September | 2021

HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

ERFAHRUNGSBERICHT | »Wir waren überhaupt nicht vorbereitet«

ARZTBESUCH | Planen und die richtigen Fragen stellen

ITP | Immunthrombozytopenie - Ursachen, Symptome, Therapie

WitzlebenApotheke

HÄMOPHILIE. PERSÖNLICH. FÜR SIE DA.

www.witzleben-apotheke.de/haemophilie

Ihre Fachapotheke bei Hämophilie

Jeder Tropfen zählt

Apothekerin Claudia Neuhaus und ihr Hämophilie-Team sind Ihre Ansprechpartner für eine zuverlässige, sichere und hochwertige Arzneimittelversorgung. Als Gründungsmitglied des VHA (Verband der Hämophilie-Apotheken e.V.) sind wir spezialisert auf den Bereich der Blutgerinnungsstörungen und Hämophilie.

Vereinbaren Sie gerne mit uns einen individuellen Beratungstermin – digital, telefonisch oder persönlich vor Ort.

Sie erreichen uns 24 Stunden durchgehend:
Fon 030 . 93 95 20 390

Ihre Vorteile:

- ☑ **Schnelle termingerechte Lieferung** durch umfangreiche Bevorratung und eigene geschulte Fahrer:innen
- ☑ **Einfache Bestellung** – digital, telefonisch oder persönlich
- ☑ **Direkte Abrechnung** mit privaten Krankenkassen
- ☑ **Zuverlässige Übermittlung** der Chargeninformationen an Ihre Arztpraxis
- ☑ **Enge Zusammenarbeit** mit Ärzt:innen sowie Hämophiliezentren
- ☑ **Rundum bestens betreut:** Persönlich, im Urlaub oder bei einem Notfall

Witzleben Apotheke 26
Kaiserdamm 26 · 14057 Berlin

Fon 030 . 93 95 20 390
haemo@witzleben-apotheke.de

EDITORIAL

Liebe Leserin, lieber Leser!

„Geh doch mal zur Physiotherapie." Wer über Schmerzen und Bewegungseinschränkungen klagt, bekommt nicht selten den Rat, einen Physiotherapeuten aufzusuchen. Doch hierzu benötigt man zunächst eine Heilmittelverordnung, die in der Regel vom Orthopäden ausgestellt wird. Und dann heißt es Termine machen – zunächst sind es meist sechs nacheinander – und diese möglichst auch einzuhalten.

Termine in der Freizeit können nerven. Möglicherweise muss man lange Anfahrtswege in Kauf nehmen und dann soll man bestenfalls zu Haue weitertrainieren, ein bestimmtes Übungsprogramm absolvieren. Das erfordert Eigeninitiative und ein bisschen Disziplin. Aber es lohnt sich. Insbesondere bei Menschen mit Hämophilie kann eine begleitende Physiotherapie Schmerzen vorbeugen oder lindern, Beweglichkeit erhalten und das Blutungsrisiko reduzieren.

Besonders vorteilhaft: Eine physiotherapeutische Behandlung ist immer individuell auf den Einzelnen zugeschnitten. Zu den Physiotherapeuten, die sich auf Patienten mit Blutgerinnungsstörungen spezialisiert haben, gehört Marc Rosenthal. Er ist im Gerinnungszentrum Rhein Ruhr tätig und beantwortet ab Seite 6 unsere Fragen.
Einen schönen, sicheren und möglichst schmerzfreien Herbst wünscht Ihnen Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin Hämovision

INHALT

4 TITELTHEMA
Physiotherapie bei Hämophilie
Warum Menschen mit Blutgerinnungsstörungen in besonderem Maße profitieren
Interview mit Marc Rosenthal

10 ERFAHRUNGSBERICHT
Viele Hürden und große Sorgen
Johanna Stein ahnt nicht, dass sie Konduktorin ist und so stürzt die Familie völlig unvorbereitet in sorgenvolle, schwierige Zeiten

16 VORGESTELLT
IGH – Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.: Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

18 TIPPS FÜR DEN ARZTBESUCH
Damit keine Fragen offen bleiben
Wie man sich gut vorbereitet

22 VORGESTELLT
Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG: Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

26 IMMUNTHROMBOZYTOPENIE (ITP)
Therapie und Besonderheiten
Was ist ITP, wie behandelt man sie, und was ist im Zusammenhang mit Covid-19 zu beachten?

WIR FREUEN UNS ÜBER IHRE POST

Sie wissen etwas über interessante Seminare oder Informationsveranstaltungen zum Thema Hämophilie oder haben einen guten Buchtipp? 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 Kontor

Copyright Titel „Hämovision": Paula Schmitz

©Titelfoto: iStockphoto.com/sankalpmaya

Physiotherapie: Schmerzen lindern, Fehlbelastungen vorbeugen, Folgeschäden vermeiden.

Wenn ein Gelenk schmerzt, nehmen wir automatisch eine Schonhaltung ein. Das ist zunächst sicherlich auch nicht verkehrt. Langfristig jedoch – wenn daraus **einseitige Belastung oder gar Bewegungsvermeidung** resultieren – schadet dies mehr, als dass es nützt. Besser ist es, Physiotherapie in Anspruch zu nehmen.

©Foto: iStockphoto.com/AndreyPopov

Text von **Tanja Fuchs**

Noch immer wird die Physiotherapie unterschätzt, dabei hilft sie in besonderem Maße, angeschlagene Körperfunktionen zu heilen oder zu stärken und nimmt – speziell für Menschen mit Hämophilie – einen ganz besonderen Stellenwert ein. Das gilt für akute Probleme ebenso wie für chronische. Unter der Anleitung eines geschulten Physiotherapeuten lassen sich Gelenke und Muskeln stärken, das Gleichgewicht verbessern und im Zuge dessen auch Blutungsrisiken reduzieren. Auch bereits vorhandene Blutungen lassen sich schneller zum Abklingen bringen. So kann bei einer akuten Blutung eine Massage oder Lymphdrainage Linderung verschaffen, während bestimmte Bewegungstechniken dabei helfen, Beweglichkeit zu erhalten oder die Einschränkung eines Gelenks auszugleichen. Marc Rosenthal, Physio- und Manualtherapeut im Gerinnungszentrum Rhein Ruhr, empfiehlt bereits im Kindesalter mit einem physiotherapeutischen Training zu beginnen.

Was genau ist Physiotherapie?

Der Begriff Physiotherapie – früher auch als Krankengymnastik bezeichnet – setzt sich aus den altgriechischen Wörtern physis (Körper) und therapeía (Pflege, Heilung) zusammen.
Inzwischen ist Physiotherapie ein Oberbegriff, der alle aktiven und passiven Therapieformen umfasst: Hierzu gehört neben der klassischen Krankengymnastik auch die physikalische Therapie, die sich in die Bereiche Massagen, manuelle Therapie, Elektrotherapie, Hydrotherapie sowie Thermotherapie untergliedert.
Einen Schwerpunkt des Berufsfeldes Physiotherapie, das sich stetig weiterentwickelt, bildet die Bewegungstherapie. In einem dynamischen Prozess wird sie individuell an die Beschwerden und die Belastbarkeit des einzelnen Patienten angepasst. Ziel des Physiotherapeuten ist es, Wohlbefinden und damit die Lebensqualität des Patienten zu verbessern.

Als alternative oder sinnvolle Ergänzung zur medikamentösen oder operativen Therapie findet Physiotherapie in vielen Bereichen von Prävention, Therapie und Rehabilitation Anwendung – sowohl in der ambulanten Versorgung als 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. Und zur Verbesserung der Lebensqualität in höherem Alter.

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. *(Quelle: www.physio-deutschland.de)*

WISSEN

Klassische Massage und Krankengymnastik

Die klassische **Massage** dient dazu, verspannte Muskelpartien zu lockern, die Durchblutung und den Stoffwechsel zu fördern, den Kreislauf, den Blutdruck, die Atmung und die Psyche positiv zu beeinflussen sowie Schmerzen zu reduzieren. Sie kommt sowohl als alleinige Behandlungsform als auch unterstützend zu anderen Therapieformen zum Einsatz.

Krankengymnastik umfasst sowohl aktive als auch passive Therapieformen und hat zum Ziel, die Bewegungs- und Funktionsfähigkeit zu verbessern:

- Durch aktive und funktionelle Übungen wird die Beweglichkeit gefördert.
- Mit passiver Mobilisation lassen sich Versteifungen und Schmerzen vermeiden.
- Kräftigende Übungen zur Haltungs- und Koordinationsverbesserung stärken geschwächte Muskeln.
- Entspannungsübungen sorgen für optimale muskuläre Voraussetzungen.

(Quelle: www.physio-deutschland.de)

©Illustartion: iStockphoto.com/hoozone

Welche Techniken gibt es

Es gibt viele Techniken, die sich bei Hämophilen anwenden lassen. Die Manuelle Therapie spielt ebenso eine Rolle wie die Osteopathie.
In der **manuellen Therapie** werden Funktionsstörungen des Bewegungsapparates untersucht und behandelt. Grundlage dieser Therapie sind spezielle Handgriff- und Mobilisationstechniken, bei denen Schmerzen gelindert und Bewegungsstörungen beseitigt werden. Dabei untersucht der Physiotherapeut zunächst Gelenkmechanik, Muskelfunktion sowie die Koordination der Bewegungen, bevor ein individueller Behandlungsplan festgelegt wird. Es kommen sowohl passive Techniken als auch aktive Übungen zum Einsatz. Blockierte oder eingeschränkte Gelenke werden mithilfe sanfter Techniken mobilisiert, instabile Gelenke durch individuelle Übungen stabilisiert. Ziel des Behandlungskonzeptes: Wiederherstellung des Zusammenspieles zwischen Gelenken, Muskeln und Nerven.
Osteopathie ist eine eigenständige, ganzheitliche Form der Medizin, in der Diagnostik und Behandlung mit den Händen erfolgen. Osteopathie geht dabei den Ursachen von Beschwerden auf den Grund und behandelt den Menschen in seiner Gesamtheit. Grundlage ist das Wissen, dass unser Organismus aus unzähligen Strukturen besteht, die alle direkt oder indirekt miteinander zusammenhängen, heißt es auf der Website des Verbandes der Osteopathen Deutschland e.V. Eine wichtige Verbindung wird durch die sogenannten Faszien (dünne Bindegewebshüllen, die jede Struktur umgeben) geschaffen. Faszien verbinden auch solche Strukturen, die funktionell nichts miteinander zu tun haben, was aus Sicht der Osteopathie erklärt, warum die Beschwerden oft nicht an der Stelle auftreten, an der die Ursache zu finden ist. Ziel osteopathischer Behandlungen ist es, Blockaden und Gewebespannung zu lösen und somit die Beweglichkeit wiederherzustellen. Osteopathen forschen dabei immer nach den Ursachen von Beschwerden. Behandelt werden Auslöser und nicht Symptome. Je nach Beschwerdebild kann Osteopathie aber auch begleitend, interdisziplinär zu anderen medizinischen Behandlungen eingesetzt werden. Letzteres ist vor allem dann sinnvoll, wenn es sich um schwere Pathologien, also schwerwiegende Erkrankungen handelt.

(Quellen und weiterführende Informationen: www.physio-deutschland.de/patienten-interessierte/wichtige-therapien-auf-einen-blick.html, www.osteopathie.de/osteopathie-was_ist_osteopathie)

Interview

mit **Marc Rosenthal,** Physiotherapeut und Therapeut für manuelle Therapie, Gerinnungszentrum Rhein-Ruhr (GZRR) in Duisburg.

Foto: Dr. Marc Rosenthal

Herr Rosenthal, Sie behandeln im Gerinnungszentrum Rhein-Ruhr Menschen mit Hämophilie. Kommen die Patienten immer erst zum Physiotherapeuten, wenn Schmerzen da sind oder auch vorher, um präventiv etwas zu tun?

Das ist unterschiedlich. Es gibt Patienten, die schnell kommen, wenn es zwickt und andere, die erstmal abwarten oder versuchen, selbst Maßnahmen zu ergreifen. Es ist aber auch abhängig davon, wie das jeweilige Gerinnungszentrum aufgestellt ist. Das Gerinnungszentrum Rhein-Ruhr ist ein großes eigenständiges Zentrum und die Ärzte hier legen Wert auf eine engmaschige Kontrolle alle 3 Monate. Das heißt, die Patienten kommen in der Regel viermal im Jahr. Dadurch, dass ich als Physiotherapeut in dieses Zentrum eingebunden bin, ist auch physiotherapeutisch eine relativ engmaschige Begleitung möglich. Bei der Prävention geht es bestenfalls natürlich darum, dass erst gar keine Gelenkschäden entstehen, das heißt, je früher man etwas tut, desto besser. Wir versuchen hier schon die Jüngsten sehr früh physiotherapeutisch zu betreuen, um sie daran zu gewöhnen, dass die körperliche Therapie dazu gehört und auch um sicher zu gehen, dass wir weder Blutungen noch beginnende Gelenkschäden übersehen.

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.

Entdecken Sie mehr auf:
www.faktorviii.de

Dazu gehört – neben der physiotherapeutischen Begleitung – doch sicher auch sportliche Betätigung, oder?

Mithilfe der modernen Prophylaxe ist es heute möglich, dass die Patienten ein recht aktives Leben führen können. Frühe körperliche Aktivität spielt eine große Rolle. Viele Eltern haben Angst, dass ihre Kinder sich verletzen, sind mitunter überprotektiv. In der Folge dürfen die Kinder vieles nicht, was eigentlich wichtig für eine normale motorische Entwicklung wäre. Kinder müssen sich bewegen und ausprobieren. Das ist heute ja generell oft ein Problem, dass manche Kinder nicht mehr in der Lage sind, auf einem Bein zu hüpfen oder einen Purzelbaum zu schlagen, weil sie sich viel zu wenig bewegen. Für Gerinnungspatienten ist das doppelt schlimm, weil sie anfälliger für Verletzungen werden.

Also Hauptsache Sport, auch wenn es sich um Fußball oder Inline-Skaten handelt?

Natürlich gibt es Sportarten, die gefährlicher sind, da sie eine höhere Verletzungsgefahr mit sich bringen und zu denen man jetzt nicht aktiv raten würde. So z.B. Fußball, Handball, Kampfsport, Inline-Skaten. Aber wenn man sich gut schützt und den Sport nicht wettkampforientiert betreibt, geht auch das. Wichtig ist immer, dass die Faktorgabe am selben Tag oder wenigstens am Vortag erfolgt ist.

Es ist es sehr wichtig, dass Kinder sich motorisch entwickeln dürfen. Das können sie nur durch aktives Ausprobieren.

©Foto: iStockphoto.com/vnosokin

INFO

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)

Je früher man damit anfängt, seine Muskeln zu benutzen und durch eine Sportart auch ein Körpergefühl zu entwickeln, desto geringer ist das Verletzungsrisiko. Hier ist viel Aufklärung erforderlich. Es ist wichtig, dass man den Eltern erklärt, was gut ist für ihr Kind und schaut, dass auch die Motivation da ist und die Eltern den Sport unterstützen. Wir beraten die Familien und gucken, was passen könnte. Kinder müssen sich ausprobieren dürfen, um herauszufinden: Was passt zu mir, was bringt mir Spaß? Die perfekte Sportart für Hämophile ist Schwimmen, aber nicht jeder hat Spaß daran.

Nun waren, bedingt durch die Pandemie und den Lockdown, die Sportvereine und Fitnessstudios geschlossen... Geben Sie Ihren Patienten Übungen für zu Hause mit?

Ja, das machen wir sowieso, dass die Patienten bestimmte Übungsprogramme für zu Hause erhalten. Bei Hämophilie sind die Möglichkeiten stark davon abhängig, in welchem Zustand die Gelenke sind. Ein geschädigtes Gelenk ist immer der limitierende Faktor. Die Muskulatur kann vielleicht noch mehr, aber das Gelenk reduziert die Möglichkeiten. Das ist heute aber hauptsächlich bei älteren Patienten der Fall. Glücklicherweise gibt es kaum noch Kinder mit größeren Gelenkschäden.

Trotzdem können Schmerzen entstehen, oder?

Jeder Gerinnungspatient kann immer mal wieder normale orthopädisch bedingte Schmerzen haben. Nicht jede Blutung und jedes Problem lassen sich verhindern.
Es gibt Schmerzen durch Gelenkschäden, die mit einer akuten Blutung in Verbindung stehen. Und es gibt Gelenk- und Muskelbeschwerden, die durch chronische Prozesse ausgelöst werden. Gerade die älteren Patienten sind von Gelenkschäden betroffen. Tritt eine Blutung auf, muss zunächst Gerinnungsfaktor gegeben werden sowie Nicht Steroidale Antirheumatika (NSAR), wie z.B. Ibuprofen.
Wenn keine akute Blutung vorliegt, lassen sich Schmer-

»Je früher man etwas gegen Einschränkungen tut, desto besser lassen sie sich behandeln.«

zen auch manuell behandeln – immer abhängig davon, um welchen Schweregrad und welches Problem es sich handelt. Schmerzen, die z.B. durch Verschleiß entstehen, lassen sich physiotherapeutisch gut lindern. Auch wenn sich Bewegungsverluste ergeben, beispielsweise, weil die Gelenkkapsel sich verändert und die zugehörige Muskulatur Schmerzen bereitet.

Mitunter treten Schädigungen einseitig auf – das führt zu Fehlhaltungen und Fehlbelastungen...

Ja, und wenn nur eine Seite betroffen ist und es zu einer konstanten Überbelastung der nicht so stark betroffenen Seite kommt, lässt sich physiotherapeutisch gut vorbeugen. Darüber hinaus gibt es statische Effekte. Ein länger bestehendes Problem mit dem Knie kann sich auch auf den Rücken auswirken bis hin zu Nacken- und Kopfschmerzen. Hier können osteopathische Behandlungen hilfreich sein.

Steht die Physiotherapie jedem Patienten zu?

Ja, sowohl privat als auch gesetzlich Versicherte haben Anspruch darauf. Zwar gibt es hier Begrenzungen durch den Heilmittelkatalog, aber da wir bei der Hämophilie von einem chronischen Krankheitsbild sprechen, gibt es Wege, um Langzeitverordnungen zu ermöglichen. Die Patienten sollten diesbezüglich den Physiotherapeuten und/oder ihren Hämostaseologen ansprechen.

Bringt Physiotherapie nur etwas, wenn sie regelmäßig durchgeführt wird?

Das kommt darauf an. Man muss hier unterscheiden zwischen Maßnahmen, die wir Therapeuten ausführen – so etwa manuelle Techniken – und Dingen, die der Patient aktiv selbst ausführen soll. Es gibt durchaus akute Probleme, wo ich auch akut helfen kann. So z.B. bei Bewegungsverlust – da kann ein Rezept für sechs Termine „Manuelle Therapie" ausreichend sein. Sechs Termine sind in der Regel das, was ein Arzt verschreibt und dies kann dann immer wieder mal erforderlich werden.
Patienten, die aktiv etwas für sich tun wollen – durch Sport und Übungen, die genau auf bestehende Probleme zugeschnitten sind – sollten dies natürlich schon in einer gewissen Regelmäßigkeit machen, damit die Übungen auch Wirkung zeigen.

Müssen die Patienten vor der Physiotherapie ihr Faktorpräparat spritzen?

Das ist ganz wichtig. Ebenso wie vor dem Training muss auch vor der Physiotherapie die Gerinnungsfaktorprophylaxe stehen. Das gehört zusammen.

Nicht in jedem Zentrum ist eine Physiotherapie vor Ort.

Tatsächlich ist das eher die Ausnahme. Und da unser Gerinnungszentrum ein großes Einzugsgebiet hat, wird nicht jeder unserer Patienten eine regelmäßige physiotherapeutische Behandlung in Anspruch nehmen können. Wenn Patienten weiter entfernt wohnen, muss man versuchen, eine Praxis in Wohnortnähe zu finden. Das ist nicht immer einfach, weil nicht jeder Physiotherapeut entsprechend geschult ist.
Blutgerinnungserkrankungen spielen in der Ausbildung keine große Rolle. Manche scheuen den Kontakt zu Physiotherapeuten, weil sie schon mal schlechte Erfahrungen gemacht haben oder aus Sorge, dieser könnte etwas falsch machen. Das ist nicht ganz unbegründet, denn mit falscher Technik oder Intensität kann unter Umständen auch eine Blutung ausgelöst werden. Obwohl Blutgerinnungsstörungen selten sind, ist es wichtig, Physiotherapeuten weiterzubilden. Dies unterstützt z.B. die HaemAcademy* mit Schulungen von Physiotherapeuten bundesweit. Und auch wenn der Andrang aufgrund einer geringen Patientenzahl nicht groß ist, sind wir hier inzwischen auf einem guten Weg.

**www.haemcare.de/haemacademy/www.haemcare.de/physiotherapeuten-finden/*

Weiterführende Informationen, Videos und Links:

> www.haemcare.de/fit-sein/
> www.myhaemophilie.org/fitness
> www.meine-haemophilie.de/neue-sport-broschuere-erhaeltlich-in-bewegung-bleiben-bei-haemophilie
> www.active-a.de/sport-bei-haemophilie-a-wie-finden-patienten-die-richtige-sportart/
> www.dhg.de
> www.igh.info
> www.haem-o-mat.de
> https://liberatelife.de/webseminare/haemophilie-und-bewegung
> www.faktorviii.de/fuer-patienten/haemophilie/schmerztherapie

ERFAHRUNGSBERICHT

»Wir waren überhaupt nicht darauf vorbereitet!«

Johanna und Marcus Stein haben bereits einen gesunden neunjährigen Sohn, als sein kleiner Bruder Felix auf die Welt kommt. Nicht ahnend, dass die Mutter Überträgerin mit verminderten Faktorwerten ist, stürzt die Familie völlig unvorbereitet in einen Alltag der zunächst von zahllosen Krankenhausaufenthalten und viel Angst geprägt ist.

Foto: © Nina Schöner

Text von **Tanja Fuchs**

Als Felix acht Monate alt ist, entdecken seine Eltern ungewöhnliche blaue Flecke auf seinem Bauch. „Groß wie Golfbälle und ebenso hart“, erinnert sich Johanna Stein. Der Kinderarzt schickt die besorgten Eltern umgehend in die Düsseldorfer Uniklinik. Einen Tag und einige Untersuchungen später steht die Diagnose fest: Felix fehlt der Gerinnungsfaktor VIII. Johanna Stein, die als Gymnastiklehrerin und Masseurin mit medizinischen Inhalten durchaus vertraut ist, weiß nur ungefähr was auf sie zukommt. Was sie nicht wusste: dass sie selbst Konduktorin ist. „Mir ist kein Fall von Hämophilie in unserer Familie bekannt und bei Felix älterem Bruder war alles in Ordnung. Ich war völlig unvorbereitet.“

Täglich in die Klinik, täglich Injektionen

Es folgen vier Monate des Wartens, denn der Uniklinik zufolge soll Felix erst im Alter von einem Jahr Injektionen mit dem fehlenden Gerinnungsfaktor erhalten. „Zum Glück fing Felix erst viel später zu laufen an, als sein älterer Bruder“, sagt seine Mutter. „Vielleicht“, ergänzt sie, „lag es aber auch an der Hämophilie, dass sich alles etwas verzögerte.“

Um die geeigneten Injektionsstellen zu schonen, legt man Felix einen Port unter dem rechten Schlüsselbein. Vor der Operation erhält er erstmals eine hohe Dosis Gerinnungsfaktor. Es dauert keine drei Wochen, bis sich Hemmkörper bilden. Heute weiß Johanna Stein, dass es wahrscheinlich besser gewesen wäre, man hätte ihn langsam an den Faktor gewöhnt und die Dosis nach und nach erhöht.

Täglich fährt sie mit ihrem Kind in die Klinik, täglich wird ihm der fehlende Gerinnungsfaktor injiziert. „Wir mussten ihn zu fünft festhalten, weil er sich mit Händen und Füßen gewehrt hat. Er schrie und schlug um sich.“ Für eine Mutter ist das ein Alptraum.
Durch den Hemmkörper gegen den Faktor benötigt Felix eine Immuntoleranztherapie. Vier Jahre lang muss diese zusätzlich injiziert werden.

WISSEN

Immuntoleranztherapie (ITT) bei Hemmkörper-Hämophilie

Die Entstehung eines Antikörpers (sogenannter Hemmkörper) gegen das Faktorkonzentrat (Hemmkörper-Hämophilie) ist die häufigste Behandlungskomplikation der schweren Hämophilie. Die Substitution des Gerinnungsfaktors bleibt dann weitgehend wirkungslos. Eine Hemmkörper-Hämophilie tritt insbesondere während der ersten Behandlungszeit im frühen Kindesalter auf – bei Hämophilie A etwas häufiger als bei Hämophilie B. Mit der Immuntoleranztherapie (ITT) soll die Hemmkörperbildung dauerhaft überwunden werden.
Hierbei werden über einen längeren Zeitraum, regelmäßig hoch dosierte Infusionen des Gerinnungsfaktors verabreicht, mit dem Ziel, dass sich das Immunsystem an den Faktor, der durch die ITT dauerhaft in sehr hoher Konzentration im Körper ist, gewöhnt und daher nicht mehr mit der Bildung von Hemmkörpern reagiert (Hemmkörperelimination).

(Quellen und weitere Infos: www.aerzteblatt.de/archiv/210953/Therapiemoeglichkeiten-der-Haemophilie, www.haemcare.de/hemmkoerper-wenn-das-immunsystem-die-behandlung-verweigert/)

Nach und nach gelingt es Johanna Stein ihren Sohn selbst zu spritzen. Die Familie lernt damit umzugehen. „Anstechen, spritzen, anstechen, spritzen. Jeden Morgen und jeden Abend. Immer wieder mussten wir unserem Kind weh tun.“ Der Alltag sei dominiert gewesen von Injektionen, Terminen in der Klinik und der ständigen Angst, dass Felix etwas passiert. Denn trotz der Behandlung kommt es zu spontanen Blutungen, etwa im Mund oder in Muskeln und Gelenken. „Felix‘ Beine waren mehrfach so angeschwollen, dass er nicht mehr laufen konnte und Schmerzmittel brauchte“, erzählt Frau Stein.
„Auf der Website des Pharmaherstellers hat meine Schwester dann einen Home-Care-Hämophilie Service gefunden, so erhielten wir Unterstützung für die Heimselbstbehandlung durch eine Hämophilie-Schwester aus Frankfurt.“

Trotzdem versucht die Familie aktiv zu bleiben und Felix mit einzubeziehen. „Mir war es immer wichtig, dass er sich bewegt, seinen eigenen Körper kennenlernt und Muskeln aufbaut“, sagt die Mutter. „Wir haben viel gemeinsam unternommen, Ausflüge in den Wald und in den Tierpark gemacht, auch Radfahren und Skilaufen hat Felix schnell gelernt.“

ERFAHRUNGSBERICHT

Felix zieht sich häufig zurück, spielt allein und hauptsächlich mit Lego. Anfangs hat er dabei in einer eigenen Sprache zu sich selbst gesprochen.

Rückzug

Zu Hause habe Felix sich meist in sein Zimmer zurückgezogen, kaum gesprochen, sondern vielmehr eine Art eigene Sprache entwickelt, in der er vor allem mit sich selbst sprach. Er spielt hauptsächlich mit Lego und meistens allein. „Er hat auch viel gemalt", sagt Johanna Stein, „und was auffiel, war, dass er zunächst nur zu den schwarzen Stiften griff." Wenig verwunderlich, findet seine Mutter, schließlich hat er viel über sich ergehen lassen müssen. Er hatte häufig Verletzungen, Spontanblutungen, Schmerzen, musste oft ins Krankenhaus.

Man wird damit allein gelassen

Dass Felix einen Kitaplatz erhält, ist großes Glück. „Der Kindergarten, in dem sein neun Jahre älterer Bruder war, lehnte ab – wollte die Verantwortung nicht übernehmen. Ich habe bei vielen Kitas angefragt, bis ein evangelischer Kindergarten bereit war, es zu versuchen."

Inzwischen weiß Johanna Stein, dass es einfacher ist, wenn man bereits eine Integrationshilfe beantragt hat. „Aber hierzu muss man ja erstmal wissen, dass es diesen Anspruch überhaupt gibt." Sie habe endlose Stunden recherchiert und mithilfe der behandelnden Hämostaseologin aus Frankfurt wurde eine Integrationshilfe für Felix bewilligt. Zuvor hatten die Steins einen Behinderten-Ausweis für ihren Sohn beantragt. Das ist Frau Stein zufolge in jedem Fall hilfreich, wenn es um weitere Unterstützung geht. Es sei mühsam gewesen, sich all die Informationen zusammenzusuchen: „Man muss Anträge stellen braucht Arztbriefe und Bescheinigungen usw." Hier gebe es viel Nachholbedarf, findet die zweifache Mutter, die immer nebenbei gearbeitet hat. Man überlässt die Familien hier komplett ihrem Schicksal.

Es geht nach vorn

Mit der Unterstützung von außen wird es besser: Die Integrationshilfe begleitet Felix in den Kindergarten, passt auf, entlastet Erzieher und vor allem die Eltern. „Es sollte so normal wie möglich sein", sagt Johanna. Geholfen habe auch der Kontakt zu anderen Hämophilie-Eltern. „Wir waren nicht mehr allein, konnten über unsere Kinder reden, haben Infos zu Medikamenten und Therapien ausgetauscht und uns auch bei Problemen mit der Krankenkasse gegenseitig unterstützt."

Aber die Erkrankung und das, was Felix erlebt hat, habe Spuren hinterlassen. Er ist nicht so weit wie andere Kinder in seinem Alter. Erst mit vier Jahren habe er überhaupt angefangen zu sprechen. Johanna und Marcus Stein lassen ihren Sohn zurückstellen, damit er ein Jahr später eingeschult wird. Das war richtig und gut, sagt die Mutter, denn zur selben Zeit hören die Steins von den neuen Therapien, die deutlich verlängerte Anwendungsintervalle ermöglichen. Die Hämostaseologin aus dem HZRM, bei der Felix seit seinem vierten Lebensjahr in Behandlung ist, stellt ihren kleinen Patienten im Alter von sechs Jahren auf Emicizumab um. „Das war im Frühjahr 2018, und seitdem war die Spritze nur noch einmal wöchentlich erforderlich." Für die Familie eine enorme Erleichterung und für Felix ein Sprungbrett auf dem Weg nach vorne. Durch deutlich seltenere Injektionen erlebt er eine ganz neue Freiheit.

„Er ist richtig aufgeblüht, sagt seine Mutter.
Ein Jahr später – mit 7 Jahren – kommt er in die Schule. Er spricht und bewegt sich wie jeder andere Junge in seinem Alter. Spielt Fußball auf dem Schulhof und malt viel. Erst malt er Krankenhäuser, Ärzte und Patienten, nun sind es bunte Bilder, manchmal mit Tieren und Pflanzen, manchmal abstrakt. „Es scheint so, als hätte er sich den Schmerz von der Seele gemalt", sagt Johanna Stein. Noch immer zieht sich Felix gerne zurück, ist allein und baut mit Lego, aber er findet auch Anschluss, freundet sich mit Kindern an, die, ebenso wie er, nicht ganz ohne Schwierigkeiten durch den Alltag kommen und auf etwas mehr Unterstützung angewiesen sind."

Foto: © Nina Schöner

Was läuft?

haemcare.de ist dein Portal für alles Wichtige über Blutgerinnungsstörungen, Fitness, Essen+Trinken, Alternativmedizin ... und was gerade so läuft.
Tipps für die Reisezeit: Lade dir die App HaemTravel® runter und finde heraus, ob du deinen Faktor auch ungekühlt mitnehmen kannst.

Frisch geimpft durch den Sommer!

In einem Webinar machen die HaemExperten klar, was nach der Corona-Impfung alles wieder möglich ist, und wie es mit der Pandemie wahrscheinlich weitergeht.

haemcare.de/geimpft

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.
© 2021 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz. DE21CH00069

novo nordisk®

ERFAHRUNGSBERICHT

Viel Fortschritt und ein kleiner Dämpfer

Der Kontakt zu Gleichgesinnten, die Assistenzhilfe im Kindergarten und schließlich die neue Therapie ab 2018 – nach einem wirklich schwierigen Start sind die Hürden nach und nach kleiner geworden. Nach wie vor ist Felix nicht so weit wie seine Altersgenossen, nach wie vor braucht er etwas mehr Zeit als manch anderer Neunjährige. „Dass der Förderunterricht seit Beginn der Schulschließungen im Zuge der Corona-Pandemie ausgefallen ist, hat ihn zurückgeworfen", bedauert Johanna Stein. Weil Felix hinterherhinkt, habe die Schule ihn ein weiteres Mal zurückgestellt, so dass er die zweite Klasse noch einmal wiederholen muss. „Die Montessouri-Schule, die er besucht, nennt das nicht wiederholen oder sitzenbleiben, sondern auffrischen – ein kleiner Dämpfer war es trotzdem für uns." Der große Bruder geht aufs Gymnasium und macht nächstes Jahr sein Abitur. „Das läuft alles erstaunlich gut", freut sich Johanna Stein, „obwohl wir ihm nicht viel helfen konnten. Wie so oft kommen die Geschwisterkinder häufig ein bisschen zu kurz und werden sehr früh selbstständig. „Max war gerade mit der zweiten Klasse fertig, als Felix die Diagnose erhielt und hat seitdem vieles alleine machen müssen.

Trotzdem blickt Familie Stein optimistisch nach vorne. Das Spritzen ist längst Routine geworden. Die Betäubungspflaster klebt Felix inzwischen selbst auf – selber spritzen mag er noch nicht. Der Besuch im Hämophilie-Zentrum ist nur noch alle drei Monate erforderlich. „Es ist kein Vergleich", sagt Johanna Stein. Zwar habe Felix immer wieder mal Gelenkschmerzen, aber „vielleicht hängt es auch mit dem Wachstum zusammen", spekuliert sie. Jedenfalls sei es jetzt möglich, dass der große Bruder mal einen Abend auf den Jüngeren aufpasst oder die beiden Jungs gemeinsam bei den Großeltern übernachten, damit die Eltern Zeit für sich haben. Das, so Johanna und Marcus Stein, sei dringend nötig gewesen. „Die Herausforderungen – insbesondere der ersten Jahre – haben ordentlich an den Nerven gezehrt und die Beziehung stark belastet. Es ist nicht ungewöhnlich, dass Beziehungen zerbrechen, wenn die chronische Erkrankung eines Kindes den Alltag dominiert.

Foto: © Nina Schöner

Familie Stein hat einen guten Umgang mit der Hämophilie gefunden. Insbesondere seitdem Felix nicht mehr täglich spritzen muss, geht es ihm und auch seinen Eltern besser. Das Leben ist leichter geworden.

Johanna und Marcus Stein haben durchgehalten. Seit fünf Jahren macht Johanna Stein eine Therapie und sagt: „Ich kann das jedem nur empfehlen. Die Schuldgefühle, die man selber hat, die Vorwürfe, die man sich als Paar gegenseitig macht – das ist schwierig."

Auch Felix sei ein halbes Jahr zum Therapeuten gegangen. „Mithilfe unseres Kinderarztes haben wir einen wirklich guten Kinderpsychologen gefunden, der Felix' Selbstbewusstsein enorm gestärkt hat. Seine Ängste, die er vor der Therapie hatte, sind wie weggeblasen. Das Leben ist wieder normaler und leichter.

INFO

Unterstützung finden

Aus Sorge davor, dass ein hämophiles Kind sich verletzen könnte, möchten einige Kindergärten, dass die Eltern eine zusätzliche Inklusionskraft über die Eingliederungshilfe nach § 54 SgB XII beantragen und somit mehr Personal zur Verfügung steht:
> www.sozialgesetzbuch-sgb.de/sgbxii/54.html

In begründeten Einzelfällen kann auch eine Schulbegleitung erforderlich sein, die das Kind vor allem in unterrichtsfreien Zeiten beobachtet, um Probleme schnell zu erkennen und zu handeln. Die Inklusionskraft / Schulbegleitung wird in der Regel beim örtlichen Sozialamt beantragt. Der Kinderarzt muss dafür ein Formblatt (A) ausfüllen. Nähere Regelungen sind Sache des jeweiligen Bundeslandes, der Landkreise oder kreisfreien Städte.
Weitere hilfreiche Informationen findet man u.a im Sozialrechtlichen Ratgeber für Eltern und Betreuer, der hier kostenlos heruntergeladen werden kann:
> www.meine-haemophilie.de/downloads

Weitere Infos zur Pflegeassistenz:
> www.schwerbehindertenausweis.biz/pflegeassistenz-selbstbestimmt-leben/

Außerdem ist es hilfreich, mit den Patientenorganisationen Verbindung aufzunehmen, da sich darüber auch Kontakte zu anderen Eltern herstellen lassen, die bereits Erfahrungen gesammelt haben:
> www.igh.info und > www.dhg.de

Experten in der Hämophilie

Gestern, heute und in Zukunft –
besser leben mit Hämophilie

Tradition und Fortschritt liegen uns im Blut!

Seit über 50 Jahren stehen bei CSL Behring Forschung und Entwicklung im Mittelpunkt in der Therapie der Hämophilie A/B und des von-Willebrand-Syndroms. Heute und in Zukunft entwickeln wir moderne und bewährte Medikamente, die die Lebensqualität unserer Patienten verbessern.

Neu: Deine Faktoren bekommst du ab jetzt direkt in deiner Apotheke

Mehr Infos unter: www.gsav-info.de

Biotherapies for Life™ CSL Behring

VORGESTELLT

Die Interessengemeinschaft Hämophiler – IGH

Die Interessengemeinschaft Hämophiler ist ein bundesweit agierender, unabhängiger Verband mit kurzen Wegen, flacher Hierarchie und stets aktuellen News. Seit fast 30 Jahren setzt sich die IGH für die Interessen und Bedürfnisse von Hämophilen, „von-Willebrand-Syndrom-Betroffenen" und Menschen mit anderen angeborenen Gerinnungsstörungen aktiv ein. Modern und digital agierend, bietet der gemeinnützige Verein ein breit aufgestelltes Online-Angebot und freut sich über eine zunehmend wachsende Mitgliederzahl.

Im Zentrum der Interessengemeinschaft stehen die Menschen mit Hämophilie und ihre Angehörigen. Diese zu unterstützen und zu begleiten, ist das Hauptanliegen des Verbands. So zum Beispiel durch hilfreiche Gespräche, aktive Hilfestellungen und nützliche Informationen, ebenso wie auf Veranstaltungen und durch Aktionen. Über die IGH findet Austausch statt, werden Kontakte geknüpft – zu anderen Betroffenen und Angehörigen, zu Familien und Freunden. Aber auch der Dialog mit und zwischen Ärzten und Therapeuten, die Zusammenarbeit mit pharmazeutischer Industrie und Politik erfolgen unter dem Dach der IGH.

Engagement und Motivation

In der IGH sind Menschen engagiert, die etwas bewegen wollen. Mit dem Ziel,

- die Lebenssituation Hämophiler zu erhalten oder zu verbessern
- von HIV/AIDS betroffene Familien und Hinterbliebene zu betreuen und zu beraten
- Forschungs- und Entwicklungsprojekte zu unterstützen
- Einfluss zu nehmen auf Entscheidungen in Wissenschaft, Gesellschaft, Industrie, Politik.
- Netzwerke auf- und auszubauen
- Öffentlichkeitsarbeit zu leisten
- Zukunftsperspektiven und reale Anwendungsmöglichkeiten in der Hämophiliebehandlung mitzuentwickeln
- die vielfältigen Ansätze von Leistungserbringern und Gesundheitspolitik zu beobachten und im Interesse Hämophiler herbeizuführen

Für eine hochqualitative, auf modernstem wissenschaftlichen Stand basierende Hämophilietherapie und für ein beschwerdefreies Leben, das dem eines gesunden Menschen gleicht.

INFO

Die IGH – „Interessengemeinschaft Hämophiler e.V"

- 1992 gegründet
- Vertretung der Interessen von Betroffenen & Angehörigen
- Bundesweit tätig. Mit Landesgeschäftsstellen in verschiedenen Bundesländern
- Unterstützung vielfältiger Ansätze von Leistungserbringern & Gesundheitspolitik, um Veränderungen herbeizuführen
- Möchte 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

Engagement & 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 in diesem Jahr (!) erfolgreich durchgeführte, 2-wöchige **Erlebnisfreizeit am Werbellinsee** für Kinder und Jugendliche. Oder das **Begegnungswochenende auf dem Jugendhof Finkenberg in Blankenheim im September und das Treffen der älteren/erwachsenen Hämophilen (50+) vom 22.-24.10.2021,** bei dem insbesondere der Austausch untereinander im Vordergrund steht. Die für dieses Jahr vorgesehenen Veranstaltungen planen wir zunächst unabhängig von der Corona-Situation, um je nach Infektionsgeschehen entsprechend den Vorgaben zu reagieren. Also die Termine bitte vormerken.

Integrative Erlebnisfreizeiten & Spritzenkurs am Werbellinsee

Auch im kommenden Jahr (30.07.-13.08.2022) hat die Interessengemeinschaft für Kinder & Jugendliche mit Hämophilie/vWS wieder Plätze für die Erlebnisfreizeit in der europäischen Jungenderholungs- und Begegnungsstätte bei Eberswalde/Brandenburg reserviert. Unter einem jährlich wechselnden Motto (z.B. „1,2 barrierefrei – 3,4 Detektive sind wir") entwickeln die Teilnehmer ein Gefühl für Zusammengehörigkeit, Toleranz und Solidarität. Es werden neue Freundschaften geschlossen, Erfahrungen mit Gleichaltrigen ausgetauscht und deutlich mehr Sicherheit im unabhängigen Umgang mit der Hämophilie/vWS erlangt. Das ehrenamtliche Team besteht aus über 45 Betreuer*innen, darunter Ärzt*innen, Krankenpfleger*innen und Pädagog*innen. Ein ärztlich/pflegerisch geleiteter Spritzenkurs ist fester Bestandteil und wird über die ganze Dauer hinweg angeboten. Eins ist sicher: Jeder bringt seine ganz besonderen Ferienlagermomente mit nach Hause. Details dazu und zur Anmeldung finden sich unter www.igh.info/Werbellinsee.

Hämophilie und Fußball-Schiedsrichter

Hier starten wir in Berlin hoffentlich bald wieder nach der Corona-Pandemie.
Mehr Infos: www.igh.info/fussball

Patienten-Informationen Online-Seminare

Die IGH beteiligt sich mit weiteren Partnern aktiv an verschiedenen Online-Seminaren *(siehe auch unter Termine).*

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

Notfallausweis-Generator

Alle Patienten, auch Kinder und Jugendliche mit Hämophilie, sollten immer einen Notfallausweis bei sich tragen, in dem die genaue Diagnose (Hämophilie (Häm A/B, vWS), der Schweregrad der Erkrankung und weitere wichtige Infos über den Patienten zu finden sind.
www.igh.info/notfallausweis/

Bewegungsangebote für Menschen mit Hämophilie

Durch eine bundesweite Kooperation mit der Rheuma-Liga gibt es ein vielseitiges, flächendeckendes Angebot mit u.a. physiotherapeutischem Bewegungs- & Prophylaxetraining durch geschulte Physiotherapeuten. Dieses Angebot startet nach der Corona-Pandemie bundesweit für alle IGH-Mitglieder.

Weitere Projekte

Videos zu Neuentwicklungen

Diese sind auf unserem YouTube-Kanal bereits auch auf Englisch und in Kürze auf Türkisch verfügbar und informieren umfassend über die bestehenden und zu erwartenden Therapien.
www.ogy.de/neueMedis

HAEM-O-MAT – Finde deine Sportart

Eine internetbasierte Entscheidungshilfe, mit der man in jedem Alter innerhalb von 5 Minuten zur geeigneten Sportart findet (nun auch auf Englisch verfügbar): www.haem-o-mat.de

Auf einen Blick: www.linktr.ee/IGH.info

Außerdem auf der Website der IGH:

- Die aktuellste Liste der Gerinnungsmedikamente online: www.igh.info/medikamentenliste
- Neu: aktuelle IGH-Apothekenliste nun mit Suchfunktion www.igh.info/apotheken
- Termine: www.kurzelinks.de/IGH-Termine
  Hier veröffentlichen wir unsere eigenen Veranstaltungen sowie weitere gesundheitsfördernde Aktivitäten.
- Auflistung patientenrelevanter Informationen der pharmazeutischen Industrie www.ogy.de/pu

©Foto: Pixabay.com/ Alexander Lesnitsky (Fußball)

TIPPS FÜR DEN ARZTBESUCH

Gut vorbereitet zum Arzt

Was man selbst dazu beitragen kann, dass keine Fragen offen bleiben

Jeder kennt das Dilemma: Der Arzt hat in der Regel wenig Zeit, und der Patient hat jede Menge Klärungsbedarf. Insbesondere dann, wenn die Diagnose kaum verarbeitet und über das Krankheitsbild nur wenig bekannt ist. Doch wer sich gut vorbereitet, kann auch in kürzester Zeit **möglichst viel aus dem Arztgespräch herausholen** – und sich auf die wirklich wichtigen Fragen konzentrieren. Dies gilt nicht nur für Hämophilie-Patienten, sondern für nahezu alle Erkrankungen.

Foto: © iStockphoto.com/Worawut Prasuwan

Wo stehe ich? Welche Beschwerden habe ich? Der erste Schritt ist: Sich selbst darüber klar werden, warum man zum Arzt geht und welche Beschwerden vorliegen. Das hilft, die Gedanken zu sortieren. Also: Was muss der Arzt über mich wissen? Was will ich unbedingt ansprechen? Größtmögliche Offenheit ist hier besonders wichtig, auch über Dinge, die einem evtl. unangenehm sind – etwa aus dem Bereich der Sexualität oder seelische Belastungen – sollten angesprochen werden. Denn je mehr der Arzt über den Patienten weiß, desto besser kann er die Behandlung auf die individuellen Bedürfnisse abstimmen. Zugleich unterliegt er der Schweigepflicht und darf das Gesagte nicht weitergeben.

Neben der Frage, **welche Symptome seit wann spürbar** sind und ob sie sich in bestimmten Situationen verstärken, sind auch die **Lebensumstände** von Bedeutung: Ist man gerade im Beruf/in der Familie besonders gefordert? Hat man körperliche Signale verdrängt? Gibt es andere Erkrankungen oder Krankheitshäufungen in der Familie?

Werden **Medikamente** eingenommen – dazu zählen auch rezeptfreie Präparate und Nahrungsergänzungsmittel –, empfiehlt es sich, diese aufzuschreiben und gegebenenfalls mitzunehmen. Auch **Belege über frühere Befunde** wie Laborergebnisse, MRT-, CT- oder Röntgenbilder, Allergiepass, Impfpass und eine **Liste der behandelnden Ärzte** gehören zu den Unterlagen, die man beim Arztbesuch dabeihaben sollte. Hämophilie-Patienten sollten außerdem in jedem Fall an ihr **Substitutionstagebuch** oder die **Dokumentation** aus der jeweils genutzten **App** denken. Hier können auch ungewöhnliche Symptome, Schmerzen oder Nebenwirkungen im Zusammenhang mit dem Hämophilie-Medikament festgehalten werden.

Wichtig: Alle entscheidenden Informationen und Fragen grundsätzlich schriftlich festhalten, evtl. als Liste, die an den Arzt weitergereicht werden kann. Auch hierfür sind Apps hilfreich, in denen sich sowohl Befindlichkeiten als auch Aktivitäten und Faktorgaben festhalten lassen. Denn ein Arztbesuch wird häufig als Stress empfunden – und die Gefahr, dass etwas in Vergessenheit gerät, ist groß.

Was möchte ich von meinem Arzt wissen?

In Bezug auf die Fragen, die man dem Arzt stellen möchte, ist eine **Checkliste** hilfreich, die man nach Priorität abarbeiten kann. Den wichtigsten Punkt sollte man immer zuerst ansprechen. Potentielle Fragen wären z.B.:

- Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?
- Was ist der Nutzen, wie hoch sind die Risiken und Nebenwirkungen – und wie wahrscheinlich sind sie?
- Gibt es andere Therapieansätze (wichtig: Ärzte sind per Gesetz dazu verpflichtet, ihre Patienten über alle Risiken und Alternativen aufzuklären)?
- Was ist das Behandlungsziel: Heilung oder Linderung der Beschwerden?
- Was geschieht, wenn ich mich gegen die Behandlung entscheide?
- Wie lange wird die Therapie dauern? Kann man sie verkürzen/strecken?
- Wie stark wird sie meinen Alltag verändern/beeinträchtigen (mit Blick u.a. auf Selbstständigkeit, Arbeit und Kinderbetreuung)?
- Wird die Therapie von der Krankenkasse übernommen?
- Wie schnell muss ich mich für die Behandlung entscheiden? Kann ich eine Zweitmeinung einholen?
- Und nicht zuletzt: Welchen Beitrag kann ich selbst leisten, um die Therapie zu unterstützen (Ernährung, Bewegung etc.)?

(Vgl. https://www.stiftung-gesundheitswissen.de/gesundes-leben/patient-arzt/gut-vorbereitet-so-gelingt-das-gespraech-mit-dem-arzt)

Für Hämophilie-Patienten gibt es im Netz z.B. ein speziell auf deren Erkrankungsbild zugeschnittenes Checklisten-Tool, bei dem man durch Anklicken der Fragen aus dem Katalog eine individuelle Liste erstellen kann, die sich als PDF-Datei abspeichern und ausdrucken lässt (siehe Kasten). Sollte der Arzt den Patienten an andere Fachärzte und Therapeuten überweisen, um z.B. beim Orthopäden oder Physiotherapeuten weitere Untersuchungen oder Behandlungen durchführen zu lassen, müssen die Ergebnisse in jedem Fall an das Hämophilie-Zentrum übermittelt werden, wo sie der Hämostaseologe einordnen und erläutern kann.

TIPPS FÜR DEN ARZTBESUCH

TIPP

Checklisten

- Auf der Internetseite der Patientenuniversität Hannover gibt es allgemeine Tipps für das Arztgespräch, außerdem sind hier potentielle Fragen zu Diagnosen, Behandlungen und Medikamenten zusammengestellt, aus denen sich eine individuelle Prioritätenliste erstellen lässt:
  > www.patienten-universitaet.de
- Prof. Dr. Hermann Eichler, Leiter des Hämophilie-Zentrums am Universitätsklinikum des Saarlandes hat eigens für Hämophilie-Patienten eine Arztgespräch-Checkliste zusammengestellt, die u.a. Fragen zur Heimselbstbehandlung, zu Schmerztherapie und Gelenkgesundheit, aber auch zur psychischen Gesundheit beinhaltet:
  > www.faktorviii.de/fuer-patienten/service/checklisten-arztgespraech/fragebogen-arzt-patient
- Eine Frageliste zum Ausdrucken, mit der sich speziell Eltern eines hämophilen Kindes optimal auf ihr Arztgespräch vorbereiten können, hat Dr. Christine Heller, Kinderärztin an der Uniklinik Frankfurt/Main in Zusammenarbeit mit dem Hämophilie-Portal von Bayer entwickelt:
  > www.faktorviii.de/fuer-patienten/service/checklisten-arztgespraech/fragebogen-arzt-eltern)

Dumme Fragen gibt es nicht

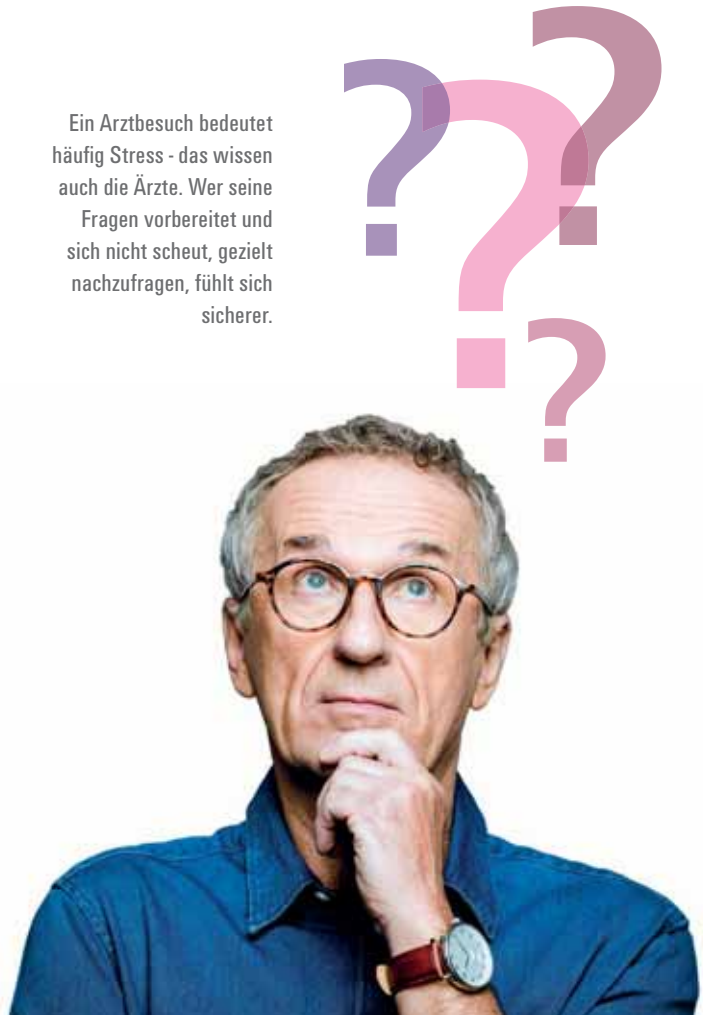
Ganz wichtig: Sofort nachfragen, sobald man etwas nicht versteht. Manchmal hilft es bereits, das Gehörte noch einmal in eigenen Worten zu wiederholen und sich damit rückzuversichern, dass man alles richtig verstanden hat. Dumme Fragen gibt es nicht, im Gegenteil: Ärzte wissen es in der Regel zu schätzen, wenn deutlich wird, dass Ängste und Unsicherheiten bestehen und diese auch klar formuliert werden. Können die Hürden erfolgreich beiseite geräumt werden, hilft das dem Patienten, die Therapie motiviert durchzustehen – und verbessert deren Erfolg.

Ist bereits absehbar, dass das Arztgespräch für den Betroffenen sehr fordernd wird, kann man auch eine **Begleitperson** mitnehmen. Hört ein Freund oder Angehöriger mit, bleibt von dem Gespräch häufig wesentlich mehr in Erinnerung, zudem stellt man als Außenstehender eventuell Fragen, die dem Patienten vielleicht gar nicht in den Sinn kommen, die aber dennoch von Bedeutung sein können. Die vertraute Person kann während des Gesprächs außerdem Notizen machen, so dass die Informationen später noch einmal in Ruhe rekapituliert werden können.

Mit Kind zum Arzt

Eine besondere Herausforderung ist der Arztbesuch mit Kind – vor allem, wenn regelmäßige Termine unerlässlich sind und das Kind schon im Vorfeld ängstlich reagiert. Hilfreich kann es sein, wenn der Arzt bereits vertraut und die Umgebung bekannt ist. Mit kleinen Kindern kann man den Arztbesuch auch mit einem Arztkoffer „üben“ und sie darauf vorbereiten, welche Untersuchungen eventuell gemacht werden. Negative Formulierungen wie „Du brauchst keine Angst zu haben“ empfehlen sich weniger, da das Unterbewusstsein vor allem das Wort „Angst“ abspeichert. Besser sind positive Konnotationen, die dem Kind Mut machen, etwa „das piekst ganz kurz, aber dann ist es auch schon vorbei, das schaffst Du, ich bin bei Dir“. Wenn sich die Eltern sicher fühlen und ein vertrauensvolles Verhältnis zum Arzt aufgebaut haben, färbt das meist auch auf die Kinder ab.

Ein Arztbesuch bedeutet häufig Stress - das wissen auch die Ärzte. Wer seine Fragen vorbereitet und sich nicht scheut, gezielt nachzufragen, fühlt sich sicherer.



©Foto: iStockphoto.com/izusek

Warum macht der Arzt das? Mit Kindern kann man schon im Vorfeld den Arztbesuch üben, erklären, warum das sein muss und so für eine vertrauensvolle Atmosphäre sorgen.

Die Abklärung wichtiger Punkte sollten sich Eltern allerdings für ein Einzelgespräch mit dem Arzt aufheben. Auch hier ist eine Checkliste von Vorteil, bei der die Fragen nach Priorität geordnet sind. Für Eltern von Hämophilie-Patienten gibt es im Internet von Fachärzten zusammengestellte Leitfragen für das Arzt-Eltern-Gespräch (siehe Kasten S. 20), die unter anderem die Bereiche Hämophilie-Behandlung, Alltag mit Hämophilie, Kindergarten und Schule abdecken.

(vgl. www.faktorviii.de/fuer-patienten/service/checklisten-arztgespraech)

INFO

Noch Fragen zu den Medikamenten?

Für weitergehende Fragen zu Medikamenten ist auch der **Apotheker** ein wichtiger Ansprechpartner. Er kennt die Wirkungsweise, die Neben- und Wechselwirkungen und kann erläutern, wie das Medikament einzunehmen ist. Es empfiehlt sich deshalb, dem Pharmazeuten den gesamten Medikamentenplan zu zeigen, so kann er prüfen, ob und wie die verschiedenen Wirkstoffe miteinander reagieren. 2016 wurde für alle Versicherten ein bundeseinheitlicher **Medikationsplan** eingeführt, der einer Gesamtübersicht dient und Wechselwirkungen und Einnahmefehlern vorbeugen soll. Er besitzt einen Strichcode, so dass sich alle wichtigen Informationen schnell und umfassend digital auslesen lassen:

> www.bundesaerztekammer.de/aerzte/telematiktelemedizin/medikationsplaene/

(Vgl. https://www.apotheken-umschau.de/therapie/gut-vorbereitet-fuers-arztgespraech-720995.html)

Auch speziell ausgebildete Hämophilie-Assistentinnen können kompetente Ansprechpartner für Fragen rund um die Prophylaxe sein – gerade wenn es um den Einstieg in die Heimselbstbehandlung geht. Sind die Patienten bereits im Teenageralter und beginnen, die Therapie in zu Frage stellen, kann ein Gespräch mit dem Hämostaseologen und einer Hämophilie-Assistentin Wege zur Konfliktbewältigung aufzeigen – ob es um den Gruppendruck unter Gleichaltrigen geht oder die Abnabelung von möglicherweise zu stark behütenden Eltern. Um gesundheitliche Langzeitschäden zu verhindern, sollte selbst in schwierigen Zeiten auf keinen Fall der Dialog mit dem Arzt abgebrochen werden.

Nach dem Gespräch ist vor dem Gespräch: Wie mit Zweifeln umgehen?

Manchmal aber reicht ein einziges Arztgespräch nicht aus, um eine möglicherweise verstörende Diagnose zu verarbeiten und direkt über Therapieoptionen zu entscheiden. In diesem Fall sollte man nicht zögern, um einen zweiten Termin zu bitten. Auch hier hilft größtmögliche Ehrlichkeit gegenüber dem Arzt – sei es, weil man Bedenkzeit braucht oder eine Zweitmeinung einholen möchte, sei es, weil man Furcht vor der Therapie hat und nicht sicher ist, ob man sie durchsteht. Grundsätzlich haben Patienten immer das Recht, sich ihre Befunde und eine Kopie ihrer Patientenakte aushändigen zu lassen. Wer sich eingehender über seine Erkrankung informieren möchte, kann seinen Arzt auch um Literaturtipps und seriöse Internetseiten bitten.

Den Krankheitsverlauf selbst zu dokumentieren ist immer hilfreich für den Fall, dass sich bestehende Erkrankungen verändern oder neue Probleme auftreten. Auch der behandelnde Arzt bzw. die Ärzte sollten auf dem neuesten Stand sein, so dass die Therapie, wenn nötig, angepasst werden kann.

Es gibt jedoch auch Fälle, bei denen der Arztbesuch ganz anders ausfällt als erwartet – etwa, weil der Arzt zu wenig auf Fragen eingegangen ist oder seine Erklärungen unverständlich waren. Dann sollte man die eigenen Gefühle keinesfalls unterdrücken und diese Punkte beim nächsten Besuch ansprechen. Nur so kann das Vertrauensverhältnis wiederhergestellt und mögliche Missverständnisse aus dem Weg geräumt werden. Zu Fragen rund um die Qualität der Arztpraxis gibt es eine Prüfliste von Bundesärztekammer, kassenärztlicher Bundesvereinigung und Ärztlichem Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ):
> www.patienten-information.de/checklisten/arztcheckliste

(Vgl. www.krankenkassen.de/gesundheit/arzt-patient/arztbesuch/)

©Foto: iStockphoto.com/andrei_r

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 Selbsthilfe-Dachverbände 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.

Foto: © iStockphoto.com/Sashkinw

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

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.

©Fotos: wikipedia/Guido W. Stumpe (Edersee), iStockphoto.com/gbh007 (Radfahrer)

ACTIVE A | Leben mit Hämophilie A

„Ich möchte meine Erfahrungen mit anderen Eltern teilen.“

Anwar, Vater eines hämophilen Sohns

Von Betroffenen für Betroffene

Auf unserer Webseite active-a.de berichten Menschen mit Hämophilie A, Konduktorinnen und Angehörige über ihre persönlichen Erfahrungen und geben Tipps für den Alltag mit Hämophilie A. Dort findest Du wichtige Informationen über die Erkrankung, leicht verständlich und alltagsnah für Dich aufbereitet. Klick Dich rein und werde Teil der Community!

Scannen und unsere Webseite entdecken
active-a.de

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

www.roche.de

Chugai Pharma Germany GmbH

Lyoner Straße 15
60528 Frankfurt, Deutschland

www.chugaipharma.de

© 2021

Selten, aber immer besser behandelbar: Die Immunthrombozytopenie

Rund 16.000 Menschen in Deutschland leiden an chronischer Immunthrombozytopenie, kurz **ITP**. Betroffene haben im Blut einen Mangel *(lat. „penie")* an Blutplättchen (Thrombozyten), der u.a. dafür sorgen kann, dass das Blut nach einer Verletzung weniger schnell gerinnt. Doch so unterschiedlich die Symptome von Fall zu Fall sein können, so wenig sagt die Diagnose darüber aus, ob eine medikamentöse Behandlung notwendig ist – denn die Blutgerinnung hängt nicht nur von der Anzahl der Thrombozyten ab.

Text von **Kristina Michaelis**

Wie die weißen und roten Blutkörperchen gehören auch die Blutplättchen zu den zellulären Bestandteilen des Blutes und übernehmen dort eine wichtige Rolle bei der Wundheilung: Verletzt man sich, werden sie aktiviert und verändern ihre scheibenförmige Oberfläche nach dem Anheften an die verletzte Stelle so, dass sich weitere vorbeifließende Thrombozyten mit ihnen vernetzen können. Es entsteht eine Art Blutpfropfen (Thrombus), der die beschädigte Gefäßwand abdichtet.

Bei einem gesunden Menschen enthält ein Mikroliter Blut etwa 150.000 bis 400.000 Blutplättchen, die nach einem Lebenszyklus von etwa neun Tagen überwiegend in der Milz abgebaut werden. [1]

Bei der ITP greift das Immunsystem, das den Körper eigentlich vor Krankheitserregern schützen soll, die Thrombozyten an – gesunde, körpereigene Strukturen also. Sie zählt deshalb zu den Autoimmunerkrankungen. Das fehlgeleitete Immunsystem sorgt nicht nur dafür, dass bestehende Blutplättchen frühzeitig abgebaut werden, es werden auch weniger neue produziert. Bei einem Patienten mit ITP sinkt die Anzahl der Blutplättchen im Mikroliter Blut immer wieder unter 100.000. Die Folge: Es dauert länger, bis eine Wunde verschlossen ist und die Blutung aufhört.

Es besteht jedoch nicht nur die Gefahr einer Blutung, auch das Risiko venöser und arterieller Thromboembolien ist im Vergleich zu Gesunden etwa zwei Mal höher – die Betroffenen sind also nicht vor Herzinfarkten, Schlaganfällen oder Thrombosen geschützt.[2]

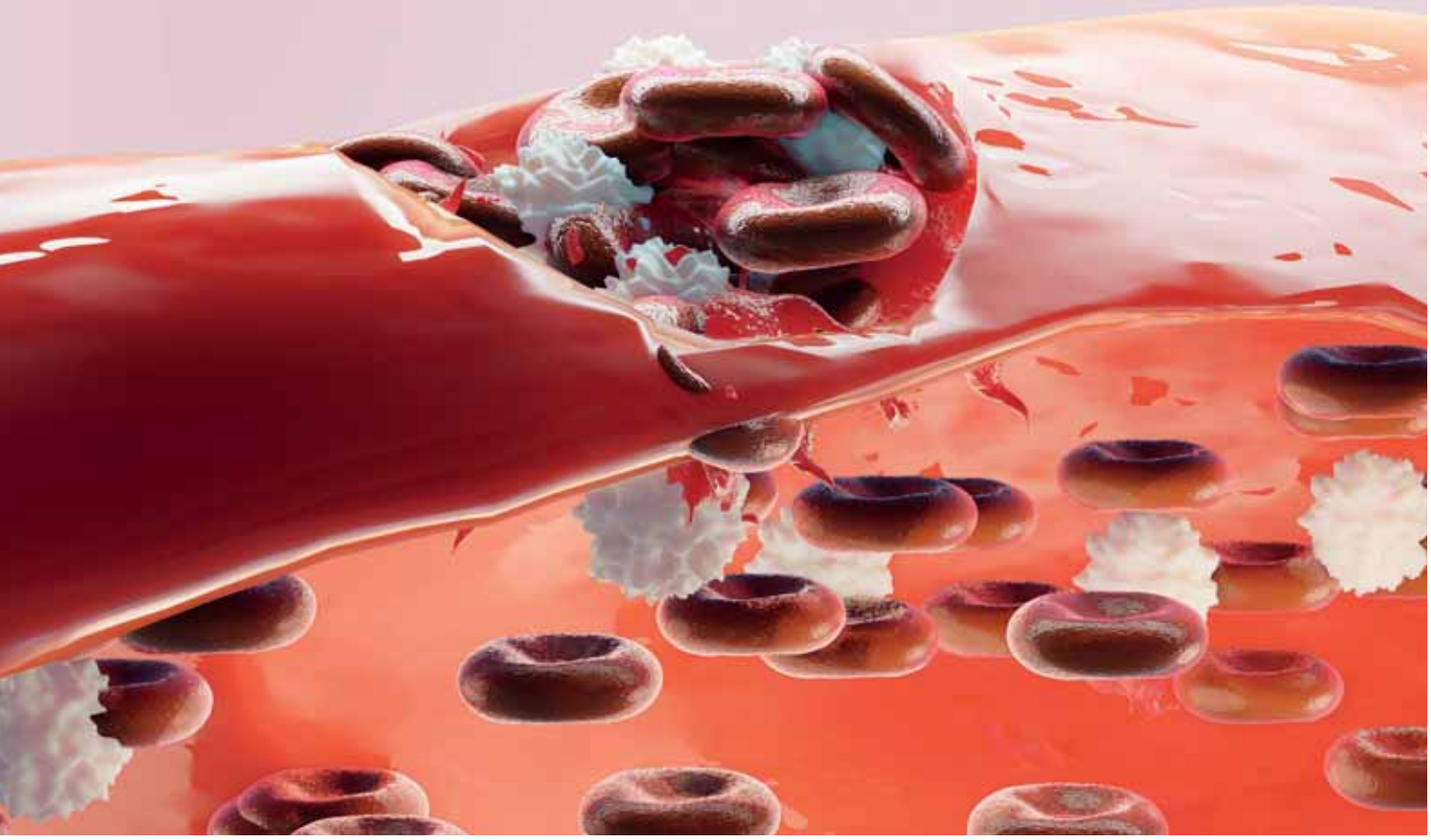
Woran merke ich, dass ich an ITP leide?

Wann sich eine ITP bemerkbar macht und woran man sie erkennt, kann von Mensch zu Mensch sehr unterschiedlich sein: Manche Betroffene haben stecknadelkopfgroße, nicht wegzudrückende Blutungen, so genannte Petechien, die vor allem an Armen und Beinen auftreten. Andere bekommen aus heiterem Himmel Nasen- oder Zahnfleischbluten. Die Haut- und Schleimhautblutungen treten allerdings häufig erst dann auf, wenn die Plättchenzahl 50.000 pro Mikroliter Blut unterschritten hat.

Frauen, die dreimal häufiger von der Erkrankung betroffen sind als Männer, können unter Umständen eine stärkere, verlängerte Menstruationsblutung haben. Es gibt allerdings auch Fälle, in denen gar keine Symptome auftreten. Als häufige psychosoziale Begleiterscheinungen der ITP gelten Erschöpfung, anhaltende Müdigkeit oder Depressionen, aber auch die Angst vor plötzlich auftretenden, schwer kontrollierbaren Blutungen.

Auf die leichte Schulter sollte man diese Symptome nicht nehmen: Auch geringfügige Blutungen können gefährlich werden, etwa wenn sie im Magen-Darm-Trakt oder im Gehirn vorkommen oder wenn Mikrothrombosen im Gehirn bereits neurologische Störungen verursachen. Kommen weitere Beschwerden wie z.B. Schwindel, Übelkeit, Schwächegefühl, extremer Durst, Kopfschmerz oder Verwirrtheit hinzu, sollte umgehend eine Notaufnahme aufgesucht werden.

Verletzt man sich, heften sich die scheibenförmigen Thrombozyten an die blutende Stelle und vernetzen sich miteinander - die Wunde wird abgedichtet und die Blutung gestoppt. Besteht allerdings ein Mangel an Blutplättchen, wird der so wichtige Wundheilungsprozess gestört.



©Foto: iStockphoto.com/ALIOUI Mohammed Elamine

ITP

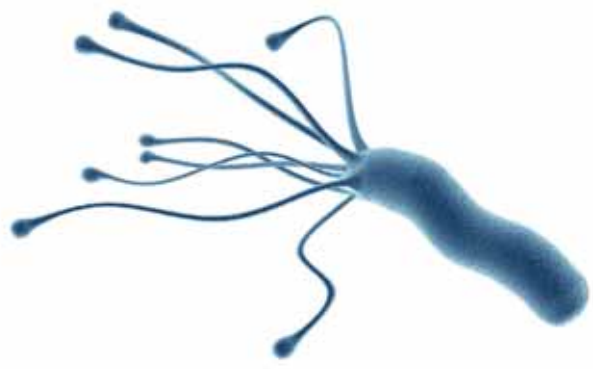
Kleinste Einblutungen in die Haut, so genannte Petechien, können ein wichtiger Hinweis auf eine ITP sein. Verursacht werden sie durch eine unzureichende Abdichtung der Blutgefäße aufgrund des Blutplättchenmangels.

Die Diagnose ITP erfolgt über eine Ausschlussdiagnose. Das heißt: Andere Ursachen, z.B. eine Pseudothrombozytopenie, eine Leberzirrhose, eine medikamentös induzierte Thrombozytopenie oder weitere Erkrankungen mit Begleitthrombozytopenie müssen vor der Diagnosestellung ausgeschlossen werden.[3]

Unterschieden wird zwischen einer akuten, einer bereits länger bestehenden (persistierenden) und einer chronischen ITP, die nach Paul Gottlieb Werlhof, der das Krankheitsbild im 18. Jahrhundert erstmals beschrieben hat, auch Werlhof-Krankheit genannt wird. Bei etwa 60 Prozent der Erwachsenen wird die Autoimmunerkrankung chronisch und begleitet sie ein Leben lang, die übrigen 40 Prozent leiden nur vorübergehend darunter. Die persistierende ITP dauert in der Regel sechs Monate, die chronische Form kann über 12 Monate oder länger bestehen. Die akute ITP tritt am häufigsten bei Kindern nach einem Infekt auf und verschwindet dann meist nach einiger Zeit von selbst wieder.[3]

Bei einer neu diagnostizierten ITP im Kindes- und Jugendalter mit milden oder gar keinen Blutungen kann deshalb meist auf eine medikamentöse Therapie verzichtet werden.

Auch bei Erwachsenen gelten u.a. Virusinfektionen als Auslöser für die ITP, sie tritt aber auch im Rahmen systemischer Autoimmunerkrankungen und bei Lymphomen auf, bei der chronischen Form wurden gehäuft Infektionen des Magens mit Heliobacter pylori beobachtet. Bei rund 80 Prozent der Fälle ist jedoch keine auslösende Ursache erkennbar.[4]



Die Ursachen der ITP sind noch kaum geklärt. Bei Patienten mit chronischer ITP wurden allerdings gehäuft Infektionen des Magens mit Heliobacter pylori beobachtet.

Muss überhaupt behandelt werden?

Ob eine medikamentöse Behandlung tatsächlich notwendig ist, hängt vor allem von einer Tatsache ab: wie stark die Blutungsneigung ist und wie schnell das Blut nach einer Verletzung gerinnt. Während starke oder lebensbedrohliche Blutungen immer therapiert werden müssen, kann bei leichten Blutungen die Entwicklung zunächst beobachtet und abgewartet werden („Watch & Wait“). [5]

Da die Gerinnung nicht allein von der Zahl der Thrombozyten abhängt, können auch Menschen mit einer verringerten Blutplättchenzahl so gut wie symptomfrei sein. Rund ein Viertel der Betroffenen mit chronischer ITP zeigt gar keine Blutungssymptome.

Treten jedoch immer wieder akute Blutungen ohne Auslöser auf, gibt es verschiedene Möglichkeiten, sie zu stoppen. Welches Medikament eingesetzt wird, stimmt der Facharzt in der Regel gemeinsam mit dem Patienten ab – unter Berücksichtigung von Krankheitsverlauf, zu erwartenden Nebenwirkungen, Begleiterkrankungen und dem Alter des Patienten. Einige Wirkstoffe sorgen für einen kurzfristigen Effekt bei Notfällen oder unmittelbar nach der Diagnose, andere wiederum sind auf Langzeitwirkung ausgelegt.

Foto:©iStockphoto.com/JuSun (heliobacter) / bozhdb (Petechien)

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

Therapiemöglichkeiten: Kurz- und langfristige Lösungen

In der Erstlinientherapie werden zumeist **Kortikosteroide** eingesetzt, die das Immunsystem hemmen und damit auch den Abbau der Blutplättchen. Aufgrund möglicher Nebenwirkungen wie Bluthochdruck, Blutzucker und Osteoporose werden sie jedoch vor allem für die kurzfristige Behandlung eingesetzt. Gleiches gilt für **Immunglobuline –** aus Spenderblut gewonnene Antikörper, die direkt in die Blutbahn gespritzt werden und dort den Abbau der Thrombozyten blockieren, so dass die Blutplättchenzahl schnell ansteigt. Da dieser Effekt jedoch nur wenige Wochen anhält, werden die Globuline vor allem gegen akute Blutungen und vor Operationen verabreicht. Einen ähnlichen Effekt haben **Thrombozyten-Konzentrate**, die ebenfalls aus gespendetem Blut herausgefiltert und häufig in Kombination mit Immunglobulinen im Notfall und vor Operationen gegeben werden. Die kurzfristige Erhöhung der Thrombozytenzahl verringert sich meist bereits nach wenigen Stunden wieder.
Für die langfristige Behandlung werden u.a. **Thrombopoetin-Rezeptor-Agonisten (TRAs)** verschrieben, die – im Gegensatz zu anderen Therapien, die den Abbau der Blutplättchen hemmen sollen – das Hormon Thrombopoetin beeinflussen und so die Neubildung von Thrombozyten anregen. Die Behandlung kann über Monate oder Jahre fortgeführt werden, um die Thrombozytenzahl zu stabilisieren und damit die Blutungsneigung zu reduzieren. Mögliche Nebenwirkungen des Medikaments sind ein erhöhtes Thromboserisiko und Magen-Darm-Beschwerden.

Neue Behandlungsoption: Milz-Tyrosinkinase-Hemmer

Seit Juli 2020 ist mit **Fostamatinib** ein erster **SYK (Milz-Tyrosinkinase)-Inhibitor** zur Behandlung der ITP verfügbar - insbesondere als Zweitlinientherapie für Patienten, die auf die bisherigen Therapien nicht ansprechen.[8]
SYK-Inhibitoren blockieren gezielt das Enzym SYK (spleen tyrosine kinase), das zu den zytoplasmatischen Tyrosinkinasen gehört und u.a. an der Aktivierung des Immunsystems beteiligt ist. Durch den Schutz der Blutplättchen vor der Autoimmunreaktion wird der Thrombozytenabbau gehemmt, die Blutplättchenzahl kann sich auch langfristig erhöhen. Als Nebenwirkungen der Therapie können u.a. Durchfall, Bluthochdruck, Übelkeit, Schwindel, Atemwegsinfektionen und Brustschmerzen auftreten. Anders als andere ITP-Medikamente fördert der Wirkstoff nach bisherigem Wissen jedoch nicht das Thromboembolierisiko.[9]
Spricht der Patient auch auf die Zweitlinientherapie nicht an, können sogenannte **Immunsuppressiva** verordnet werden, um das körpereigene Abwehrsystem zu unterdrücken und so die Bildung von Autoantikörpern und den verstärkten Blutplättchenabbau zu verhindern.

Eine letzte Notlösung bietet die sog. Splenektomie – die operative Entfernung der Milz – die zum Einsatz kommt, wenn Patienten, auch nach Ausschöpfung aller Therapiemöglichkeiten, immer wieder unter schweren Blutungen leiden. In der Milz wird ein Großteil der Thrombozyten abgebaut, deshalb bleibt die Blutplättchenzahl nach diesem Eingriff meist stabil. Da die Milz wichtige Aufgaben im körpereigenen Abwehrsystem übernimmt, müssen die Patienten aber lebenslang mit einer erhöhten Infektanfälligkeit rechnen.[5]

Therapiekontrolle

Um beurteilen zu können, ob die Behandlung erfolgreich ist, sollten die Werte gerade zu Beginn der Therapie sehr engmaschig kontrolliert werden. Stabilisiert sich der Zustand, können die Intervalle verlängert werden.

Die gute Nachricht: Mit 70 bis 80 Prozent ist die Heilungsrate recht gut, wegen der hohen Selbstheilungsrate ist jedoch oftmals ein Zusammenhang mit der Therapie nur schwer nachweisbar.[4] Insbesondere im ersten Jahr nach der Diagnose stehen die Chancen gut, dass die ITP spontan ausheilt – bei einigen Betroffenen auch noch nach mehreren Jahren.[5]

Foto: © iStockphoto/denphumi

COVID-19: Höhere Risiken bei Erkrankung und Impfung?

Bislang gibt es keine eindeutigen Belege, dass bei ITP-Patienten eine COVID-19-Infektion schwerer verläuft und das Virus einen direkten Einfluss auf die Thrombozyten hat. Einige Quellen verweisen darauf, dass die Fälle und Zahlen noch zu gering seien, um anzunehmen, dass an COVID-19 erkrankte ITP-Patienten ein erhöhtes Risiko für eine schwere Thrombozytopenie hätten.[2] Mit Blick auf Virusinfektionen wie die Grippe, die durchaus die Neubildung von Thrombozyten bremsen könne, weist die Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie (DGHO) allerdings auf das Risiko hin, dass auch ITP-Patienten im Rahmen einer COVID-19 Infektion einen Abfall der Thrombozyten und evtl. sogar Blutungen entwickeln könnten.[10]

Mittlerweile gibt es zudem einige Fallberichte, die darauf hindeuten, dass im Rahmen einer COVID-19-Erkrankung eine ITP neu auftreten kann.[2]

Auch der COVID-19-Impfstoff Vaxzevria von AstraZeneca ist offenbar mit einem leicht erhöhten Risiko für die Entstehung einer ITP in Verbindung zu bringen. Zu diesem Ergebnis kam eine in „Nature Medicine“ erschienene Analyse von 2,5 Millionen erwachsenen Schotten, die entweder mit Vaxzevria oder dem mRNA-Impfstoff Comirnaty von Biontech/Pfizer geimpft worden waren. [11]

Für Menschen, die bereits an einer ITP leiden, sind die aktuell zugelassenen COVID-19-Schutzimpfungen nach bisherigem Kenntnisstand grundsätzlich gut geeignet. In einer Stellungnahme empfiehlt das Universitätsklinikum Gießen allerdings, vor der Impfung mit dem behandelnden Arzt zu sprechen und frühestens 48 Stunden vor der Impfung ein aktuelles Blutbild machen zu lassen. Liegt die Thrombozytenzahl über 20.000 Blutplättchen pro Mikroliter Blut, ist, so die Empfehlung, eine Impfung möglich. Liegt sie darunter, sollte das Vorgehen genauer besprochen werden.[12]

WISSEN

Die Impfstoff-induzierte Thrombozytopenie

Eine Thrombozytopenie ist durch eine verminderte Bildung, eine gestörte Verteilung oder den vermehrten Abbau der Blutplättchen gekennzeichnet. Auslösende Faktoren sind z.B. Infekte, hämatologische Erkrankungen oder auch bestimmte Medikamente, wie etwa bei der Heparin-induzierten Thrombozytopenie, die eine Komplikation bei der Behandlung mit Heparin darstellt.

Die Impfstoff-induzierte Thrombozytopenie *(engl. vaccine-induced immune thrombotic thrombocytopenia, VITT)*, auch Vakzine-induzierte prothrombotische Immunthrombozytopenie (VIPIT), bezeichnet eine durch Impfstoffe verursachte Verringerung der Thrombozytenzahl. Bisher wurde sie bei zwei SARS-CoV-2-Impfstoffen auf Basis von viralen Vektoren beobachtet. Ursache ist auch hier eine Autoimmunreaktion.

Im Zusammenhang mit der Verimpfung des Coronaimpfstoffs von AstraZeneca, in geringerem Maße auch beim Johnson&Johnson-Vakzin wurden Thrombozytopenien in Kombination mit Thrombosen von Blutgefäßen im Gehirn beobachtet. Dabei handelte es sich überwiegend um Sinusthrombosen (eine Sonderform des Schlaganfalls), aber es kommen auch Schlaganfälle aufgrund arterieller Thrombosen vor. Dieses Krankheitsbild ist allerdings sehr selten und tritt bei deutlich weniger als einem von 10.000 Geimpften auf.

Forscher der Universität Greifswald entdeckten plättchenaktivierende Antikörper, die sich speziell gegen das Protein CXCL4 (auch Plättchenfakor 4) richten und entwickelten daraus einen Therapieansatz, mit dem es gelingt, die Plättchenaktivierung durch hohe Mengen Heparin- und Fc-Rezeptor blockierende monoklonale Antikörper und Immunglobulin zu hemmen.[6]

Mittlerweile gibt es auch andere Ansätze, etwa den mehrmaligen therapeutischen Plasmaaustausch. [7]

QUELLEN UND WEITERFÜHRENDE LINKS

1 www.kinderblutkrankheiten.de/content/erkrankungen/blutplaettchen/thrombozytenfunktionsstoerungen/ursachen/
2 www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/immunthrombozytopenie-itp/@@guideline/html/index.html#litIDoEQUCI)
3 www.dhg.de/blutungskrankheiten/ttp-und-itp.html)
4 https://de.wikipedia.org/wiki/Idiopathische_thrombozytopenische_Purpura
5 www.leben-mit-itp.de/therapie-und-behandlung
6 https://de.wikipedia.org/wiki/Impfstoff-induzierte_Thrombozytopenie)
7 www.aerzteblatt.de/nachrichten/sw/Thrombose?s=&p=1&n=1&nid=125510
8 Matzdorff A et al. Leitlinie Immunthrombozytopenie. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie e.V. 2021
9 www.pharmazeutische-zeitung.de/neuer-therapieansatz-mit-syk-inhibitor-119133/
10 www.dgho.de/arbeitskreise/l-o/nicht-maligne-haematologie/covid-19-patienteninformation-itp/covid-19-itp-20200330.pdf
11 www.aerzteblatt.de/nachrichten/124572/COVID-19-Impfstoff-von-Astrazeneca-offenbar-mit-leicht-erhoehtem-ITP-Risiko-assoziiert
12 www.ukgm.de/ugm_2/deu/ugi_hae/49559.html

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

sobi
rare **strength**

307-SOB-D(D)-0820-V01