

# Mediacaten 2023

www.seltene-erkrankungen-ond.de

# ORPHAN & NEW DRUGS

Zeitschrift für Seltene Erkrankungen und neue Arzneistoffe in der Pädiatrie

RUBRIK HIER

Matthias Bastigkeit

## Morbus Gaucher

### Enzymdefekt mit weitreichenden Konsequenzen

Morbus Gaucher ist eine seltene, vererbte lysosomale Speicherkrankheit die zu einer Störung des Lipidstoffwechsels führt. Es kommt zur Vergrößerung der Milz und/oder der Leber, Veränderungen des Blutbildes sowie Knochenbeschmerzen. Beginn kann die Erkrankung im Kindesalter harmlos und unspezifisch mit Bauchschmerzen und Völlefühl. Derzeit existieren zwei Therapieansätze, weitere befinden sich in der Forschung.

**A**ngeborene Stoffwechsellörungen resultieren in erster Linie aus dem Mangel bei bestimmten Enzymen. Diese werden benötigt um Fett oder Kohlenhydraten in Energie umzuwandeln oder an Aminosäuren oder andere (ausreichend) Metabolite abzubauen. Es gibt mindestens 40 weitere lysosomale Speicherkrankheiten, darunter Makroglucosidose, Tay-Sachs-Krankheit und Morbus Fabry.

Die Gaucher-Krankheit (GD) ist eine zystische Akkumulation; eine angeborene Stoffwechsellörung aufgrund der Ansammlung von Glucosereisid-Lipiden. GD gehört zu den häufigsten lysosomalen Speicherkrankheiten. Lysosomen sind subzelluläre Organellen die für den physiologischen Umsatz von Zellbestandteilen verantwortlich sind. Die Gaucher-Krankheit ist ein Beispiel für eine kindliche Tazozese, sie hat eine Inzidenz von 1 zu 40 000 in der Allgemeinbevölkerung.

**Medizinstudent als Entdecker**

Die Entdeckung und den Namen verdankt die Erkrankung einem Medizinstudenten. Vor 140 Jahren wurde die Krankheit erstmals von dem Franzosen Philippe Charles-Francois Gaucher in seiner Dissertation beschrieben.

In dieser Arbeit beschrieb Gaucher das Vorkommen ungewöhnlich beschriebener Zellen in der Milz einer 34-jährigen Frau, die sich mit Splenomegalie versetzte. Die Identifizierung ähnlicher Patienten mit denselben pathologischen Befunden in den Folgebildern führte dazu, dass die Erkrankung als „Gaucher-Krankheit“ bezeichnet wurde und die anomalen Zellen als „Gaucher-Zellen“ bekannt wurden.

Fast 100 Jahren N. E. Hill, dass die Gaucher-Krankheit eine autosomal-rezessive Erbkrankheit ist. Die neuontopathische „Gaucher-Krankheit“ wurde erstmals 1927 erkannt. Die biochemische Grundlage für die von Gaucher beschriebene Störung wurde erst 1934, 50 Jahre nach Gauchers ursprünglicher Beschreibung identifiziert.

Während die Proteinsequenz aufgeklärt wurde, ermöglichten neu verfügbare Techniken in der Molekularbiologie die Charakterisierung des Glucosereisid-Enzyms (GAA).

Es hat sich gezeigt, dass es keine wirksame krankheitsmodifizierende Therapie für die neuontopathische Vererbungsform der Gaucher-Krankheit (2).

Die zugrunde liegende Ursache aller Formen der Gaucher-Krankheit sind Mutationen im GAA-Gen, die zu einem lysosomalen Mangel an Glucosereisidase-Aktivität führen. Alle Formen der Gaucher-Krankheit führen zu toxischen Akkumulationen von Glucosereisid-Lipiden, hauptsächlich in Leber, Milz und Knochenmark.

**Einteilung von Morbus Gaucher**

Bei der Gaucher-Krankheit kommt es zu einem Mangel an Aktivität des Enzyms β-Glucosereisidase (GAA), das am Abbau komplexer Glykolipidlipide beteiligt ist, was zu der Akkumulation von Glucosereisid-Lipiden in den Lysosomen verschiedener Zellen führt (1).

Die Krankheit hat drei Subtypen:

- Typ 1 oder nicht-neuropathische Form, die mehr als 90 % der Fälle.
- Typ 2 oder die akute neuropathische Form und
- Typ 3 oder die chronische neuropathische Form. Alle Arten der Krankheit werden in einem autosomal-rezessiven Muster vererbt.

Es ist möglich, dass Patienten mit denselben Mutation sehr unterschiedliche Anzeichen und Symptome entwickeln. Es ist auch möglich, dass Patienten mit ähnlichen Anzeichen und Symptomen sehr unterschiedliche genetische Mutationen ausweisen. Umweltfaktoren sowie die besondere genetische Ausstattung eines Individuums beeinflussen die phänotypische Ausprägung der Gaucher-Krankheit.

Die Anzeichen und Symptome der Gaucher-Krankheit können in viszerale, hämatologische, skelettale und metabolische Komponenten sein. Zu den viszeralen Komponenten gehören eine vergrößerte Leber und Milz (Hepatosplenomegalie).

Hämatologische Komponenten: Leukopenie, Thrombozytopenie, Anämie und Leukopenie umfassen. Es wird angenommen, dass die Akkumulation von Ceroiden im Knochenmark die Thrombozytopenie verringert, was zu einem niedrigen Thrombozytentriff führt. Die Akkumulation von Ceroiden in der Milz führt zu einem übermäßigen Abbau von Erythrozyten was zu Anämie sowie zu einer akuten Elimination von weißen Blutkörperchen beiträgt. Die schnelle und vorzeitige Zerstörung von Blutzellen kann zu einem erhöhten Blutungs- und infektionsrisiko führen.

Zu den skelettologischen Komponenten können Knochenfrakturen, Knochenzysten und Deformitäten gehören. Viele dieser Faktoren manifestieren sich durch die Ansammlung von mit Glucosereisid beladenen Makrophagen im Knochenmark zugehörigen, wo sie den Blutzellen und die Zufuhr von Nährstoffen und Sauerstoff einschränken. Dies kann zu starken Schmerzen, Knochenbrüchen, niedrigem Knocheninhalt und Wachs-tumalationen führen.

Es kommt zu folgenden Symptomen:

- Schmerzlose Hepatosplenomegalie und Splenomegalie
- Hypersplenismus und Panzytopenie
- Starke Gelenksbeschmerzen, die am häufigsten Hüften und Knie betreffen.
- Gewebe- und Weichteilmassenerkrankungen (Typ I)
- Schwere Krämpfe, Hypertonie, gestrige Behinderung und Epilepsie (Typ II)
- Myoklonus, Krampfanfälle, Demenz und Autoimmunagranulozytose (Typ III)
- Parkinsonismus
- Osteoporose
- Golddich-tomase Heranzugewinnung

**Gaucher und Knochenkrebs**

GD-bedingte Veränderungen auftragen zu einem verringerten Knochenkrebs, eines verringerten tumorassoziierten bei jungen Erwachsenen und Entwicklung einer niedrigen Knochenzellzahl im Alter. Eine niedrige Inzidenz der stärksten Faktoren, die die Inzidenz von Knochenkrebs erhöhen, sind auch mit Faktoren bei GD in Verbindung.

Einige Merkmale unterscheiden GD von der Allgemeinbevölkerung. Die Inzidenz bei GD ist die Wuhrin, während die Häufigkeit der postmenopausalen Osteoporose höher ist.

Andere Faktoren, die für GD typisch sind, sind z. B. korrekte Knochenbiomechanische Lasten und lokale Störungen der Knochenbildung, können mit Frakturen verbunden sein.

Wie bei der Allgemeinbevölkerung: Genetische Determinanten des Frakturrisikos (die Knochenstärke, gemessen durch Knochendichtungsbestimmungen) (2) sind 5,5-mal höherem Frakturrisiko zugeordnet. Im Vergleich zum Weltweit, Männer oder gleich (1) verbunden ist.

Die Studie von Khan ergab eine 10-fache mit niedrigem Knocheninhalt in Vergleich zur Allgemeinbevölkerung; dabei hundert, dass zusätzliche Faktoren existieren. Knochenkrebs bei GD-Patienten können vorgehen bei durch vorherige Splenektomie vermindert.

**Abb. 1: ?**

RUBRIK HIER

RUBRIK HIER

**ORPHAN & NEW DRUGS**

Zeitschrift für Seltene Erkrankungen und neue Arzneistoffe in der Pädiatrie

12 | 22  
1. Jahrgang | Dezember 2022

**SELTENE ERKRANKUNG**  
Das Dravet-Syndrom und seine Therapie

**ORPHAN DRUG**  
Seltene Erkrankungen – Unterstützung vom Apotheker

**NEW DRUG**  
Neue Arzneistoffe: Cannabidiol für Kinder

ORPHAN & NEW DRUGS

www.seltene-erkrankungen-ond.de



### Seltene Erkrankungen (SE)

Kinder mit seltenen Erkrankungen sind gar nicht so selten. Allein rund drei Millionen Kinder sind in Deutschland davon betroffen. Eine Erkrankung wird als „selten“ bezeichnet, wenn nicht mehr als fünf von 10.000 Menschen unter einem spezifischen Krankheitsbild leiden. Schätzungen gehen von rund 8.000 solcher Erkrankungen aus. Pädiater:innen sind in der Regel die erste Anlaufstelle für hilfesuchende Eltern.

Daher spielen sie eine Schlüsselrolle auf dem Weg zu einer möglichst frühzeitigen, gesicherten Diagnose. Im Schnitt dauert es 7 Jahre, manchmal sogar 20, bis feststeht, dass die

kleinen Patient:innen an einer SE erkrankt sind. Dadurch geht unter Umständen wertvolle Zeit für ihre Behandlung und Entwicklung verloren.

Selbst mit der richtigen Diagnose folgt nicht automatisch eine geeignete Therapie: zur Zeit können nur knapp 3 % aller bekannten Seltenen Erkrankungen therapiert werden. Dennoch ist es für die betroffenen Familien eine Erleichterung zu erfahren, woran die Kinder leiden. Umso wichtiger und tröstlicher ist es, dass nach Diagnosestellung durch ein Zentrum für SE die ärztliche Versorgung in dem vertrauten Umfeld der heimischen Kinderarztpraxis erfolgen kann.



### Kurzcharakteristik

Medizinisches Wissen über SE ist nicht selbstverständlich. Diese Lücke soll unsere neue Zeitschrift **Orphan & New Drugs** schließen. Herausgeber und Chefredaktion ist es dabei wichtig, Pädiater:innen weniger zu SE-Expert:innen zu machen als sie für das Thema zu sensibilisieren. **Orphan & New Drugs** ist somit die Fachzeitschrift für alle in der Kinder- und Jugendmedizin Tätige.

Der Schwerpunkt der Zeitschrift liegt auf Fachartikeln zu seltenen Erkrankungen, die sich bereits im Kindesalter manifestieren können und zu aktuellen Entwicklungen in der Medizin und Diagnostik. Beiträge zu neuen Arzneistoffen für die Pädiatrie sind weitere wichtige redaktionelle Inhalte. Die Zeitschrift **Orphan & New Drugs** verbindet damit hochwertige Fachinformationen sowie Nachrichten und Mitteilungen aus der Pharmaindustrie mit einem abwechslungsreichen Themenmix aus Fortbildungsbeiträgen, Erfahrungsberichten und Interviews.

### Chefredaktion

Matthias Bastigkeit  
Univ. Doz. pharm.  
Konrad-Adenauer-Str. 4 | 23558 Lübeck  
E-Mail: [redaktion@seltene-erkrankungen-ond.de](mailto:redaktion@seltene-erkrankungen-ond.de)

### Wissenschaftlicher Beirat

Pharmakologie: Dr. Annabelle Fenske  
Pädiatrische Niederlassung: Dr. med. Nikola Klün  
Humangenetik: N.N.  
Zentrum für Seltene Erkrankungen:  
Prof. Dr. Lorenz Grigull, MBA, MME



### Zielgruppe

Pädiater:innen in Praxis und Klinik

### Hauptvertriebswege

Beilage in der Zeitschrift „Kinder- und Jugendarzt“ des  
Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte e. V. (bvkj)  
Direktversand an Zentren für SE

### Jahrgang

2. Jahrgang 2023

### Erstausgabe

Dezember 2022

**Versionen: Print und APP**

### Erscheinungsweise

4x jährlich, ca.: 10. Dezember | 10. März | 10. Juni | 10. September

### Druckauflage

13.000 Exemplare

### Heftformat

200 x 282 mm

### WEB

[www.seltene-erkrankungen-ond.de](http://www.seltene-erkrankungen-ond.de)

### ISSN

2751-451X



### **Max Schmidt-Römhild GmbH & Co. KG**

Deutschlands ältestes Verlags- und Druckhaus

Amtsgericht Lübeck HRA 4 HL

phG: Hansisches Verlagskontor GmbH

Amtsgericht Lübeck HRB 5862 HL

Geschäftsführer: Dr. Michael Platzköster

Konrad-Adenauer-Str. 4 | 23558 Lübeck

Telefon: 0451/7031-01

[www.schmidt-roemhild.de](http://www.schmidt-roemhild.de)

E-Mail: [verlag@mediamagneten.de](mailto:verlag@mediamagneten.de)

UstIdNr.: 135075621

### **Anzeigenservice und Disposition**

Christiane Kermel

E-Mail: [kermel.christiane@mediamagneten.de](mailto:kermel.christiane@mediamagneten.de)

Telefon: 04 51/70 31-279

### **Bankverbindung**

Sparkasse zu Lübeck: IBAN DE43 2305 0101 0049 44

Swift/BIC NoOLA DE21 SPL

Dt. Postbank AG: IBAN DE10 2001 0020 0006 3192 00

Swift/BIC PBNK DEFF XXX

### **Zahlungsbedingungen**

3 % Skonto bei Vorauszahlung

2 % Skonto bei Zahlung innerhalb 10 Tagen  
nach Rechnungsdatum

netto Kasse bei Zahlung innerhalb 30 Tagen  
nach Rechnungsdatum

### **Rücktrittsrecht**

Für alle verbindlich zugesagten Plätze sowie Vorzugsplatzierungen bis acht Wochen vor Erscheinen, alle anderen Anzeigen bis sechs Wochen vor Erscheinen. Beihefter, Durchhefter, Umschlagseiten und farbige Vorzugsplatzierungen unterliegen keinem Rücktrittsrecht.



## Preisliste Nr. 2, gültig ab 01.07.2023

### Anzeigenformat

1/1 Seite  
1/2 quer oder hoch

### Preis 4c

4.900,- €  
2.700,- €

### Vorzugsplatzierungen

2. und 4. Umschlagseite:

5.500,- €

### Advertorial

Preis pro Seite

5.300,- €

### Advertorial

Das Advertorial in der **Orphan & New Drugs** bieten Ihnen die Möglichkeit, Ihre Fachinformationen in einem exklusiven und neutralen Umfeld zu platzieren.

Redaktionell gestaltete Werbung muss mit dem Wort „Anzeige“ oder „Advertorial“ gekennzeichnet werden. Preise für die Erstellung des Artikels durch eine:n unabhängigen Medical Writer:in senden wir Ihnen auf Anfrage gern zu.

Bei Erstellung der Druckunterlagen durch den Verlag fallen anteilige Gestaltungskosten in Höhe von 380,- €/Seite zzgl. MwSt. an.

**Angeschnittene Anzeigen ohne Aufschlag**

**Sonderwerbformen und Beilagen auf Anfrage**

**Die Preise gelten zzgl. der gesetzlichen Mehrwertsteuer**

**Agenturprovision 10%**

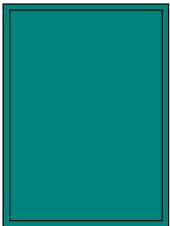


### Heftformat: 200 x 282 mm

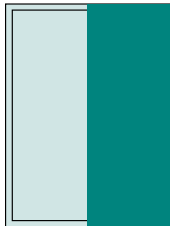
S: Satzspiegelformat

A: angeschnittenes Format

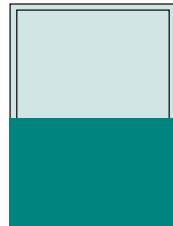
A: zzgl. 3mm Beschnitt an den zu beschneidenden Seiten



1/1 Seite  
S: 175 x 254 mm  
A: 200 x 282 mm



1/2 Seite hoch  
S: 88 x 254 mm  
A: 100 x 282 mm



1/2 Seite quer  
S: 175 x 121 mm  
A: 200 x 141 mm

Die Muster sind für die Platzierung nicht maßgebend.

### Übernahme digitaler Anzeigen:

Als Druckvorlagen verarbeiten wir vorzugsweise PDF/X-3-Dateien (nach ISO Coated v2).

**Bilddaten** sollten fertig in 300 dpi als JPG- oder TIFF-Bild geliefert werden, Grafiken und Tabellen als offene Datei. Sollten Diagramme erstellt werden, benötigen wir zwingend die Wertetabelle in Excel oder Word.



## Terminplanung 2022/2023

Ausgabe	Annahmeschlussstermin	Liefertermin Druckunterlagen	Erscheinungstermin
Erstausgabe 01/2022	11.11.2022	18.11.2022	09.12.2022
01/2023	10.02.2023	17.02.2023	10.03.2023
02/2023	12.05.2023	19.05.2023	09.06.2023
03/2023	11.08.2023	18.08.2023	11.09.2023
04/2023	10.11.2023	17.11.2023	10.12.2023





- 1 „Anzeigenauftrag“ im Sinne der nachfolgenden Allgemeinen Geschäftsbedingungen ist der Vertrag zwischen Verlag und Auftraggeber über die Veröffentlichung einer oder mehrerer Anzeigen oder anderer Werbemittel (nachfolgend insgesamt als „Anzeigen“ bezeichnet) von Werbungtreibenden oder sonstigen Inserenten (nachfolgend insgesamt als Werbungstreibende bezeichnet) in einer Zeitung oder Zeitschrift zum Zweck der Verbreitung.
- 2 Ein „Abschluss“ ist ein „Vertrag“ über die Veröffentlichung mehrerer Anzeigen unter Beachtung der dem Werbungstreibenden gemäß Preisliste zu gewährenden Rabatte, wobei die jeweiligen Veröffentlichungen auf Abruf des Auftraggebers erfolgen. Rabatte werden nicht gewährt für Unternehmen, deren Geschäftszweck unter anderem darin besteht, für verschiedene Werbungstreibende Anzeigenaufträge zu erteilen, um eine gemeinsame Rabattierung zu beanspruchen. Ist im Rahmen eines Abschlusses das Recht zum Abruf einzelner Anzeigen eingeräumt, so ist der Auftrag innerhalb eines Jahres seit Erscheinen der ersten Anzeige abzuwickeln, sofern die erste Anzeige innerhalb eines Jahres nach Vertragsabschluss abgerufen und veröffentlicht wird.
- 3 Werden einzelne oder mehrere Abrufe eines Abschlusses aus Umständen nicht erfüllt, die der Verlag nicht zu vertreten hat, so hat der Auftraggeber, unbeschadet etwaiger weiterer Rechtspflichten, den Unterschied zwischen dem gewährten und dem der tatsächlichen Abnahme entsprechenden Nachlass dem Verlag zu erstatten.  
Der Auftraggeber hat, wenn nichts anderes vereinbart ist, rückwirkend Anspruch auf den seiner tatsächlichen Abnahme von Anzeigen innerhalb eines Jahres entsprechenden Nachlass.
- 4 Bei der Errechnung der Abnahmemengen werden Text-Millimeterzeilen dem Preis entsprechend in Anzeigen-Millimeter umgerechnet.
- 5 Aufträge für Anzeigen, die nur in bestimmten Heftnummern, bestimmten Ausgaben oder an bestimmten Plätzen der Druckschrift veröffentlicht werden sollen, müssen so rechtzeitig beim Verlag eingehen, dass dem Auftraggeber noch vor Anzeigenschluss mitgeteilt werden kann, wenn der Auftrag auf diese Weise nicht auszuführen ist. Rubrizierte Anzeigen werden in der jeweiligen Rubrik abgedruckt, ohne dass dies der ausdrücklichen Vereinbarung bedarf.
- 6 Textteil-Anzeigen sind Anzeigen, die mit mindestens drei Seiten an Text und nicht an andere Anzeigen angrenzen. Anzeigen, die aufgrund ihrer Gestaltung nicht als Anzeigen erkennbar sind, werden als solche vom Verlag mit dem Wort „Anzeige“ deutlich kenntlich gemacht.
- 7 Der Verlag behält sich vor, Anzeigen – auch einzelne Abrufe im Rahmen eines Abschlusses – abzulehnen, wenn
  - deren Inhalt gegen Gesetze oder behördliche Bestimmungen verstößt oder
  - deren Inhalt vom Deutschen Werberat in einem Beschwerdeverfahren beanstandet wurde oder
  - deren Veröffentlichung für den Verlag wegen des Inhalts, der Gestaltung, der Herkunft oder der technischen Form unzumutbar ist.
  - Anzeigen, die Werbung Dritter oder für Dritte enthalten.Aufträge für andere Werbemittel sind für den Verlag erst nach Vorlage des Musters und dessen Billigung bindend. Anzeigen, die Werbung Dritter oder für Dritte enthalten (Verbundwerbung), bedürfen in jedem Einzelfall der vorherigen schriftlichen Annahmeerklärung des Verlages. Diese berechtigt den Verlag zur Erhebung eines Verbundaufschlages. Die Ablehnung einer Anzeige oder eines anderen Werbemittels wird dem Auftraggeber unverzüglich mitgeteilt.
- 8 Für die rechtzeitige Lieferung und die einwandfreie Beschaffenheit geeigneter Druckunterlagen oder anderer Werbemittel ist allein der Auftraggeber verantwortlich.  
Bei der Anlieferung von digitalen Druckunterlagen ist der Auftraggeber verpflichtet, ordnungsgemäße, insbesondere dem Format oder den technischen Vorgaben des Verlages entsprechende Vorlagen für Anzeigen

rechtzeitig vor Schaltungsbeginn anzuliefern.

Kosten des Verlages für vom Auftraggeber gewünschte oder zu vertretende Änderungen der Druckvorlagen hat der Auftraggeber zu tragen.

Vereinbart ist die für den belegten Titel nach Maßgabe der Angaben in der Preisliste sowie in der Auftragsbestätigung übliche Beschaffenheit der Anzeigen oder anderen Werbemittel im Rahmen der durch die Druckunterlagen gegebenen Möglichkeiten.

Dies gilt nur für den Fall, dass der Auftraggeber die Vorgaben des Verlages zur Erstellung und Übermittlung von Druckunterlagen einhält.

- 9 Druckunterlagen werden nur auf besondere Anforderung an den Auftraggeber zurückgesandt. Die Pflicht zur Aufbewahrung der Druckunterlagen endet drei Monate nach der erstmaligen Verbreitung der Anzeige.
- 10 Entspricht die Veröffentlichung der Anzeige nicht der vertraglich geschuldeten Beschaffenheit bzw. Leistung, so hat der Auftraggeber Anspruch auf Zahlungsminderung oder eine einwandfreie Ersatzanzeige bzw. Ersatzveröffentlichung des anderen Werbemittels, aber nur in dem Ausmaß, in dem der Zweck der Anzeige oder des anderen Werbemittels beeinträchtigt wurde. Der Verlag hat das Recht, eine Ersatzanzeige bzw. Ersatzveröffentlichung zu verweigern, wenn
  - diese einen Aufwand fordert, der unter Beachtung des Inhalts des Schuldverhältnisses und der Gebote von Treu und Glauben in einem groben Missverhältnis zu dem Leistungsinteresse des Auftraggebers steht, oder
  - diese für den Verlag nur mit unverhältnismäßigen Kosten möglich wäre.

Lässt der Verlag eine ihm für die Ersatzanzeige oder der Veröffentlichung des anderen Werbemittels gestellte angemessene Frist verstreichen oder ist die Ersatzanzeige / Ersatzveröffentlichung erneut nicht einwandfrei, so hat der Auftraggeber ein Recht auf Zahlungsminderung oder Rückgängigmachung des Auftrages. Bei unwesentlichen Mängeln der Anzeige oder Veröffentlichung des anderen Werbemittels ist die Rückgängigmachung des Auftrages ausgeschlossen. Reklamationen bei nicht offensichtlichen Mängeln müssen binnen eines Jahres ab dem gesetzlichen Verjährungsbeginn geltend gemacht werden.

Der Verlag haftet für sämtliche Schäden, gleich ob aus vertraglicher Pflichtverletzung oder aus unerlaubter Handlung nach Maßgabe der folgenden Bestimmungen: Bei grober Fahrlässigkeit beschränkt sich die Haftung im kaufmännischen Verkehr auf den Ersatz des typischen vorhersehbaren Schadens; diese Beschränkung gilt nicht, soweit der Schaden durch gesetzliche Vertreter oder leitende Angestellte des Verlages verursacht wurde.

Bei einfacher Fahrlässigkeit haftet der Verlag nur, wenn eine wesentliche Vertragspflicht verletzt wurde. In solchen Fällen ist die Haftung auf den typischen vorhersehbaren Schaden beschränkt.

Bei Ansprüchen nach dem Produkthaftungsgesetz sowie bei einer Verletzung von Leben, Körper oder Gesundheit haftet der Verlag nach den gesetzlichen Vorschriften. Reklamationen müssen – außer bei nicht offensichtlichen Mängeln – innerhalb von vier Wochen nach Eingang von Rechnung und Beleg geltend gemacht werden.

Alle gegen den Verlag gerichteten Ansprüche aus vertraglicher Pflichtverletzung verjähren in einem Jahr ab dem gesetzlichen Verjährungsbeginn, sofern sie nicht auf vorsätzlichem Verhalten beruhen.

- 11 Probeabzüge werden nur auf ausdrücklichen Wunsch geliefert. Der Auftraggeber trägt die Verantwortung für die Richtigkeit der zurückgesandten Probeabzüge. Der Verlag berücksichtigt alle Fehlerkorrekturen, die ihm bis zum Anzeigenschluss oder innerhalb der bei der Übersendung des Probeabzuges gesetzten Frist mitgeteilt werden.
- 12 Sind keine besonderen Größenvorschriften gegeben, so wird die nach Art der Anzeige übliche, tatsächliche Abdruckhöhe der Berechnung zugrunde gelegt.



13 Die Rechnung ist innerhalb der aus der Preisliste ersichtlichen Frist zu bezahlen, sofern nicht im einzelnen Fall schriftlich eine andere Zahlungsfrist oder Vorauszahlung vereinbart ist. Etwaige Nachlässe für vorzeitige Zahlung werden nach der Preisliste gewährt.

14 Bei Zahlungsverzug oder Stundung werden bankübliche Zinsen sowie die Einziehungskosten berechnet. Der Verlag kann bei Zahlungsverzug die weitere Ausführung des laufenden Auftrages bis zur Bezahlung zurückstellen und für die restlichen Anzeigen Vorauszahlung verlangen.

Bei Vorliegen begründeter Zweifel an der Zahlungsfähigkeit des Auftraggebers ist der Verlag berechtigt, auch während der Laufzeit eines Anzeigenabschlusses das Erscheinen weiterer Anzeigen ohne Rücksicht auf ein ursprünglich vereinbartes Zahlungsziel von der Vorauszahlung des Betrages zum Anzeigenschlusstermin und von dem Ausgleich offestehender Rechnungsbeträge abhängig zu machen.

15 Der Verlag liefert auf Wunsch einen Anzeigenbeleg. Je nach Art und Umfang des Anzeigenauftrages werden Anzeigenausschnitte, Belegseiten oder vollständige Belegnummern geliefert. Kann ein Beleg nicht mehr beschaffen werden, so tritt an seine Stelle eine rechtsverbindliche Bescheinigung des Verlages über die Veröffentlichung und Verbreitung der Anzeige.

16 Aus einer Auflagenminderung kann nach Maßgabe des Satzes 2 bei einem Abschluss über mehrere Anzeigen ein Anspruch auf Preisermäßigung hergeleitet werden, wenn im Gesamtdurchschnitt des mit der ersten Anzeige beginnenden Insertionsjahres die Garantieauflage unterschritten wird. Eine Auflagenminderung ist nur dann ein zur Preisermäßigung berechtigender Mangel, wenn und soweit sie

bei einer Garantieauflage bis zu	50 000	Exemplaren	mindestens	20	v. H.,
bei einer Garantieauflage bis zu	100 000	Exemplaren	mindestens	15	v. H.,
bei einer Garantieauflage bis zu	500 000	Exemplaren	mindestens	10	v. H.,
bei einer Garantieauflage über	500 000	Exemplaren	mindestens	5	v. H. beträgt.

Eine Auflagenminderung aus Gründen der Ziff. 23 bleibt unberücksichtigt. Als Garantieauflage gilt die in der Preisliste oder auf andere Weise genannte durchschnittliche Auflage oder, wenn eine Auflage nicht genannt ist, die durchschnittlich verkaufte (bei Fachzeitschriften gegebenenfalls die durchschnittlich tatsächlich verbreitete) Auflage des vorausgegangenen Kalenderjahres. Darüber hinaus sind bei Abschlüssen Preisermäßigungsansprüche ausgeschlossen, wenn der Verlag dem Auftraggeber von dem Absinken der Auflage so rechtzeitig Kenntnis gegeben hat, dass dieser vor Erscheinen der Anzeige vom Vertrag zurücktreten konnte.

17 Bei Ziffernanzeigen wendet der Verlag für die Verwahrung und rechtzeitige Weitergabe der Angebote die Sorgfalt eines ordentlichen Kaufmanns an. Einschreibebriefe und Expressbriefe auf Ziffernanzeigen werden nur auf dem normalen Postweg weitergeleitet. Die Eingänge auf Ziffernanzeigen werden vier Wochen aufbewahrt. Zuschriften, die in dieser Frist nicht abgeholt sind, werden vernichtet. Wertvolle Unterlagen sendet der Verlag zurück, ohne dazu verpflichtet zu sein.

Dem Verlag kann einzelvertraglich als Vertreter das Recht eingeräumt werden, die eingehenden Angebote anstelle und im erklärten Interesse des Auftraggebers zu öffnen. Briefe, die das zulässige Format DIN A4 überschreiten, sowie Waren-, Bücher-, Katalogsendungen und Päckchen sind von der Weiterleitung ausgeschlossen und werden nicht entgegengenommen. Eine Entgegennahme und Weiterleitung kann jedoch ausnahmsweise für den Fall vereinbart werden, dass der Auftraggeber die dabei entstehenden Gebühren/Kosten übernimmt.

18 Erfüllungsort ist der Sitz des Verlages.

Im Geschäftsverkehr mit Kaufleuten, juristischen Personen des öffentlichen Rechts oder bei öffentlich-rechtlichen Sondervermögen ist bei Klagen Gerichtsstand der Sitz des Verlages. Soweit Ansprüche des Verlages nicht im Mahnverfahren geltend gemacht werden, bestimmt sich der Gerichtsstand bei Nicht-Kaufleuten nach deren Wohnsitz.

Ist der Wohnsitz oder gewöhnliche Aufenthalt des Auftraggebers, auch bei Nicht-Kaufleuten, im Zeitpunkt der Klageerhebung unbekannt oder hat der Auftraggeber nach Vertragsschluss seinen Wohnsitz oder gewöhnlichen Aufenthalt aus dem Geltungsbereich des Gesetzes verlegt, ist als Gerichtsstand der Sitz des Verlages vereinbart.

19 Die Werbungsmittel und Werbeagenturen sind verpflichtet, sich in ihren Angeboten, Verträgen und Abrechnungen mit den Werbungtreibenden an die Preisliste des Verlages zu halten.

20 Preisänderungen für erteilte Anzeigenaufträge sind gegenüber Unternehmern wirksam, wenn sie vom Verlag mindestens einen Monat vor Veröffentlichung der Anzeige oder des anderen Werbemittels angekündigt werden. Im Falle einer Preiserhöhung steht dem Auftraggeber ein Rücktrittsrecht zu. Das Rücktrittsrecht muss innerhalb von 14 Tagen in Textform nach Erhalt der Mitteilung über die Preiserhöhung ausgeübt werden.

21 Wird für konzernverbundene Unternehmen eine gemeinsame Rabattierung beansprucht, ist der schriftliche Nachweis des Konzernstatus des Werbungtreibenden erforderlich. Konzernverbundene Unternehmen im Sinne dieser Bestimmung sind Unternehmen, zwischen denen eine kapitalmäßige Beteiligung von mindestens 50 Prozent besteht.

Der Konzernstatus ist bei Kapitalgesellschaften durch Bestätigung eines Wirtschaftsprüfers oder durch Vorlage des letzten Geschäftsberichtes, bei Personengesellschaften durch Vorlage eines Handelsregisterauszuges nachzuweisen. Der Nachweis muss spätestens bis zum Abschluss des Insertionsjahres erbracht werden. Ein späterer Nachweis kann nicht rückwirkend anerkannt werden. Konzernrabatte bedürfen in jedem Fall der ausdrücklichen, schriftlichen Bestätigung durch den Verlag.

Konzernrabatte werden nur für die Dauer der Konzernzugehörigkeit gewährt. Die Beendigung der Konzernzugehörigkeit ist unverzüglich anzuzeigen; mit der Beendigung der Konzernzugehörigkeit endet auch die Konzernrabattierung.

22 Der Auftraggeber gewährleistet, dass er alle zur Schaltung der Anzeige erforderlichen Rechte besitzt. Der Auftraggeber trägt allein die Verantwortung für den Inhalt und die rechtliche Zulässigkeit der für die Insertion zur Verfügung gestellten Text- und Bildunterlagen sowie der zugeliferten Werbemittel. Er stellt den Verlag im Rahmen des Anzeigenauftrags von allen Ansprüchen Dritter frei, die wegen der Verletzung gesetzlicher Bestimmungen entstehen können. Ferner wird der Verlag von den Kosten zur notwendigen Rechtsverteidigung freigestellt. Der Auftraggeber ist verpflichtet, den Verlag nach Treu und Glauben mit Informationen und Unterlagen bei der Rechtsverteidigung gegenüber Dritten zu unterstützen.

Der Auftraggeber überträgt dem Verlag sämtliche für die Nutzung der Werbung in Print- und Online-Medien aller Art, einschließlich Internet, erforderlichen urheberrechtlichen Nutzungs-, Leistungsschutz- und sonstigen Rechte, insbesondere das Recht zur Vervielfältigung, Verbreitung, Übertragung, Sendung, öffentliche Zugänglichmachung, Entnahme aus einer Datenbank und Abruf, und zwar zeitlich und inhaltlich in dem für die Durchführung des Auftrages notwendigen Umfang. Vorgenannte Rechte werden in allen Fällen örtlich unbegrenzt übertragen.

23 Bei Betriebsstörungen oder in Fällen höherer Gewalt, illegalem Arbeitskampf, rechtswidriger Beschlagnahme, Verkehrsstörungen, allgemeiner Rohstoff- oder Energieverknappung und dergleichen – sowohl im Betrieb des Verlages als auch in fremden Betrieben, derer sich der Verlag zur Erfüllung seiner Verbindlichkeiten bedient – hat der Verlag Anspruch auf volle Bezahlung der veröffentlichten Anzeigen, wenn das Verlagsobjekt mit 80% der im Durchschnitt der letzten vier Quartale verkauften oder auf andere Weise zugesicherten Auflage vom Verlag ausgeliefert worden ist. Bei geringeren Verlagsauslieferungen wird der Rechnungsbetrag im gleichen Verhältnis gekürzt, in dem die garantierte verkaufte oder zugesicherte Auflage zur tatsächlich ausgelieferten Auflage steht.



**SCHMIDT  
RÖMHILD**

DEUTSCHLANDS  
ÄLTESTES  
VERLAGS- UND  
DRUCKHAUS  
SEIT 1579

**Max Schmidt-Römhild GmbH & Co. KG**

Amtsgericht Lübeck HRA 4 HL

phG: Hansisches Verlagskontor GmbH

Amtsgericht Lübeck HRB 5862 HL

Geschäftsführer: Dr. Michael Platzköster

Großkundenadresse: 23547 Lübeck

Hausadresse: Konrad-Adenauer-Str. 4, 23558 Lübeck

Telefon: 0451/7031-01

[www.schmidt-roemhild.de](http://www.schmidt-roemhild.de) / [www.mediamagneten.de](http://www.mediamagneten.de)

[verlag@mediamagneten.de](mailto:verlag@mediamagneten.de)