

HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

NOTFALLDEPOT

Rund um die Uhr
sicher versorgt



ERFAHRUNGSBERICHT | [Beschützen und loslassen: Zwei Mütter erzählen](#)

THERAPIE | [Erfahrungen mit ELOCTA: Interview](#)

SARS-COV-2 | [Das Coronavirus geht auch auf die Psyche](#)



VHA

VERBAND DER HÄMOPHILIE-APOTHEKEN E.V.

JEDER TROPFEN ZÄHLT

Das Wohl der Patienten
steht für uns im Mittelpunkt



KONTAKT

Verband der Hämophilie-Apotheken e.V.
Witzleben Apotheke 26 | Claudia Neuhaus e.K.
Kaiserdamm 26 | 14057 Berlin



E-Mail: info@haemophilie-apotheken.de
Web: www.haemophilie-apotheken.de

Eine Liste aller Verbandsapotheken
finden Sie auf unserer Homepage

EDITORIAL



Liebe Leserin, lieber Leser!

Es ist gekommen, wie befürchtet, wir sind mittendrin in der zweiten Welle und so beschäftigt uns auch in der zweiten Ausgabe der HämoVision wieder das Thema Corona. Denn – und das zeigt etwa eine Umfrage unter Patienten mit Hämophilie und Eltern von betroffenen Kindern: Die Menschen machen sich Sorgen. Vor diesem Hintergrund und auch weil die Weihnachtsfeiertage vor der Tür stehen, sowie nicht zuletzt weil wir seit September 2020 eine veränderte Versorgungssituation haben, beschäftigen wir uns gleich zu Beginn mit der Notfallversorgung und dem Notfalldepot. Die Fragen von Lesern und die Antworten eines Arztes und eines Apothekers lesen Sie ab Seite 4.

Gute Nachrichten gibt es in Hinblick auf die Erhöhung der Pauschbeträge (ab Seite 12), viel Mut und Zuversicht machen zwei Erfahrungsberichte: Zwei Mütter und ein Jugendlicher erzählen aus ihrem Leben und ihrem persönlichen Umgang mit der Hämophilie.

Trotz der vielen Herausforderungen, die diese ungewöhnlichen Zeiten mit sich bringen, wünsche ich allen Lesern eine besinnliche und schöne Weihnachtszeit und viel Zuversicht für ein gutes Neues Jahr!

Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin HämoVision

INHALT

- 4 TITELTHEMA
Notfalldepot und Notfallversorgung
Wie sicher ist die Versorgung?
- 10 RECHT UND SOZIALES
Erhöhung der Pausch-Beträge
Vorteile für Menschen mit Hämophilie
- 15 VORGESTELLT
Die Deutsche Hämophilie-
gesellschaft – DHG Arbeit und
Projekte der Interessenvertretung
- 18 THERAPIE
Prophylaxe mit EHL-Präparaten
Interview mit Prof. Johannes Oldenburg
und Dr. Georg Goldmann
- 20 HÄMOPHILIE UND PUBERTÄT
Jugendlichen Unabhängigkeit
zugestehen fällt oft nicht leicht
- 28 HÄMOPHILIE UND CORONA
SARS-CoV-2 kann Angst machen.
Was bewegt Menschen mit Hämophilie
und deren Eltern?

WIR FREUEN UNS ÜBER IHRE POST

Sie wissen etwas über interessante Seminare oder Informationsveranstaltungen zum Thema Hämophilie oder haben einen guten Buchtipps? Oder möchten Sie uns einfach Feedback geben? Schreiben Sie uns:

Florian Schmitz Kommunikation | Redaktion HÄMOVISION
Wichmannstraße 4 / Haus 12, 22607 Hamburg

Oder schicken Sie uns eine E-Mail: tanja.fuchs@fskom.de

IMPRESSUM

Verlag: Florian Schmitz Kommunikation GmbH
Wichmannstraße 4/Hs. 12, 22607 Hamburg | www.fskom.de

Herausgeber: Florian Schmitz (V.i.S.d.P.)

Redaktion: Tanja Fuchs, Kristina Michaelis

Wissenschaftliche Beraterin: Dr. Katharina Holstein

E-Mail Redaktion: tanja.fuchs@fskom.de

Layout + Grafikdesign: Peter Schumacher

Litho/Druck: Druck + Medienkontor

Copyright Titel „HämoVision“: Paula Schmitz

»Ein Notfalldepot für zu Hause ist das A&O«

Notfallversorgung nach dem GSAV: Woran muss ich denken? Wer sind meine Ansprechpartner? Kann ich mich auf die Logistik verlassen?

Text von **Kristina Michaelis**

Ob Feiertage, eine Kurzreise oder nur das verlängerte Wochenende vor der Tür stehen: Wer an Hämophilie leidet, sollte sich gut für Notfälle wappnen, um egal, wo er sich gerade aufhält, gut versorgt zu sein. Doch wie genau ist nach dem „Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung“ (GSAV) die Notfallversorgung geregelt? Was geschieht, wenn über die Feiertage die Apotheken geschlossen sind und kaum jemand erreichbar? Und was, wenn das gewohnte Faktorpräparat nicht mehr vorrätig ist? Dr. Martin Olivieri, Facharzt Kinder- und Jugendmedizin und Hämostaseologie am LMU Klinikum München und Dirk Düvel, Apotheker und 2. Vorsitzender des neu gegründeten Verbandes der Hämophilie-Apotheken (VHA), geben Auskunft über die wichtigsten Fragen.

1.

Bisher erhielten Hämophilie-Patienten ihre Faktorpräparate in der Regel direkt von ihrem behandelnden Arzt oder im Hämophilie-Zentrum. Seit dem 1. September 2020 übernehmen die Apotheken die Versorgung mit Faktorpräparaten. Kann ich mich im Notfall dennoch an meinen behandelnden Arzt wenden?

Dirk Düvel: „Selbstverständlich. Um die Notfallversorgung von Hämophilie-Patienten zu sichern, halten Hämophilie-Zentren und spezialisierte ärztliche Einrichtungen auch künftig einen Notvorrat an Arzneimitteln bereit. In der Regel sind Präparate mit Faktor VIII und IX,

VORGESTELLT

Dr. med. Martin Olivieri

Leiter Pediatric Stroke Unit, Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin, Notfallmedizin, Hämostaseologie, Funktionsoberarzt



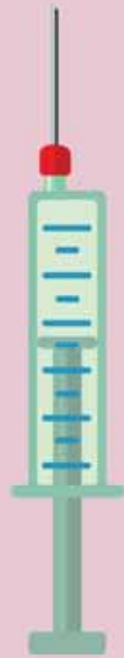
Dirk Düvel

Apotheker und Inhaber der wir-leben-Apotheken, 2. Vorsitzender im Verband der Hämophilie-Apotheken (VHA)



rekombinante Faktor VIII-Präparate und solche mit von-Willebrand-Faktor vorrätig. Darüber hinaus erfolgt eine enge Kooperation mit den VHA-Apotheken, die ebenfalls Notfalldepots unterhalten. Die Notfalldepots der Ärzte sind allerdings kleiner geworden, so dass wir deren Depots immer möglichst schnell wieder auffüllen müssen. Da die Ärzte den Patienten keine Präparate aus ihren Notfalldepots mit nach Hause geben dürfen, müssen die Apotheken außerdem die häusliche Versorgung der Patienten sicherstellen, z.B. wenn nach einer Verletzung evtl. ein höherer Bedarf besteht.“

NOTFALLENDEPOT



NOTFALLDEPOT



Maßgeschneiderte Kühltaschen, die nicht nur kühlen, sondern gleichzeitig vor dem Einfrieren der empfindlichen Medikamente schützen: Das hat sich die Firma Cool*Safe auf die Fahnen geschrieben. Die Kühltaschen sind TÜV Rheinland-geprüft, die Technologie der Cool*Safe-Kühl-taschen ist durch internationalen Patentschutz gesichert. www.cool-safe.de

2.

Wie kann ich selbst für den Notfall vorsorgen?

Dr. Olivieri: „Ein Notfalldepot für Hause ist das A&O. Wir raten, in der „Hausapotheke“ nicht nur eine zusätzliche Dosis, sondern ein Depot bereit zu halten, so dass genügend Faktor vorhanden ist, um die Verletzung bei Bedarf sofort behandeln und auch über zwei, drei Tage mehrere Gaben spritzen zu können. Das ist besonders wichtig im Hinblick auf die kommenden Feiertage, an denen die Lieferung aus den Apotheken eventuell stocken könnte. Da ist es durchaus sinnvoll, sich im Zentrum rechtzeitig ein zusätzliches Rezept zu holen, um für die Feiertage gerüstet zu sein. Die meisten Präparate sind bei Raumtemperatur mindestens ein Jahr haltbar, insofern muss man keine Angst haben, dass sie umgehend verfallen.“

3.

Es ist Sonntag, und ich habe mir den Fuß verstaucht. Was tun?

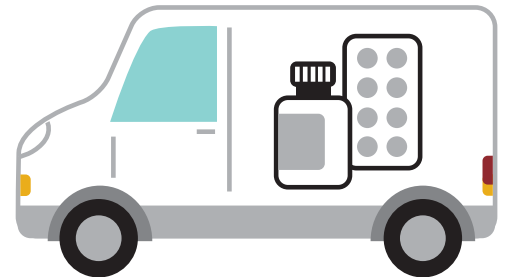
Dr. Olivieri: „Hier kann der Hämophilie-Patient zunächst auf sein Notfall-Depot zurückgreifen, denn das Depot ist genau für solch einen Fall gedacht: dass der Patient, der eine Gelenksblutung oder eine andere kleinere Blutung hat, die nicht zu einem stationären Aufenthalt führt, sich zunächst einmal selbst versorgen kann. Dennoch sollte er Kontakt zum Hämophilie-Zentrum aufnehmen, um mit dem Arzt das Substitutions-Regime festzulegen und zu besprechen, ob eine Vorstellung im Zentrum notwendig ist. Die Fachleute im Zentrum sind rund um die Uhr an sieben Tagen in der Woche erreichbar – auch an den Feiertagen.“

4.

Wie muss ich vorsorgen, wenn ich über die Feiertage verreisen will? Und was, wenn ich im Urlaub einen Unfall habe?

Dr. Olivieri: Wer verreist, sollte in der Kühltasche so viele Faktorpräparate mitnehmen, dass nicht nur die Prophylaxe abgedeckt ist, sondern auch im Notfall für mehrere Tage eine Substitution vorgenommen werden kann. Dieses Depot sollte ausreichen bis – falls man im Ausland ist – ein Rückholtransport organisiert ist oder das Präparat dorthin gebracht wurde. Wer innerhalb Deutschlands verreist und am Urlaubsort einen schwereren Unfall haben sollte, wird in das nächstgelegene Krankenhaus gebracht. Von dort sollte Kontakt mit dem Hämophilie-Zentrum aufgenommen werden, damit über die Krankenhausapotheke das erforderliche Präparat bestellt werden kann.

Düvel: Innerhalb Deutschlands können wir eine Versorgung, egal wo, innerhalb von 12 Stunden sicherstellen. Wer zum Beispiel einen Skiunfall in der Schweiz hat, sollte zunächst seinen Arzt anrufen. In der Regel haben die Patienten eine Tag und Nacht erreichbare Mobilnummer ihrer Praxis/ihrer Zentrums. Der Arzt kann dann telefonisch das Präparat in einer Schweizer Apotheke bestellen. Möglicherweise ist dies nicht identisch mit dem üblicherweise gespritzten Mittel, es ist aber vergleichbar. Mit Blick auf das Arzneimittelrecht ist die Versorgung im EU-Ausland, in der Schweiz und in Norwegen unkompliziert. Aber auch außerhalb der EU ist die Versorgung mit zu kühlender Ware möglich. Allerdings ist das Präparat dann nicht bereits am nächsten Tag da.



In Fahrzeugen, die eigens mit aktiver Kühlung ausgestattet wurden, kommen die empfindlichen Faktorpräparate sicher vom Lager oder der Apotheke zum Empfänger. Und das rund um die Uhr.



Bei kleinen Unfällen kann man sich in der Regel zu Hause selbst versorgen – sofern die Hausapotheke mit einem Depot an Faktorpräparaten ausgestattet ist

5.

Wie laufen innerhalb Deutschlands die Kommunikationswege und wie schnell kann ein Faktor-Präparat geliefert werden?

Düvel: Ist ein Präparat nicht vorrätig, kann der behandelnde Arzt die Hotline des Verbandes der Hämophilie-Apotheken anrufen. Wir werden auf Anweisung des Arztes sofort die Auslieferung veranlassen – auch dann, wenn uns das Rezept noch nicht vorliegt. Aus diesem Grund ist es wichtig, dass dies von einem Arzt veranlasst wird und nicht vom Patienten selbst. Ist das Präparat in der VHA-Mitgliedsapotheke nicht vorrätig, können wir rund um die Uhr an jedem Tag des Jahres auf zwei Spezialgroßhändler in Berlin und Hamburg zugreifen, die das volle Spektrum aller Präparate vorhalten. Mit unseren Fahrzeugen, die mit aktiver Kühlung ausgestattet sind, erreichen wir jeden Ort in Deutschland innerhalb von maximal 12 Stunden. Auch wenn uns am 1. Weihnachtsfeiertag die Krankenhausapotheke anruft, können wir umgehend deren Notfalldepot wieder auffüllen.

INFO

Worauf muss man bei Transport und Aufbewahrung von Hämophilie-Arzneimitteln achten?

- Hämophilie-Arzneimittel müssen in der Regel zwischen 2°C und 8°C sowie vor Licht geschützt aufbewahrt werden.
- Einige Arzneimittel können einmalig für einen beschränkten Zeitraum auch bei höheren Temperaturen aufbewahrt werden (die Gebrauchsinformationen beachten).
- Rekonstituierte Arzneimittel, die für die direkte Anwendung bereits aufgelöst sind, sollten sofort verwendet werden.

NOTFALDEPOT



Der Start der elektronischen Patientenakte (ePA) soll nach Auskunft von Lars Gottwald, Leiter der Business Teams bei der Gematik, zum Jahresbeginn 2021 als „erweiterter Feldtest“ beginnen.

6.

Was, wenn nicht genau das Präparat verfügbar ist, das ich sonst immer erhalte?

Dr. Olivieri: Im Hämophilie-Zentrum sind die Präparate für Patienten, die wir regelmäßig versorgen, vorrätig. Ist man allerdings an einem anderen Ort in Deutschland und kommt in eine Klinik, wird es in der Regel so sein, dass nicht jedes Zentrum oder jedes Klinikum jedes Präparat vorhält. Dann würde man im Notfall tatsächlich ein anderes Präparat geben – mit ähnlicher Wirksamkeit und ähnlicher Sicherheit. Auch wenn ein Präparatwechsel grundsätzlich nicht ratsam ist – wegen der Gefahr einer allergischen Reaktion oder der Entwicklung von Hemmkörpern –, ist dies, zumindest bei älteren Patienten, im Notfall das kleinere Problem. Bei Kindern besteht immer die Sorge eines erhöhten Risikos für die Bildung von Hemmkörpern, was dazu führt, dass der Faktor nicht wirkt. Wichtig ist, das gilt auch für Kinder, dass die Patienten immer ihren Notfallausweis bei sich tragen. Darauf sind die wichtigsten Daten sowie das Präparat vermerkt.

7.

Was genau sollte auf dem Notfallausweis vermerkt sein?

Dr. Olivieri: Der Name des Patienten, die Telefonnummer eines Angehörigen, die Notfallnummer des Zentrums, wo 24/7 immer jemand erreichbar ist, die Diagnose, die

Restaktivität (z.B. Hämophilie A, schwere Form, Restaktivität kleiner als 1 Prozent), was man im Notfall machen muss (z.B. Faktor VIII substituieren, bei der Hämophilie A mit 50 Einheiten pro Kilogramm Körpergewicht, intravenös) und das Präparat, das der Patient erhält. Daneben können auch Besonderheiten vermerkt sein, z.B. dass keine blutverdünnenden Medikamente gegeben werden sollten. Wenn die elektronische Patientenakte kommt, wird die Informationsvermittlung, so hoffen wir, noch einfacher werden.

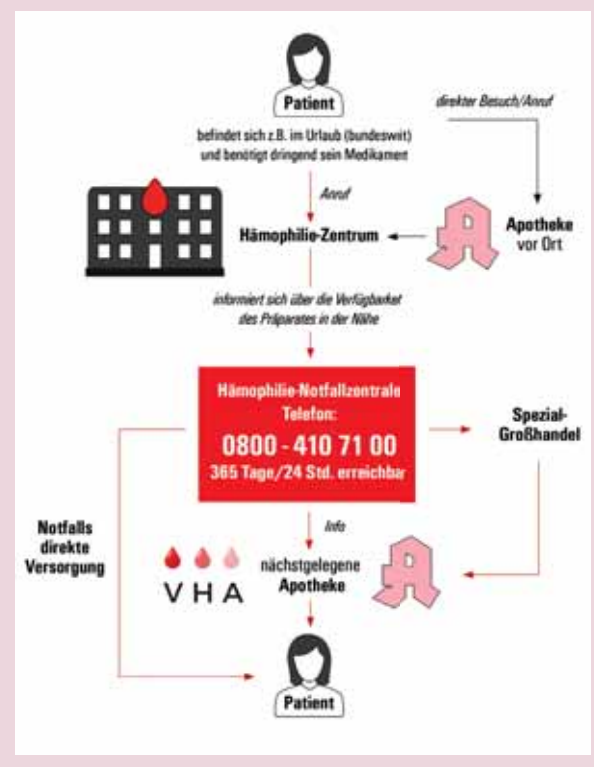
INFO

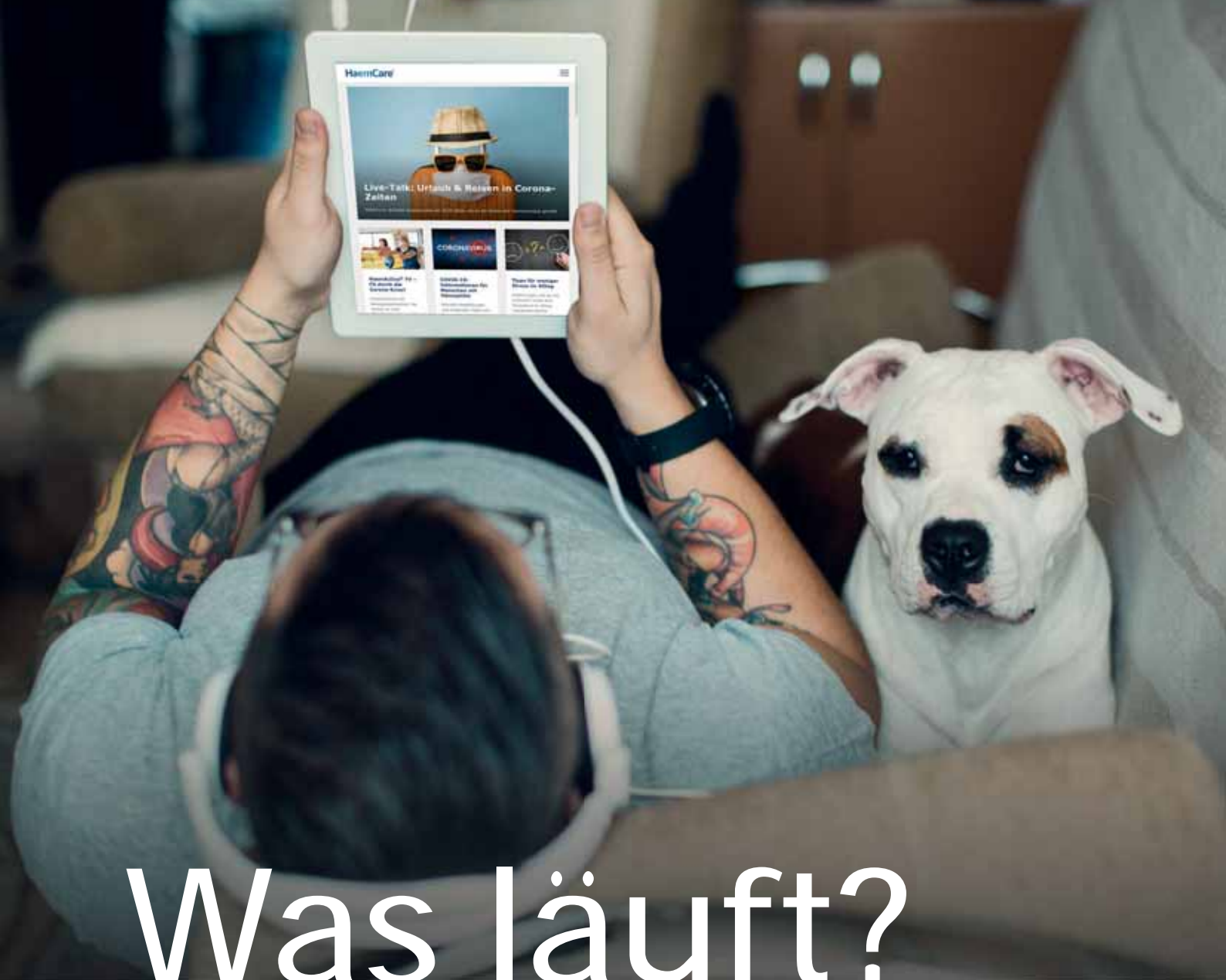
Notfallzentrale

Die Hämophilie-Notfallzentrale mit 2 Notfalldepots in Hamburg und Berlin erreicht man an 365 Tagen im Jahr zu jeder Tages- und Nachtzeit. Über diese Notfallzentrale kann GDP-konform bundesweit durch das Notfalldepot oder eine VHA-Apotheke vor Ort geliefert werden. Die Notfallnummer kann von Ärzten, Zentren und Patienten kostenlos angewählt werden:

0800 – 410 71 00

Weitere Informationen über den Verband der Hämophilie-Apotheken: www.haemophilie-apotheken.de





Was läuft?

haemcare.de ist dein Portal für alles Wichtige über Blutgerinnungsstörungen, Fitness, Essen+Trinken, Reisen ... und die HaemExperten updaten dich in kurzen Videos zu Corona, GSAV und was sonst so läuft. **Sieh's dir an!**

Woher bekomme jetzt ich meine Faktoren?

Ab dem 1. September 2020 in der Apotheke, na klar. Aber in welcher?
Das und alles, was sonst mit GSAV zu tun hat, erfährst du auf

haemcare.de/gsav

changing
haemophilia®

Novo Nordisk Pharma GmbH, Brucknerstraße 1, 55127 Mainz
Changing Haemophilia® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG
und der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.
© 2020 Novo Nordisk Healthcare AG, Zurich, Switzerland. DE20CH00101





Von steuerlichen Vorteilen bis zum Kündigungsschutz

Das Gesetz zur Erhöhung der Behinderten-Pauschbeträge bringt auch Menschen mit Hämophilie **weitere Nachteilsausgleiche**



Text von **Kristina Michaelis**

Ein medizinisch gut eingestellter Patient mit Hämophilie kann heute ein fast normales Alltags- und Berufsleben führen. Aber eben nur fast. Denn im Alltag hat er oft höhere Kosten zu schultern als Menschen ohne Beeinträchtigung. Was viele nicht wissen: Je nach Grad der Behinderung haben an Hämophilie Erkrankte Anspruch auf einen Schwerbehindertenausweis, der einige Hürden im täglichen Leben abfedern hilft – und für einen spürbaren finanziellen Nachteilsausgleich sorgen kann.

So haben Steuerpflichtige mit einer Behinderung in ihrer Einkommensteuererklärung die Möglichkeit, statt Einzelnachweisen für ihre täglichen Aufwendungen, die aufgrund ihrer Behinderung anfallen, einen Behinderten-Pauschbetrag zu beantragen. Pauschbeträge sind Freibeträge, die vom zu versteuernden Einkommen abgezogen werden. Am 29. Oktober 2020 wurde das Gesetz zur Erhöhung der Behinderten-Pauschbeträge vom Bundestag verabschiedet. Damit sind – ab dem Veranlagungszeitraum 2021 – folgende Entlastungen verbunden:

- Die Behinderten-Pauschbeträge werden verdoppelt.
- Es wird ein behinderungsbedingter Fahrtkosten-Pauschbetrag eingeführt (unter Berücksichtigung der zumutbaren Belastung).
- Bei einem Grad der Behinderung, der kleiner als 50 ist, wird künftig auf die zusätzlichen Anspruchsvoraussetzungen zur Gewährung eines Behinderten-Pauschbetrags verzichtet.
- Es erfolgt eine Aktualisierung der Grade der Behinderung an das Sozialrecht, wodurch zukünftig ein Behinderten-Pauschbetrag bereits ab einem Grad der Behinderung von mindestens 20 berücksichtigt wird. Darüber hinaus soll der Pflege-Pauschbetrag



Wer sich vor Abgabe der Steuererklärung gut informiert, kann gleich von mehreren Nachteilsausgleichen profitieren.

als persönliche Anerkennung der häuslichen Pflege bei gleichzeitiger Umstellung der Systematik angeho-ben werden. Für die Pflegegrade 2 und 3 wird zukünftig ebenfalls ein Pflege-Pauschbetrag gewährt.

(Quelle: www.bundesfinanzministerium.de/Content/DE/Gesetzestexte/Gesetze_Gesetzesvorhaben/Abteilungen/Abteilung_IV/19_Legislaturperiode/Gesetze_Verordnungen/2020-07-06-Behinderten-Pauschbetragsgesetz/o-Gesetz.html)

INFO

Soll ich einen Schwerbehindertenausweis beantragen?

Die Angst, ein Schwerbehindertenausweis könnte mehr Stigma als Hilfe sein, ist fast immer unbegründet. Denn die so genannten Nachteilsausgleiche, die er mit sich bringt, sind unter Umständen von weitreichender Bedeutung. Anspruch auf einen Schwerbehindertenausweis haben Menschen mit einem Grad der Behinderung (GdB) von 50 oder mehr; für die Einstufung des GdB ist letztlich der Arztbrief entscheidend. Als behindert gilt, wer länger als sechs Monate körperlich, geistig oder seelisch in seinem Gesundheitszustand beeinträchtigt ist, der Ausweisinhaber muss außerdem seinen Wohnsitz in Deutschland haben, in Deutschland arbeiten oder sich gewöhnlich hier aufhalten.



Die Nachteilsausgleiche betreffen u.a:

- einen erhöhten Kündigungsschutz am Arbeitsplatz
- begleitende Hilfe im Arbeitsleben
- einen frühzeitigen Übertritt in die Rente
- 5 zusätzliche Urlaubstage pro Kalenderjahr
- Hilfe zur Erhaltung beziehungsweise Erlangung eines behindertengerechten Arbeitsplatzes
- steuerliche Vergünstigungen
- Vergünstigungen bei der Benutzung öffentlicher Verkehrsmittel, Bäder, Museen und anderer öffentlicher Einrichtungen

Merkmale

Der Schwerbehindertenausweis führt neben dem GdB so genannte Merkmale auf, die spezifische Behinderungen und Einschränkungen kenntlich machen. G bedeutet z.B. „erheblich beeinträchtigt in der Bewegungsfähigkeit. Merkzeichen H steht für „Hilflosigkeit“ und B für „Begleitperson“.

RECHT UND SOZIALES

Ab welchem Grad der Hämophilie erfolgt welche Einstufung?

Das Bundesministerium für Arbeit und Soziales (BMAS) überarbeitet in regelmäßigen Abständen die Versorgungsmedizin-Verordnung, die die Grade der Schädigung (GdS) definiert, die auch für die Gerinnungsstörung maßgebend sind. Im Bereich Teil B, Rz. 16.10 finden sich die Ausführungen zur Hämophilie und ähnlichen Blutgerinnungsstörungen. Andere Behinderungen wie zum Beispiel Gelenkveränderungen, Leberschädigungen oder HIV-Infektionen werden – je nach Einzelfall – zusätzlich berücksichtigt.

Aus der Versorgungsmedizin-Verordnung – VersMedV (Stand: 1. Januar 2020), Teil B, Rz. 16.10 „Hämophilie und entsprechende plasmatische Blutungskrankheiten (je nach Blutungsneigung)“

leichte Form mit Restaktivität von anti-hämophilem Globulin (AHG) über 5%	GdS 20
mittelschwere Form – mit 1-5 % AHG mit seltenen Blutungen	GdS 30 - 40
mit häufigen (mehrfach jährlich) ausgeprägten Blutungen	GdS 50 - 80
schwere Form – mit weniger als 1% AHG	GdS 80 - 100
Sonstige Blutungsleiden ohne wesentliche Auswirkungen	GdS 10
mit mäßigen Auswirkungen	GdS 20 - 40
mit starken Auswirkungen (starke Blutungen bereits bei leichten Traumen)	GdS 50 - 70
mit ständiger klinisch manifester Blutungsneigung (Spontanblutungen, Gefahr lebensbedrohlicher Blutungen)	GdS 80 - 100

(Die Versorgungsmedizin-Verordnung steht zum kostenlosen Download auf der Website des BMAS zur Verfügung: www.bmas.de/SharedDocs/Downloads/DE/PDF-Publikationen/k710-versorgungsmed-verordnung.pdf?__blob=publicationFile&v=3)

GdS und GdB

GdS und GdB werden nach gleichen Grundsätzen bemessen. Beide Begriffe unterscheiden sich lediglich dadurch, dass der GdS nur auf die Schädigungsfolgen (also kausal) und der GdB auf alle Gesundheitsstörungen unabhängig von ihrer Ursache (also final) bezogen ist. Hat

ein Sozialversicherungsträger oder Gericht einen GdS festgestellt, wird auf Grundlage dieser Feststellung auch immer mind. ein GdB dieser Höhe zuerkannt. Es bedarf dann keiner erneuten Feststellung eines GdB. Es kann aber auch sein, dass auf Grund des Vorliegens weiterer nicht im Feststellungsverfahren des GdS bewerteter gesundheitlicher Einschränkungen, es einen höheren GdB ergibt als der zuerkannte GdS.

(Weitere Info und Quellen: www.vdk.de und www.komsem.de/a-z/gds-grad-der-schaedigungsfolge-und-gdb-grad-der-behinderung/)

Vergünstigungen speziell für Kinder

Eltern eines an Hämophilie erkrankten Kindes haben oft deutlich höhere finanzielle Belastungen als die Durchschnittsfamilie. Es lohnt sich deshalb durchaus, sich über konkrete steuerlichen Vergünstigungen zu informieren. Die meisten Kinder mit einer schweren Form der Hämophilie mit einem Faktor unter 1% haben mindestens Anspruch auf einen GdB von 50 und damit auf einen Schwerbehindertenausweis. Zudem werden üblicherweise die Merkzeichen G, B und H gegeben. Der Behinderten-Pauschbetrag richtet sich auch bei Kindern nach dem GdB. Wichtig: Nutzt das Kind den Behinderten-Pauschbetrag nicht selbst, können ihn die Eltern auf sich übertragen lassen; dazu müssen sie die entsprechenden Zeilen in der „Anlage Kind“ ausfüllen.

Darüber hinaus gibt es weitere Steuervergünstigungen:

Pflege-Pauschbetrag: Hat das Kind einen Behindertenausweis mit dem Merkzeichen H oder ist dem Pflegegrad 4 oder 5 zugeordnet, und es wird unentgeltlich zu Hause



Eltern eines hämophilen Kindes werden vom Staat in besonderer Weise unterstützt. Um bei Anträgen oder der Steuererklärung keine Fehler zu machen, lohnt es sich, gezielt Informationen einzuholen.



Bayer

Aus Erfahrung Ihr starker Partner

in der Hämophilie A-Therapie

Heute können die **meisten Betroffenen ein von der Hämophilie weitgehend unbeschwertes Leben führen** – etwas, das vor nicht allzu langer Zeit noch unvorstellbar war.

Als forschendes Pharmaunternehmen sind wir stolz darauf, **unseren Beitrag zu dieser wichtigen Entwicklung geleistet zu haben**: mit Forschung, Innovation und Produkten, die stetig weiterentwickelt werden.

Mit Engagement in allen Bereichen, die **zu einer verlässlichen Versorgung und guten Lebensqualität beitragen**. Und nicht zuletzt mit einer Vielzahl an Services, die den Alltag ein bisschen unbeschwerter machen. Erfahren Sie mehr auf

www.faktorviii.de



RECHT UND SOZIALES

gepflegt, steht den Eltern ein Pflege-Pauschbetrag in Höhe von 924 Euro zu. Das Merkzeichen H (Hilflosigkeit) ist bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres, je nach Blutungsneigung (zwei oder mehr ausgeprägte Gelenkblutungen im Jahr) im Einzelfall auch länger und bereits bei einer Restaktivität von antihämophilem Globulin von 5 % und darunter anzunehmen.

Behindertengerechter Umbau: Ob der Umbau im Haus stattfindet oder das Auto umgerüstet wird – die Kosten können als außergewöhnliche Belastung von der Steuer abgesetzt werden.

Tagesheim/Kurzzeitpflege: Sind beide Elternteile berufstätig und bringen ihr Kind während der Arbeitszeit in einem Tagesheim oder Kurzzeitpflegeheim unter, können sie dies als „außergewöhnliche Belastung“ geltend machen – aber nur, wenn die Kosten höher sind als die so genannte „zumutbare Belastung“. Bei einem längeren Therapieaufenthalt muss zuvor die Zwangsläufigkeit festgestellt werden (über ein amtsärztliches Gutachten oder eine ärztliche Bescheinigung eines Medizinischen Dienstes der Krankenversicherung).

Kinderbetreuungskosten (bis max. 4000 Euro) können bei Kindern mit Behinderung auch über das 14. Lebensjahr hinaus geltend gemacht werden, wenn die Behinderung vor dem 25. Lebensjahr eingetreten ist.

Mobiler Pflegedienst/Pflegekraft: Wird man bei Körperpflege oder Ernährung von einer Pflegekraft unterstützt,



Bis zu welchem Alter gibt es welche Unterstützung? Auch hier lohnt es, sich zu informieren. Im Einzelfall haben auch erwachsene Kinder einen Anspruch auf Kindergeld.

kann ein Teil der Kosten als „haushaltsnahe Dienstleistung“ abgesetzt werden (bis zu 20 Prozent bei einer Vollzeitkraft, höchstens 4000 Euro/Jahr).

Ob es finanziell günstiger ist, **Kindergeld** zu erhalten oder den **Kinderfreibetrag** auszuschöpfen, kann man über ein Rechenmodell herausfinden: <https://tinyurl.com/y2hbrtyy>. Auch erwachsene Kinder haben Anspruch auf Kindergeld/ einen Kinderfreibetrag, wenn die Behinderung vor dem 25. Lebensjahr eintrat und das Kind nicht in der Lage ist, einen Beruf auszuüben und sich selbst zu versorgen. Weitere Infos dazu gibt es hier: <https://tinyurl.com/y5xmvdcs>

(Quellen: www.dhg.de/leben-mit-blutungserkrankungen/recht-und-soziales.html / www.haufe.de/steuern/gesetzgebung-politik/behinderten-pauschbetragsgesetz_168_521068.html / www.vlh.de/wissen-service-steuer-abc/was-ist-der-behinderten-pauschbetrag.html)

Tipps, Links und weiterführende Broschüren

Der Bundesverband für körper- und mehrfachbehinderte Menschen (bvkm) gibt jährlich ein Steuermerkblatt heraus. Auf der Seite des bvkm finden sich außerdem Hinweise zu sozialrechtlichen Fragen: www.bvkm.de

Die Broschüre „Grundsicherung im Alter und bei Erwerbsminderung“ des Bundesministeriums für Arbeit und Soziales als Download:

www.bmas.de/DE/Themen/Soziale-Sicherung/Sozialhilfe/grundsicherung-im-alter-und-bei-erwerbsminderung.html

Über die Geschäftsstelle der Deutschen Hämophilie-Gesellschaft können Info-Broschüren zu verschiedenen sozialrechtlichen Themenbereichen kostenfrei bestellt werden:

www.dhg.de/nachrichten-und-publikationen/publikationen.html

Informationen rund um die Beantragung des Schwerbehindertenausweises gibt es u.a. hier:

www.einfach-teilhaben.de/DE/AS/Ratgeber/01_Schwerbehindertenausweis/Schwerbehindertenausweis_node.html
www.besser-leben-service.de/formulare/gdb-antrag-formulare-und-adressen/

VORGESTELLT

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG vertritt Ihre Interessen

Die DHG ist die größte bundesweite Interessenvertretung der an einer angeborenen oder erworbenen Blutungskrankheit Leidenden, ihrer Angehörigen sowie ihrer medizinischen und sozialen Betreuer.

Wer steht hinter der DHG und was machen die Mitglieder? Die erfolgreiche Arbeit des Vereins wird zunächst durch eine effektive Organisation garantiert. Die Geschäftsstelle mit hauptamtlich beschäftigten Mitarbeitern unterstützt die ehrenamtlich tätigen Vorstandsmitglieder und Regionalvertreter bei der Aufgabenerledigung. Um die Jugendarbeit zu fördern, wurde für jede Region eine eigene Jugendvertretung aufgebaut – denn die Jugend hat Vorfahrt bei der DHG!

Up to date

Unser „Ärztlicher Beirat“ ist eng in die Vereinsarbeit eingebunden. So haben wir immer einen direkten Zugang zu hochqualifizierten Ärzten und sind stets über neue wissenschaftliche Erkenntnisse und neueste Behandlungsmöglichkeiten informiert. Unsere Ärzte begleiten auch viele unserer Veranstaltungen.

Vernetzt

Die DHG ist Mitglied mehrerer nationaler Selbsthilfeda-verbände und durch ihre Mitgliedschaft bei der Welthämophiliegesellschaft sowie dem europäischen

Hämophilieverband auch international bestens vernetzt. Funktionsträger der DHG besuchen regelmäßig nationale und internationale Kongresse und Fortbildungen und pflegen dabei auch den Austausch mit den Hämophiliegesellschaften anderer Länder.

Aktiv

Seit mehr als 60 Jahren setzt sich die DHG mit großem Engagement für die Belange der Blutungskranken ein. Für unsere gemeinsamen Ziele sind in ganz Deutschland motivierte Ehrenamtliche aller Altersstufen aktiv. Wir freuen uns jederzeit über Verstärkung!

Information

Die DHG bietet ihren Mitgliedern alle Informationen rund um die Hämophilie und den Umgang mit der Erkrankung. Sie erhalten regelmäßig den elektronischen Newsletter sowie die zweimal jährlich erscheinenden Hämophilie-Blätter, in denen, neben aktuellen Informationen zum Thema Hämophilie, über die Arbeit der DHG berichtet und auf Veranstaltungen hingewiesen wird.

AUS DEN VERBÄNDEN

Beratung

Bei Fragen und Problemen können Sie sich jederzeit an uns wenden. Unsere Regionalvertreter bei Ihnen vor Ort, unser Vorstand, unser Ärztlicher Beirat und die Mitarbeiter in der Geschäftsstelle stehen Ihnen gerne mit Rat und Tat zur Seite.

Gemeinschaft

Wir organisieren in unseren Regionen und auch überregional regelmäßig Veranstaltungen für unsere Mitglieder und die, die es noch werden wollen. Dadurch fördern wir eine starke Gemeinschaft, den Erfahrungsaustausch und die Vernetzung unserer Mitglieder. Seit vielen Jahren führt die DHG jeden Sommer mehrere Kinder- und Jugendfreizeiten durch.



Ob die Sommerfreizeit am Edersee, Segeltörns der DHG-Jugend oder Bike-Wochenenden – die von der DHG organisierten Aktionen sind beliebt. Aufgrund der Corona-Pandemie müssen viele DHG-Veranstaltungen ausfallen bzw. verschoben werden.

Auch für andere Zielgruppen, etwa für junge Eltern, Konduktorinnen, von-Willebrand-Patienten, Partnerinnen von Hämophilen oder ältere Hämophile, bieten wir spezielle Veranstaltungen und Aktivitäten an. Zudem veranstalten wir regelmäßig Spritzkurse, bei denen unter medizinischer Anleitung die Heimselbstbehandlung erlernt werden kann. Als DHG-Mitglied erhalten Sie persönliche Einladungen zu den DHG-Veranstaltungen, die in Ihrer Region, überregional oder für Ihre Zielgruppe stattfinden.

DHG

Die DHG lebt von ihren Mitgliedern

Nur wenn eine große Zahl von Hämophilie-Patienten und anderen Blutungskranken in Deutschland hinter uns steht, können wir die Interessen der Betroffenen gegenüber Politik, Krankenkassen und Pharmaindustrie glaubwürdig und effektiv vertreten.

Unser **Hauptanliegen** ist es, die Lage aller in Deutschland lebenden Blutungskranken – vom Säugling bis zum Rentner – und ihrer Angehörigen zu **verbessern**. Dieses Ziel verfolgen wir durch die Förderung

- der ärztlichen und psychosozialen Betreuung, Versorgung und Beratung
- der medizinischen Forschung
- des Erfahrungsaustausches
- sozialer Maßnahmen
- der Öffentlichkeitsarbeit.

Um eine **größtmögliche Präparatesicherheit** sowie die **hohe Qualität der Hämophiliebehandlung** in Deutschland auch für die **Zukunft sicherzustellen**, steht die DHG regelmäßig im Austausch mit

- Medizinern
- Krankenkassen und
- Pharmafirmen.

INFO

DHG-Bundesgeschäftsstelle

Neumann-Reichardt-Straße 34

22041 Hamburg

Telefon (0 40) 6 72 29 70

Telefax (0 40) 6 72 49 44

E-Mail: dhg@dhg.de

www.dhg.de



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.

»HÄMOPHILIE A?
INFORMIERE DICH ÜBER MÖGLICHE
THERAPIEOPTIONEN!«



ERFAHRE MEHR AUF
WWW.ACTIVE-A.DE
BLEIB NEUGIERIG. FOLGE UNS.
@HAEMOPHILIEA



Interview

Prof. Dr. med. Johannes

Oldenburg, Direktor des Hämophiliezentrum am Universitätsklinikum Bonn, Facharzt für Transfusionsmedizin, Hämostaseologie, Medizinische Genetik.



Dr. med. Georg

Goldmann, Facharzt für Transfusionsmedizin und Hämostaseologie, Oberarzt am Hämophiliezentrum des Universitätsklinikums Bonn



Vor fünf Jahren wurde das erste Faktor-VIII-Präparat mit verlängerter Halbwertszeit zugelassen: ELOCTA. Welche Erfahrungen haben Ärzte und Patienten gemacht?

Hämovision: Als ELOCTA vor 5 Jahren zugelassen wurde, waren viele Experten und Patienten skeptisch in Bezug auf die verlängerte Halbwertszeit. Wie ist es heute?

Prof. Oldenburg: Anfangs hielten wir eine verlängerte Wirkdauer mit einer Halbwertszeit von 12 auf 18 Stunden nicht für so bedeutend. Wir haben aber durch den Einsatz des Präparates schnell gelernt, dass das sehr wohl ein Gewinn ist. Tatsächlich haben wir dadurch einen größeren Gestaltungsspielraum in der Behandlung: So können wir z. B. die bisherigen Behandlungsschemata beibehalten, erreichen dann deutlich höhere Talspiegel und damit einen viel besseren Schutz vor Gelenkblutungen. Andererseits haben wir die Option, etwa von drei Substitutionen pro Woche auf zwei zu reduzieren. Für ältere Patienten, die Schwierigkeiten mit dem Spritzen haben, ist das ebenfalls ein Gewinn.

Dr. Goldmann: Wir sind bei allen Umstellungen generell sehr vorsichtig, insbesondere bei neuen Medikamenten mit veränderten Zubereitungsformen. Zunächst haben wir unsere Patienten auf ihrem bewährten Schema gelassen, um zu sehen, ob das Medikament tatsächlich das hält, was die Studien versprechen. Relativ schnell haben uns die Patienten positives Feedback gegeben: Sie berichteten davon, weniger Beschwerden und seltener Blutungen zu haben und davon dass sich ihre Gelenksituation verbessert habe. Sie

»Die Prophylaxe mit EHL-Präparaten ist mittlerweile State of the Art.«

konnten unter der neuen Substitution aktiver sein. Gleichzeitig haben die Laborwerte gezeigt, dass die Faktorspiegel im Vergleich zu den Vortherapien deutlich höher waren. Nach und nach haben wir die Substitutionsschemata individuell immer besser an den Patienten angepasst.

Wie geht das?

Goldmann: Wir bestimmen für jeden Patienten die persönliche Halbwertszeit. Das heißt wir finden heraus, wie der jeweilige Patient die Substanz ganz individuell verstoffwechselt. Auch wenn ELOCTA insgesamt eine 1,5-fach verlängerte Halbwertszeit hat, muss man individuell anpassen. Mithilfe der Pharmakokinetik versuchen wir eine maßgeschneiderte Therapie für jeden Einzelnen zu finden.

Ist das aufwändig?

Goldmann: Nein, das ist relativ unkompliziert. In der Regel reichen zwei Blutproben aus. Wir benötigen zunächst einen 48-Stunden-Blutwert. Dafür spritzt der Patient 48 Stunden vor seinem Termin das Faktorpräparat. Nach der Blutabnahme warten wir 30-60 Minuten ab und entnehmen erneut Blut. Diese zwei Faktorbestimmungen werden in ein Rechenprogramm (WAPPS) eingegeben. Mithilfe dieser Software kann ich verschiedene Situationen durchspielen und bestimmen, wie lange der Patient mit einer bestimmten Faktordosis auskommt. So lässt sich die Dosis an den individuellen Lebensstil anpassen. Bei sehr sportlichen Patienten etwa, möchten wir während der Aktivität hohe Faktorspiegel sehen.

DIAGNOSTIK UND THERAPIE

Kann der Patient auch selbst erkennen, wie hoch sein Faktorspiegel gerade ist?

Goldmann: Ja, dies ist über eine App möglich. Wenn er hier seine letzten beiden Faktorgaben einträgt, kann er über die App sehen, wo sein aktueller Faktorspiegel gerade liegt und auch wie es prognostisch in den nächsten ein, zwei Tagen aussieht. Das gibt den Patienten Planungssicherheit: Wenn man weiß, dass am nächsten Tag eine bestimmte körperliche Aktivität auf dem Programm steht, kann man sehen, ob und wann dafür bestenfalls der Faktor gespritzt werden sollte.

In Hinblick auf rekombinante Präparate wird ein erhöhtes Risiko für die Bildung von Hemmkörpern diskutiert.

Oldenburg: Es gibt nur eine einzige, vor einigen Jahren publizierte, kontrollierte randomisierte Studie, in der ein höheres Hemmkörper-Risiko bei rekombinanten Präparaten ausgewiesen wurde. Meines Wissens gibt es bei Elocta kein erhöhtes Hemmkörper-Risiko. Hinzu kommt: Das Risiko, einen Antikörper zu bilden besteht nur anfangs, während der ersten 20 Faktor-Gaben. Diese hat man in der Regel schon im Alter von 2 Jahren hinter sich. Danach ist das Risiko – auch bei einem Wechsel – sehr gering.

Goldmann: Aus der Erfahrung in unserem Zentrum können wir zudem sagen: Es traten keine neuen oder unerwarteten, behandlungsassoziierten Nebenwirkungen auf und es kam nicht zu einer Entwicklung von Hemmkörpern bei bereits zuvor mit Faktor-VIII-Präparaten behandelten Patienten.

INFO

ELOCTA ist zugelassen zur Behandlung und Prophylaxe von Blutungen bei Patienten mit angeborenem **Faktor-VIII-Mangel (Hämophilie A)**. Der Wirkstoff Efmoroctocog alfa, ersetzt den zu wenig vorhandenen Blutgerinnungsfaktor VIII. **Im Vergleich zu anderen Faktor-VIII-Präparaten hat ELOCTA eine verlängerte Halbwertszeit.** Es wird nach Rekonstitution intravenös injiziert. Die Dosierung erfolgt individuell und richtet sich nach Körpergewicht und gewünschtem Faktor-VIII-Anstieg. In der **ASPIRE-Studie**, einer offenen, nicht randomisierten, mehrjährigen Folgestudie konnten die niedrigen ABRs (annual bleeding rates – jährliche Blutungsraten) und verbesserten Gelenkfunktions-Scores den klinischen Nutzen von Efmoroctocog alfa belegen, der über die reine Blutungsprävention hinausgeht.

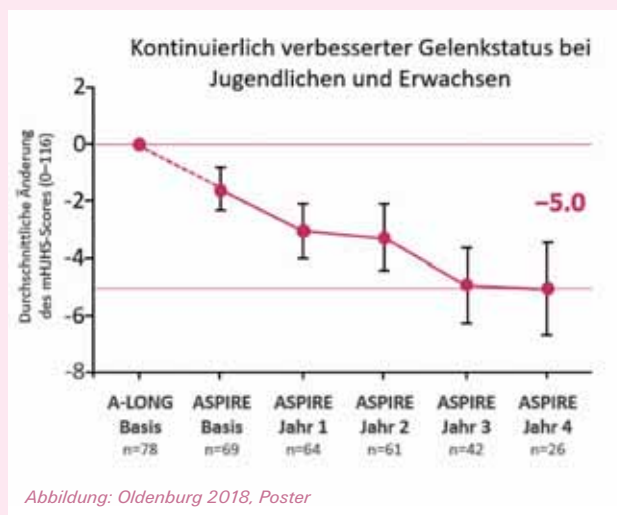
(Quelle: Sobi)



»Die Behandlung zeigt einen klar protektiven Effekt auf die Gelenke, der über die Jahre zunimmt.«

Patienten, die bereits seit längerer Zeit auf ein bestimmtes Faktorpräparat eingestellt sind, haben evtl. dennoch Sorge vor einem Wechsel. Können Sie die Angst vor einem neuen rekombinanten Präparat nehmen? Wann würde man überhaupt zu einem Wechsel raten?

Oldenburg: Es gibt kaum Patienten, denen man nicht zum Wechsel raten würde. Die Kombination „Schutz erhöhen und ggf. Spritz-Intervall verlängern“, ist für jeden Patienten wertvoll. Insgesamt hat die Verwendung von Faktorpräparaten mit verlängerter Halbwertszeit stark zugenommen. Nach Elocta sind noch andere hinzugekommen. Bei uns im Zentrum sind inzwischen etwa 80 Prozent der Patienten auf ein EHL-Präparat eingestellt. Wir wissen inzwischen, dass es – um Gelenkschäden aktiv vorzubeugen – erforderlich ist, die Talspiegel oberhalb von 3 bis 5 Prozent zu halten. Mit den herkömmlichen Faktorpräparaten ist das kaum zu erreichen. Inzwischen ist diese Empfehlung auch in den neuen Leitlinien der Bundesärztekammer verankert.





»Ein Kind, das nichts darf, kann auch nichts lernen«

Die Kinder behüten, aber nicht überbehüten. **Jugendliche eigenverantwortlich machen lassen und Vertrauen haben.** Manchmal fällt das schwer. Insbesondere dann, wenn das Kind an einer Blutgerinnungsstörung leidet und jeder kleine Kratzer, jeder blaue Fleck eine Injektion erforderlich machen.



Text von **Tanja Fuchs**

Wenn man Jacob* nach seinen Hobbies fragt, stehen regelmäßige Treffen mit Freunden an erster Stelle. Der 15-Jährige ist in Baden Württemberg zu Hause, wo er mit seiner Zwillingsschwester und seinen Eltern lebt.

Mit seinem besten Freund teilt der Zehntklässler auch sportliche Leidenschaften, so zum Beispiel Ice-Freestyle – eine Trend-Sportart, die Elemente aus Hip-Hop und Breakdance mit dem Eiskunstlauf vereint. Wer sich im Netz Videos von Ice-Freestylelern ansieht, würde nicht unbedingt auf die Idee kommen, dass diese Aktivität kompatibel mit einer Blutgerinnungsstörung ist. Jacob sieht es gelassen: „Es ist noch nie was Schlimmes passiert.“

Ein gutes Körpergefühl

Erfahrungsgemäß gehen die Ansichten von Müttern und ihren Teenagern nicht immer konform, doch insgesamt ist auch Jacobs Mutter relativ entspannt. Von Anfang an habe sie Jacob viel allein machen lassen, sei keine Helikopter-Mama gewesen, erzählt sie. Fahrradfahren, Inline-Skaten, Schlittschuhlaufen – alles, was die anderen Jungs machten, durfte Jacob auch. „Ich bin mit meinen Kindern immer viel raus gegangen, auf den Spielplatz und in den Wald, raus in die Natur. Es war mir wichtig, dass sie Selbstvertrauen gewinnen, dazu gehört auch ein gutes Körpergefühl und das entwickelt man nicht, indem man vor dem Fernseher sitzt.“

Im Alter von sechs Jahren beginnt Jacob mit dem Fechtsport – und ist bis heute dabei geblieben. „Ich habe ihm hierzu allerdings noch einen Schutz aus Plastik für die Brust besorgt“, sagt Lea Kaiser*, „denn im Brustbereich können blaue Flecken sehr schmerzhaft sein.“

Als Jacob acht Jahre alt ist, fährt er auf seine erste Kinderfreizeit ins Schulheim. Zu diesem Zeitpunkt kann der Grundschüler sich bereits selbst seinen Faktor spritzen. „Jacob war sehr früh dran“, erzählt seine Mutter. „Er

HÄMOPHILIE UND PUBERTÄT



Beim Fechtsport ist man relativ gut geschützt. Ein zusätzliches Brustschild für ihren Sohn war der Mutter dennoch wichtig.



Das Tragen eines Helms schützt vor Verletzungen am Kopf. Wer Kinder im Teenageralter hat, weiß aber, dass ein Helm oft als uncool gilt.

wollte schon als Kindergartenkind auch mal bei Oma übernachten, und wir haben das auch erlaubt.“ Mit Erziehen, Lehrern und Betreuern hätten sie immer großes Glück gehabt. Es stand eigentlich nie zur Diskussion, dass Jacob aufgrund der Hämophilie nicht mit auf einen Ausflug oder eine Freizeit fahren darf. Ein bisschen unruhig sei sie schon gewesen, als ihr Sohn zum ersten Mal ein paar Nächte von zu Hause fort war. „Aber die Lehrerin war sehr verantwortungsbewusst und konnte sich gut in meine Lage hineinversetzen. Sie rief mich zwischendurch an, um mir mitzuteilen, dass Jacob sich sein Faktorpräparat gespritzt habe und alles in Ordnung sei.“ Beruhigend war aber auch, dass die Zwillingsschwester dabei war: „Das gab uns schon ein gutes Gefühl, zumal sie ja auch wusste, was im Notfall zu tun wäre.“

Am Ende machen sie was sie wollen

Dass Jacob, wenn er in die nahegelegene Eissporthalle fährt, nicht nur ruhig seine Runden dreht – davon weiß Lea Kaiser zunächst nichts. Erst als sie sich zufällig mit der Mutter von Jacobs Freund auf einen Kaffee dort verabredet, um den Jungs ein bisschen zuzusehen, wird ihr klar, wie gefährlich seine häufigen Ausflüge zum „Schlittschuhlaufen“ sind. „Es gab zu Hause schon eine kleine Diskussion und ich habe Jacob mehr oder weniger

genötigt, Knieschoner und Helm zu tragen.“ Wie häufig der damals 12-Jährige den Helm dann tatsächlich trug, bleibt offen.

„Am Ende machen die Jungs ja doch was sie wollen. Für mich war es immer wichtiger, dass Jacob mir die Wahrheit sagt und dass ich weiß, wo er ist, als dass er möglicherweise beginnt, etwas zu verheimlichen.“

Tatsächlich habe ihr Sohn ein wirklich gutes Körpergefühl. Er sei schon früh mit Inlinern gefahren, damit hätten die Kinder auf der Straße Hockey gespielt“, so Lea Kaiser. Wenn er beim Inline-Skaten mal stürzte, habe er sich so gut abgerollt, dass es so gut wie nie zu Verletzungen gekommen sei.

Die halbe Wahrheit und ein Unfall

Natürlich hat es aber auch Situationen gegeben, in denen Lea Kaiser ihre Gelassenheit kurzfristig verlor. Das aktuellste Beispiel ist ein Vorfall aus dem Januar 2020. Jacob ist unterwegs mit seinem Ice-Freestyle-Club. Die Jungs wollen nach Frankfurt und zu Hause gibt es eine Diskussion über die Mitnahme des Faktorpräparates. Er habe schon genug Zeug dabei und es werde schon nix passieren – so der 15-Jährige. Das Faktorpräparat kommt auf jeden Fall mit und basta – so die Mutter!

„Mir wurde erzählt, sie fahren nach Stuttgart und von dort mit einem Bus“, sagt Lea Kaiser. Dass es sich um einen, bzw. mehrere VW-Busse handelt, ist der Mutter nicht klar. Auf der Rückfahrt kommt es zu einem Unfall. Als sie einen Anruf von der Polizei erhält, bleibt Lea Kaiser kurz das Herz stehen. Zum Glück ist der Polizist sehr bemüht – zumal es sich schwierig gestaltet, den richtigen Rucksack mit dem Medikament zu finden: „Die haben ja fast alle den gleichen schwarzen Nike-Rucksack, und natürlich wusste der Polizist auch nicht, dass es sich um ein Medikament handelt, das man sich spritzen muss.“

Aus Sicherheitsgründen bringt man Jacob ins nächstgelegene Krankenhaus – es ist eine kleine Klinik und der zu-

HÄMOPHILIE UND PUBERTÄT

ständige Arzt hält eine prophylaktische Faktorgabe nicht für erforderlich. „Im Notfall“, erklärt Lea Kaiser, „und insbesondere nach einem Unfall, wenn nicht klar ist, ob doch irgendwo kleine Verletzungen aufgetreten sind – ist eine prophylaktische Faktorgabe aber immer ein Muss!“ Jacobs Vater macht sich auf den Weg in die Klinik und holt seinen Sohn ab, der sich noch im Auto seinen Faktor spritzt. Es ist alles gut gegangen und inzwischen nimmt Lea Kaiser den Vorfall mit Humor. Wo nimmt sie ihre Gelassenheit her?

Wann geht es jetzt los?

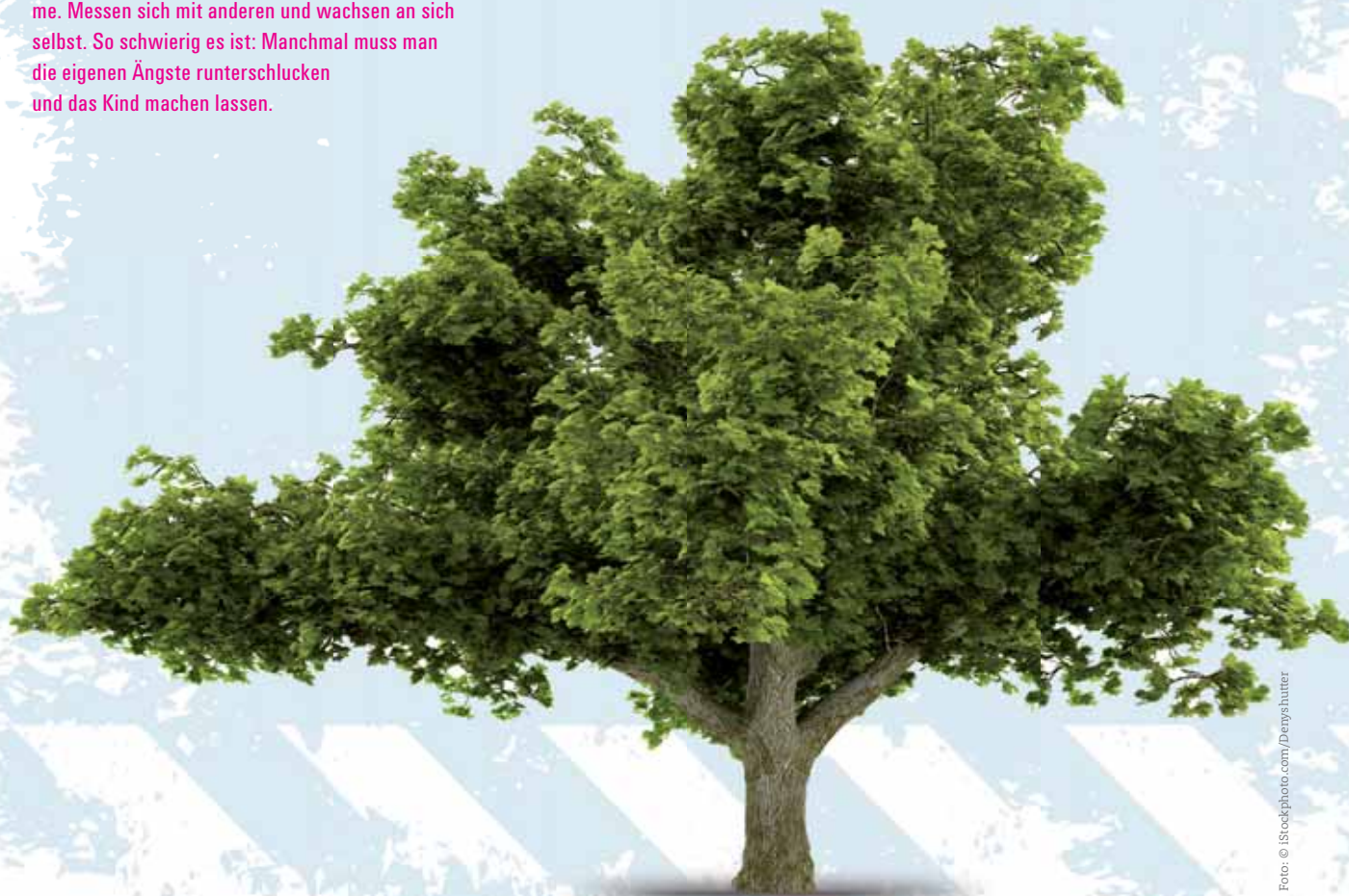
Dass ihr Sohn mit Hämophilie A geboren wird, kam für die Kaisers nicht überraschend. „Die Brüder meiner Mutter hatten beide Hämophilie und ich habe – lange bevor das Thema Schwangerschaft im Raum stand – einen Gentest machen lassen. Eine Fruchtwasseruntersuchung kommt für die werdende Mutter von zweieiigen Zwillingen aber nicht in Frage: „Wir wollten unsere Kinder

Sich ausprobieren, mutig sein, etwas geschafft haben. Die meisten Jungs klettern gerne auf Bäume. Messen sich mit anderen und wachsen an sich selbst. So schwierig es ist: Manchmal muss man die eigenen Ängste runterschlucken und das Kind machen lassen.

so annehmen, wie sie auf die Welt kommen“, sagt Frau Kaiser. Als klar ist, dass ihr Sohn Hämophilie A hat, sei sie also vorbereitet gewesen, und – so erinnert sie sich – „ständig in Habacht-Stellung: Man wartet förmlich darauf, dass die erste Blutung einsetzt. Wir hatten die Faktoren zuhause, wussten auch, wie wir reagieren müssen, und man fragt sich immerzu: wann geht es los... Das fühlt sich erstmal schon irgendwie seltsam an.“

Die Zeit, sich zu sehr auf Jacob zu fokussieren, fehlt Lea Kaiser – allein deshalb, weil sie noch ein Geschwisterkind im selben Alter hat, um das sie sich gleichzeitig kümmern muss. Zusätzlich engagiert sich die junge Mutter in einer Selbsthilfegruppe unter dem Dach der IGH, wo sie bis heute ehrenamtlich engagiert ist. „Wenn neue Eltern zu uns in die Selbsthilfegruppe kommen, sage ich immer: ‚Ein Kind, das nichts darf, kann auch nichts lernen.‘ Ich versuche den Eltern klar zu machen, wie wichtig es ist – gerade vor dem Hintergrund der Hämophilie – dass Kinder es lernen, sich einzuschätzen. Dafür müssen die Kinder raus auf den Spielplatz, sie müssen rennen und radfahren und ja – auch auf Bäume klettern.“

(* Namen von der Redaktion geändert)



HÄMOPHILIE UND PUBERTÄT

»Wir haben die Krankheit nie in den Mittelpunkt unseres Lebens gestellt.«

Anna Schuback* ahnt nicht, dass sie Konduktorin ist und ihr Sohn möglicherweise mit einer Gerinnungsstörung zur Welt kommen könnte. Sie hat bereits eine neunjährige Tochter und lebt mit ihrer Familie in den USA, als Max* geboren wird. Beunruhigt über seine Neigung zu extremen blauen Flecken bei kleinsten Stößen ist sie mehrmals beim Arzt, und sogar in der Klinik, weil ihr Sohn, nachdem er mit dem Kopf an die Babywippe gestoßen ist, über Nacht eine unfassbar große Beule am Hinterkopf entwickelt. Man röntgt das Kind und teilt der Mutter mit, das sei eben bei einigen Kindern so.



Ein bisschen mit den Füßen im Wasser waten, während die Gleichaltrigen planschen dürfen. „Den Kindern wird mitunter einiges abverlangt“, sagt die Mutter von Max.

WISSEN

Ein Konduktor/eine Konduktorin für ein bestimmtes Merkmal ist ein Individuum, das die Erbanlage für eine Eigenschaft trägt, ohne dass es selbst diese Eigenschaft aufweist. (*wikipedia*)

**Eine späte Diagnose...
und dann noch ein Hemmkörper**

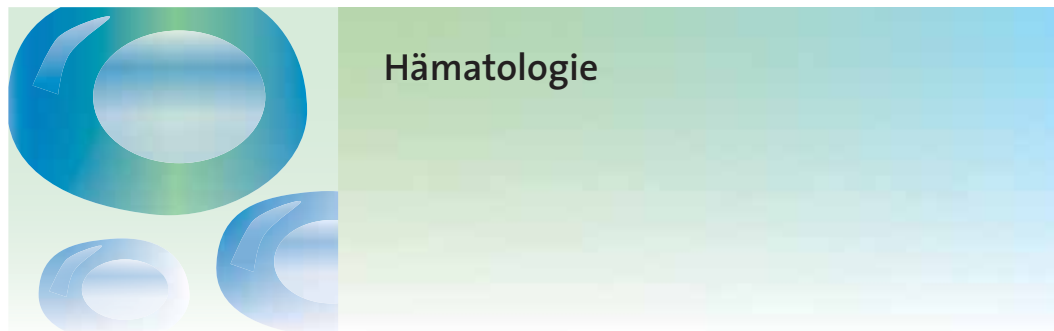
Sieben Monate nach Max' Geburt zieht die Familie zurück nach Deutschland und ist noch mitten im Umzugsstress, als Milans Bein anschwillt. „Er hatte sich offenbar gestoßen und weil es dort hineinblutete, wurde das Bein immer dicker.“ Im Münchner Krankenhaus wird endlich die Diagnose gestellt: schwere Hämophilie A. Es ist ein Notfall und die erste Dosis des Faktorpräparats fällt entsprechend hoch aus – eine mögliche Erklärung dafür, dass Max einen Hemmkörper entwickelte. Innerhalb von dreieinhalb Jahren wird dem kleinen Jungen viermal ein neuer Port gelegt. „Das war schon sehr belastend. In erster Linie natürlich für meinen Sohn, aber natürlich auch für uns Eltern.“ Aufgrund des Ports darf Max nicht baden und später auch nicht richtig mit den anderen Kindern ins Schwimmbad. „Er watete tapfer durchs Wasser, während der Rest der Truppe planschte“, erinnert seine Mutter sich. Mehr als einmal sei sie gefragt worden, wie sie das alles hinbekommt ohne zu verzweifeln, erzählt Anna Schuback. „Eigentlich“, sagt sie nachdenklich, „steckt man dann halt irgendwie drin und tut das, was erforderlich ist. Schließlich gibt's ja auch keine Alternative.“ Glücklicherweise gebe es – im Vergleich zu früher – heute sehr gute Therapie-Möglichkeiten. „Zur Bekämpfung des Hemmkörpers wurde Max mit einem Faktor VIII Präparat geradezu überflutet“, erzählt Anna Schuback, „während im akuten Blutungsfall zunächst ein Faktor VII-Präparat half.“

Manches braucht seine Zeit

Heute ist Max 17 Jahre alt und gilt längst nicht mehr als akuter Hemmkörper-Patient. Wohlwissend, dass ein Hemmkörper jederzeit wieder aufflammen kann, sind Mutter und Sohn gleichermaßen optimistisch, dass es nicht dazu kommt. „Immerhin ist das jetzt 14 Jahre her. Trotzdem muss der Schüler seine Prophylaxe etwas häufiger spritzen als andere. Er ist gut eingestellt und in Hinblick auf eines der neuen rekombinanten und halbwertzeitverlängernden Präparate erstmal noch vorsichtig.“

Biotest

Ein forschendes pharmazeutisches Unternehmen, das Spezialprodukte aus menschlichem Blutplasma in den drei Anwendungsgebieten entwickelt, herstellt und vertreibt.



Aus hochkomplexen Molekülen der Natur entstehen durch modernste Technologie qualitativ hochwertige Therapeutika für die Behandlung immunologischer Erkrankungen sowie für Erkrankungen des blutbildenden Systems.

HÄMOPHILIE UND PUBERTÄT

Bis Max sich selbst verlässlich spritzen kann, vergeht einige Zeit. „Er hat sich einfach nicht dafür interessiert“, sagt Anna Schuback, „und ich ich wollte auch keinen Druck ausüben. Natürlich haben wir es ihn immer wieder versuchen lassen, aber wenn es nicht funktionierte, war der Frust größer als der Wille, es erneut zu probieren.“

Einmal im Jahr geht es mit der Klasse ins Schullandheim, und mehr als einmal muss Frau Schuback sich dafür stark machen, dass ihr Sohn mitfahren darf. „Bis er sich selbst seinen Faktor spritzen konnte, bin ich dann halt hingefahren“, erzählt sie. Max habe das nicht wirklich gefallen, aber wenigstens konnte er so dabei sein. Zwischen dem 12. und 15. Lebensjahr habe es eine sehr lange Übergangsphase gegeben, in der sie ihren Sohn langsam an das selbstständige Spritzen herangeführt habe.

»Manchmal steht man als Mutter eben unter dem Baum, auf den das Kind gerade klettert und beißt sich auf die Lippe.«

„Natürlich gab es auch Phasen, in denen Max wütend war und mit seiner Hämophilie haderte. Insgesamt aber läuft es wirklich gut. Max hat einen guten Weg gefunden“, sagt seine Mutter, die immer Wert darauf gelegt hat, dass sich nicht alles um die Hämophilie dreht. „Wir haben die Krankheit nie in den Mittelpunkt unseres Lebens gestellt, das war mir ganz wichtig.“

Alles, was man nicht darf

Außerdem, erzählt die Münchnerin, die beruflich als Sozialpädagogin und Familientherapeutin arbeitet, habe sie ihren Sohn alles machen lassen, was er wollte: Fußball, Breakdance, BMX-Radfahren, Skateboarden, Skifahren. Eigentlich habe er alle Sportarten gemacht, die man als Hämophiler nicht machen sollte. Teilweise auch gegen den Rat der Ärzte. „Unsere Ärztin war zwar nicht immer begeistert und hat auch auf die Risiken hingewiesen, aber sie ist den Weg dennoch mitgegangen und hat Max unterstützt.“ Ich habe immer gesagt, wenn es im Rahmen bleibt und nicht in Richtung Leistungssport geht, wird es in Ordnung sein. Und tatsächlich ist es auch immer gut gegangen. Niemals sei es zu einer schlimmen



Wintersport und Hämophilie? Für Max und seine Mutter war das kein Problem.

Verletzung gekommen. Im Gegenteil: „Ich denke, es ist viel wichtiger, dass die Kinder ihren Körper kennenlernen und Muskeln aufbauen. Genau das ist es auch, was Anna Schuback anderen Müttern und Vätern auf den Eltern-Kind-Wochenenden empfohlen hat, die sie, bis vor einigen Jahren für die Bayerische Bluter Betreuung begleitet. Ich weiß, wie schwer das manchmal ist, sagt sie, aber die Vermeidungs-Strategien, die das Kind vermeintlich schützen sollen, seien nicht zielführend. „Manchmal steht man als Mutter eben unter dem Baum, auf den das Kind gerade klettert und beißt sich auf die Lippe.“ Besorgten Eltern, die eben erst von der Diagnose erfahren haben und deren Kind noch sehr klein ist, habe sie manchmal Fotos von Max gezeigt, auf denen er in die Kamera strahlt oder gerade sportlich unterwegs ist. „Ich möchte den Eltern Mut machen und zeigen, dass man auch mit Hämophilie ein ganz normaler Jugendlicher wird!“ (* Namen von der Redaktion geändert)

INFO

Selbsthilfe

Der Austausch mit anderen Eltern kann für viele Mütter und Väter echte Unterstützung bedeuten. Gerade Eltern von älteren Kindern, die bereits Erfahrung im Umgang mit der Hämophilie haben, sind in der Lage zu empowern, Ängste und Sorgen zu minimieren. Hier findet man Unterstützung:

www.igh.org

www.dhg.de

www.achse-online.de

<https://bluter-betreuung-bayern.org/>



Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt.

CSL wurde vor mehr als 100 Jahren gegründet, um mithilfe der neuesten Technologien Leben zu retten. Seither hat sich CSL Behring zu einem der führenden internationalen Biotechnologieunternehmen für seltene Erkrankungen entwickelt. Wir verfügen über eine breite Produktpalette wie u.a. zur Behandlung der Blutgerinnungsstörungen:

- **Hämophilie A und B**
- **von-Willebrand-Syndrom**

Wir sind CSL Behring und wir sind unserem Versprechen, Leben zu retten, verpflichtet.

Mehr Informationen finden Sie unter:

www.cslbehring.de/hämophilie



In Coronazeiten: Was bewegt Menschen mit Hämophilie?

Aktuelle Umfrage: Einfluss der COVID-19-Pandemie auf die **psychische Gesundheit** von Patienten mit angeborenen Blutungsstörungen in Deutschland



Text von **Tanja Fuchs**

Es ist noch immer da und eine zeitnahe Entwarnung scheint nicht wirklich in Sicht: Das Coronavirus. Die Anzahl der positiv getesteten Menschen nahm zuletzt (Stand November 2020) ein besorgniserregendes Ausmaß an. Es trägt mit dazu bei, dass viele, die an einer chronischen Erkrankung leiden, sich verstärkt fragen: Bin ich Risiko-Patient?

Hämophilie an sich ist kein Risiko für einen schweren Covid-19-Verlauf

Die gute Nachricht vorweg: Ein Hämophiler, der ansonsten keine Begleiterkrankungen hat, ist Dr. Wolfgang Mondorf zufolge, keinem höheren Risiko ausgesetzt, als alle anderen Menschen auch (Hämovision 1/20).

„Aber“, weiß Dr. Sylvia von Mackensen zu berichten: „Die Menschen haben trotzdem Angst.“ Die Diplom-Psychologin forscht am Institut für Medizinische Psychologie des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf. Forschungsschwerpunkt sind Patienten-berichtete Outcomes bei Patienten mit Blutgerinnungsstörungen, insbesondere Hämophilie. Sylvia von Mackensen entwickelt krankheits-spezifische Fragebögen zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und Behandlungszufriedenheit, zur subjektiven körperlichen Funktionsfähigkeit und zur Belastung der Eltern von Patienten mit Hämophilie, ITP und VWD. Zuletzt führte die Psychologin eine Umfrage zum „Einfluss der COVID-19-Pandemie auf die psychische Gesundheit von Patienten mit angeborenen Blutungsstörungen in Deutschland“ durch. Ziel der Studie, die in Zusammenarbeit mit Hämophilie-Behandlern aus fünf deutschen Hämophilie-Zentren erfolgte, war es, Bedenken und Sorgen der Betroffenen in Bezug auf die eigene Gesundheit, den Zugang zur Behandlung und die Verfügbarkeit von Faktorkonzentraten sowie ihre Erfahrungen im Zusammenhang mit der medizinischen Versorgung zu bewerten. Die Ergebnisse sprechen für sich.

Mehr Aufklärung erforderlich

„Ein Fünftel aller Patienten macht sich Gedanken, ob COVID-19 durch Plasma-Produkte oder Blutplasma übertragen werden kann; ein Viertel der Patienten, die Plasma-Produkte erhalten, haben Angst davor, dass sie sich durch ihr Plasma-Produkt mit SARS-CoV-2 infizieren könnten“, berichtet von Mackensen und ergänzt: „In unserer Um-

PD Dr. rer. biol. hum.
Sylvia von Mackensen
Diplom-Psychologin
am Institut für Medizinische
Psychologie des Universitäts-
klinikums Hamburg-Eppendorf



frage erhielten immerhin 32,7 % aller Erwachsenen und 19,4 % aller Kinder mit Hämophilie ein solches Präparat.“ Auch wenn diese Befürchtung heute unbegründet ist, hatte sich in einer früheren Umfrage gezeigt, dass ein Drittel der Patienten noch immer eine Therapie mit Arzneimitteln aus Plasma mit der Furcht vor möglichen Infektionen verbindet. Diese Angst vor einem Infektionsrisiko ging mit einer schlechteren Lebensqualität einher. Vielen Ärzten und auch Herstellern ist dies nicht bewusst“, sagt Sylvia von Mackensen. „Aber: Nur weil eine Angst unbegründet oder unwahrscheinlich ist, ist sie für den Betroffenen dennoch real und präsent und kann zu einer ängstlichen Aufmerksamkeitsfokussierung oder sogar zu einer pathologischen Realangst führen.“ Mitunter, so die Psychologin, trauten die Patienten sich nicht, ihre Fragen diesbezüglich zu stellen. Hier müsse unbedingt aufgeklärt werden. Patienten rät Dr. von Mackensen, sich nicht zu scheuen, jede Frage, die ihnen auf der Seele brennt, auch beim Arzt zu stellen. Ärzten empfiehlt sie indes, jede Angst des Patienten – sei sie noch so irrational – ernst zu nehmen und ausreichend aufzuklären.

Einfluss der COVID-19-Pandemie

Bezogen auf die Corona-Pandemie, machen sich Menschen mit Hämophilie ebenfalls Gedanken. Die aktuelle Umfrage macht es deutlich: 54 Prozent aller Hämophilie-Patienten fragen sich, ob sie zur Risikogruppe gehören

Eltern von Kindern mit Hämophilie machen sich mehr Sorgen als Erwachsene mit einer Blutgerinnungsstörung.



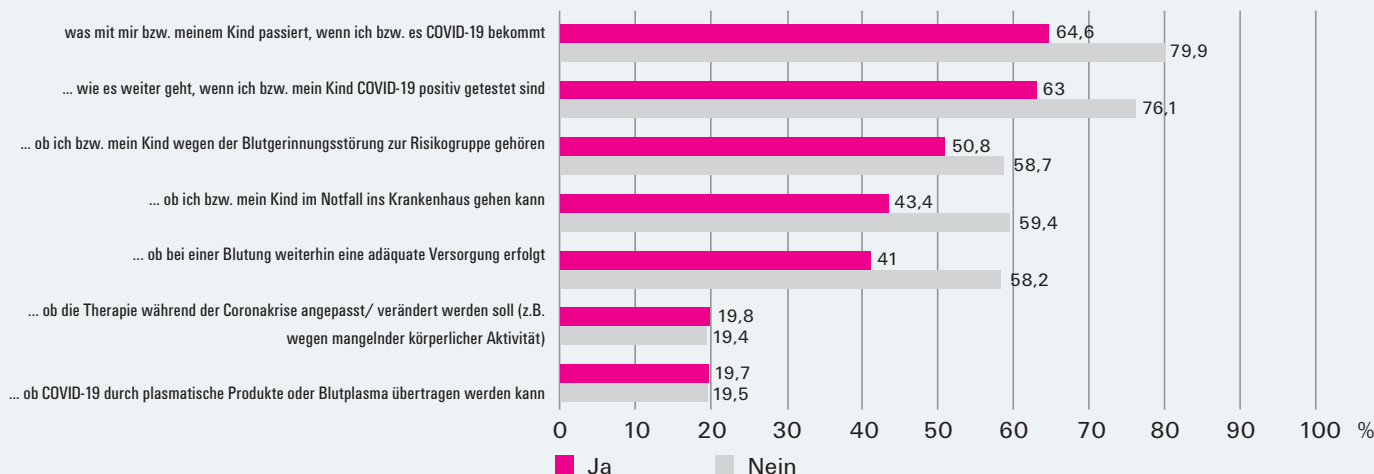
»Die Menschen machen sich Sorgen. Sorgen, die man ernst nehmen muss.«

und sind verunsichert: Was passiert, wenn ich ins Krankenhaus muss? Wird die Versorgung mit Faktorpräparaten aufrechterhalten werden können? Besonders große Sorgen machen sich Eltern von Kindern mit Hämophilie: Welche Auswirkungen könnte das Virus haben und was könnte das im Zusammenhang mit der medizinischen Versorgung bedeuten? Muss das Therapie-Schema angepasst werden? Darf ich – sofern mein Kind ins Krankenhaus muss – dabei sein und bleiben? Der erste Lockdown während der Pandemie hat dazu beigetragen, die Ängste noch zu verstärken. Aus dem einfachen Grund, weil viele Patienten keinen Ansprechpartner hatten. An manchen der in Unikliniken untergebrachten Zentren war es während des Lockdowns mitunter nicht möglich, ambulante Hämophilie-Patienten adäquat zu betreuen.

Unterversorgung

„Es ist in vielen Bereichen zu Einbußen in der medizinischen Versorgung gekommen“, sagt Sylvia von Mackensen: Bei über der Hälfte der Patienten wurden Arzttermine verschoben. Bei knapp der Hälfte aller Teilnehmer seien die Termine gar abgesagt worden. Auch die Inanspruchnahme von Physiotherapie wurde unterbrochen. Für Dr. Sylvia von Mackensen ist ganz klar: „Es ist wirklich wichtig, dass Patienten auch weiterhin ihre Kontrolltermine wahrnehmen. Und wenn dies nur dazu dient, die Sicherheit vom Arzt zu erhalten, dass

Ich habe mich gefragt...



TIPPS

Während der Pandemie und in Lockdown-Zeiten

- Hygiene-Maßnahmen einhalten
- In Bewegung bleiben, Spaziergänge an der frischen Luft tun Körper und Seele gut
- Kontrolltermine wahrnehmen
- Physiotherapie-Termine wahrnehmen, eventuell klären, ob telemedizinische Betreuung möglich ist und sich die ein oder andere Übung für zu Hause zeigen lassen
- Wenn die Decke auf den Kopf fällt und sich Fragen hinsichtlich der Hämophilie auftun, kann es sinnvoll sein, neben dem Hämophilie-Zentrum auch Selbsthilfe-Gruppen zu kontaktieren
Kontakt: www.dhg.de, www.igh.info, www.deutschebluthilfe.de

man sich keine Sorgen machen muss.“ Die Psychologin, komme leider oft zu kurz. „Gerade in schwierigen Zeiten brauchen die Patienten Unterstützung. Sowohl vom Hämophilie-Zentrum als auch von den Patientenvereinigungen. Es zeigt sich die Notwendigkeit des Empowerments. Um die Patientenkompetenz zu verbessern und Eigenverantwortung zu fördern. Mehr zu Empowermentsschulungen: www.hem-power.de

smart medication

Digitale Anwendungen im Gesundheitswesen



Digitale Lösungen & Tools für die Hämophilie

smart medication eDiary

Elektronisches Patiententagebuch

smart medication OneClick

1-Click Prophylaxedokumentation

smart medication Protect

Simulation Aktivitätslevel

smart medication ActiveMove

Aktivitätsmonitoring Smartwatch

smart medication EmiQoL

Monitoring Schmerz und Lebensqualität

smart medication DocuScan

Chargendokumentation Apotheken

smart medication Study

Schnittstelle zu klinischen Studien

smart medication DHR

Meldung Deutsches Hämophilie Register



smart medication eHealth Solutions GmbH
www.smart-medication.eu

smart medication



wir machen uns **stark**

für Menschen mit seltenen Erkrankungen

... weil diese selbst besonders stark sein müssen. Denn häufig fühlen sie sich allein, unverstanden und vielleicht ausgegrenzt.

Wir von Sobi sind an ihrer Seite und setzen uns für sie ein. Als eines der weltweit führenden biopharmazeutischen Unternehmen mit innovativen Therapien für Patienten mit seltenen Erkrankungen ist es unser Anspruch, Betroffenen neue Dimensionen von Freiheit, Unabhängigkeit und Lebensqualität zu eröffnen.

www.sobi-deutschland.de
www.liberatelife.de

