

HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

Adhärenz:
Gemeinsam für das
Therapieziel.



INFOS UND NEUIGKEITEN | [Termine, Umfragen und News](#)

UMFRAGE | [Orthopädische und physiotherapeutische Versorgung in Deutschland](#)

RADIOSYNOVIORTHESE | [Wann ist dies eine gute Therapieoption?](#)



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!

Hand aufs Herz: Wie genau nehmen Sie es mit Ihrer Hämophilie-Prophylaxe? Fällt es Ihnen schwer, die ärztlichen Empfehlungen umzusetzen oder denken Sie manchmal „wird schon nicht so schlimm sein, wenn ich mal nicht spritze!“? Die wichtigste Frage aber ist: Wie ehrlich sind Sie diesbezüglich Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin gegenüber? Warum das so wichtig ist und wieso eine gute Zusammenarbeit zwischen Patient und Arzt vor allem für die langfristige Lebensqualität von Patienten bedeutend ist, darum geht es in unserem Titelthema.

Weitere Fragen, die sich – im Rahmen einer Umfrage – an Menschen mit Blutgerinnungsstörungen und Angehörige richten, betreffen die orthopädische und physiotherapeutische Versorgung in Deutschland. Wie gut ist diese aktuell? Um das herauszufinden startet demnächst eine bundesweite Umfrage, über die wir mit PD Dr. Björn Habermann sprachen.

Prophylaxe, Orthopädie und Physiotherapie: sie alle dienen auch der Gelenkgesundheit.

Sind Gelenke erst einmal entzündet, erhöht sich das Risiko für erneute Einblutungen. Manchmal kann die Radiosynoviorthese eine Option sein. Was es damit auf sich hat und wann diese in Frage kommt, erläutert die Nuklearmedizinerin Dr. Barbara Boddenberg-Pätzold.

In der Hoffnung, mit unserer Themenauswahl Ihr Interesse geweckt zu haben, wünsche ich Ihnen eine angenehme Lektüre und einen schönen Frühling!

Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin Hämovision

INHALT

4 INFOS & NEUIGKEITEN

News, Wissenswertes & Termine

8 TITELTHEMA

Adhärenz bei Hämophilie

Warum ist eine konsequente Prophylaxe wichtig, wieso fällt es oft schwer und wie lassen sich gute Lösungen finden?

Interview mit Dr. Saskia Gottstein und

Dr. Madlen Reschke

18 VORGESTELLT

IGH – Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.:

Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

20 ORTHOPÄDIE UND PHYSIOTHERAPIE

Wie steht es um die Versorgung in Deutschland?

Eine Umfrage soll die Bestandsaufnahme der Versorgungssituation erleichtern

26 VORGESTELLT

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG:

Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

28 SOS-SCHMUCK

Accessoires für den Notfall

Ketten, Armbänder und Notfall-ID für den Fall der Fälle

30 RADIOSYNOVIORTHESE

Behandlung für chronisch entzündete Gelenke

Was steckt dahinter und für wen ist die Behandlung geeignet?

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, Verena Fischer

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

Infos und Neuigkeiten

Save the date: 25. bis 28. April 2024

Jetzt anmelden für das Hämophilia-in-Motion-Sportcamp in Thüringen

Gemeinsam Sport treiben und die Lebensqualität verbessern – darum geht es beim Camp Haemophilia in Motion (HIM) vom interdisziplinären Zentrum für Bewegungs- und Sportmedizin Wuppertal e.V. „Haemophilia & Exercise“. Mitmachen können alle Menschen mit Hämophilie ab 16 Jahren sowie Begleitpersonen. Während der 3,5 Tage an der Sportschule in Bad Blankenburg (Thüringen) kommen gelenkspezifische und ganzheitliche Übungsprogramme zur Anwendung. Mit Hilfe einer individuell angepassten Sporttherapie, Trainingsberatung und -betreuung sowie kontrollierter Selbsthilfe soll die Eigenkompetenz auf dem Gebiet der körperlichen Bewegung und des Sporttreibens verbessert werden. Wichtig: Die Teilnahme unbedingt zuvor mit dem behandelnden Arzt abstimmen. Mehr Infos unter:

www.haemophilia-exercise.de/de/camps



Online-Bewegungsstunde bald mit zweitem Termin

Professionelles Training auf einen Klick

Seit einem Jahr treffen sich Menschen mit Blutungsneigung **jeden Dienstag online um 18 Uhr** mit ausgebildeten Sporttherapeuten, um etwas für ihre Gesundheit zu tun. Es geht vor allem darum, die Beweglichkeit zu erhöhen sowie Kraft und Koordination zu verbessern. Weil sich die Online-Sport- und Bewegungsstunde großer Beliebtheit erfreut – aber nicht jeder am Dienstagabend Zeit hat – planen die Initiatoren von ibs med und der IGH jetzt, einen zweiten Termin anzubieten (zunächst im Rahmen einer Testphase). Das Training ist speziell für Betroffene mit Blutungsneigung (Hämophilie, vWD & Co.) konzipiert für die Teilnahme sind keine Vorkenntnisse erforderlich. Interessierte finden weitere Informationen unter:

www.igh.info/aktiv

Faktorpräparate in der Pipeline

Weitere Halbwertszeitverlängerung möglich

Für einen besseren Schutz vor Spontan- und Gelenkblutungen werden – den aktuellen WFH-Leitlinien zufolge – **Talspiegel von mind. 3–5 % empfohlen**. Halbwertszeitverlängerte FVIII-Präparate (EHL) ermöglichen eine Intensivierung der FVIII-Prophylaxe, denn eine langsamere Abnahme der Faktorkonzentration im Blut hat einen höheren Blutungsschutz zur Folge.

Eine weitere Halbwertszeit-Verlängerung (HWZ) von FVIII in der Hämophilie A schien bisher begrenzt zu sein. Grund dafür ist, dass FVIII zu 95 Prozent an den körpereigenen von-Willebrand-Faktor (VWF) gebunden ist. Neuere Studien zeigen nun: Indem man die Bindung des zugeführten FVIII an den körpereigenen von-Willebrand-Faktor umgeht, kann eine deutliche Verlängerung der HWZ im Vergleich zu bisherigen EHL-Faktor-VIII-Präparaten erreicht werden.

Damit rücken neue Faktor-VIII-Präparate in Reichweite, die eine wöchentliche Prophylaxe ermöglichen.

Ihre Erfahrungen sind gefragt:

Neue Umfrage zur Schmerztherapie in der Hämophilie

In Zusammenarbeit mit der DHG und der Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH) führt die Firma Bayer eine umfassende Umfrage zum Thema „Schmerztherapie in der Hämophilie“ durch. **Ziel der Befragung ist es, detaillierte Informationen darüber zu sammeln, welche Schmerztherapien bei Menschen mit Hämophilie angewendet werden.** Die gewonnenen Ergebnisse sollen dazu dienen, gezielt Maßnahmen zur Verbesserung der Schmerztherapie zu entwickeln. Die Umfrage richtet sich an alle von Hämophilie direkt oder indirekt Betroffenen. Eltern eines Kindes mit Hämophilie können den Fragebogen im Namen ihres Kindes ausfüllen. Die Ergebnisse werden anonym ausgewertet. Hier geht es zur Teilnahme:

go.bayer.com/Schmerzumfrage

Neue Option bei schwerer Hämophilie A:

Erstes Gentherapeutikum wird Kassenleistung

Das Unternehmen BioMarin und der GKV-Spitzenverband haben sich auf ein kollektives Pay for Performance (p4p) Vergütungsmodell für das Gentherapeutikum Valoctocogen Roxaparvovec (Roctavian) mit einer Mindestvertragslaufzeit von 3 Jahren geeinigt. **Damit bekommen Patientinnen und Patienten in Deutschland das EU-weit erste Gentherapeutikum zur Behandlung der schweren Hämophilie A in Deutschland durch die gesetzliche Krankenversicherung erstattet.** Das zugrundeliegende prospektive Kohortenmodell sieht eine turnusmäßige Anpassung des Erstattungsbetrags vor. Die Anpassung basiert auf Therapieerfolgen oder Therapieversagen, welche durch das Deutsche Hämophileregister (DHR) dokumentiert werden. Durch das prospektive Kohortenmodell könne nachvollziehbar und gut umsetzbar ein ergebnisbasierter Erstattungsbetrag berechnet werden, heißt es in der Pressemitteilung des GKV-Spitzenverbands vom 8.12.2023.

Auch nach Vereinbarung des Erstattungsbetrages obliegt es weiterhin behandelnden Ärzten, über die Zweckmäßigkeit im Einzelfall zu entscheiden.

(Quelle und weitere Infos: PM GKV Spitzenverband: <https://kurzlinks.de/p47o>)



Online-Seminar: Fit in die Zukunft und Fit für die Zukunft

Was bedeutet eigentlich fit zu sein und warum ist Fitness wichtig? Wie kann man diese auch mit Handicap verbessern und welche Möglichkeiten lassen sich dazu nutzen? All diese Fragen sollen umfangreich beleuchtet und in einer ausführlichen gemeinsamen Diskussion vertieft werden.

Wann: 18.04.2024, 20 Uhr

Wo: Online – wo immer Sie gerade sind

Referent: Univ. Prof. Dr. Dr. Thomas Hilberg, Facharzt für Allgemeinmedizin - Sportmedizin - Chirotherapie - Osteopathie (DAAO) Lehrstuhl für Sportmedizin, Bergische Universität Wuppertal.

Anmeldungen via E-Mail bitte an: heinrich.struck@dhg.de



NEWS

JUST MOVE IT

Neue Termine
für 2024 und 2025

Save the date: Das erfolgreiche und wichtige Projekt, das von PD Dr. Dr. Christoph Königs und Dr. Stephan Schultze-Strasser (beide Klinik für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Frankfurt) ins Leben gerufen wurde geht in Runde 3 und 4! Termine: **8. bis 10.11.2024** und **16. bis 18.5.2025**.

Für Infos und Anmeldung bitte E-Mail an:

justmoveit@gmx.de



Rückblick:

Update Post EAHAD 2024

Bereits 2023 hatte die IGH Betroffenen die Möglichkeit geboten, sich im Anschluss an einen internationalen medizinischen Kongress über **aktuelle und neueste Entwicklungen rund um ihre Erkrankung** zu informieren. Auf das „Hämophilie- und vWD-Update post-GTH 2023“ folgte im Februar 2024 das „Update Post EAHAD 2024“. 85 Teilnehmer waren am 9. und 10. Februar in Frankfurt dabei und nahmen die Möglichkeit wahr, sich zu informieren und auszutauschen, Fragen loszuwerden und Antworten zu erhalten.

Wie im letzten Jahr startete der von der IGH organisierte Event mit einem Abendessen im Hotelrestaurant – eine gute Gelegenheit einander kennenzulernen oder aber bereits bekannte IGH-Mitglieder wiederzusehen. Der darauffolgende Samstag war gekennzeichnet durch interessante Vorträge: Es ging um aktuelle Studien und zukünftige Therapieoptionen, um die Gentherapie und um Faktor-VIII-Hemmkörper bei Kindern. Weitere Themen waren u.a. die Bedeutung von Sport für junge Menschen mit Hämophilie (siehe *JUST MOVE IT*), die Versorgung durch die VHA-Apotheken und – ein Highlight: PD Dr. Susan Halimeh und PD Dr. Björn Habermann nahmen live vor Ort eine Folge ihres Podcasts „Halimeh & Habermann“ auf. Auch die HÄMOVISION durfte sich vorstellen und unsere Redaktion sagt an dieser Stelle noch einmal Danke für das Feedback und das Notieren von Themenwünschen für die kommenden Ausgaben. Wir haben alle Wünsche in unsere Liste aufgenommen und werden versuchen, sie nach und nach abzuarbeiten. Weitere Wünsche, Ideen und auch Erfahrungen sind willkommen.

Wir freuen uns über eine E-Mail an: tanja.fuchs@fskom.de



Austausch über Grenzen hinaus:

Bodensee-Dreiländertreffen #4 (D, A und CH)

Vom **7. bis 9. Juni 2024** findet das vierte Bodensee-Dreiländertreffen statt und bietet Betroffenen und Angehörigen im Bereich Hämophilie & Co. wieder eine einzigartige Gelegenheit zum **Austausch und zur Weiterbildung in der deutschsprachigen D-A-CH-Region**. Im (barrierefreien) Feriendorf Langenargen erwartet die Teilnehmer ein vielfältiges Programm: Der Freitag beginnt mit einer Begrüßungsveranstaltung und Teamfindung, bietet Zeit einander kennenzulernen und für Networking. Am Samstag ist Frühsport angesagt, es gibt Workshops zu Hämophilie-Behandlung, Ernährung und Physiotherapie, sowie Zeit für weiteren Erfahrungsaustausch. Nach der Präsentation der Workshop-Ergebnisse am Sonntag und einem gemeinsamen Mittagessen folgt die Verabschiedung. Am Samstag ist eine Kinderbetreuung verfügbar.

Organisation: Siegmund Wunderlich, Kontakt für weitere Informationen
Tel.: 07305-7906, siegmund.wunderlich@web.de, oder direkt bei der IGH (QR-Code Seite 18).

ACTIVE A

*Be(f)reit fürs Leben
mit Hämophilie A*



Gelenkgesundheit und Zero Bleeds

Was steckt dahinter?

Eine prophylaktische Therapie kann dazu beitragen, chronische Gelenkschäden zu verhindern. Sprich mit Deinem Behandlungsteam und check unsere Website und erfahre mehr zum Thema.



Hole Dir wertvolle
Tipps zum Thema

 [active-a.de](https://www.active-a.de)

Von Betroffenen für Betroffene: Auf www.active-a.de teilen Menschen mit Hämophilie A, Konduktorinnen sowie Angehörige ihre Erfahrungen und geben Tipps für den Alltag mit Hämophilie. Klick Dich rein und werde Teil der Community!

Roche Pharma AG
Patient Partnership Hämophilie
Emil-Barell-Straße 1
79639 Grenzach-Wyhlen, Deutschland

www.roche.de

© 2023

Chugai Pharma Germany GmbH

Amelia-Mary-Earhart-Straße 11 b
60549 Frankfurt am Main, Deutschland

www.chugaipharma.de

M-DE-00019759

©AaronAmat, GettyImages.
Agenturfoto mit Model gestellt.

ADHÄRENZ



Adhärenz bei Hämophilie

Gemeinsam eine Therapie finden, die individuell zum Alltag passt

Was Adhärenz bedeutet, wissen die meisten Menschen mit einer chronischen Erkrankung. Adhärent zu sein jedoch, **fällt vielen schwer**. Welche Bedeutung hat das Einhalten einer vom Arzt verordneten Therapie in der Hämophilie-Behandlung und wie findet man gute Lösungen?

Text von **Tanja Fuchs**

Der englische Begriff „Adherence“ lässt sich in einem Wort mit „Therapietreue“ übersetzen. Doch Adhärenz ist mehr als das. Zwar entspricht auch gute Adhärenz dem konsequenten Befolgen des mit dem Arzt vereinbarten Behandlungsplans, allerdings immer unter Berücksichtigung der individuellen Bedürfnisse des Patienten, sowie der Faktoren, die es ihm erschweren könnten, das Therapieziel zu erreichen.

Die Einbeziehung des Patienten in die Gestaltung der Therapie ist nicht nur gewünscht, sondern vielfach wesentliche Voraussetzung für den Therapieerfolg.

ADHÄRENZ

Dr. Saskia Gottstein würde sich über noch viel mehr aktive Beteiligung der Patienten freuen, als es bisher der Fall ist: „Die Patienten dürfen sich nicht nur mehr wünschen, sie sollten auch ehrlich sein und uns mitteilen, warum sie eine von uns verordnete Therapie nicht einhalten wollen oder können“, so die Oberärztin am Vivantes Klinikum für Innere Medizin – Angiologie und Hämostaseologie (siehe Interview ab Seite 11).

Unangenehm und nervig

Regelmäßig an Medikamente denken zu müssen, kann lästig sein. Regelmäßig selbst Injektionen vorzunehmen, ist häufig mehr als lästig. Für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen aber ist es oft überlebenswichtig. Jedenfalls dann, wenn es darum geht, schnell eine Blutung zu stillen. Wie aber verhält es sich mit der Prophylaxe? Ein nicht unerheblicher Anteil von Patienten misst den zur Sekundärprävention verordneten Faktorgaben nicht die Bedeutung bei, die diese tatsächlich haben.

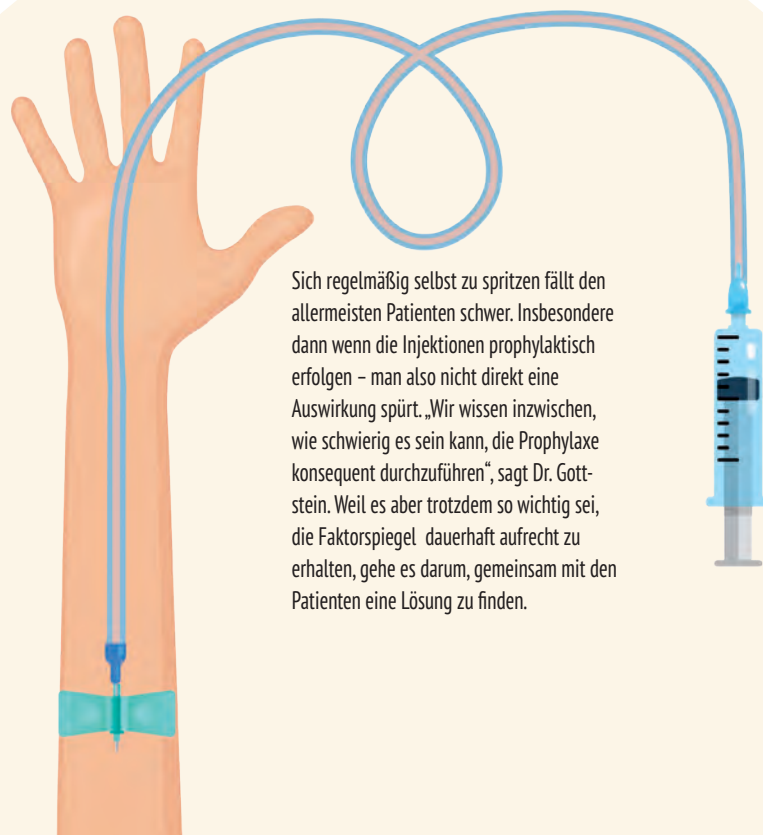
Die Art und Weise, wie sich an Vorgaben gehalten oder nicht gehalten wird, ist unterschiedlich und reicht von der Einhaltung zu 100 Prozent über ein prinzipielles ‚bemüht sein‘ bis zu einer allgemeinen Nachlässigkeit mit gelegentlicher, unregelmäßiger Anwendung und selten

auch der Nichteinhaltung oder gar Verweigerung. Die meisten Patienten vergessen schlichtweg, immer zu einer bestimmten Tageszeit ein Medikament zu injizieren. Zuweilen wird eine Injektion auch auf ‚später‘ verschoben und dann vergessen.

Dies liegt vor allem an der Tatsache, dass es sich um Hämophilie-Prophylaxe handelt. Der Patient verspürt im Moment der Verabreichung gar keine Notwendigkeit. Je nach Lebensstil macht es – mitunter auch über längere Zeiträume hinweg – keinen sichtbaren Unterschied, ob man sich an die Medikation hält oder nicht. Erst wenn es dann doch mal zu einer Blutung kommt, wird deutlich, dass eine Erkrankung vorliegt, die man besser therapeutisch unter Kontrolle bringen sollte.

Adhärenz schützt die Gelenke

Warum ist Prophylaxe bei Hämophilie so wichtig und warum wird diese Form der Behandlung zunehmend auch bei mildereren Hämophilieformen angestrebt? Der Grund hierfür ist ganz klar die Gelenkgesundheit. Denn: Mangelnde Faktorprophylaxe geht langfristig mit unerwünschten Folgen für die Gelenke einher. Sind die Faktorspiegel im Blut langfristig stabil, lassen sich Gelenkblutungen und irreversible Schäden vermeiden.



Sich regelmäßig selbst zu spritzen fällt den allermeisten Patienten schwer. Insbesondere dann wenn die Injektionen prophylaktisch erfolgen – man also nicht direkt eine Auswirkung spürt. „Wir wissen inzwischen, wie schwierig es sein kann, die Prophylaxe konsequent durchzuführen“, sagt Dr. Gottstein. Weil es aber trotzdem so wichtig sei, die Faktorspiegel dauerhaft aufrecht zu erhalten, gehe es darum, gemeinsam mit den Patienten eine Lösung zu finden.

Gelenke schützen!

Wer regelmäßig und nach Empfehlungen seines Arztes seine Faktorprophylaxe anwendet, trägt damit langfristig auch zum Gelenkschutz bei.



Dokumentation ist Pflicht

Ganz unabhängig davon, ob der Patient nach Bedarf (on demand) oder prophylaktisch spritzt, ob die Faktorpräparate vom Arzt oder vom Patienten selbst verabreicht werden, müssen diese – ebenso wie Blutungsereignisse – dokumentiert werden. Auch das ist lästig und erfordert eine gewisse Sorgfalt – ein Pflichtbewusstsein und auch Zeit, die man nicht immer aufbringen kann oder möchte. Mitunter bleibt gleich zweierlei auf der Strecke: Die vom Arzt empfohlene Prophylaxe nach einem bestimmten Schema sowie vor bestimmten Aktivitäten und die umgehende Dokumentation dessen.

Digitale Unterstützung

Die meisten Menschen haben ihr Smartphone immer dabei. Es ist durchaus sinnvoll – je nach Präparat – eine der verfügbaren Apps zu installieren. Alle Systeme begleiten Patient und Arzt aktiv bei der Therapie und helfen dabei, die Effektivität der Behandlung sicherzustellen. Mithilfe der Anwendungen können Patienten neben Injektionen und Blutungen auch mögliche Schmerzen, den geschätzten Faktorspiegel und die körperliche Aktivität verfolgen. Darüber hinaus zeigen die Apps an, wieviel Faktor noch vorrätig ist und wann ggf. nachbestellt werden sollte. Der behandelnde Arzt hat mitunter die Möglichkeit, über einen gesicherten und verschlüsselten Web-Zugang auf vom Patienten gespeicherte Daten zuzugreifen, sich übersichtliche Grafiken anzeigen zu lassen und – auf Wunsch des Patienten – verfolgen, ob der Patient gut eingestellt ist oder ob die Therapie angepasst werden sollte. Die Apps verfügen über eine Erinnerungs-Funktion, die sich in der Regel mit dem jeweiligen Smartphone-Kalender verbinden lässt.

INFO

Die **gesetzliche Dokumentationspflicht nach § 14** des Transfusionsgesetzes („Dokumentation, Datenschutz“), schließt auch die Dokumentation der Behandlung von Patienten mit angeborenen Hämostasestörungen ein. Zur Dokumentation verpflichtet sind neben den behandelnden Ärzten an den Hämophilie-Zentren und in den Praxen, auch die abgebenden Apotheken. Aber **auch Patienten müssen jede Faktorgabe sowie auftretende Nebenwirkungen und Blutungsereignisse sorgfältig dokumentieren**. Die therapielevanten Daten von Patientinnen und Patienten mit Blutgerinnungsstörungen werden im DHR (Deutsches Hämophilie-Register) erfasst. Unter strenger Einhaltung der Vorgaben des Datenschutzes werden hier medizinische Daten von Patienten mit Hämophilie A und B, von Willebrand-Syndrom oder anderen Gerinnungsfaktormangelkrankungen registriert und langfristig dokumentiert (siehe auch Hämovision Dezember 2023).

Patienten können durch das Führen eines Behandlungstagebuchs oder einer App neben ihrer Therapie, auch Blutungen und Medikamentengaben besser im Blick behalten. Die verfügbaren Apps erleichtern, Dr. Saskia Gottstein zufolge, die Dokumentation erheblich und könnten auch die Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient verbessern.

Weitere Informationen zu den jeweiligen Apps:

Haemoassist®:

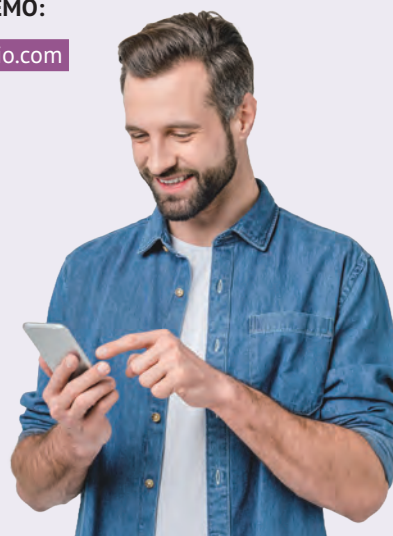
www.meine-haemophilie.de/download/haemoassist®-2

smart medication eDiary:

www.smart-medication.eu/ediary

florio HAEMO:

www.florio.com



INTERVIEW



mit **Dr. Saskia Gottstein** und **Dr. Madlen Reschke**

Die Vielfalt unterschiedlicher Therapieoptionen erleichtert die Adhärenz. Mit den wachsenden Therapieoptionen fällt es zunehmend leichter, die für jeden individuell passende Behandlung zu finden. Das gilt sowohl für Kinder als auch für Erwachsene. Die Vielfalt der Präparate kann mit dazu beitragen, Menschen mit Hämophilie die Einhaltung einer möglichst konsequenten Prophylaxe zu erleichtern.

Einer Studie aus dem Jahr 2016 zufolge, ist die Adhärenz bei Menschen mit Hämophilie im Alter von 20-59 am schlechtesten. Das ist ja eine ziemlich übergreifende Altersspanne – gibt es hierzu neue Daten?

Gottstein: Ich hätte gedacht, dass diese Phase sehr viel früher vorbei ist. Meinem Eindruck nach, so ab Mitte 30. Wenn die Patienten mehr gesettelt sind, in einer Partnerschaft leben oder eine eigene Familie haben. Manchmal hat dann auch der oder die Lebensgefährtin noch einen Blick darauf. Ich würde sagen, schwierig ist es eher bei jungen Erwachsenen unter 20 und bis Anfang /Mitte 30. Die Prophylaxe passt ab dem mittleren Alter meist besser zum Alltag. Im höheren Alter kommen mitunter Begleiterkrankungen dazu und ggf. auch andere Medikamente. Die Prophylaxe wird dann manchmal weniger belastend sondern vielmehr als beruhigend empfunden.

Reschke: Bei Kindern ist es so, dass – insbesondere bei den jüngeren – ja die Eltern übernehmen – und das läuft überwiegend gut. Die meisten Eltern sind besorgt und spritzen im Zweifel eher häufiger als zu wenig. Es gibt einzelne Fa-

»Wichtig ist, dass die Patienten ehrlich sind!«

Dr. Saskia Gottstein,

Oberärztin am Vivantes Klinikum im Friedrichshain, Berlin für Innere Medizin – Angiologie und Hämostaseologie



Dr. Madlen Reschke,

Fachärztin für Kinder- und Jugendmedizin, Schwerpunkt Kinderhämatologie und -onkologie, Palliativmedizin und Hämostaseologie, Universitätsmedizin Berlin Campus Virchow-Klinikum



milien, die die Prophylaxe nicht so ernst nehmen. So etwa, wenn beispielsweise der Opa Hämophilie gehabt hat, ohne je eine schwerwiegende Symptomatik zu entwickeln. „So schlimm ist das ja nicht“, denken manche dann und darunter leidet mitunter die Adhärenz.

Was machen Sie, wenn Sie den Eindruck haben, dass es an Adhärenz mangelt?

Gottstein: Wir müssen im Gespräch herausfinden, wo das Problem liegt. Warum führt der Patient seine Prophylaxe nicht durch? Welche Gründe gibt es dafür? Und wenn wir diese kennen, können wir versuchen, sie aus dem Weg zu räumen oder etwas zu ändern. Angesichts der verschiedenen Therapieformen, die uns zur Verfügung stehen, ist das ganz wichtig. In diesem Zusammenhang ist natürlich von Bedeutung, dass der Patient ehrlich ist. Wenn ich gar nicht weiß, dass etwas nicht funktioniert, dann werde ich diese Fragen auch nicht stellen. Der Patient seinerseits spricht das Thema vielleicht nicht an, weil er denkt, es gibt keine andere Möglichkeit. Aber es gibt inzwischen wirklich viele Optionen. Die Patienten sollten – ganz gleich, ob sie unseren Empfehlungen nachkommen oder nicht – auf jeden Fall erzählen, was sie machen und was nicht und wenn möglich auch, warum das so ist. Wir wissen, wie schwierig es sein kann, die Prophylaxe konsequent durchzuführen.

Reschke: Auch wir sprechen mit den Familien und Patienten darüber und überlegen gemeinsam, welche Möglich-

WE SEE AN ACTIVE LIFE IN EVERY LIFE

Unsere Medikamente
aus Plasma ermöglichen
Patienten, ihr Leben
zu leben.

ADHÄRENZ

»Du bist der Chef in deinem Leben und du spritzt nicht, um **mich** glücklich zu machen, sondern um **dich** gesund zu halten.«

(M. Reschke)

keiten es gibt. Mitunter verordnen wir auch das verfügbare Antikörper-Präparat (Emicizumab), das subkutan – und nach einer vierwöchigen Eindosierung – nur alle 28 Tage subkutan verabreicht werden muss. Es kann sowohl für Eltern, die Schwierigkeiten mit dem venösen Zugang haben, als auch für Familien, in denen eine regelmäßige Prophylaxe aus anderen Gründen nicht gelingt, eine gute Alternative sein. Wenn es gar nicht anders geht, bestellen wir die Familien einmal im Monat ein und verabreichen das Medikament hier vor Ort.

Viele sehen das vermutlich als gute Option. Ist es trotzdem besser IV zu spritzen?

Reschke: Der Antikörper wurde ursprünglich für Patienten mit Hemmkörpern entwickelt und ist hier wirklich segensreich! Wir waren am Anfang sehr vorsichtig, diesen vollkommen neuen Therapieansatz mitzugehen. Über die Zeit haben wir aber festgestellt, wie gut das Präparat verträglich ist und nach und nach mehr Patienten darauf eingestellt. Bisher läuft das sehr gut. Aber es gibt dieses Medikament erst seit 10 Jahren, es sind also noch keine Langzeitdaten verfügbar.

Gottstein: Hinzu kommt, dass man damit keine hohen Spitzenspiegel erreicht. Für Patienten, die intensiv Sport treiben, ist das möglicherweise nicht ausreichend, aber für viele andere ist es eine gute Option.

Reschke: Emicizumab bietet ein Faktor-VIII-Wirkungsäquivalent von ca. 10 bis 20 Prozent, das heißt, es wirkt als hätte man 10 bis 20 Prozent Faktor VIII im Blut. Wenn jemand Fußballspielen oder Kickboxen möchte, ist es wahrscheinlich nicht die beste Lösung. Wer sich vorm Training intravenös Faktor VIII spritzt, kommt auf 100 Prozent Wirkstärke, das ist – je nach Sportart – sicher besser. Zudem muss in Notfallsituationen, etwa bei einem Unfall oder schweren Schnittwunden, auf jeden Fall immer Faktor VIII zusätzlich gespritzt werden. Sich selbst IV spritzen zu können, hat hier natürlich durchaus Vorteile.

Die sogenannte Heimselbstbehandlung, die sich seit Anfang der siebziger Jahre auch in Deutschland etabliert hat, ist für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen mit vielen Vorteilen verbunden. Sie gibt Patienten viel Freiheit aber auch eine Menge Eigenverantwortung. Damit kann nicht jeder gleichermaßen gut umgehen, oder?

Gottstein: Das ist ja eigentlich in allen Bereichen so. Der Arzt verschreibt ein Rezept und was der Patient am Ende damit macht, steht auf einem anderen Blatt. Ich glaube, dass bei der Hämophilie auch aufgrund der Dokumentationspflicht nochmal mehr darauf geachtet wird, weil es eben nicht so viele Kontrollmöglichkeiten anhand objektiver Parameter gibt. Würde man eine objektive Statistik dazu erstellen, wie viele aller verordneten Medikamente tatsächlich wie empfohlen angewendet werden, dann unterscheidet sich der Patient mit Hämophilie nicht wesentlich von anderen. Vielleicht mit Ausnahme von akut wirkenden Medikamenten, etwa gegen Schmerzen. Wenn es in Richtung Prophylaxe geht, ist es schwierig. Das Problem einer prophylaktischen Therapie ist ja immer, dass man den Effekt nicht sofort sieht oder spürt, sondern nur langfristig unerwünschte Symptome und deren Folgen verhindert. Wenn ein Patient 4 Wochen Prophylaxe macht und dann ja meist gar keinen Unterschied bemerkt, könnte er geneigt sein, wieder damit aufzuhören. Das ist natürlich nicht im Sinne einer vorbeugenden Therapie.

Reschke: Es gibt auch Patienten, die sagen: „ich habe noch nie geblutet, warum soll ich überhaupt spritzen.“ Erst wenn sie dann doch mal bluten und erstmal außer Gefecht sind, verstehen sie es. Das ist die Krux mit der Prophylaxe, dass man Medikamente (auch noch spritzen) soll, für ein Symptom, das noch gar nicht da ist.

Die Patienten müssen also verinnerlichen, dass eine heute konsequent durchgeführte Prophylaxe im Zusammenhang mit einer guten Lebensqualität im Alter steht. Ist das schwer zu vermitteln?

Gottstein: Jede Gelenkblutung kann entscheidend sein. Möglicherweise hat es bereits Blutungen gegeben und der Patient denkt ‚ist ja ganz gut gelaufen.‘ Aber die nächste Gelenkblutung kann dann eben Schaden im Gelenk anrichten. Ist das Blut einmal im Gelenk, dann haben wir keine Möglichkeit, es wieder heraus zu bekommen.

Wie verhält sich das bei Teenagern, die ausschließlich in der Gegenwart leben, Frau Reschke?

Reschke: Wir haben junge Patienten, die kommen und sagen „ich hab' ein paar Monate gar nicht gespritzt“, und ich denke, das passiert vermutlich in fast jeder Hämophilie-Patienten-Journey mal. Das Wichtigste aus meiner Sicht ist, dass der Patient weiß: ‚Du bist der Chef in deinem Leben und du spritzt nicht, um mich glücklich zu machen, sondern um dich gesund zu halten.‘ In der Kinderklinik erhalten die Kinder ein kleines Geschenk, wenn sie gut mitgemacht haben – also „tapfer“ waren. Irgendwann müssen sie natürlich verstehen, dass sie nicht uns einen Gefallen tun, sondern dass wir nur versuchen, sie in ihrer Behandlung bestmöglich zu unterstützen. Sie müssen sich fragen: Was will ich von meinem Leben? Welche Ziele habe ich? Brauche ich dafür gesunde Gelenke? Und wir müssen schauen: Schafft der Patient es, regelmäßig zu spritzen? Wenn nicht, bin ich als Ärztin nicht sauer und der Patient ist deswegen ja kein schlechter Mensch. Er muss nur mit uns darüber sprechen, damit wir gemeinsam schauen, wie wir es hinbekommen. Wir können Psychologen involvieren, wir können Tipps geben, wie man das Smartphone unterstützend nutzt und und und. Wenn jemand Hochleistungssportler ist, ist die Motivation, gesund zu bleiben, mitunter eine andere. Da fällt die Adhärenz leichter. Und wenn jemand sich gar nicht dafür interessiert, dann können wir z.B. Medikamente verordnen, die seltener gegeben werden müssen, weil sie länger wirken.

Apropos Smartphone-Unterstützung. Wie läuft es mit der Dokumentation und der Nutzung der Apps dafür?

Reschke: Bis das Kind selbst spritzt – und oft auch darüber hinaus – übernehmen die Eltern die Dokumentation. Aber, ehrlich gesagt, macht es das nicht unbedingt besser. Es ist einfach lästig. Unsere Hämostaseologie-Assistentinnen sind da sehr hinterher. Was die Apps betrifft, spüre ich auch eine relativ hohe Hemmschwelle: „Schon wieder eine neue App, schon wieder neu einrichten, schon wieder ein Passwort.“ Die, die es machen, sind gut eingespielt und die, die schon zuvor das Tagebuch nicht richtig geführt haben, tragen auch in die App nichts ein. Es ist schwierig.

Gottstein: Es ist mit etwas Aufwand verbunden, die Software für die elektronische Dokumentation einzurichten, aber wenn man es mal gemacht hat, läuft es super. Für die Behandlung des Patienten ist es ja schon wichtig, zu

wissen, was dieser zu Hause macht und mit den Papier-Substitutions-Tagebüchern ist das im Grunde nicht möglich. Sie sind in aller Regel unvollständig und unübersichtlich. Ganz anders in der App. Sofern man diese richtig nutzt. Aus meiner Sicht verbessern die Apps auf jeden Fall die Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient. Der größte Teil unserer Patienten nutzt bereits eine App, und Patienten sollten ihren behandelnden Arzt ruhig darauf ansprechen, dass sie gerne eine App zur Dokumentation nutzen möchten. Es gibt aber auch Patienten, die dokumentieren eine Prophylaxe, die gar nicht stattfindet. Das ist natürlich problematisch. Mir ist lieber, wenn ich mitbekomme, dass der Patient seine Prophylaxe nicht ernst nimmt, als wenn er so tut als ob. Dann habe ich falsche Informationen und das ist keine Basis für eine Zusammenarbeit.



Jugendliche, die aktiv Sport treiben, haben oft ein besseres Körpergefühl und auch ein hohes Eigeninteresse daran, dass es nicht zu Gelenkblutungen kommt. Das Interesse daran, fit zu bleiben ist ungleich größer, als bei Jugendlichen, die weniger aktiv sind.



ADHÄRENZ

»Ein Problem, das mir nicht bekannt ist, kann ich auch nicht lösen. Ich bin darauf angewiesen, dass die Patienten ehrlich sind.«

(S. Gottstein)

Und eine gute Therapieanpassung kann nur erfolgen, wenn Sie als Ärztinnen wissen, was schiefläuft.

Reschke: Ja, wobei das bei Kindern eher die Ausnahme ist. Bei den allermeisten Kindern mit Hämophilie, die zweimal wöchentlich spritzen, kommt es selten vor, dass zwischen durch zusätzlich gespritzt werden muss. Ist dies der Fall, dann meist, weil tatsächlich etwas passiert ist – es z. B. einen Unfall gegeben hat.

Dass die Kinder auf einmal mit einem dicken Knie hier auftauchen und nicht wissen, warum das so ist, das erleben wir hier eher nicht. Es kann aber sehr wohl bei jungen Patienten vorkommen, die vorbelastete Gelenke haben, etwa weil sie aus Ländern kommen, in denen sie nicht von Anfang an Zugang zu Prophylaxe hatten.

Sehen Sie häufig Patienten, die lange mit einem geschwellenen Gelenk herumlaufen, bevor sie zu Ihnen kommen, Frau Dr. Gottstein?

Gottstein: Das ist eher selten, aber es gibt Patienten, die nicht wahrhaben wollen, dass eine Schwellung im Gelenk durch eine Blutung verursacht wurde. Das ist wohl auch eine Form der „gesunden Verdrängung“.

Und man muss dazu auch sagen, dass es immer wieder neue Blutungsformen gibt und ein Patient, der noch nie eine Weichteilblutung hatte, erkennt das nicht sofort. Aber hier frage ich mich immer wieder, warum das mit dem „kurzen Draht“ nicht klappt.

Wir haben eine Notfalltelefonnummer eingerichtet und ich würde mir wünschen, dass die Hemmschwelle geringer wäre und mein Appell an die Patienten wäre hier: Wenn etwas unklar ist, einfach anrufen. Jedes Zentrum hat so eine Notfallnummer. Auch wenn Hämophilie-Patienten in die Notaufnahme kommen, bitten wir darum, dass sie uns vorher über die Notfallnummer kontaktieren, damit wir schon mal ankündigen können, dass da jemand mit Blutgerinnungsstörung kommt.



Adhärenz bei älteren Patienten: Wenn die Gelenke bereits geschädigt sind und die Sehkraft nachlässt, gelingt es manchen nicht mehr, sich selbst zu spritzen. Welche Möglichkeiten gibt es?

Gottstein: Dann arbeiten wir mit Homecare-Nurses zusammen, da haben wir gute Erfahrungen. Man muss allerdings wissen, dass sie nicht aus unserem Zentrum kommen, sondern von den Pharmaunternehmen finanziert werden. Hier gibt es derzeit keine andere Möglichkeit. (Etwas leichter wird es eventuell, wenn für die subkutane Therapie irgendwann Fertigungs zur Verfügung stehen.)

Wie verhält es sich generell mit z.B. Mikroblutungen, die von vielen gar nicht wahrgenommen werden? Manche denken auch, es sei normal, hin und wieder zu bluten...

Gottstein: Also bei einer guten Prophylaxe ist das Ziel natürlich Null Blutungen. Und das lässt sich – zumindest bei Patienten, die keine vorgeschädigten Gelenke haben – durchaus erreichen. Wobei der Aufwand, je nach Präparat und Lebensstil, unterschiedlich aufwändig sein kann. Die Präparate haben unterschiedliche Halbwertszeiten, und es ist auch nicht ungewöhnlich, dass man ein bisschen herumprobieren muss, bis man gut eingestellt ist bzw. die individuell passende Prophylaxe gefunden hat. Wir haben hier inzwischen viele unterschiedliche Optionen und seit Kurzem auch noch Gentherapien, davon versprechen wir uns ebenfalls viel.

Gibt es noch etwas, was ihnen wichtig wäre?

Gottstein: Die Patienten dürfen sich durchaus mehr wünschen und sie dürfen deutlich werden und auch sagen, was sie stört. Wenn ich ihr Problem nicht kenne, dann kann ich es nicht lösen!! Und man darf auch experimentierfreudiger sein. Früher hieß es immer, dass man auf keinen Fall das Präparat wechseln dürfe, um das Immunsystem nicht zu reizen und weil sich sonst Hemmkörper entwickeln könnten. Durch Studien wissen wir heute, dass dem nicht so ist. Daher sage ich: Lassen Sie uns doch mal ausprobieren, ob Sie mit der ein oder anderen Prophylaxe besser klarkommen.

Reschke: Mir wäre noch wichtig zu betonen, welche Bedeutung der Austausch von Betroffenen untereinander hat. Toll sind Veranstaltungen zu denen alle kommen dürfen: Eltern, Kinder, Geschwister, Freunde. Die Großen können den Kleinen zeigen, wie sie sich spritzen und Eltern mit gerade diagnostizierten Babys sehen dort, dass man den älteren Kindern und Jugendlichen nichts ansieht und sie ganz normal herumtoben. Und sie können sich mit anderen Eltern austauschen. So wie die Angebote der IGH und DHG.

Frau Dr. Gottstein, Frau Dr. Reschke, vielen Dank für das Gespräch.

myHaemophilie.org

ALLES RUND UM DEINE HÄMOPHILIE

Individuelle Informationen für jeden Lebensabschnitt
zum Umgang mit der Erkrankung im Alltag



Werde Teil einer großen Community und lass dich
von anderen Hämophilie-Patient*innen inspirieren
www.myhaemophilie.org



EXW/DE/HG/0191

VORGESTELLT

Die Interessengemeinschaft Hämophiler – IGH

Die IGH ist ein **bundesweit aktiver, unabhängiger Selbsthilfeverein** mit kurzen Wegen, flacher Hierarchie und stets aktuellen News. Seit über 30 Jahren setzt sich die IGH für die Menschen mit Hämophilie, „von-Willebrand-Syndrom“ und anderen angeborenen Gerinnungsstörungen aktiv ein. Modern und digital agierend, bietet die IGH ein breit aufgestelltes Online-Angebot und freut sich über eine wachsende Mitgliederzahl. Die IGH will etwas bewegen, mit dem Ziel, die Lebenssituation Hämophiler zu erhalten, zu verbessern und auch von HIV/HCV betroffene Familien und Hinterbliebene des „Bluterskandals“ der 80er Jahre zu betreuen und zu beraten.

»Durch den Zusammenhalt in der IGH können wir lernen, wachsen und uns gegenseitig stärken, um ein erfüllteres Leben zu führen - trotz den Herausforderungen, die die Hämophilie mit sich bringt.«

Hier finden Sie uns: www.igh.info/inhalte/ueber-uns/ansprechpartner/

Die IGH – „Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.“

- 1992 gegründet
- Vertretung der Interessen von Betroffenen & Angehörigen
- Bundesweit tätig
- Wir möchten Patienten zum Mitwirken aktivieren
- Mitgliedschaft und Mitarbeit in wichtigen Entscheidungsgremien (DHR, Stiftungsrat HIV, AK-Blut, Patientenvertreter im G-BA)
- Ehrenamtlich tätige Fachkräfte & hauptamtliche Mitarbeiter
- Unsere aktuellen Projekte und Verlinkungen: <https://linktr.ee/IGH.info>



Kontakt:

Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg/Neckar
www.igh.info | mail@igh.info
[www.linktr.ee/IGH.info](https://linktr.ee/IGH.info)

Engagement und Termine der IGH: Von und für Menschen mit Hämophilie

Um Menschen mit Hämophilie und deren Familien zusammenzubringen, organisiert die IGH regelmäßig **Veranstaltungen, Treffen und Ferienerlebnisse**. So z.B. die 2-wöchige **Erlebnisfreizeit am Werbellinsee** für Kinder und Jugendliche, das **Familien-Begegnungswochenende** auf dem Jugendhof Finkenbergl in **Blankenheim** und das **Treffen der älteren/erwachsenen Hämophiler (50+)**. Zudem gibt es **Spritzkurse**, das **Update Hämophilie/vWD**, 2x jährlich **Selbsthilfe-Begegnungen** in Sachsen-Anhalt u.v.m. Immer im Vordergrund: Austausch und Vernetzung!

Termine 2024

07.06. - 09.06.2024: Bodensee-Dreiländertreffen (D, A und CH) in Langenargen – Anmeldung über QR-Code



03.08. - 17.08.2024: Erlebnis-Freizeit Werbellinsee für Kinder und Jugendliche mit Hämophilie vWS & Co plus Geschwister und Freunde – **JETZT anmelden!**

<https://kurzelinks.de/IGH-Termine>

Die Vorteile einer IGH-Mitgliedschaft:

Mitglieder erwarten Vorteile und Extras:

- Notfall- bzw. „Kühlschrankdose“
- Silikonarmbänder „schwere Gerinnungsstörung“

AUS DEN VERBÄNDEN

- IGH-Stauschläuche: hautfreundlich und mit „Bremse“ (druckmindernd)
- Neu: PKW-Rettungskarte für die Sonnenblende mit Hinweis Seitenscheibe
- Notfallausweis-Generator mit Kartenhülle für die Versichertenkarte
- Notfallaufkleber als Hinweis
- Buddyprogramm



<https://igh.info/mitglieder/mitgliedervorteile>

NEU und in der Pipeline:

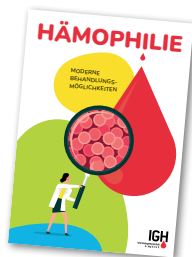
Jede Sekunde zählt: Die Rettungskarte

Um Ersthelfern schnell den Zugang zu notwendigen Informationen zu ermöglichen, gibt's jetzt eine hilfreiche Kombination aus Aufkleber & Einsteckhülle für die Rettungskarte im PKW.



Weitere Themen und Broschüren sind in Arbeit und demnächst verfügbar:

- Faktorerersatztherapie
- moderne Behandlungsmöglichkeiten / Therapieoptionen
- Hämophilie & Sexualität



Außerdem auf der Website der IGH:

Videos zu Neuentwicklungen und alle Web-Seminare mit der IGH sind auf unserem YouTube-Kanal verfügbar und informieren umfassend über die bestehenden und zu erwartenden Therapien: www.youtube.com/user/ighev

Datenbank zu Hämophilie-Zentren

Hier werden neben den unter der GTH zertifizierten Gerinnungszentren auch weitere Behandlungsmöglichkeiten und Praxen aufgeführt, um im Notfall Anlaufstellen finden zu können: www.ogy.de/zentrum

Praktisch und hilfreich:

Rettungs- / Notfalldose | www.igh.info/notfall

Diese SOS Patientendose* sollte sichtbar an einer ausreichend gekennzeichneten Stelle platziert werden, damit sie schnell von Ersthelfern, Rettungskräften, Lehrern und Angehörigen gefunden wird. In die Dose gehört auch eine Kopie des aktuellen Medikamentenplanes und Notfallausweises, der mit unserem **Notfall-Ausweis-Generator** ausgedruckt werden kann. www.igh.info/notfall



NEU: Kleiner Aufkleber mit großer Wirkung

für den Personalausweis, Führerschein oder die Gesundheitskarte.

*Lieferung nur an IGH-Mitglieder



Gesichter der IGH

Die IGH hat einen vollbesetzten „jungen“ Vorstand und Verwaltungsrat (Aufsichtsrat). Einige davon möchten wir hier vorstellen:

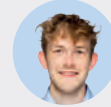
Tobias Becker

Vorsitzender der IGH, *Digitales, Hämophilie & Sport, Internationale Beziehungen*



Lukas Leihberg

stellv. IGH-Vorsitzender, *Hämophilie & Sport, Innovationen, junge Erwachsene & Jugendliche, Internationales*



Christian Schepperle

Geschäftsführer / Schriftführer im Vorstand, *Bundesgeschäftsstelle, Seniors*



Benjamin Seliger

Arzt, Beisitzer im Vorstand, *medizinische Fragen, Mid-Ager*



Stephanie Brandt

Beisitzerin im Vorstand, *Fußball-Schiedsrichtergruppe Berlin, Konduktorinnen*



Lisa Maurer

Beisitzerin im Vorstand, *Konduktorinnen, vWS, medizinische Fragen*



Sylvia Pfensig

Verwaltungsrat, *wissenschaftliche Unterstützung, Kleinkinder & Hämophilie*



Dr. med. Thomas Becker

Arzt, Beisitzer im Verwaltungsrat, *medizinische Fragen, Arbeitsmedizin*



Benjamin Wolf

Verwaltungsrat, *Austausch und Infos, Mid-Ager*



Tanja Zaiser

Verwaltungsrat, *Selbsthilfegruppe „Hämophilie Südwest/Baden-Württemberg“, Tipps & Tricks bei Gerinnungsstörungen*



Hämophilie und von Willebrand-Syndrom:

Orthopädisch gut versorgt?

Wenn es um eine optimale Versorgung von Menschen mit Gerinnungsstörungen geht, spielt die Orthopädie eine bedeutende Rolle. Wie steht es um die Versorgung in Deutschland, wo gibt es Handlungsbedarf? Antworten darauf soll eine Umfrage liefern.

Text von **Tanja Fuchs**

Für die Behandlung von Menschen mit Gerinnungsstörungen gibt es heute vielfältige Therapieoptionen. Plasmatrische und rekombinant hergestellte Faktorkonzentrate, Faktor-Präparate mit verlängerter Halbwertszeit sowie nicht-Faktor Präparate bis hin zu Gentherapien.

Doch um die Lebensqualität von Menschen mit Hämophilie und von Willebrand-Syndrom langfristig zu erhalten und ggf. zu verbessern, bedarf es – neben der medikamentösen Behandlung – einer interdisziplinären Zusammenarbeit verschiedener Bereiche.

Immer wieder im Fokus: Die Gelenkgesundheit. „Die Gelenke sind so etwas wie das Langzeitgedächtnis der Qualität unserer Behandlung“. Mit diesem prägnanten Satz betonte Prof. Johannes Oldenburg, Bonn, bereits 2021 den entscheidenden Kernaspekt bei Hämophilie und deren Therapie. Ziel der Therapie von Hämophilie-Patienten sollte der lebenslange Erhalt der Gelenkgesundheit sein. Denn bereits nach nur einer Blutung sind irreversible Schäden möglich, die dann zu lebenslangen Einschränkungen und Schmerzen bei den Betroffenen führen können.

(Quelle: Thieme Blickpunkt Medizin „Joint health“ bei Hämophilie: Gelenkgesundheit und Schmerz im Fokus, 2022)

Orthopädie, Physio- und Schmerztherapie

Ein wichtiger Fachbereich, der erst seit Kurzem mehr in den Fokus gerückt ist, ist die Schmerztherapie. Umfragen haben ergeben, dass rund 70 Prozent der Hämophilie-Patienten über Schmerzen klagen, und zwar über alle Altersgruppen hinweg! In Verbindung mit der Schmerztherapie spielen auch die Orthopädie und die Physiotherapie eine bedeutende Rolle.

Es geht sowohl darum, langfristigen Einschränkungen und Schmerzen vorzubeugen, als auch darum, bereits vorliegende Beschwerden nach Möglichkeit zu reduzieren. Bei älteren Patienten spielt sicherlich auch ein möglichst langer Erhalt der Selbstständigkeit eine Rolle – ein wichtiger Faktor für die Lebensqualität.

Physiotherapie findet ergänzend zur medikamentösen und/oder operativen Therapie statt. Sie kommt sowohl in der Prävention, der Therapie und der Rehabilitation zur Anwendung. In der ambulanten Versorgung ebenso wie auch in teilstationären und stationären Einrichtungen.

- **Präventiv**, um der Entstehung von Erkrankungen vorzubeugen (sogenannte Primärprävention) oder der Wiederkehr einer gleichartigen Erkrankung vorzubeugen (Sekundärprävention).
- **Therapeutisch** zur Früh- und Langzeitbehandlung akuter und chronischer Erkrankungen, unterstützend zu anderen Behandlungsmaßnahmen bei akuten Erkrankungen, sowie auch zur Verbesserung der Lebensqualität.
- **Rehabilitativ** kommen Maßnahmen zur Wiederherstellung von Fähigkeiten zur Anwendung, die es ermöglichen, trotz körperlicher Beeinträchtigung am täglichen Leben teilzunehmen. Zum Ausgleich oder zur Minderung von Funktionseinbußen und zur Verbesserung der Lebensqualität.

Wie steht es um die orthopädische und physiotherapeutische Versorgung von Menschen mit Hämophilie und von Willebrand -Syndrom in Deutschland?

Diese Frage stellen sich PD Dr. Björn Habermann und PD Dr. Sylvia von Mackensen. Hierzu haben der Orthopäde aus Frankfurt und die Psychologin aus Hamburg eine anonymisierte Umfrage entwickelt. Sie wendet sich an Ärzte, Patienten und Angehörige und hat zum Ziel, eine belastbare und aktuelle Bestandsaufnahme der Versorgungssituation zu erhalten.

„Wir reden ja bereits seit einiger Zeit darüber, wie wichtig die Physiotherapie für Patienten mit Blutgerinnungs-



Priv.-Doz. Dr. med. Björn Habermann, Facharzt für Orthopädie und Unfallchirurgie, Manuelle Medizin, Ärztliche Osteopathie (DAAO), Sportmedizin, Kinderorthopädie u.a., der neben vielen weiteren auch die Orthopädische Hämophilie-Behandlung als Schwerpunkt hat.



Priv.-Doz. Dr. rer. biol. hum. Sylvia von Mackensen ist Diplom-Psychologin am Institut für Medizinische Psychologie des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf. Ihr Hauptschwerpunkt liegt in der Forschung von Patienten-berichteten Outcomes (PRO) bei Patienten mit Blutgerinnungsstörungen, insbesondere Hämophilie.

ORTHOPÄDIE



Wenn man zu Hause bleibt, weil man nicht gut zu Fuß ist, **baut man langfristig weiter ab** und die Situation verschlechtert sich. Diesen Teufelskreis gilt es zu durchbrechen. Auch ältere Menschen sollten nach Möglichkeit in Bewegung bleiben und Muskeln aufbauen oder zumindest nicht weiter abbauen.

störungen ist“ sagt Björn Haberman. „Jetzt möchten wir herausfinden, ob diese Erkenntnis auch flächendeckend dazu führt, dass die Betroffenen orthopädisch untersucht werden, Physiotherapie erhalten und wie es tatsächlich in Deutschland um die Versorgung steht.“

Dabei gehe es auch darum zu schauen, wie die Kooperation zwischen den Hämostaseologen und den Orthopäden laufe. In Deutschland können Gerinnungszentren sich zertifizieren lassen und werden je nach Versorgungsangebot in Kategorien eingeteilt: In HCCC – Hemophilia-Comprehensive Care Center und CCC – Comprehensive Care Center. Für eine solche Zertifizierung ist u.a. auch eine Kooperation mit der Orthopädie erforderlich.

Weil es in der Realität aber immer noch häufig so zu sein scheine, dass viele Patienten nur selten Kontakt mit Orthopäden hätten, wolle man herausfinden, woran es fehlt und wie man die Versorgung verbessern könnte, sagt Habermann, der sich in seiner orthopädischen Praxis u.a. auf Patienten mit Blutgerinnungsstörungen spezialisiert hat. Wichtig zu betonen ist es Dr. Habermann, dass es keinesfalls darum gehe, Kritik zu üben oder Schuldzuweisungen zu erheben. Die Umfrage diene lediglich dazu, eine Bestandsaufnahme zu machen. „Auf Basis des aktuellen Standes können wir herausfinden: wo es Nachholbedarf gibt: Was können wir anders und besser machen, welche Modelle könnten wo greifen?“

Die Umfrage, die von Takeda unterstützt wird, soll demnächst online zur Verfügung stehen. Sie wurde ausschließlich für Patienten mit Hämophilie und von Willebrand-Syndrom entwickelt und ist anonymisiert. Niemand wird nachvollziehen können, woher die Daten kommen! Sobald die Umfrage online ist, kann man hier teilnehmen: www.bjoern-habermann.com/umfrage-zur-orthopaedischen-versorgung/



INTERVIEW

mit **PD Dr. Björn Habermann**

Herr Dr. Habermann, wie wichtig ist es, dass sich der Orthopäde mit Blutgerinnungsstörungen auskennt?

Es wäre gut, wenn der Orthopäde weiß, welche Probleme infolge einer Blutgerinnungsstörung entstehen können. Nun ist Hämophilie aber eine seltene Erkrankung und die meisten Orthopäden sehen daher auch höchst selten einen Patienten mit Hämophilie. Patienten berichten auch davon, dass es nicht leicht ist, jemanden zu finden, der sich auskennt.

Sollten Patienten ggf. einen längeren Weg in Kauf nehmen, um einen spezialisierten Orthopäden aufzusuchen?

Ja, mitunter ist das ratsam. Es gibt auch Zentren, die mit orthopädischen Praxen zusammenarbeiten, so wie unsere Praxis. Unser Einzugsgebiet ist groß, manche Patienten kommen von weit her.

Welche Rolle spielt die Telemedizin?

Ich finde es immer gut, wenn ich den Patienten einmal vor Ort gesehen habe. Wenn ein Patient aber einmal hier war, lassen sich weitere Befunde sicherlich auch gut am Telefon oder über Video besprechen. Ich kann auch aus der Ferne Empfehlungen abgeben. Darüber hinaus gibt es Fälle, in denen Orthopäden zu Blutgerinnungszentren fahren und mit Hämostaseologen und Physiotherapeuten gemeinsam eine Sprechstunde abhalten. Das mache ich mitunter auch.

Im Bereich Physiotherapie ist das vermutlich nicht möglich, oder?

Das ist schwierig, zumal es ja auch um manuelle Therapie geht. Aber auch wenn Übungen durchgeführt werden, ist es vor dem Monitor nicht dasselbe.

Fortbildung im Bereich Physiotherapie

Die Lebensqualität von Menschen mit Hämophilie verbessert sich durch den Verbund medizinischer und nicht-medizinischer Behandlungsmethoden deutlich. Die klinische Praxis zeigt, dass regelmäßiges physiotherapeutisches Training

- den Gelenkstatus verbessert,
- die Blutungshäufigkeit reduziert
- und einen präventiven Effekt auf Blutungen hat.

Zusammen mit den Hämophiliespezialisten Dr. med. Günter Auerswald, Dr. med. Martina Bührlen und PD Dr. med. Susan Halimeh, dem Orthopäden PD Dr. med. Björn Habermann, den Physiotherapeuten Veruschka und Marc Rosenthal sowie dem Sporttherapeuten Ralf Kalinowski gibt Novo Nordisk interessierten Physiotherapeutinnen und -therapeuten die Möglichkeit, sich auf dem Gebiet der Behandlung von Menschen mit Hämophilie weiterzubilden und durch dieses Angebot zu helfen, die Lücke im Bedarf der physiotherapeutischen Versorgung von Patienten mit Blutgerinnungsstörungen zu schließen. *Quelle und weitere Infos: <https://haemacademy.de>*

Welche Rolle spielt die Haem-Academy?

Fortbildungsveranstaltungen, wie die der Haem-Academy setzen genau da an. Es gibt inzwischen übrigens ein Nachfolgermodell „HaemMotion“. Die neue Fortbildungsreihe konnte – durch die Einbindung mehrerer Sponsoren – noch etwas breiter aufgestellt werden, zudem wurde die Ausbildung weiter optimiert. Ziel ist auch, den Physiotherapeuten noch mehr Praxiswissen mitzugeben. Darüber hinaus möchte man die Physiotherapeuten langfristig in ein Netzwerk einbinden, um ihnen auch die Möglichkeit zu geben, selbst wissenschaftlich zu arbeiten. Eine Initiative für die Gründung einer eigenen AG wurde gestartet und soll auf der GTH 2024 vorgestellt werden.

Um Kraft, Gleichgewicht und Beweglichkeit zu erhalten oder zu verbessern, empfiehlt sich **regelmäßige körperliche Betätigung**. Physiotherapeuten können gezielt unterstützen, indem sie auf Grundlage der körperlichen Funktionstests des Ganges und des Gleichgewichts geeignete Übungen auswählen und anleiten. „Das können Kräftigungsübungen der Bein- und Rumpfmuskulatur, aber auch Koordinations- und Gleichgewichtsübungen sein.“

Der Physiotherapeut kann vor Ort viel besser korrigieren. Zukünftig wird hier aber sicherlich die Künstliche Intelligenz (KI) noch eine Rolle spielen, dahingehend, dass etwa unser Smartphone unsere Bewegungen analysiert und uns mitteilt, ob wir eine Übung richtig ausführen. Idealerweise können diese Daten dann auch an den behandelnden Physiotherapeuten übermittelt werden. Das ist alles noch Zukunftsmusik, aber es wird kommen, da bin ich sicher.

Sollten Physiotherapeuten bestenfalls über spezielles Wissen verfügen, um einen Patienten mit einer Blutgerinnungsstörung zu behandeln?

Wichtig ist, dass sich der Physiotherapeut zutraut, den Patienten zu behandeln. Hier bestehen häufig Unsicherheiten.

Verständlich. Muss der Physiotherapeut bei einem Patienten mit Blutgerinnungsstörungen vorsichtiger sein als bei anderen Patienten?

Einen Hämophiliepatienten kann man genau wie alle anderen behandeln – sofern vorher ein paar Dinge berücksichtigt werden. Vor allem sollte der Patient vor der Behandlung sein Faktorpräparat gespritzt haben. Zudem muss ein Physiotherapeut natürlich wissen, welche Folgen eine Blutgerinnungsstörung verursachen kann. Damit er weiß, worauf er sein Augenmerk legt und um dem Patienten bestmöglich helfen zu können.



ORTHOPÄDIE

»Wenn Patienten spüren, dass ihnen die physiotherapeutischen Behandlungen wirklich etwas bringen, dann fällt es auch leichter, am Ball zu bleiben.«

Wie ist das mit der Adhärenz? Ein Physiotherapie-Termin ist ein zusätzlicher Termin, der mitunter als lästig empfunden werden könnte. Wie verhält es sich mit Folgeverordnungen, müssen jene Patienten, die es ernst nehmen, sich regelmäßig wieder sechs neue Einheiten verschreiben lassen?

Was die Verordnung von 6 Einheiten Physiotherapie betrifft, darüber sind wir zum Glück hinaus. Inzwischen besteht die Möglichkeit, fortlaufend Physiotherapie zu verschreiben, das fällt unter den sogenannten „langfristigen Heilmittelbedarf“. Hierfür ist es dann natürlich schon wichtig, dass der Patient mit Hämophilie eben nicht zu irgendeinem Physiotherapeuten geht, der dann möglicherweise unsicher ist, wie er den Patienten anfassen darf. Jemand, der auf dem Gebiet der Hämophilie ausgebildet ist, hat keine Berührungängste, das spürt auch der Patient, da fühlt man sich nicht nur besser aufgehoben, daraus kann auch eine langfristige Zusammenarbeit entstehen und davon profitieren Patienten enorm. Ich denke, wenn Patienten spüren, dass ihnen die physiotherapeutischen Behandlungen wirklich etwas bringen, dann fällt es auch leichter, am Ball zu bleiben.

Für eine optimale Wirkung müssen aber auch zu Hause Übungen durchgeführt werden, oder?

Ja, das ist richtig. Man geht vielleicht einmal wöchentlich zur Physiotherapie, aber um einen echten Nutzen aus der Behandlung zu ziehen, muss man zusätzlich selbst etwas tun. Die Übungen, die einem gezeigt werden, dienen dazu langfristig etwas zu verbessern und mitunter ggf. auch, um Schmerzen zu reduzieren. Physiotherapie ist vor allem auch das Vermitteln von Übungen. Solche, die gemeinsam mit dem Therapeuten durchgeführt werden und solche, die der Patient alleine zu Hause macht. Darüber hinaus spielt auch die manuelle Therapie eine Rolle, bei der Therapeut mit seinen Händen Gewebe oder auch Gelenke mobilisiert.

Und dabei ist die Physiotherapie nicht mit einer Wellness-Anwendung vergleichbar...

Nein und es ist gut zu wissen, dass die Behandlungen nicht immer nur angenehm sind. Es kann durchaus mal sein, dass der Therapeut mal ein bisschen fester arbeiten muss, um eben noch die Restbeweglichkeit aus einem Gelenk herauszuholen.

Wie ist es bei Kindern und Jugendlichen? Sollten sie auch bereits Physiotherapie erhalten?

Wenn Kinder, zum Beispiel aufgrund einer Einblutung eine Bewegungsstörung haben, dann kann dies später auch zu Einblutungen in einem Gelenk führen. Ziel ist, nach der Einblutung, diese Bewegungsstörung zu reduzieren und bestenfalls ganz zu lösen. Die Ursachen für eine solche Störung können unterschiedlich sein. Etwa verminderte oder vermehrte Aktivierung von Muskulatur, verklebte Faszien oder weil irgendwo Verkürzungen aufgetreten sind. Wichtig ist es dann, das Ganze wieder herzustellen, damit die Gelenke wieder gut funktionieren. Denn nur wenn die Gelenke gut funktionieren, wird der Knorpel auch nicht belastet. Und so vermeidet man, dass es später zu Folgeschäden kommt.

Nun warten Patienten mitunter recht lange auf einen Termin bei einem geeigneten Physiotherapeuten. Das ist vermutlich nicht förderlich, da man nicht zu lange warten sollte?

Auch das möchten wir mit der Umfrage herausfinden, um zu sehen, ob es Modelle gibt, die wir etablieren können, damit mehr Patienten orthopädische und physiotherapeutische Versorgung wahrnehmen können. Wir wollen herausfinden, wie es aktuell ist und wo wir ansetzen müssen, um Dinge zu verbessern.

Herr Dr. Habermann, haben Sie vielen Dank für das Gespräch.

Ziele der Physiotherapie:

- Linderung von Schmerz
- Förderung von Stoffwechsel und Durchblutung
- Erhaltung und Verbesserung der Beweglichkeit
- Erhaltung und Verbesserung der Koordination
- Erhaltung und Verbesserung der Kraft
- Erhaltung und Verbesserung der Ausdauer
- Die Zielbereiche stehen nicht alleine, sondern beeinflussen sich wechselseitig.

(Quelle: www.physio-deutschland.de)

LEIDENSCHAFT FÜR PATIENTEN MIT HÄMOPHILIE

Seit über 100 Jahren arbeitet Grifols daran, die Gesundheit und das Wohlergehen von Menschen weltweit zu verbessern.

Unser Antrieb ist die Leidenschaft, Patienten durch die Entwicklung neuer Plasmatherapien und neuer Methoden zur Plasmagewinnung und -herstellung zu behandeln.

Weitere Informationen über Grifols auf www.grifols.com



GRIFOLS

AUS DEN VERBÄNDEN

VORGESTELLT

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG

Die DHG ist die größte bundesweite Interessenvertretung für Menschen mit Hämophilie, von-Willebrand-Syndrom und anderen Blutungskrankheiten.

Information

Die DHG bietet alle wichtigen Informationen rund um die Erkrankung. Mitglieder erhalten regelmäßig unseren Newsletter sowie die zweimal jährlich erscheinenden Hämophilie-Blätter, in denen neben aktuellen Themen aus Forschung, Therapie und Sozialrecht über die Arbeit der DHG berichtet und auf Veranstaltungen hingewiesen wird. Besuchen Sie unsere Homepage unter: www.dhg.de

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 untereinander. Ob Kinderfreizeiten, Aktivitäten für Jugendliche und junge Erwachsene, Spritzkurse, Familienwochenenden, 50+-Veranstaltungen, Konduktorinnen-Treffen oder Seminare für Willebrand-Patienten – für jeden ist etwas dabei. Als Mitglied des European Haemophilia Consortiums (EHC) und der

World Federation of Hemophilia (WFH) ist die DHG auch international bestens vernetzt.



Freizeiten für Kinder und Jugendliche, Familienwochenenden, 50+-Veranstaltungen und vieles mehr: Die DHG bietet ein breites Programm für alle Altersgruppen.

Wir brauchen auch Sie

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

Werden Sie Mitglied der DHG!

Auch suchen wir jederzeit neue Mitstreiter, die sich aktiv in die Arbeit der DHG einbringen möchten. Sei es in der Jugendvertretung, in der Regionalarbeit oder im Vorstand – wir freuen uns auf Sie!

Terminkalender der DHG:

Unsere Veranstaltungen sind offen für jeden. Wir freuen uns immer über neue Gesichter!

04.03.2024: Online-Seminar: Schule & Kindergarten mit Gerinnungsstörung

07.03.2024: Online-Seminar: Gerinnungserkrankung – Was nun?

16.03.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

18.04.2024: Online-Seminar: Fit in die Zukunft und fit für die Zukunft

03.05.-05.05.2024: Wochenende für Konduktorinnen und Frauen mit Blutungserkrankungen, Landau

03.05.-05.05.2024: Mitteldeutsches Treffen, Breitenbrunn (Erzgebirge)

24.05.-26.05.2024: Kreativer Biografie-Workshop für Partnerinnen und Ehefrauen von Hämophilie-Betroffenen, Höchst (Odenwald)

08.06.2024: Regionaltagung Hamburg/Schleswig-Holstein, Hamburg

14.06.-16.06.2024: Wochenende für Väter und Söhne, Sauldorf

28.06.-30.06.2024: Spritzkurs-Wochenende, Mainz

06.07.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

20.07.-03.08.2024: Ederseeferienzeit, Vöhl

23.08.-25.08.2024: Paddelwochenende, Burg (Spreewald)

06.09.-08.09.2024: Familienwochenende in der Wewelsburg, Büren-Wewelsburg

13.09.-15.09.2024: Wochenende für Familien im Monbachtal, Bad Liebenzell

21.09.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

25.10.-27.10.2024: DHG-Mitgliederwochenende, Visselhövede

07.11.2024: Online-Seminar: Gerinnungserkrankung – Was nun?

23.11.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

Nähere Infos zu den einzelnen Veranstaltungen finden Sie im Terminkalender unter www.dhg.de/terminkalender oder kontaktieren Sie einfach unsere Geschäftsstelle.

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



Raus aus dem Alltag! Nimm dir Zeit für deine Bedürfnisse, gute Gespräche, frische Denkanstöße, Raum für Kreativität und Bewegung. Gewinne Kraft aus der Gemeinschaft mit Frauen, die dich verstehen.

Ausruhen, atmen, entspannen, genießen, miteinander sein, lachen, erzählen, ein offener und geschützter Raum, in dem jeder seine Stimme findet. Gönne dir dieses Wochenende im Pfälzer Wald, gönne dir Zeit für dich.

**Wir laden dich herzlich ein zu unserem
Wochenende für Konduktorinnen und
Frauen mit Blutungserkrankungen
vom 3. bis 5. Mai 2024
im Butenschoen-Haus in Landau**

Egal ob du Konduktorin, von-Willebrand-Erkrankte oder Betroffene einer anderen Gerinnungserkrankung bist. An diesem Wochenende möchten wir uns gegenseitig für unsere besonderen Herausforderungen stärken und Frauen mit Blutungserkrankungen bestmöglich informieren.

Sei dabei. Wir freuen uns auf dich.

Ruth-Susanne Hansen & Susanne Zech



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.

DHG
Überregional

Neu!!!

DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.

Kreativer Biografie Workshop

**FÜR PARTNERINNEN & EHEFRAUEN
VON HÄMOPHILIE-BETROFFENEN**

Freitag:

- Ankommen
- Kennenlernen & Abendessen

Samstag:

- Workshop mit kreativem Schreiben, Malen, Zeichnen, Collage... .
- Ihr braucht keine Vorkenntnisse
- Zeit für Entspannung & Austausch
- Bei gutem Wetter sind wir auch draußen

Sonntag:

- Frühstück & Feedback
- Verabschieden

Details folgen...

**24.-26. Mai 2024
Kloster Höchst im
Odenwald**

 Miriam Adriaansz-Stähler

 Dr. Vanessa Geuen
Schreibcoach & Gesundheitsberaterin
www.schreibheimat.de

 DHG Geschäftsstelle





Schmuckstück für den Notfall SOS-Anhänger und -Armbänder

Ob jemand eine Blutgerinnungsstörung hat, ist für Außenstehende nicht sichtbar. Gerät man in eine Notfallsituation und ist – etwa durch einen Unfall – nicht mehr selbst in der Lage, die Rettungssanitäter davon in Kenntnis zu setzen, dann können **schnell erkennbare Hinweise** unter Umständen lebensrettend sein.

Text von **Tanja Fuchs**

Die meisten Menschen mit einer Blutgerinnungsstörung besitzen einen Notfall-Ausweis. Doch zum einen steckt dieser zumeist im Portemonnaie oder in der Tasche – ist also nicht sofort sichtbar. Zum anderen kommt es auch mal vor, dass man ohne Portemonnaie unterwegs ist. Ein Accessoire, das man am Körper trägt, hat man nicht nur immer dabei, es ist unter Umständen auch schneller sichtbar. Ein Anhänger, auf dem die drei Buchstaben „SOS“ stehen, zieht sicherlich die Aufmerksamkeit eines jeden Rettungssanitäters auf sich, noch auffälliger sind farbige Silikonarmbänder, auf denen gut sichtbar der Hinweis auf eine chronische Erkrankung bzw. die Diagnose selbst eingraviert ist.

»Ich fühle mich damit sicherer«

Ines Schulze Schlüter hatte sich, umgehend nachdem das von-Willebrand-Syndrom endlich diagnostiziert war, mit unterschiedlichen Schmuckstücken ausgestattet. „Eigentlich steckte ich noch in der Verarbeitung meiner Diagnose, als mein Mann mir einen hübschen goldenen SOS-Anhänger für die Halskette geschenkt hat.“ Auf der einen Seite ist SOS eingraviert und auf der anderen „vWD“ – die internationale Bezeichnung für „von Willebrand-Disease“.

Inzwischen verfügt Ines über diverse Armbänder und Anhänger, die sie u.a. an ihrer Handtasche und am Rucksack sowie an ihrer Jacke angebracht hat. Bisher, so die Kölnerin, die viel zu lange nicht die Ursache für ihre



starken, wiederkehrenden Blutungen kannte (siehe Hämovision September 2023), sei sie noch nie in einer Situation gewesen, in der sie nicht mehr selbst in der Lage war, auf das vorliegende von Willebrand-Syndrom hinzuweisen, es

gebe ihr aber ein Gefühl von mehr Sicherheit. „Und: wenn ich in einer Situation bin, in der ich auf mein von Willebrand-Syndrom hinweisen muss, dann zeige ich auf meinen Anhänger am Hals oder mein SOS-Armband und das ist dann nochmal wie ein Verstärker“, sagt sie.

Man schaffe damit auch mehr Aufmerksamkeit für Blutgerinnungsstörungen, findet sie. Insbesondere so ein Silikonarmband, auf dem ziemlich sichtbar „schwere Blutgerinnungsstörung“ steht, ist ja erstmal ein Hingucker. Auch wenn die Armbänder nicht alle unbedingt „hübsch“ seien, sie fallen auf und veranlassen andere schon eher mal dazu zu fragen, „was genau hast Du denn und was ist ein von Willebrand-Syndrom?“. „Erschrocken war ich tatsächlich, als die medizinische Fachkraft, die ich darum gebeten hatte, mir nach dem Blutspenden einen Druckverband anzulegen, noch nie etwas vom vWS gehört hatte.“

Die Notfallpass-ID

Neben Armband, Halskette und Anhänger hat Ines Schulze-Schlüter einen nicht zu übersehenden Hinweis auf ihrer Gesundheitskarte: einen Aufkleber mit ihrer Notfallpass-ID.

Dabei handelt es sich um einen „NFC Rett-Button Sticker“ verknüpft mit einem online Notfallpass. Hierzu gehören auch eine Notfall APP mit SMS Notruf Funktion und Standort Weitergabe an Angehörige (Pro Account). Die ersten 3 Monate kosten 14,90 EUR, danach zahlt man jährlich 12 EUR. Die NFC Funktion sowie der aufgedruckte Notfall-ID Code leiten Rettungsdienst oder Krankenhauspersonal weiter auf die individuellen Notfalldaten. Durch die integrierte NFC-Funktion ist der Notfallpass ohne Codeeingabe aufrufbar. Hierzu muss lediglich die NFC-Funktion am auslesenden Smartphone eingeschaltet sein und je nach Smartphone der Notfallsticker an den NFC Sensor gehalten werden. Durch die Eingabe des Codes auf der Webseite www.notfallpass-id.de kann der Notfallpass weltweit von jedem PC aufgerufen werden. Bei Ines Schulze-Schlüter ist hier unter anderem eine Tonaufnahme hinterlegt.

Mehr Infos: <https://notfall-id.de>



Schlaufe für jedes Armband

Eine weitere Option ist eine SOS-ID-Arbandschlaufe, auf der im Ernstfall die gesamten Notfallinformationen schnell und einfach digital abrufbar sind. Neben Medikamenten, Allergien, Diabetes oder einer Blutgerinnungsstörung ist hier auch eine Notfallkontaktperson hinterlegt. Die SOS-ID Schlaufe kann einfach an der Uhr oder am Hausnotrufarmband befestigt werden. Weitere Infos z.B. hier:

<https://www.h-dg.de/sos-id-arbandschlaufe.html>

Den Notrufknopf am Handgelenk

Wer es noch etwas sicherer haben möchte, kann sich für ein Notrufarmband entscheiden. Dies kann etwa für ältere Menschen hilfreich sein, wenn es darum geht, schnell und unkompliziert Hilfe zu erhalten. So lässt sich beispielsweise ein Notrufknopf betätigen, wenn man gestürzt ist und nicht wieder selbstständig aufstehen kann.

Weitere Infos: www.notfallarmband.info



Ines Schulze-Schlüter (oben) fühlt sich durch die vielen Hinweise, die sie stets dabei hat, sicherer. **Silikonarmbänder** gibt es inzwischen in allen möglichen Größen und Farben mit individuellen Prägungen. Auch die IGH und einige VHA-Apotheken haben ein Armband im Sortiment. Viele Online-Shops bieten zudem individuelle Eindrücke in unterschiedlichen Armbändern an. Zum Beispiel hier: www.notfallarmbaender.de

RSO

Radiosynoviorthese als
Therapieoption:

Ein Neustart für chronisch entzündete Gelenke



Ist die Gelenkschleimhaut erst einmal entzündet, erhöht sich bei Hämophilie-Patienten das Risiko für erneute Einblutungen. Um diesen Teufelskreis zu durchbrechen, bieten Nuklearmediziner die **Radiosynoviorthese** als Therapieoption an. Über Chancen und mögliche Nebenwirkungen des Verfahrens

Text von **Verena Fischer**

Schmerzen und Schwellungen – wenn solche Gelenksymptome von Dauer sind, dann kann eine Entzündung der Gelenkschleimhaut (Synovia) dahinterstecken, also eine Synovitis. Menschen mit Hämophilie haben ein erhöhtes Risiko dafür, da Gelenkblutungen entzündliche Prozesse in Gang setzen, welche – wenn keine zeitnahe Behandlung erfolgt – oft chronisch verlaufen. Ursache dafür ist: Mit der Entzündung im Gelenk erhöht sich die Empfindlichkeit der Schleimhaut, wodurch das Risiko für weitere Blutungen steigt. Im Verlauf verdickt die Gelenkschleimhaut und Zellen können in umliegende Strukturen hinein wuchern. Wird die Entzündung nun nicht gestoppt, kann es zu irreversiblen Schädigungen von Knorpeln, Bändern, Sehnen und angrenzenden Knochen kommen. „Wir erleben oft, dass Menschen viel zu spät zu uns in die Praxis kommen“, berichtet die Nuklearmedizinerin Dr. Barbara Boddenberg-Pätzold, die in ihrer Praxis auch Hämophilie-Patienten mit Synovitis mittels Radiosynoviorthese (RSO) behandelt.

Über die Radiosynoviorthese

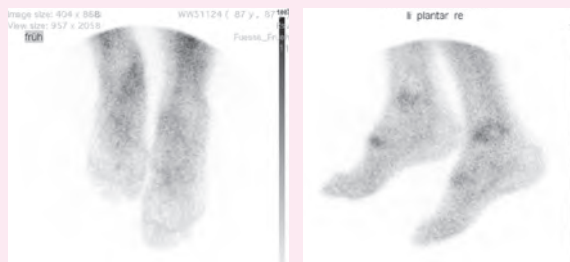
Die RSO ist erstmalig im Jahr 1952 beschrieben worden. Seither hat sich das Verfahren vor allem für die Behandlung von Rheumapatienten mit chronischen Gelenkentzündungen etabliert. Trotz langjähriger Erfolge (auch bei Hämophiliepatienten) habe sich die RSO in Deutschland bis heute keinen großen Namen gemacht, bemerkt Boddenberg-Pätzold: „Mein Eindruck ist, dass bei Hämophilie-bedingter Synovitis viel zu selten an die RSO gedacht wird, obwohl sich damit viel erreichen lässt.“ Sie beschreibt das Verfahren: Bei der Radiosynoviorthese werden mit einer feinen Nadel radioaktive Substanzen in das erkrankte Gelenk injiziert. Mit Hilfe von Röntgendurchleuchtung können Behandelnde währenddessen sicherstellen, dass die Substanz genau an den Ort des

Entzündungsgeschehens gelangt. Der gesamte Vorgang dauert meist nur wenige Sekunden, dann wird die Nadel herausgezogen und die Punktionsstelle mit einem Pflaster verschlossen. Anschließend stellen Mediziner das Gelenk mit einem Schienenverband ruhig. Die RSO selbst dauert zwar meist nur wenige Sekunden, ihre vollständige Wirkung setzt aber erst nach mehreren Monaten ein.

INFO

Gelenkszintigrafie

Bei der 2-Phasen-Szintigraphie handelt es sich um ein nuklearmedizinisches Bildgebungsverfahren, mit dem sich Gelenkentzündungen hochempfindlich darstellen lassen. Zum Ablauf: Zuerst spritzen Behandelnde eine schwach radioaktive Substanz in die Armvene. Die Strahlenbelastung ist dabei sehr gering und es sind nahezu keine Nebenwirkungen bekannt. Anschließend reichert sich das Arzneimittel in den entzündeten Gelenken an, so dass – mit Hilfe einer speziellen Kamera – Aufnahmen von dem Gewebe (Szintigramm) gemacht werden können. Das gesamte Vorgehen dauert etwa 15 bis 30 Minuten. Nach zwei bis drei Stunden erfolgt dann in der Regel die Skelett-Szintigraphie vom ganzen Körper.



Synovitis linkes oberes Sprunggelenk

RSO

Denn direkt nach der Injektion wird die radioaktive Substanz zunächst einmal von den oberflächlichen Zellen der entzündeten Gelenkschleimhaut aufgenommen. Durch die Strahlung sterben die Zellen daraufhin ab und werden anschließend von Fresszellen des Immunsystems eliminiert. Dieser Prozess wiederholt sich, bis alle entzündeten Zellen aus dem Gelenk verschwunden sind. Nun verschorft die Synovia und bildet sich neu, was insgesamt bis zu sechs Monate dauern kann. „Bei 80 Prozent unserer Patienten erreichen wir mit der Behandlung eine Verbesserung der Beschwerden“, berichtet die Nuklearmedizinerin. Unter den restlichen 20 Prozent seien viele Menschen mit fortgeschrittenen Gelenkerkrankungen. „Der Verschleiß von Knochen, Bändern und Knorpeln lässt sich mit der RSO leider nicht rückgängig machen.“ Behandlungsziel sei stattdessen eine Erneuerung der Gelenkschleimhaut. Also eine Heilung der Synovitis.

Erst der Befund, dann die RSO

Voraussetzung für die Durchführung einer Radiosynoviorthese ist generell der Befund einer Synovitis. Diese lässt sich über bildgebende Verfahren wie Ultraschall, Kernspin (MRT) oder Skelettszintigraphie nachweisen. Wenn bei der Hämophilie wiederkehrende Gelenkblutungen auftreten und/oder der Hinweis auf eine Synovitis besteht, dann können Ärzte eine Überweisung zum Nuklearmediziner für eine Skelettszintigraphie ausstellen. Patienten können ihren Arzt darauf ansprechen oder sich alternativ mit vorhandenen MRT-Bildern und Befunden selbst vorstellen. Kommt eine RSO in Frage, dann übernehmen Kassen die Kosten dafür.

INFO

Die richtige Praxis finden – so geht's

Je mehr Erfahrung behandelnde Mediziner bei der Durchführung von spezifischen Therapien haben, desto besser ist es für Patienten – das gilt natürlich auch für die RSO. Um einen Überblick zu geben, welche Praxen auf die Radiosynoviorthese spezialisiert sind, haben sich führende RSO-Experten zusammengeschlossen und ein Exzellenz-Netzwerk gegründet. Auf der Homepage des Netzwerks sind übrigens nicht nur Ansprechpartner und Praxen gelistet, sondern auch aktuelle Studien zum Thema zusammengefasst:

<https://rso-exzellenznetz.de>

Der Begriff **Synoviorthese** leitet sich von den griechischen Wörtern **Synovia** (Schleimhaut) und **Orthese** (Wiederherstellung) ab

RSO und Hämophilie

Für Menschen mit Hämophilie ist es wichtig, die Faktorgabe sowohl vor als auch nach der Therapie zu erhöhen, um erneute Blutungen im Gelenk zu vermeiden und den Behandlungserfolg zu sichern. „Welche Faktordosis nötig ist, das wissen behandelnde Hämostaseologen“, sagt Boddenberg-Pätzold und betont, dass es enorm wichtig sei, sich strikt an besprochene Verordnungen zu halten. „Denn erst, wenn sich die Synovia vollständig neu ausgebildet hat und verheilt ist, besteht kein erhöhtes Blutungsrisiko mehr.“ Die vom Hämostaseologen empfohlene Faktor-Therapie müsse selbstverständlich weiterhin fortgeführt werden.

Bei der RSO handelt es sich übrigens um eine Therapie, die in der Regel nur ein einziges Mal durchgeführt werden muss. „Es ist so, dass die chronisch erkrankte Gelenkschleimhaut durch die radioaktive Strahlung entfernt wird und sich anschließend neu bildet.“ Damit ist die Synovitis-Therapie dann meist erfolgreich abgeschlossen. „Patienten sollten sich anschließend aber mit ihrem Hämostaseologen darüber austauschen, wie sie zukünftig Entzündungen im Gelenk vorbeugen können.“

Radioaktivität und Gesundheit

Kommt das Thema radioaktive Strahlungen auf, gehen bei vielen sofort die Alarmglocken an. Denn bekannt ist, dass Radioaktivität eine Ursache für Gen-Mutationen und so für Krebserkrankungen sein kann. Bei der RSO bestehe diese Gefahr aber nicht, sagt Boddenberg-Pätzold und schildert die Gründe dafür: Je nach Gelenkgröße wählen wir eines von drei radioaktiven Substanzen für die Behandlung aus (siehe Kasten auf Seite 33). Je größer das erkrankte Gelenk ist, desto dicker kann die Synovia werden und umso tiefer muss die Strahlung in die Schleimhaut eindringen, um den gewünschten Effekt zu erzielen. Die dabei eingesetzten Stoffe sind sogenannte Betastrahler mit einer geringen Reichweite im Millimeterbereich, weshalb diese ausschließlich im behandelten Gelenk wirken. Die Nuklearmedizinerin ergänzt: „Die Stoffe haben außerdem eine kurze Halbwertszeit.“ Die Radionuklide sind an kleine Eiweißpartikel gebunden und können somit das Gelenk nicht verlassen. Die Strahlenexposition entspreche etwa Routine-Röntgenuntersuchungen. Nach der Behandlung wird das Gelenk für 48 Stunden ruhiggestellt. „In einem ruhiggestellten Gelenk können die radioaktiven Stoffe an Ort und Stelle vollständig von

Radionuklide im Überblick

Radionuklid	Anwendungsgebiet	Reichweite	Zeit bis Zerfall
Yttrium-90	Kniegelenke	3,6 – 11 mm	2,7 Tage
Rhenium-186	Schulter, Ellbogen, Hand, Hüfte, Sprunggelenk	1,2 – 3,7 mm	3,8 Tage
Erbium-169	Finger und Zehen	0,3 – 1 mm	9,4 Tage

der erkrankten Schleimhaut aufgenommen werden, und verteilen sich nicht im Körper“, sagt Dr. Boddenberg-Pätzold. Belastungen sollten währenddessen auf ein Minimum (wie etwa Toilettengänge) reduziert werden.

Bis die erkrankten Zellen absterben und von Immunzellen aufgefressen werden, vergeht weitere Zeit. „Erst später, wenn die Nuklide bereits zerfallen sind und keine Strahlung mehr von ihnen ausgeht, werden diese, zusammen mit Zellresten über die Lymphe abtransportiert und ausgeschieden.“

Bekannte Nebenwirkungen

Nach der RSO kann ein Reizzustand der Gelenkschleimhaut (Strahlensynovitis) auftreten, der mit einer Verschlechterung der Beschwerden einhergeht. In der Regel dauert dieser Zustand nur wenige Tage an. Eine Überwärmung, Schwellung und Ergussbildung oder Schmerzen und Stechen im Gelenk sind währenddessen möglich. „In diesem Fall helfen kühlende Umschläge oder Schmerzmittel“, sagt Boddenberg-Pätzold. Eine durch die Punktion verursachte bakterielle Infektion des Gelenks sei extrem selten, aber sehr gefährlich. „An diese sollte immer gedacht werden, wenn Schmerzen nach der Behandlung sehr heftig sind und zunehmen sowie eine starke Rötung sichtbar wird.“ Der behandelnde Arzt muss dann sofort kontaktiert werden.

TIPP: RSO mit Hämophilie – Experten und Patienten im Gespräch

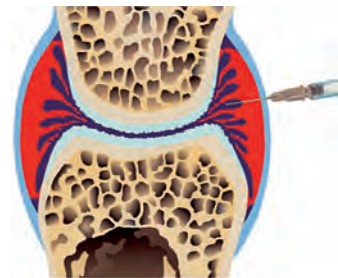
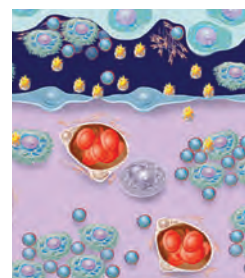


PODCAST

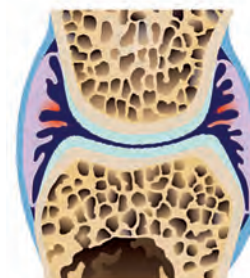
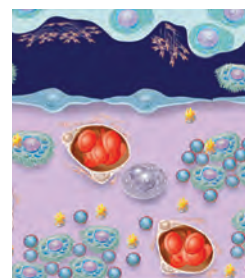
Im beliebten Podcast „Halimeh & Habermann“ sprechen die gleichnamigen Mediziner über sämtliche Themen rund um Gerinnungsstörungen. In Folge 12 geht es um die Radiosynoviorthese. Zu Gast ist nicht nur Frau Dr. Boddenberg-Pätzold, sondern es kommen auch zwei Patienten zu Wort, die sich für die Behandlung entschieden haben und über ihre Erfahrungen sprechen: <https://halimeh-habermann.podigee.io/13-new-episode>

Ebenfalls sehr selten kann es zu einem Rückfluss radioaktiver Substanz aus dem Gelenk durch den Einstichkanal nach außen auf die Haut kommen. „Wenn das passiert, dann kann sich ein Strahlengeschwür entwickeln, welches in einzelnen Fällen operativ entfernt werden muss.“ Bei bereits starken Gelenkschädigungen ist zudem leider auch ein Ausbleiben des Therapieerfolgs möglich.

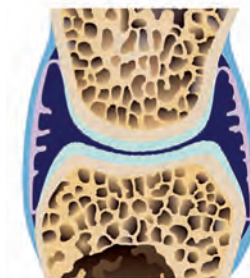
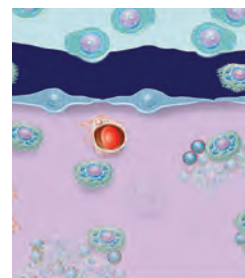
Radioaktive Substanz verteilt sich in der gesamten Gelenkhöhle. Die Entzündungszellen an der Oberfläche der kranken Gelenkinnenhaut erkennen das Radionuklid als Fremdkörper und „fressen“ es auf. Durch die Strahlung werden Entzündungszellen selbst abgetötet.



Durch die kurzzeitige lokale Strahlung verschorft die verdickte Gelenkinnenhaut. Die Schwellung geht zurück, bis die Innenhaut wieder fast dem Normalzustand entspricht. Gleichzeitig schließen sich feinste Kanälchen, aus denen Ergussflüssigkeit ins Gelenk drang. Kleine Nervenendigungen werden ausgeschaltet, Schmerz reduziert sich.



Dadurch kann sich die Beweglichkeit des Gelenks deutlich verbessern, die Gelenkfunktion kann erhalten werden.



INTERVIEW



Fünf Fragen an **Frau Dr. Boddenberg-Pätzold**



Die Fachärztin für Nuklearmedizin **Dr. med. Barbara Boddenberg-Pätzold** wendet die Radiosynoviorthese seit mehr als 20 Jahren an. Sie ist in der Praxis NURAMED in Köln tätig.
www.praxis-nuramed.de
Tel.: 02234 - 999 000

Gibt es ein Mindestalter für die RSO?

Das kommt auf die Grunderkrankung an. Bei der persönlichen Chancen-Risiko-Abwägung geht es im medizinischen Kontext ja immer darum, abzuwägen, ob die Chancen einer Therapie gegenüber möglichen Risiken überwiegen. Im Falle von Hämophilie haben die Behörden entschieden, dass Gelenkschäden durch eine Synovitis im Kindesalter ein höheres Risiko bedeuten als eine RSO und die Therapie daher auch für Kinder zugelassen. Bei jungen Patienten müssen natürlich vor allem Langzeitfolgen von Therapien abgewogen werden. Für die RSO sind bisher keine Langzeitschäden bekannt. Es sind auch keine Korrelationen mit Krebserkrankungen beobachtet worden.

Für **Kinder** kann die RSO ebenfalls eine Option sein. Behörden haben die Therapie auch für kleine Patienten mit Hämophilie zugelassen, um irreversiblen Gelenkschädigungen vorzubeugen



Gibt es Kontraindikationen?

Ja. Während der Schwangerschaft und Stillzeit ist es beispielsweise nicht erlaubt, eine RSO durchzuführen. Bei Verdacht auf eine bakterielle Infektion des Gelenks, bei Hauterkrankungen in der nahen Umgebung oder massiven Einblutungen ins Gelenk, darf ebenfalls keine Injektion von radioaktiven Nukliden erfolgen.

Wie viele Patienten behandeln Sie pro Jahr mit RSO?

Etwa 6000. Dass es so viele sind, liegt auch daran, dass nicht alle niedergelassenen Nuklearmediziner die Therapie anbieten. Unser Praxis-Gründer Prof. Gynter Mödder hat vor 25 Jahren erreicht, dass die RSO ambulant durchgeführt werden darf. Wir sind deshalb bundesweit dafür bekannt und viele unserer Patienten nehmen eine lange Anfahrt auf sich. Wer eine geeignete Praxis in der Nähe seines Wohnorts sucht, kann mich gerne anrufen und ich vermittele einen Kontakt. (Telefonnummer siehe oben)

Wann tritt nach der Therapie eine Besserung ein?

Bei einigen Patienten nach nur wenigen Wochen. Abschließend lässt sich der Therapieeffekt aber erst nach sechs Monaten beurteilen. Wenn sich Symptome bis dahin nicht verbessert oder gar zugenommen haben, kann über die Sinnhaftigkeit einer zweiten RSO diskutiert werden.

Müssen Patienten am Tag der RSO etwas Bestimmtes beachten?

Im Grunde nicht. Es ist beispielsweise nicht erforderlich, nüchtern zu erscheinen. Patienten brauchen in der Regel aber eine Begleitperson. Denn nach der Behandlung ist das Gelenk ruhiggestellt und es darf beispielsweise kein Auto mehr gefahren werden. Es macht außerdem Sinn, gemütliche Kleidung zu tragen. Schließlich wird das behandelte Gelenk einbandagiert und braucht dann mehr Platz.

smart medication

Digitale Anwendungen im Gesundheitswesen



Digitale Lösungen & Tools für die Hämophilie

smart medication Gene **NEU**
Intersektorale Versorgung in der Gentherapie

smart medication eDiary
Elektronisches Patiententagebuch

smart medication OneClick
1-Click Prophylaxedokumentation

smart medication PK
Individuelle Berechnung des Faktorlevels

smart medication EmiQoL
Monitoring Schmerz und Lebensqualität

smart medication ScanDoc
Chargendokumentation Apotheken

smart medication Study
Schnittstelle zu klinischen Studien

smart medication DHR
Meldung Deutsches Hämophilie Register

smart medication eConsent
Digitales Vertragsmanagement für Apotheken



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

smart medication

LIBERATE
LIFE

Ich bin
der **Held**
in meinem
Leben.

Hämophilie hält mich
nicht auf.



Jetzt mehr
erfahren unter
www.liberatelife.de



Moderne Therapieoptionen ermöglichen ...

- gesunde Gelenke
- eine verlässliche und flexible Blutungsprophylaxe
- ein Gefühl der Sicherheit
- Unabhängigkeit von der Erkrankung