist die Realität bei dieser Krankheit. Ist so. Dies bestärkt uns umso mehr, unser Engagement für MPS weiterzuführen. Wir hoffen, dass wir Andreas und seiner Familie ein wenig Kraft da lassen konnten.

Der Bürgermeister und sein Team sind ebenso betroffen: Dass man hier steht und die Krankheit der Öffentlichkeit bekannt machen will, ist gerade in Parndorf um so vieles schwerer, weil man weiß, wie es um Andreas steht und man eigentlich machtlos ist. Dem Bürgermeister ist es ein besonderes Anliegen, seine Gedanken in die Botschafterrolle einzutragen.

Der Biker-Tross, dem sich viele Biker der Benzina Schwadorf und der Red Biker hier angeschlossen hatten, erfrischt sich bei Getränken und Brötchen vom Bürgermeister. Auch hier können wir nicht bleiben und es geht auf zur letzten Etappe, nach Moosbrunn.

In Moosbrunn erwartet uns schon MPS-Botschafter Wolfgang Böck zum Abschlussfest der Power4Kids-Tour 07. Viele heimische Politiker und Prominenz sind mit dabei: Bürgermeister Karl Eichenseder, Vizebürgermeister Gerhard Hauser, Bundesrätin und Bürgermeisterin von Maria Lanzendorf Sissy Roth-Halvax. Diese hatten als helfende Hände entscheidend unsere Tour unterstützt.

Wolfgang Böck spricht der Eagles-Gang in seiner Begrüßung einen großen Dank für die Power4Kids Tour aus und freut sich sehr, dass wir unfallfrei und gesund in Moosbrunn angekommen sind. Er hofft, dass er die Eagles-Gang auch bei vielen weiteren Power4Kids-Events unterstützen kann.

MPS-Präsidentin Michaela Weigl schließt sich seinen Worten an und freut sich sehr über den Erfolg der Power4Kids Tour. Für die MPS-Austria Gesellschaft ist dies ein weiterer Schritt, MPS in Österreich bekannt zu machen.

Gemeinsam mit MPS-Präsidentin Michaela Weigl und ihrer Familie, dürfen wir viele der MPS-Familien, die wir bereits besucht hatten, begrüßen. Zusätzlich dürfen wir Walter und Fritz mit Familien, aus dem Raum Wien, kennen lernen. Sie alle wollen gemeinsam mit uns den Abschluss der Power4Kids Tour feiern.

Bürgermeister Eichenseder, der uns das Abschlussfest in Moosbrunn ermöglicht hat, obwohl es keinen MPS-Fall in seiner Gemeinde gibt, trägt sich auch besonders gern in unsere Botschafterrolle ein. Er hatte sowohl den Festsaal, als auch alle Mitarbeiter für die Arbeiten vor und während es Festes aus der Gemeinde und Feuerwehr kostenlos zur Verfügung gestellt. Für unsere Eagles-Gang war es eine besondere Ehre. Großes Dankeschön!

Auch heute gibt es wieder zahlreiche Spenden, unter anderem vom Weinviertler 2CV Club, dem MRC Rauhreiter, Gästen und Belegschaft des Café Hollywood 1220 Wien, und den Bürgermeistern.

Viele Kinder, Bekannte und Nachbarn hatten ihre Stofftiere gewaschen und zur Dekoration der Bühne in Moosbrunn zu Verfügung gestellt. Auch ganz liebe Puppen von einem Custom-Cruiser-Mitglieder waren gesponsert worden.

Den musikalischen Rahmen mit einem fantastischen Programm bildeten unentgeltlich: Blue Timers (extra aus Budapest angereist!), Cover Up aus Wien und Hans Theessink. Alle Gruppen gaben ihr Bestes und sorgten für tolle

Stimmung. Es kam zu einem erwarteten Höhepunkt als Hans Theessink unsere Signation Slow Train spielte. Wir waren überaus glücklich, dass Hans für uns in Moosbrunn auftrat. Das Publikum war von all unseren Künstlern begeistert und bezeugte dies mit großem Applaus.

Ohne den Weinviertler 2CV Club, der bei dem Aufbau wesentlich beteiligt war, wäre dies nicht möglich gewesen. Für das leibliche Wohl unserer zahlreichen Gäste sorgte die Pizzeria Ciao.

Wir haben wunderbare Bilder von der ganzen Tour. Zu verdanken haben wir dies unserem Fotografen "Sheriff" aus der Eagles-Gang. Durch sein ständiges Fotografieren bleiben alle Eindrücke erhalten. Aber was wären die guten Fotos, wenn wir unseren Eagles-Gang 'Guardian' nicht hätten? Er war bis spät in die Nacht, wenn sich der Rest der Gang schon ein bisschen ausruhen konnte, damit beschäftigt, die Texte und Bilder online zu stellen.

EINFACH EIN DANKESCHÖN AN ALLE, welche für die Power4Kids Tour vor uns, neben uns und hinter uns gestanden und ganz einfach geholfen und uns unterstützt haben.



Anm. der Redaktion:

Da dieser Text von unserer PR-Mary stammt, hätte es tunlichst vermieden, auch sich selbst bzw. ihren lieben Mann JP, Sprecher der Gang, einmal zu loben. Das möchte ich an ihrer Stelle tun. Es ist schier unglaublich, wieviel Zeit die beiden in die Organisation dieser P4K-Tour gesteckt haben. Zeitweise hat Mary sogar Urlaub genommen, um alles zu schaffen.

Und noch was anderes: Eine Bemerkung von Gery, dem Präsi der Gang, hat mich zu Tränen gerührt: In Wels meinte er, er würde sich mit all seiner Freizeit für MPS einsetzen so lange er lebt. Dass jemand, der von der Krankheit in keiner Weise betroffen ist, uns so etwas zuspricht, ist schon mehr als beeindruckend, nicht wahr?

Ich kann immer wieder nur DANKE sagen. Danke für diese Liebe, die ihr unseren MPS-Kindern entgegenbringt!

## Pressemeldungen

Die P4K-Tour brachte in den Medien eine riesige Resonanz. Es erschienen Unmengen von Zeitungsartikeln. Es würde den Rahmen des MPS-Falters sprengen, diese auch hier zu veröffentlichen. Auch würde mir die Auswahl sehr schwer fallen, hab ich doch immerhin etwa 40 verschiedene Artikel gesammelt. Ankündigungen der Tour, Berichte während der Tour und auch solche, die im Anschluss an die Tour erschienen sind. Sogar in OTP und APA waren wir zu finden, was mich mit gewissem Stolz erfüllte.

Wer sich für Berichte interessiert, kann eine Zusammenfassung derselben im MPS-Büro bestellen oder eine Auswahl von unserer Website downloaden. Auch unter [www.power4kids.info](http://www.power4kids.info) gibt es jede Menge nachzulesen, selbst Videos von Fernsehaufzeichnungen sind dort vorhanden.

## Wer fuhr mit?

Den Hauptkern der Biker bildeten die Mitglieder der Eagles-Gang, während der Tour waren aber alle Biker eingeladen ganze Etappen oder auch nur Teile der Power4Kids-Tour 07 mitzufahren.

Ebenso waren Triker, Quad-Fahrer und Trucker eingeladen, sich diesem Konvoi anzuschließen, aus Sicherheitsgründen aber am Ende des Tourtrosses. Alle MitfahrerInnen waren auch herzlich gebeten, eine freiwillige Spende zu Gunsten der MPS-Betroffenen in die mitgeführte Spendenbox einzuwerfen.

Ein riesengroßes Dankeschön für die Organisation vor allem an Mary und GP, an die Admins und an Präsi Gery!

# MPS - Austria sagt DANKE

## für das Benefizgolfturnier der Kiwanis Linz-Kepler am 2. 6. 2007



Mein Telefon klingelt. Ein Herr Nopp meldet sich sehr freundlich. Ich kenne ihn leider nicht und befürchte was Wichtiges vergessen zu haben....

"Nein, sie kennen mich nicht. Ich ruf sie zum ersten Mal an!", beruhigt er mich und ich harre voller Erwartung, was dieser nette Herr denn für ein Anliegen hätte.

Als er mir erzählt weswegen er anruft, stellt sich heraus, dass er noch viel netter ist, als ich gedacht hätte: Er möchte ein Benefizgolfturnier für uns veranstalten und falls es mir recht sei, würde er gern mal bei mir vorbeikommen, um darüber zu plaudern. Und ob mir das recht war! So was "passiert uns" schließlich nicht alle Tage. Genau genommen ist es noch nie vorgekommen. Und ganz genau genommen ist ein Golfturnier genau das, wovon ich schon seit Jahren geträumt hatte. Leider hat sich noch nie ein Golfclub unserer erbarmt, obwohl es Benefizturniere gibt wie Sand am Meer. Wir sind immer noch viel zu wenig bekannt, leider! Aber trotzdem, da war jetzt plötzlich einer, der uns gefunden hat: Joe Nopp, seines Zeichens Präsident der Kiwanis Linz-Kepler.

Wie so die "Zufälle" spielen (ich bezweifle, dass es Zufälle gibt), ist einer der Kiwanier ehemaliger Schulkollege von Wolfgang Böck. Wolfgang Böck, alias Kommissar Trautmann, alias MPS-Botschafter, das ist schon was, das gibt schon was her - so dachten die Kiwanier. Sollte Wolfgang Böck sich dazu überreden lassen, beim Golfturnier dabei zu sein?

Ja! In Anbetracht der Tatsache, dass ein Teil des Erlöses unserer MPS-Gesellschaft zugute kommen sollte, sagt Wolfgang zu und spielt das erste Golfturnier seines Lebens!

Als wir am frühen Abend auf dem Golfplatz ankommen, warten schon alle gespannt auf das Eintreffen des letzten Flights, welchem Wolfgang angehört. Natürlich sind auch wir ganz aufgeregt, freuen wir uns doch immer sehr, unseren Botschafter

wiederzusehen.

Als er ankommt, tut er mir fast leid. Er sieht ziemlich erschöpft aus, und ihm tun die Füße weh. Kein Wunder! Der Golfplatz Sterngartl ist ein sehr hügeliger Golfplatz und man "wandert" immerhin satte 12 km bis man wieder am Ziel zurück ist.

Hut ab und Dankeschön, Wolfgang, du hast dich wirklich sehr tapfer gehalten!

Kurz darauf ging es auch schon an die Verteilung des eingespielten Vermögens und wir wurden als Hauptprojekt mit der riesen Summe von 8.000 Euro beschenkt. Zusätzlich durfte sich Maria (MPS IV) einen Herzenswunsch erfüllen. Ich war sprachlos, ehrlich!

Joe Nopp und Josef Schachermaier haben in tage-, wochen-, ja monatelanger Rennerei eine wundervolle Veranstaltung hingelegt, auf die sie mehr als stolz sein können.

Ich bewundere ihr Organisationstalent zutiefst und freue mich riesig, mit den beiden zwei wirklich nette neue Freunde gefunden zu haben. Wir haben einen guten Draht zueinander und so bin ich auch zuversichtlich, dass diese Verbindung so schnell nicht abreißen wird.

Ein großes DANKESCHÖN an alle Kiwanis Linz-Kepler, aber im Besonderen an euch beide: Joe und Josef.

Zwischenzeitlich haben wir weitere gemeinsame Pläne geschmiedet: Die beiden Herren bereicherten unsere heurige MPS-Tagung mit einem ausgesprochen lustigen Vortrag über Fundraising für NPOs (Non-Profit-Organisationen) und haben sich bereit erklärt, mir bei der Umsetzung eines Großprojekts anlässlich unseres MPS-Tages am 15. Mai zu helfen - eine "Konzertlesung" mit Wolfgang Böck, Martin Pyrker und Sabine Pyrker in der Kürnberghalle in Leonding bei Linz (Seite 63).



## Vier Ferienwohnungen für MPS-Familien

Es war ein langer und teilweise sehr mühsamer Weg bis hierher, doch er hat sich gelohnt: Am 1. Juli 2007 wurde mir von Dr. Wolfgang Schüssel symbolisch der Schlüssel für unsere Ferienwohnungen übergeben.

Danke, Andreas Müller!

Dieses gigantische Bauprojekt wurde in Form einer Lehrlingsbaustelle von Andreas Müller, Geschäftsführer der „initiatvehandwerk“ und langjähriger Freund der österreichischen MPS-Gesellschaft initiiert. Beteiligt waren über 500 Lehrlinge aus 17 verschiedenen Berufen, begonnen wurde im September 2004.

Nun ist das Werk (fast) vollendet und das Haus darf in der Zukunft eine wertvolle Aufgabe erfüllen. Das neue „Liese Prokop Ferienhaus“ wurde ja für MPS-Familien gebaut und wird zukünftig vom Verein „kids2kids“ zur Förderung von pflegebedürftigen Kindern betrieben. Es bietet uns drei barrierefreie Wohnungen in unterschiedlichen Größen (bis zu 8-köpfigen Familien), dazu ein vierte Wohnung und einen schönen Gemeinschaftsraum, der auch als Therapieraum genutzt werden kann. Dazu gibt es einen Tiefgaragenplatz und ein Kellerabteil für jede Einheit und einen tollen Spielplatz.

Im benachbarten Hotel „Liebnitzmühle“ stehen Hallenbad samt



Wellnesslandschaft zur Nutzung bereit.

Für unsere Familien sollen diese Wohnungen in Liebnitz im niederösterreichischen Waldviertel ein Ort des Friedens und der Erholung sein, und wir freuen uns sehr über diese Möglichkeit.

Geteilte Freude ist doppelte Freude - deshalb sind auch die MPS-Familien aus unseren Nachbarländern herzlich eingeladen, diese Wohnungen gemeinsam mit uns zu nutzen! Manche Familien sind nicht auf Ferienzeiten angewiesen, außerdem sind unsere Ferienzeiten teilweise ja sehr unterschiedlich, wodurch wir die Nutzung der Wohnungen erhöhen können.

Die Wohnungen werden prinzipiell zur kostenlosen Nutzung angeboten. Dennoch freuen wir uns über gelegentliche Spenden, die ihr im Anschluss an euren Aufenthalt je nach euren finanziellen Möglichkeiten auf unser Vereinskonto überweisen könnt - aber nicht müsst. Einfach selbst entscheiden... Wir freuen uns auf euch, egal ob ihr drei Tage oder drei Wochen bleiben möchtet - alles ist möglich!

Schlüsselübergabe am 1. Juli 2007

Bei Interesse bitte  
unser MPS-Büro und  
kontaktieren  
Flyer anfordern!!



# MPS - Austria sagt DANKE

für das Benefizfußballspiel in Großebersdorf am 23. 6. 2007



Es war bei der Weihnachtsfeier der Honkys, als mich Wolfgang Weinhofer zur Seite nahm und mir stolz seine Idee für dieses Fußballspiel präsentierte. Sein Bruder ist einer der Alt-Internationalen und so konnte er sich vorstellen, dieses gewaltige Projekt auf die Beine zu stellen. Kurzum, im Sommer war es soweit! Vier anwesende MPS-Familien erlebten einen sensationellen Nachmittag: Namen wie Weinhofer, Prohaska, Herzog, Ogris oder Wohlfahrt, um nur einige zu nennen, wurden lebendig und spielten Fußball für MPS-Kinder - ein Traum für unsere fußballbegeisterten

## Sie alle spielten für MPS



...eine Runde Motorradfahren für die MPS-Kinder!



**DANKE für 9.000 Euro!**

Wolfgang und Roland Weinhofer, Franz Wohlfahrt



...begeisterte MPS-Familien!

Jungs. Robin und Paul waren gar nicht mehr vom Feld zu bringen! Eine besondere Freude war es dann für die Kinder, mit den Motorrädern über den Fußballplatz zu fahren. Ich muss gestehen, ich bin auch eine Runde mitgefahren. Das war ein Hallo!

Roman von den Honkys sorgte für ein tolles Unterhaltungsprogramm im Zelt: Countrymusic von mehreren Bands, tolle Lieder von seinen Töchtern Conny und Nicky und eine Rock'n'Roll-Vorführung vom Feinsten von den Boogie-Lions!

Freiwillige Spenden beim Eingang, der Vorab-Verkauf von Werbungen auf den T-Shirts, die Versteigerung von signierten Leiberln, Dressen und Bällen und nicht zuletzt die Bewirtung der vielen Gäste erbrachten die stolze Summe von 9.000 Euro. Schon am späten Nachmittag überreichte mir Wolfgang Weinhofer einen symbolischen Scheck in dieser Höhe. Auch Roland Weinhofer und Franz Wohlfahrt durfte ich bei der Schecküberreichung persönlich kennenlernen.

DANKE für diese super Veranstaltung!



Bild oben:

hinten: Franz Wohlfahrt, Peter Stöger, Peter Artner, Roland Weinhofer, Fritz Drazan, Thomas Flögel, Ernst Ogris, Wolfgang Kienast  
vorne: Anton Pfeffer, Andreas Ogris, Hans Huber, Herbert Prohaska, Josef Degeorgi



...ein volles Zelt!

## Der Placeboeffekt von Milch im Alltag einer Morquiopatientin

Sophie liebt das Frühstück definitiv nicht. Ich würde sogar sagen, sie hasst es. Selbst bei Bestechungsversuchen nach österreichischem Vorbild (Nutella) ist nichts zu machen. Als ihre Mutter weiß ich zwar, wie wichtig ein ausgeglichenes Frühstück ist, dass

es mit Zeit und in Gesellschaft eingenommen zu den wichtigsten Mahlzeiten des Tages gehört. Nur empfinde ich das Frühstück selber schon als Strafe. Wie soll ich das also vor meinen Kindern zelebrieren, wenn mir jeder Bissen nur schlecht hinunterrutscht. Vor 10 Uhr morgens bin ich nur unter



Vorbehalt ansprechbar, zwar wach aber eben noch nicht da.

Eine Ernährungsanalyse in Usedom hat ergeben, dass Sophie (trotz Nutellamangels) sich zwar ausgewogen ernährt, jedoch etwas zu wenig Kalorien pro Tag zuführt. Ein Frühstück würdewohl das Loch stopfen, die Leistungsfähigkeit und Laune anheben. Das darf so klein sein wie eine Tasse Milch, ein Bananenshake oder ein kleines Joghurt. So ein kleines Körperchen braucht nicht mehr. Auf keinen Fall soll dadurch Stress entstehen; Sophie soll ja nicht mit dem Essen auf uns Druck ausüben können.

Zu Hause wagten wir stressfrei - wir waren ja erholt aus Usedom zurückgekehrt - den Versuch. Joghurt schlug fehl. Bananenshake wurde boykottiert, Milch ignoriert. Es entstanden nicht ganz stressfreie Momente und Diskussionen. Wer unsere Sophie kennt, weiß, wie sie loslegen kann. Positiv gesagt: sie setzt sich durch.

Ich erinnere mich an ein Erziehungsbuch, in dem stand, man solle räumliche Distanz schaffen in solchen Situationen. Also stellte ich Sophie mit der vollen Milchtasse in ihr Zimmer und ließ sie mit einem eindeutigen Auftrag zurück: die Tasse ist leer, wenn sie zur Schule

muss. Und siehe da! Sie war es! Ein zufriedenes, energiegeladenes Kind düste (ihr kennt ja ihren Elektrorollstuhl) zur Schule. Tag für Tag, stressfrei. Ich war glücklich, denn mein Mann bewunderte mich für mein mütterlich-psychologisches

Geschick. Valerie - die frühstückessende Tochter (auch ohne Nutella) - war etwas skeptisch, dennoch voller Anerkennung für mein feinfühliges Vorgehen.

Es hätte noch lange so weitergehen können, sogar die Lehrerin lobte Sophie für ihr waches Dasein und Mitmachen in der Schule. Es war eindeutig: die Milch bringt's! Ich wurde nachlässig, und räumte die Tasse (leere Tasse) nicht immer gleich weg. Eines Tages kam

Sophie nach Hause, ging in ihr Zimmer,

brachte mir eine halb volle Tasse Milch in die Küche und sagte: „Heute haben die Katzen aber nicht so viel Milch getrunken.“ „!“ Ich war sprachlos. Dummerweise haben Valerie und Fredi alles gehört.

Frühstück ist vorbei, die Katzen sind sauer, mein Mann lächelt, Valerie hat mir liebevoll die Schulter getätschelt, ich war geknickt. Irgendwie war die Welt mit meinem Milchglauben viel angenehmer. Im Grunde genommen waren alle zufrieden, Kind, Mann, Katzen, Lehrerin und Mutter, es hätte nie enden dürfen.



**Schutz für  
die ganze  
Familie**

**Wir leisten Gesundheit**

■ Jugendlichenuntersuchung

■ Vorsorgeuntersuchung

■ Wochengeld

■ Kinderbetreuungsgeld

■ Krankenbehandlung

■ Krankengeld

■ Medikamente

■ Heilbehelfe

■ Zahnbehandlung/Zahnersatz



**OÖGKK**  
FORUM GESUNDHEIT

OÖ Gebietskrankenkasse, Gruberstraße 77, 4021 Linz, Telefon 05 78 07 - 0, www.ooegkk.at

# MPS - Austria sagt DANKE

für die Benefizaktion beim Altwiener Ostermarkt in der Freyung

Wir danken herzlich für die Überweisung von 4.000 Euro!



CLUB WIEN servierte köstliche Trink-Schokoladen von Zotter, auch Oster-Schokoladen und original Waldviertler Mohnzuzler der Konditorei Ehrenberger aus Gars.



Bei der Eröffnungsfeier trafen wir Herrn Bundesminister Paul Hahn, welcher sich sehr für MPS interessierte und sich prompt bereit erklärte, die heurige P4K-Tour mit zu unterstützen.



Unser besonderer Dank gilt Frau Alexandra Holzer, der Geschäftsführerin der STADTwerkSTATT, Verein für aktive Stadtkultur.

Am 29. März gab es zudem noch ein Benefizkonzert in der Schottenkirche, welches „In memoriam Liese Prokop“ unserer verstorbenen Schirmherrin gewidmet war. Mit dabei: Michael Schade (Tenor), Erich Traxler (Orgel), Schubert Sängerknaben

# MPS - Austria sagt DANKE

für das Benefiztheater von Margot Paar am 7. 6. 2007 in Salzburg

Kennengelernt hatten wir uns anlässlich unserer Jubiläumstagung in Kirchberg vor zwei Jahren: Margot Paar ist Theater Laetita - und das seit 10 Jahren. Ich wurde damals durch einen Zeitungsartikel auf sie aufmerksam und konnte sie mit ihrem Stück „Anna schreibt an Mister Gott“ als Abendprogramm für unsere Tagung gewinnen. Es war ein wunderschönes Stück und mehr als passend für unseren Kreis. Frau Paar wiederum war sehr gerührt von unserem Selbsthilfverein und unseren Aktivitäten und versprach, mit uns in Kontakt zu bleiben.

Meine Freude war groß, als sie uns heuer eine Vorstellung ihres Stückes „Kleine Eheverbrechen“ im Kleinen Theater Salzburg widmete, welche ich gemeinsam mit meinem Mann Martin besuchen durfte. Leider waren nicht allzu viele den zahlreichen Einladungen gefolgt, doch wir genossen den Abend im Theater und auch die anschließende Unterhaltung mit Margot und ihrem Schauspielkollegen Wolfgang Hundegger bei einem Gläschen Wein. Das Fotoshooting machte mächtig Spaß, denn erstens war es stockdunkel und zweitens wollten die Fotoapparate nicht so wie wir.



Wir bedanken uns herzlich für eine Spende von 700 Euro!

ÜbrigensläuftjetztihreneueProduktion „SECHS TANZSTUNDEN IN SECHS WOCHEN“ von Richard Alfieri, ebenfalls im Kleinen Theater Salzburg. Mehr Info unter: [www.margot-paar.at](http://www.margot-paar.at)



**DANKE** für die die Beteiligung  
an unserer heurigen Aktion zum **15. Mai -  
INTERNATIONALER MPS-TAG**

Wir standen in drei Städten (Spital an der Drau, Wels und Wien) auf der Straße bzw. in Einkaufszentren und verteilten Rosen, Blöcke und MPS-Infomaterial an Passanten. Unser Ziel war es, MPS einmal mehr bekannter zu machen und Menschen zu finden, die uns zukünftig helfen wollen.

Mit dabei waren:  
Christine Hauseder,  
Petra Lehfellner,  
Sonja Berger, Sabine  
Kardinal, Barbara  
Auernig und Martina  
Ebner mit Familien.  
Organisation, Herstellung  
und Lackierung der  
Plakatständer: Martin  
Weigl, HTL Wels,  
Firma Pöttinger,  
Grieskirchen  
Gestaltung der Plakate:  
Michaela Weigl

Unser Ziel ist es, diese Aktion in Österreich weiter auszudehnen und mit diversen Veranstaltungen zu koppeln. Wir laden jeden herzlich ein, der mitmachen möchte!



**DANKE** an den Kiwanis Club Linz Kepler  
für die Spende von 1000 Euro aus dem Erlös  
der Juwe 2007!



**DANKE** den Welser Leonessen, die anlässlich ihrer heurigen Hofübergabe zu einem bezaubernden „Frühstück bei Tiffany“ eingeladen hatten. Sie spendeten uns den Reinerlös dieser Veranstaltung. Wir durften uns über stolze 5000 Euro freuen!



**DANKE** an Sonja Berger für die Durchführung eines Flohmarktes mit einem Reinerlös von über 1000 Euro zugunsten von MPS



**DANKE** für die wunderbare Benefizveranstaltung am 13. 9. 2007 für unseren Emanuel (MPS II) in Wels. Besten Dank den beiden Künstlern Wolfgang Böck (Lesung) und Martin Pyrker (BoogieWoogie), welche das Publikum mehr als begeisterten! Einen besonderen Dank aber auch an Caroline Reischl (Direktorin des integrativen Schulzentrums Wels) und Kollegen Gerhard Anzinger, stellvertretend für alle Lehrer, für die professionelle Organisation!

## Der Schnabelsteher

Ich danke den beiden MPS-Kindern Maria und Emanuel, dass ich ihnen beim



Trommeln in Strobl wieder begegnen durfte. Sie sind für mich durch ihre offenerzige, sonnige Natur zu Vorbildern geworden, von denen ich lernen möchte, wie man Herzen zum Fliegen bringt. Diesen beiden, und mit ihnen allen MPS-Erkrankten, sei meine Geschichte gewidmet:

Auf einem alten Baum lebten einstmal viele Papageien. Der Baum stand einsam im weiten Feld und man hatte von dort eine herrliche Sicht. Während alle Papageien ihre Nester möglichst hoch oben hatten, lebte ein kleiner Papagei mit seiner Mutter am untersten Ast, nahe dem Boden, sodass er ihn mit einem kleinen Hopser erreichen konnte. Der Vater war einem Raubtier zum Opfer gefallen, und so musste die Mutter ihren Sohn ganz alleine großziehen.

Ich habe euch noch nicht erzählt, weshalb unser kleiner Papagei - er hieß übrigens Balduin - so nah am Boden lebte. Das ist eigentlich ganz einfach: Er konnte nicht fliegen. Sein rechter Flügel war verkrüppelt. Und würde er hoch oben leben, könnte er nie sein Nest verlassen. So konnte er wenigstens auf den Boden hüpfen und spazieren gehen.

Nun braucht ihr nicht denken, dass Balduin deshalb traurig war. Nein, er war ein fröhlicher, aufgeweckter Papagei. Wenn die anderen über ihn lachten und spotteten: Du kannst ja

nicht einmal fliegen! Du bist nur eine halbe Portion!“, dann machte er sich gar nichts daraus.

Wenn die anderen Jung-papageien Flug-stunden bei ihren Eltern nahmen, b e s c h ä f t i g t e Balduin sich anders: Am liebsten übte er das Schnabelstehen - ja, ihr hört richtig: Er stellte sich mit einem gewagten Sprung auf seinen

Schnabel und versuchte möglichst lang das Gleichgewicht zu halten! Er liebte es, wenn die ganze Welt auf dem Kopf stand. Da sah alles so anders und lustig aus: Der Himmel war am Boden und der Boden über dem Himmel. Die Spötter, die über ihn lachten, hatten ihren Kopf unten, und ihre Beine oben. Mit der Zeit konnte er sogar Kunststücke auf dem Schnabel machen!

Während die Jungpapageien Schimpfe bekamen, wenn sie etwas nicht richtig machten in der Flugstunde, hatte Balduin seinen Spaß. Und deshalb liebten die Jungpapageien Balduin, weil er so fröhlich war. Und wenn er ihnen zeigte, wie gut er auf dem Kopf stehen konnte, dann lachten sie und hielten sich die Bäuche.

Aber die Alten schimpften, wenn sie das sahen: „Gebt euch nicht mit Balduin ab! Er kann nicht fliegen und hat immer nur dumme Sachen im Kopf! Er gehört nicht zu euch! Er ist kein richtiger Vogel! Er ist nur eine halbe Portion! Denn das Fliegen ist immerhin die wichtigste Sache der Welt! Es ist auch eine sehr ernste Sache. Durch das Fliegen ist man höher als andere Tiere, man kann alles sehen, seine Freunde und Feinde. Man kann immer den kürzesten Weg wählen! Wer nicht fliegen kann, ist für nichts gut!“

„Das glaub ich nicht! Ich glaube nicht, dass ich nichts wert bin, nur weil ich nicht fliegen kann!“

„Dann frag doch die weise Eule, wenn du uns nicht glaubst!“

„Das tue ich, denn ich glaub euch nicht! Auch mein Papageienleben hat einen

Cornelia Kirsch



Sinn, sonst wäre ich nicht da!“

Und ohne sich das weitere Geschimpfe anzuhören, machte er sich auf den Weg! Und als er dahinwanderte, entdeckte er bei einem Fluss einen Fischotter, der finster drein sah:

„Guten Tag Herr Fischotter!“

„Guten Tag, kleiner Papagei! Was machst du denn hier?“

„Ich bin auf dem Weg zur weisen Eule?“

„Aber warum machst du den Weg zu Fuß? Du bist doch ein Papagei und kannst fliegen?“

„Das ist es eben! Ich kann nicht fliegen!“

„Was? Du kannst nicht fliegen? Dann bist du ja kein richtiger Vogel!“

„Du kannst ja auch nicht fliegen!“

„Das nicht, ich bin auch kein Papagei! Jedes Tier hat seine eigene Weise sich fortzubewegen. Und das ist wichtig! Was wir können macht uns wertvoll, und ich kann schwimmen! Sieh her!“ Du musst wissen, das Schwimmen ist für mich die wichtigste Sache! Aber es ist auch sehr ernst! Es ist harte Arbeit, das Schwimmen zu lernen! Könnte ich nicht schwimmen, wäre ich kein richtiger Fischotter!“

„Ich kann auch etwas! Das ist aber lustig und nicht so ernst! Sieh, ich kann auf dem Schnabel stehen!“

Und dann führte Balduin sein Kunststück vor.

„Ho,ho! Das sieht ja vielleicht lustig aus! Ich habe schon lange nicht mehr so viel gelacht! Ein Vogel, der auf dem Schnabel steht! So ein verrückter Ker! Das muss ich gleich meinen Geschwistern erzählen, die sollen auch etwas zu lachen haben! Tschüss, du verrückter Papagei!“

Balduin schüttelte seinen Kopf, und machte sich wieder auf den Weg. Als er in den Wald kam, begegnete ihm ein kleiner Waschbär!

„Hallo, kleiner Bär!“

„Guten Tag, kleiner Papagei! Was machst du denn mitten im Wald?“

„Ich bin auf der Suche nach der Eule!“

„Aber warum gehst du denn zu Fuß? Du bist doch ein Papagei und kannst fliegen!“

„Das ist es eben! Ich kann nicht



fliegen!“

„Du kannst nicht fliegen? Dann bist du kein richtiger Vogel!“

„Du kannst doch auch nicht fliegen!“

„Ich bin auch kein Vogel! Und jedes Tier hat seine eigene Weise sich zu bewegen. Das ist wichtig! Wir sind wertvoll durch das, was wir können. Und jetzt stör mich nicht, denn ich übe gerade das Klettern! Das ist eine wichtige Sache! Und eine ernste Sache! Man muss hart arbeiten! Sieh nur! Außerdem, wenn ich nicht klettern könnte, wäre ich nur eine halbe Portion.“

„Ich kann auch etwas, aber das ist keine ernste Sache! Das macht Spaß! Sieh, ich kann auf dem Schnabel stehen!“ Und Balduin zeigte sein Kunststück vor.

„Ha! Das sieht ja zum Kaputtlachen aus! Ich habe schon lange nicht mehr so gelacht! Ein Schnabelsteher der nicht fliegen kann! Das erzähle ich meinen Freunden! Bei so viel harter Arbeit tut das Lachen ganz gut! Tschüss, du lustiger Papagei!“

Balduin war ganz verwirrt! Die ganze Welt war so ernst! Aber er ließ sich nicht abbringen von seinem Weg. Er suchte Frau Eule. Da kam er bei einem Frosch vorbei.

„Guten Tag Herr Frosch!“

„Guten Tag, kleiner Papagei! Was machst du denn so allein hier!“

„Ich suche die weise Eule!“

„Die wohnt nicht weit von hier. Aber sag mal, warum fliegst du denn nicht?“

„Das ist es eben! Ich kann nicht fliegen!“

„Du kannst nicht fliegen? Dann bist du kein richtiger Vogel!“

„Du kannst doch auch nicht fliegen!“

„Ich bin doch auch kein Vogel! Jedes Tier hat seine eigene Weise sich zu bewegen. Das ist wichtig und macht es wertvoll. Ich kann springen. Sieh her! Wenn ich nicht springen könnte, wäre ich nur eine halbe Portion. Du musst wissen, springen zu lernen ist eine ernste Sache und sehr schwer!“

„Ich kann auch etwas, aber es ist nicht so ernst, es macht Spaß! Ich kann auf dem Schnabel stehen und Kunststücke machen!“

Und Balduin zeigte sein Kunststück vor.

„Hihi! So habe ich schon lange nicht gelacht! Hi! Kannst du das nochmals machen!“

Sieht das lustig aus! Du hast meinen Tag heute richtig lustig gemacht! Jetzt

muss ich gehen! Und ein Stück weiter findest du Frau Eule! Aber du musst bis zum Abend warten! Denn erst dann wird sie wach. Ich aber laufe zu meinen Eltern, um ihnen von dir zu erzählen.

Balduin freute sich! Bald sollte er Antwort bekommen. Und so machte er sich auf den Weg.

Es war gar nicht schwer, Frau Eule zu finden. Denn sie saß auf einer Eiche am untersten Ast, nicht zu übersehen. Es war viel schwieriger, die Ungeduld zu bezwingen und zu warten, bis sie aufwachte. In der Zeit übte Balduin das Schnabelstehen.

Als Frau Eule ein Auge aufmachte, war sie mit einem Mal hellwach. Sie erwachte mit einem Lachen, denn sie sah Balduin, auf dem Schnabel stehend!

„Uhu! Was bist du denn für ein Spaßvogel? Bitte stell dich ordentlich hin, sonst kann ich nicht aufhören zu lachen!“

„Guten Tag, Frau Eule! Ich bin gekommen um ihren weisen Rat zu hören! Ihr müsst wissen, ich kann nicht fliegen, und jeder sagt, ein Vogel der nicht fliegen kann ist kein richtiger Vogel! Die alten Papageien sagen, ich bin nur eine halbe Portion, und ich will das einfach nicht glauben!“

„Warum solltest du kein Vogel sein! Das sieht doch jeder, dass du aussiehst wie einer!“

„Aber ich funktioniere nicht wie ein Vogel! Meine Flügel wollen nicht fliegen! Auch kann ich nicht schwimmen, nicht klettern, nicht laufen und springen!“

„Aber du kannst doch auf dem Schnabel stehen!“

„Aber das ist doch nichts wert!“

„Nichts wert? Du hast mich sofort beim Aufwachen zum Lachen gebracht! Und ist Lachen nichts wert? Es ist ohnehin immer alles so ernst. Jeder lernt und arbeitet, und keiner hat Zeit zum Späße machen! Du bringst andere zum Lachen!“

„Da hast du recht. Jeder lacht, wenn er meine Kunststücke sieht! Sogar die kleinen Papageien! Nur die Alten

schimpfen!“

„Sie haben das Lachen verlernt! Also geh zurück Schnabelsteher, übe deine Kunststücke und bringe den Papageien das Lachen zurück! Denn wer lacht dessen Herz fliegt höher als der höchste Vogel! Auch wenn deine Flügel nicht fliegen können, dein Herz kann es, und das ist das Wichtigste!“

Balduin war überglücklich. Fast den ganzen Weg hüpfte er auf dem Schnabel zurück, und wenn die anderen Tiere ihn sahen, begannen sie zu lachen!

Balduin wusste: Wenn die Tiere lachen, fliegen ihre Herzen. Und als er zurückkam, flogen mit einem Mal all die Altpapageien auf ihn zu! „Du hast uns so gefehlt. Unsere Kinder hatten keinen Spaß mehr, und das nahm ihnen alle Lust zum Fliegen. Bitte bring sie wieder zum Lachen!“

Von nun an lebt Balduin glücklich. Er war ein Papagei wie die anderen, und trotzdem war er anders. Das wusste er. Er war der Schnabelsteher, der Herzen zum Fliegen brachte. Und das war viel wichtiger als ein gesunder Flügel.“



Anm. der Red.: Conny hat diese Geschichte am Sonntag während des Gottesdienstes in der ev. Kirche in Bad Ischl für unserer Familien mit Handpuppen gespielt. Es war Balsam für unsere Seelen!





Michaela Weigl

## MPS-Tagung 2007 in Strobl am Wolfgangsee

Schon vor drei Jahren waren wir mit unseren Veranstaltungen in Strobl und sind heuer dorthin zurückgekehrt, weil es wohl eines der schönsten Plätzchen in Österreich ist. Abgesehen davon, dass wir mit dem Hotel heuer leider unzufrieden waren, war es eine tolle Veranstaltung. Es gab jede Menge positiver Rückmeldungen in mündlicher und auch schriftlicher Form, was mich unglaublich freut! Was gibt es wohl Schöneres als zufriedene Teilnehmer?

Unsere Tagung war so geplant, dass wir neben einer Reihe von hochinteressanten Vorträgen zu den medizinischen Themen auch solche am Programm hatten, die den Teilnehmern Hilfestellung bieten sollten für die Meisterung der täglichen Herausforderungen. Dazu gab es am Samstagnachmittag eine Fülle von Workshops und die Möglichkeit Einzelberatungsgespräche bzw. Einzelcoachings zu buchen. Super, dass dieses Angebot gut genutzt wurde! Es wäre schön, wenn die Teilnehmer von diesen Stunden auch langfristig zehren könnten! Eine große Freude war es für uns, dass wir spitzenmäßige Vortragende für unsere Tagung gewinnen konnten. Susanne Kircher, Till Voigtländer, Rene Ratschmann, Michaela Brunner-Krainz, Erwin Hauser und Björn Hoffmann boten uns wirklich umfassende Information. Sie sprachen u.a. von den Erfahrungen bei der EET, gaben Einblick in die gängigen Therapieprinzipien, die Schwierigkeiten bei der Diagnosestellung und in neuere Forschungsprojekte. Björn Hoffmann legte uns auch seine Studie zur Lebensqualität von MPSII-Patienten und die HOS-Datenbank ans Herz, welche ich beide außerordentlich begrüße. Erwin Hauser brachte einen Vortrag über Ethik in der Medizin, der uns alle sehr bewegte und viele wohl auch traurig stimmte. Was er, der ganz offensichtlich und in jeder Beziehung menschliche Arzt, da sagte, war manchen in dieser Art so ganz und gar nicht unbekannt. Es wäre halt schön, wenn Ärzte nicht nur nach Vorschriften handeln würden, sondern auch nach dem eigenen Herzen, wenn sie Eltern bei Diagnosen oder ähnlich traumatischen Situationen in diesem Sinn begegnen könnten. Manch einer ahnt wohl gar nicht, wie weh diverse Aussagen tun. Oft ist es auch nur die Art wie etwas gesagt wird... Liz Volk rührte mit ihrem Vortrag „Dem Tod eines Kindes in die Augen schauen“ das gesamte Auditorium zu Tränen. Die

Art wie sie sprach, sechs Jahre nach dem Tod ihrer beiden MPS-Kinder, war mehr als beeindruckend!

Cornelia Kirsch gab uns Inputs zum Thema „Verflichte Konflikte“ und bot anschließend die Möglichkeit in Einzel- bzw. Paararbeit therapeutisch mit uns zu arbeiten. Joe Nopp und Josef Schachermaier sprachen zum Thema „Marketing und Werbung von NPOs“, ausgesprochen witzig und interessant. Zum Lachen hat uns auch Thomas Dodner viele Male gebracht, als er in seiner kurzweiligen Art versuchte uns beizubringen, wie man auch in schwierigen Situationen emotionale Stärke lernen kann. Die Situationen lassen sich oft nicht ändern, aber sehr wohl die Art, wie man mit ihnen umgeht. Mit seinem Team bot er für Interessierte ein Einzelcoaching an.

Freitagnachmittag stiegen wir alle gemeinsam bei strahlendem Sonnenschein in die „Salzkammergut“ und fuhren einige Stunden lang über den Wolfgangsee. Es war eine Freude die ganze Schönheit dieses Sees und der ihn umsäumenden Berge und Orte zu genießen. Wir hatten Zeit uns zu unterhalten, machten ein lustiges

Schätzspiel - zu erraten war die Anzahl der Pez-Packerl im Kübel - und die Kinder durften sich auf der Brücke alle einmal als Kapitän versuchen.

Am Freitagabend war die Generalversammlung angesagt. Den Großteil der Zeit nahm mein Tätigkeitsbericht ein. Bei der Neuwahl des Vorstands wurden alle in ihren Ämtern bestätigt und Carina und Michael Polly als Schriftführer dazugewählt. Wir sind nun also wieder zu sechst im Vorstand und freuen uns über das entgegengebrachte Vertrauen.

Der Samstagabend war ein bunter Abend. Wir hatten den österreichischen Staatsmeister der Magie, Manuel Horeth, eingeladen. Nach einem kurzen gemeinsamen Intro beeindruckte er jede einzelne Tischgesellschaft mit einer „Privatvorführung“. Tischzauberei, dazu eine Fotopräsentation unserer Veranstaltungen, gemütliches Beisammensein und Plaudern bei Klaviermusik von Paul Crepcia gaben dem Abend das gewisse Etwas. Einen Höhepunkt bildete die Ziehung der Hauptpreise unserer Tombola, die den glücklichen Gewinnern Tage der Erholung bescheren werden. Zwischendurch hatten wir noch das Vergnügen Gäste bei „Wer wird Millionär“ zu sein, als wir nämlich das Video von Benedikt Likas (MPS IVA) Teilnahme an dieser bekannten Fernsehshow sahen. Wir alle haben seinen Mut zutiefst bewundert und waren sehr stolz auf ihn. Er gab übrigens auch ein Video mit seiner Prüfung zum Dirigenten zum Besten und wir alle kamen nicht aus dem Staunen heraus. Nach einer vierzehntägigen Ausbildung in Wien, darf er sich nun „Dirigent“ nennen..

Den wunderschönen Abschluss unserer Tagung erlebten wir beim „MPS-Gottesdienst“ in der ev. Pfarre in Bad Ischl, wohin wir gemeinsam im Reisebus gefahren waren. Trotz des Feiertages waren etliche Mitglieder des Chors „Colours of Music“ da und faszinierten mit schönen Liedern. Conny erzählte die Geschichte vom Vogel der nicht fliegen, dafür aber auf dem Schnabel stehen konnte. Dieser Schnabelsteher (siehe Seite 42) war maßgeschneidert für uns. Wir alle haben Kinder, die „nicht fliegen können“. Wir alle haben aber Kinder, die „auf dem Schnabel stehen können“, nämlich Kinder, die in irgendeiner Weise ganz was Besonderes sind. Was mich persönlich sehr berührt war, das war auch der Psalm 63, wo es u.a. heißt „Ja, du hast mir geholfen, im Schutz deiner

### Wir danken all unseren Sponsoren von Herzen!

Activ Sunny Hotel Sonne,  
Beiersdorf, Colgate-Palmolive,  
Dorf der Tiere, Edelbacher,  
ev. Pfarre Bad Ischl,  
Familienhotel Mardusa,  
Friedrich Kaiser,  
Feuerwehr Abersee,  
Gemeinde Strobl, Gschnitzer,  
Haas/Pez, Hasbro, Haribo,  
Intersport Eybl, Johnson &  
Johnson, Johann Steiner, Kurt  
Nemetz, Krenn´s Kindergasthof,  
Marianne Hobby, Mattel, Milupa,  
ÖAMTC, ÖBB, PBS, Piatnik,  
Quirin Haslinger, Renaissance  
Penta Vienna Hotel, Pfarre  
Strobl, Rotes Kreuz Strobl,  
Tourismusverband Strobl,  
Schmidt Spiele, Sebastian, Spar,  
Spitz, Sporthotel Kirchenwirt,  
Taxi Volkmar Riedl, Unilever,  
Wolfgangsee Schifffahrt



## Vorschau - Internationaler MPS-Tag - 15. Mai 2008

Flügel kann ich vor Freude singen. Ich halte mich ganz eng an dich, und du stützt mich mit deiner mächtigen Hand.“ Ja, ich bin froh, dass es diesen Gott gibt, dass ich mich in aller Verzweiflung an ihn wenden kann und er mich immer wieder stärkt und aufrichtet!

Pfarrmitglieder empfangen uns nach dem Gottesdienst mit einem gigantischen Buffet an selbstgebackenen Kuchen. Das war - besonders in Anbetracht der Mehlspeisen, die man uns im Hotel serviert hat - eine Augenweide und köstliche Abwechslung!

Nach dem Mittagessen, das schlichtweg eine Zumutung war und für welches ich mich bei den Teilnehmern nochmals im Namen des Hotels entschuldigen möchte, ging es ans Abschiednehmen. Es war wirklich schön zu hören, wie sehr manche sich wohl gefühlt haben und wie sehr sie es genossen haben, ein paar Tage im Kreis der großen MPS-Familie zu verbringen. Auch die verwaisten Eltern bedankten sich überschwänglich für die Tagung und die Gemeinschaft. Es freut mich unglaublich, dass sie sich immer noch zugehörig fühlen und gerne bei uns sind.

Noch ein Wort zum Kinderprogramm:

Wie üblich wurden die Kinder in verschiedene Gruppen eingeteilt. Neben der Einzelbetreuung wurden die Kleinen von Carina Polly, Denise, Anna und einigen Freiwilligen vor Ort im „Tagungskindergarten“ mit einem bunten Programm aus Spiel, Bastelarbeiten und Kasperltheater betreut. Die Großen hatten ihre eigenen Workshops (Trommeln, Kreatives). Beide Gruppen waren am Samstag unterwegs, die Kleinen fuhren ins Dorf der Tiere, die Großen machten einen Kutschenfahrt in St. Wolfgang.

An dieser Stelle möchte ich all den Kinderbetreuern danken, die uns ihre Zeit geschenkt haben, damit wir Eltern Zeit und Ruhe hatten, am Programm teilzunehmen. Danke für die liebevolle Betreuung der Kinder! Ein großes Dankeschön speziell an Michael Schöfegger vom Roten Kreuz Strobl für die Koordination der Kinderbetreuer, der Organisation der Busse und des Ausflugprogramms!

Bei Doris Gsenger möchte ich mich für's Fotografieren bedanken. Sie schwirrte überall herum und hat viele schöne Erinnerungen für uns festgehalten.

Für Fotos ist hier leider kein Platz mehr, in der nächsten Ausgabe wird es welche geben. Einstweilen im Fotoalbum unter [www.mps-austria.at](http://www.mps-austria.at) oder die CD im Büro bestellen...



Kinder existieren, MPS ist eine Realität, wir brauchen Hilfe - das wollen wir transportieren.

Wir werden am 15. Mai 2008 tagsüber wie im Vorjahr wieder auf den Straßen stehen um Werbung für MPS zu machen (siehe Seite 61).

Darüber hinaus ist auch schon eine Veranstaltung besonderer Art geplant.

Wir laden ein zu einem unvergesslichen Abend in die Kürnberghalle in Leonding:

### KONZERT- LESUNG MIT WOLFGANG BÖCK, MARTIN PYRKER, SABINE PYRKER

MPS-Botschafter Wolfgang Böck wird seine Lesung „Rund um den Wein“ zum Besten geben. Die fantastische Musik dazu kommt von Martin Pyrker, dem bekanntesten authentischen Blues- und Boogie-Pianisten in Österreich. Er wird gemeinsam mit seiner Tochter Sabine Pyrker (Schlagzeug) auftreten. Eine Weinkost mit ganz speziellen Weinen wird das Programm abrunden.

Als Ehrengast konnten wir bereits unsere Gesundheitslandesrätin Dr. Silvia Stöger gewinnen, die neue Tageszeitung „Österreich“ wird unser Anliegen begleiten.

Herzlichen Dank an Herrn Festbauer (Kürnberghalle), der uns bei der Organisation so richtig fest unter die Arme greift - es ist schön, dass es solche Menschen gibt!



Martin und Sabine Pyrker

Wir beginnen den Kartenvorverkauf ab sofort.

So kann die eine oder andere Eintrittskarte vielleicht ein tolles Weihnachtsgeschenk abgeben! Wir möchten auch Firmen die Gelegenheit geben, Karten für Kunden oder Mitarbeiter zu kaufen (kauf 11 - zahl 10). Mehr Info gibt es im MPS-Büro und auf unserer Website!

Ich möchte alle ermuntern, sich in irgendeiner Form am MPS-Tag zu beteiligen. Helft beim Kartenvorverkauf mit (1000 Karten sind an den Mann / die Frau zu bringen!) oder startet eigene Aktionen! Wir unterstützen jede Aktion. Meldet euch, wenn ihr Hilfe und/oder Werbematerial, Plakatständer etc. braucht!

Ihr wisst ja:

Miteinander  
Perspektiven  
Schaffen

15. Mai - Internationaler MPS-Tag 15. Mai

# KONZERT- LESUNG

mit

WOLFGANG BÖCK und MARTIN PYRKER

am

15. Mai 2008

in der Kürnberghalle Leonding



MPS-Botschafter WOLFGANG BÖCK

Internationaler MPS-Tag 15. Mai - Internationaler MPS-Tag 15. Mai

Internationaler MPS-Tag 15. Mai - Internationaler MPS-Tag 15. Mai

15. Mai - Internationaler MPS-Tag 15. Mai