

Medienmitteilung

22.11. 2019

Günter Landbeck Excellence Award 2019:

Berner Ärztin und Forscherin ausgezeichnet

Am diesjährigen Hamburger Hämophilie Symposion ist die Berner Ärztin und Forscherin Prof. Dr. med. Johanna A. Kremer Hovinga mit dem Günter Landbeck Excellence Award 2019 ausgezeichnet worden. Die Ehrung erfolgte für die herausragenden Forschungsarbeiten zur seltenen, angeborenen Blutgerinnungsstörung hereditäre Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (hTTP), auch bekannt unter dem Namen Upshaw-Schulman-Syndrom. Die langjährige Forschungsarbeit erfolgte an der Universitätsklinik für Hämatologie und Hämatologisches Zentrallabor (UKH-HZL) am Inselspital und am Department for BioMedical Research (DBMR) der Universität Bern.

Der Günter Landbeck Excellence Award (GLEA) hat sich zum Ziel gesetzt, den wissenschaftlichen Nachwuchs und besonders aussichtsreiche Forschungsprojekte zu fördern. Er wurde anlässlich des 50. Hamburger Hämophilie Symposions am 8. November 2019 zum siebten Mal vergeben. Der Preis in der Kategorie Klinische Arbeiten (dotiert mit 25 000 Euro) wurde Frau Prof. Dr. Johanna A. Kremer Hovinga für ihre Arbeiten zur hereditären TTP verliehen.

Herausragende Forschungsarbeit

Ausgezeichnet wurde die Forschungstätigkeit von Prof. Kremer Hovinga im Rahmen ihrer international angelegten Kohortenstudie, dem hTTP-Register, das 2006 gestartet wurde. Das Register beherbergt klinische Daten und Blutproben von Patientinnen und Patienten mit dem Upshaw-Schulman-Syndrom und ihrer Familienangehörigen. Bis Ende 2017 wurden total 123 bestätigte Patienten im Register eingeschlossen, wovon 55 aus Europa, 52 aus Asien und 14 aus Nord- und Südamerika stammen. Altersmässig bewegten sich die Fälle von Neugeborenen bis zu 70-Jährigen. Die Ergebnisse der Analyse sind in der Studie «The International Hereditary Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Registry: key findings at enrollment until 2017» in «Haematologica» 2019 publiziert. Die Preisträgerin konnte mit dieser Arbeit «entscheidende Fragen zur Symptomatik und zum Krankheitsverlauf beantworten und allgemeine Behandlungsempfehlungen formulieren», schreiben die Preisverleiher.

Forschung an sehr seltenen Krankheiten

Die TTP ist eine äusserst seltene Krankheit. Die Erforschung dauert bereits ungefähr 100 Jahre und ist noch keineswegs abgeschlossen. Eine erste Beschreibung der Krankheit lieferte E. Moschowitz

1924 am Fall eines 16-jährigen Mädchens, das nach akuter kurzer Krankheit verstarb. In der Autopsie fand er eine systemische Thrombosierung der kleinen Blutgefässe. 1966 wurden die klinischen Befunde der TTP zusammengestellt und erst 1978 der erste Fall der hereditären TTP durch Jefferson D. Upshaw beschrieben. Es vergingen weitere 20 Jahre, bis Miha Furlan und Bernhard Lämmle die von-Willebrand-Faktor-spaltende Protease (heute ADAMTS13) beschrieben und den Zusammenhang zwischen einem schweren ADAMTS13-Mangel und der TTP entdeckten. Erst mit der Auswertung der Daten des internationalen hTTP-Registers konnten erste wichtige Fragen zum klinischen Verlauf der hereditären TTP als Beitrag zur Diagnostik, zur Behandlung und zu Folgeerkrankungen und Mortalität beantwortet werden.

Die Preisträgerin

Die Ausgezeichnete, Prof. Dr. med. Johanna A. Kremer Hovinga, studierte Medizin an der Universität Bern, wo sie sich später auf Hämatologie spezialisierte und in diesem Gebiet forschte. Nach einem Forschungsaufenthalt am Laboratory of Experimental Internal Medicine, Academic Medical Center, an der University of Amsterdam, Niederlande, vertiefte sie ihre Forschungsarbeit und habilitierte 2009 für das Fach Hämatologie. Prof. Kremer Hovinga über ihren Werdegang: «Meine beiden Mentoren, Bernhard Lämmle und Miha Furlan, entdeckten und identifizierten in den 1990er-Jahren die ADAMTS13 und stellten 1997 den Zusammenhang zwischen einem schweren ADAMTS13-Mangel und der TTP her. Es war für mich ein Privileg, diese Entdeckung und Entwicklung als Assistenzärztin miterleben zu dürfen. Die Faszination für die Blutgerinnung hat mich seither nicht mehr losgelassen. »

Heute leitet Prof. Kremer Hovinga die Spezialsprechstunde für Patienten mit angeborenen Hämostase-Störungen der Universitätsklinik für Hämatologie und Hämatologisches Zentrallabor und trägt die akademische Fachverantwortung für das Hämostase-Labor im ZLM, ein Referenzlabor für die von-Willebrand- und ADAMTS13-Diagnostik. Ihr wissenschaftliches Interesse gilt vorab dem VWF, der VWF-Grössenregulation durch ADAMTS13 und den pathologischen Zuständen, bei denen die VWF-Grössenregulation überschliessend oder fehlend ist. Die Preisträgerin publizierte weiter 2019 im «New England Journal of Medicine» einen grundlegenden Beitrag zur hereditären TTP. In «Nature Reviews» hat sie zudem 2017 eine ausführliche Übersicht über die verschiedenen Formen der TTP veröffentlicht.

Forschung noch lange nicht abgeschlossen

Bekannt ist heute, dass ohne ADAMTS13 die langen und sehr klebrigen von-Willebrand-Faktor-Ketten (Multimere) im Blut persistieren. An diese klebrigen VWF-Multimere lagern Blutplättchen (Thrombozyten) spontan an und verstopfen die kleinen Blutgefässe. Es kommt zu Herzinfarkt, Hirnschlag und Schäden an anderen Organen. Bei den 123 Registerfällen fanden sich denn auch gehäuft Herzinfarkt und Hirnschlag, im Alter von 40 bis 50 Jahren hatte bereits die Hälfte der Patienten, ab 60 Jahren hatten alle Patienten mindestens ein solches Ereignis erlitten. Ein laufendes Forschungsprojekt befasst sich mit der Genotyp-Phänotyp-Korrelation in hTTP, also dem Zusammenhang zwischen den ursächlichen ADAMTS13-Mutationen und den verschiedenen Ausprägungen der Krankheit.

Die Aufgaben, die auch künftig auf das hTTP-Register zukommen, sind zahlreich. Prof. Kremer Hovinga schliesst ihre NEJM-Publikation mit dem Hinweis: «In den letzten 20 Jahren haben wir viel über die Ursachen der hereditären TTP gelernt. Es ist jedoch noch zu wenig über die klinischen Befunde und die langfristigen Ergebnisse der Patienten bekannt. Sie sollten regelmässig überwacht und auf die Entwicklung allfälliger Organschäden hin untersucht werden. »

Expertin:

- Prof. Dr. med. Johanna A. Kremer Hovinga, Universitätsklinik für Hämatologie und Hämatologisches Zentrallabor (UKH-HZL)

Kontakt:

- Insel Gruppe AG, Kommunikation: +41 31 632 79 25, kommunikation@insel.ch

Links:

- Haematologica: The International Hereditary Thrombotic Thrombocytopenic Purpura Registry: key findings at enrollment until 2017.
<http://www.haematologica.org/content/104/10/2107.long>
- New England Journal of Medicine: Hereditary Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. Johanna A. Kremer Hovinga, M.D., and James N. George, M.D.
<https://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMra1813013>
- hTTP Registry: <https://tppregistry.net/>

Insel Gruppe

Die Insel Gruppe ist die schweizweit führende Spitalgruppe für universitäre und integrierte Medizin. Sie bietet mittels wegweisender Qualität, Forschung, Innovation und Bildung eine umfassende Gesundheitsversorgung. Die sechs Spitäler der Insel Gruppe (Inselspital, Aarberg, Belp, Münsingen, Riggisberg und Tiefenau) nahmen im Geschäftsjahr 2018 rund 822 000 ambulante Konsultationen vor und behandelten über 65 000 stationäre Patientinnen und Patienten. Die Insel Gruppe beschäftigt knapp 11 000 Mitarbeitende aus 100 Nationen. Sie ist Ausbildungsbetrieb für eine Vielzahl von Berufen und die wichtigste Institution für die Weiterbildung von jungen Ärztinnen und Ärzten.