

Institut für seltene Erkrankungen in der Hämatologie

Leitung: Univ. Prof. Dr. Paul Knöbl

Medizinische Universität Wien, 1090 Wien,
Lazarettgasse 25/1. Stock
E-Mail: paul.knoebl@meduniwien.ac.at

Schwerpunkte

Es laufen Vorarbeiten zur Umsetzung eines österreichweiten Registers zur Erfassung von Patienten mit thrombotischen Mikroangiopathien (ATMAR, Austrian Thrombotic MicroAngiopathy Registry) sowie eines österreichweiten Registers zur Erfassung von Patienten mit erworbener Hämophilie A (SAHARA, Structured Acquired Hemophilia A Registry Austria). Für beide Projekte wird ein Projektplan erstellt, das Design der Datenbanken mit den zu erfassenden Daten, der elektronischen Umsetzung inklusive aller rechtlichen und Datenschutzkonformen Anpassungen ist in Arbeit. Auch die Etablierung je einer Biobank ist in Arbeit.

Als neue Projekte sind in Planung:

- Ein österreichisches Myelom Register soll flächendeckend in Österreich Patienten mit multiplen Myelom (MM), deren Diagnose, Behandlung, Ansprechen, Krankheitsverlauf und Mortalität dokumentieren und damit die Qualitätskontrolle in Diagnostik und Therapie fördern.
- Eine retrospektive multizentrische Beobachtungsstudie zur Erhebung realer Gesundheitsdaten über Patienten mit systemischer AL-Amyloidose in Europa.
- Eine Biobank für Paraproteinämien: Paraproteinämien betreffen einen substanziellen Anteil der Bevölkerung; oftmals wird die Erkrankung behandlungswürdig. Obwohl einige prognostisch relevante Biomarker definiert sind, gibt es kaum prädiktive Marker, die für Diagnose, Behandlung und Prognose wertvoll sind. Um retrospektive, cross-sektionelle und prospektive Analysen potentieller neuer relevanter Biomarker durchzuführen soll eine Biobank aufgebaut werden. In deren Rahmen sollen Proben in zeitlich genau definierten Abständen gesammelt, aufbereitet und aufbewahrt werden.

Für 2020 ist die technische Umsetzung der geplanten Krankheitsregister geplant, ebenso wie die Vervollständigung der Projektpläne und

*„Initiativen zum besseren
Verständnis seltener
Bluterkrankungen“*



Einreichung bei den Behörden, der Beginn der Datenerfassung sowie Publikationen und Fortbildungsvorträge.

Referate

- Knöbl P, Neue Strategien im Management der thrombotischen Mikroangiopathien, Universitätsspital Basel, 30. Oktober 2019
- Knöbl P, Thrombotische Mikroangiopathien – Diagnostik und Therapie, Symposium bei der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Hämato-Onkologie, 11. Oktober 2019
- Knöbl P, Thrombotische Mikroangiopathien – Diagnostik und Therapie, Medizinische Universität Graz, 23. Oktober 2019
- Knöbl P, Thrombotische thrombopenische Purpura, Hallenser Update Intensivmedizin, 25. Oktober 2019
- Knöbl P, Aufnahme eines Webinars zu erworbener Hämophilie, 27. November 2019

Zusammenarbeit

- Klinik für Innere Medizin 1, Medizinische Universität Wien
- Klinik für Labormedizin, Medizinische Universität Wien
- Pharmazeutische Industrie (Firmen Novo-Nordisk, Roche, Technoclone und Ablynx/Sanofi)

Publikationen

- Knöbl P: Caplacizumab – neue Option in der Therapie der thrombotisch-thrombopenischen Purpura (TTP), Anästhesie-Journal 2019
- Knöbl P: Die Behandlung der thrombotisch-thrombopenischen Purpura (TTP), Universum Innere Medizin 2019