

HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE



Von-Willebrand-Erkrankung:
Zur häufigsten erblichen
Blutgerinnungsstörung
gibt es eine neue Leitlinie

INFOS UND NEUIGKEITEN | Termine, Umfragen und News

BLUTHOCHDRUCK | Haben Menschen mit Hämophilie ein höheres Risiko?

KOOPERATION | Hemmo App und Hämovision arbeiten zusammen



VHA

VERBAND DER HÄMOPHILIE-APOTHEKEN E.V.

Gründungsmitglied des VHA



WitzlebenApotheke

www.witzleben-apotheke.de



Hämophilie? Persönlich. Für Sie da.

www.witzleben-apotheke.de/haemophilie



Rezept einlösen
& liefern lassen

Ihre Fachapotheke für Hämophilie

Jeder Tropfen zählt!

Unsere 24/7 Hotline: ☎ 030 · 93 95 20 390

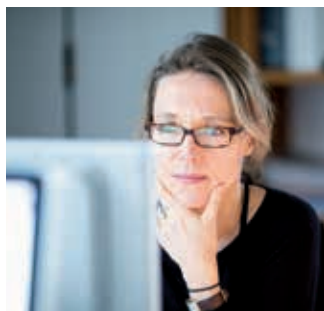
- **Umfangreicher Vorrat an Faktorpräparaten**
- **Bequeme und schnelle Rezepteinlösung:**
(E-)Rezept in unserem Online-Shop hochladen & Medikamente vorbestellen
- **Empfehlung zu Begleit- und Zusatzmedikationen**
- **Auf Wunsch Lieferung** durch unseren eigenen Botendienst zu Ihnen nach Hause oder Ihren Wunschort (Berlin/ Umland)
- Unkomplizierte und zuverlässige **Notfallversorgung**
- **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



Witzleben Apotheke 26
Kaiserdamm 26 · 14057 Berlin

Fon/ Whats App: 030 · 93 95 20 390
haemo@witzleben-apotheke.de

EDITORIAL



Liebe Leserin, lieber Leser!

Seit dem 5. Dezember 2025 können Ärzte und medizinische Fachkräfte, Patienten, Angehörige und alle, die interessiert sind, sich die neue Leitlinie zur Von-Willebrand-Erkrankung (VWE) auf onkopedia.com herunterladen. Die kürzlich veröffentlichten Empfehlungen zur häufigsten Blutgerinnungsstörung sind – im Gegensatz zu den bisherigen internationalen Guidelines – auf den deutschsprachigen Raum zugeschnitten und adressieren vielfältige Themen und Aspekte. Welche das sind und warum zur Von-Willebrand-Erkrankung noch viel Forschung erforderlich ist, darüber habe ich mit Dr. Rosa Sonja Alesci gesprochen, die die wissenschaftliche Leitung bei der Erstellung der Leitlinie hatte.

Ein weiteres Thema, das uns in dieser Ausgabe beschäftigt, ist Bluthochdruck – auch hierzu ist die Datenlage noch recht dünn – jedenfalls wenn es um den Zusammenhang mit Hämophilie geht. Dass es aber einen Zusammenhang gibt, steht außer Zweifel, sagt Prof. Wolfgang Miesbach im Interview ab Seite 30.

An dieser Stelle möchte ich auch auf unsere neue Kooperation mit der Hemmo App hinweisen. Wir freuen uns, dass all das, was uns in der Hämovision beschäftigt, zukünftig auch Nutzern dieser überaus hilfreichen und praktischen Anwendung zur Verfügung steht. Im Newsfeed von Hemmo lassen sich ab sofort einzelne Artikel oder auch das ganze Heft anklicken und online lesen. Was es mit der App auf sich hat und warum es sich lohnt diese zu installieren, lesen Sie ab Seite 22.

Eine interessante Lektüre wünscht Ihnen
Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin Hämovision

INHALT

- 4 INFOS & NEUIGKEITEN**
News, Wissenswertes & Termine
- 8 VON-WILLEBRAND-EKRANKUNG**
Neue Leitlinie
Patientenzentriert, interdisziplinär und auf hiesige Bedürfnisse und Gegebenheiten zugeschnitten
Interview mit Dr. Rosa Sonja Alesci
- 20 AUS DEN VERBÄNDEN**
IGH – Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.:
Arbeit und Projekte der Interessenvertretung
- 22 NEUE KOOPERATION**
Hemmo App und Hämovision
Alle am Behandlungsprozess Beteiligten vernetzen und den Austausch verbessern
- 26 UNTERSTÜTZUNG DURCH KI**
Digitale Helfer sinnvoll nutzen
Ein Whitepaper zu Künstlicher Intelligenz und Shared Decision Making zeigt, wie es geht
- 28 AUS DEN VERBÄNDEN**
Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG:
Arbeit und Projekte der Interessenvertretung
- 30 BLUTHOCHDRUCK**
Erhöhtes Risiko bei Hämophilie?
Warum Blutdruckmessungen zur Standardversorgung gehören sollten
Interview mit Prof. Wolfgang Miesbach

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: Druckkontor
Copyright Titel „Hämovision“: Paula Schmitz

Infos und Neuigkeiten

Save the date

2. Hämophilie-Patiententag in Tübingen

Am 28. März 2026 öffnet das Hämophiliezentrum Tübingen zum zweiten Mal die Türen für Patientinnen und Patienten mit Blutungsneigung sowie für deren Angehörige und alle Interessierten. In diesem Jahr steht der Patiententag unter dem Motto „Stark im Leben, Wissen stärken: gemeinsam mit Hämophilie“, der Fokus liegt auf aktuellen diagnostischen und therapeutischen Aspekten. Neben interessanten Vorträgen und Workshops bleibt Zeit für Austausch untereinander und mit Vertretern der Patientenorganisationen. Die IGH und die DHG unterstützen den Patiententag. Voranmeldungen sind willkommen aber nicht zwingend: haemophiliezentrum@med.uni-tuebingen.de. Für die Teilnahme an Workshops wird um Voranmeldung bis zum 26. März gebeten.

Weitere Infos und das Programm finden Sie auch im **Veranstaltungsflyer**, der dieser Ausgabe der Hämovision beiliegt.



Hier geht's zum Programm und zur Anmeldung:

<https://shorturl.at/w8sfJ>



Zulassungsantrag für Mim8 in USA gestellt

Neuer Antikörper zeigt vielversprechende Ergebnisse bei Hämophilie A

Mit Mim8 wird derzeit eine neue vorbeugende Therapie für Menschen mit Hämophilie A geprüft. Mim8 enthält den Wirkstoff Denecimig und gehört zu den sogenannten bispezifischen Antikörpern. Das bedeutet, dass der Antikörper gleichzeitig an zwei unterschiedliche Zielstrukturen bindet und so die Funktion des fehlenden Gerinnungsfaktors VIII nachahmt. Auf diese Weise wird die Bildung von Thrombin angeregt, das für die Blutgerinnung entscheidend ist. Da Mim8 keinen Faktor VIII zuführt, kann es auch bei Patienten mit Hemmkörpern eingesetzt werden. In Phase-III-Studien mit Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern reduzierte Mim8 die Zahl der Blutungen deutlich stärker als eine Bedarfstherapie oder bisherige Standardprophylaxe, unabhängig vom Hemmkörperstatus. Verabreicht wird die Therapie subkutan (als Injektion unter die Haut), je nach Studienarm wöchentlich oder monatlich. Ende September 2025 hat der Hersteller Novo Nordisk einen Zulassungsantrag in den USA eingereicht. Die FDA prüft den Antrag nun in einem Standardverfahren, das üblicherweise etwa 10 bis 12 Monate dauert, sofern keine beschleunigte Prüfung gewährt wird. Ob und wann das Präparat in Deutschland zugelassen wird, lässt sich derzeit nicht sagen.

(Quelle und weitere Infos: <https://hemophilianewstoday.com/mim8/>)



Wissen, das stärkt

Die EHC Academy für Menschen mit Gerinnungsstörungen

Mit der EHC Academy stellt das European Haemophilia Consortium eine zentrale Wissensplattform für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen zur Verfügung. Das patientenzentrierte Angebot bündelt Informationen zu Versorgung, aktuellen und zukünftigen Therapiemöglichkeiten sowie zu rechtlichen und gesundheitsökonomischen Themen in Europa. Von Leitlinien und Handbüchern bis hin zu Umfragen bietet die Plattform vielfältige Inhalte, die helfen, informiert zu bleiben und die eigene Versorgung besser zu verstehen. Da das Angebot kontinuierlich erweitert wird, lohnt sich ein regelmäßiger Blick hinein:

www.academy.ehc.eu



Gut leben, gut älter werden

Neues EHC-Projekt für Menschen mit Gerinnungsstörungen

Mit dem Projekt „Living Well, Ageing Well“ rückt das EHC gesundes Altern bei Menschen mit Blutgerinnungsstörungen in den Fokus. In Webinaren, Podcasts und virtuellen Gesprächsrunden geht es um Mobilität, Ernährung, psychisches Wohlbefinden u.v.m. Neben fachlichem Input steht vor allem der Erfahrungsaustausch im Mittelpunkt. Anonym eingereichte Fragen können einfließen, bei Bedarf werden daraus praxisnahe Leitlinien entwickelt. Weitere Informationen und Termine:

<https://community.ehc.eu/living-well-ageing-well>

World Federation of Hemophilia (WFH)

Hilfe, die ankommt und Engagement am Welt-Hämophilie-Tag

Das **Humanitarian Aid Program** der World Federation of Hemophilia (WFH) verbessert weltweit den Zugang zu Behandlung und Versorgung für Menschen mit Hämophilie und anderen angeborenen Blutgerinnungsstörungen, insbesondere in Ländern mit begrenzten Ressourcen. Unterstützt werden Patientenorganisationen, Behandlungszentren und medizinisches Fachpersonal durch Schulungen sowie gespendete Faktor- und Nicht-Faktor-Therapien. Seit der Ausweitung des Programms im Jahr 2016 ist die WFH der weltweit größte Verteiler gespendeter Gerinnungstherapien. Allein im Jahr 2025 konnten fast 20.000 Patienten unterstützt, beinahe 40.000 Blutungen behandelt sowie rund 3.000 Menschen operiert und mehr als 1.000 Kinder behandelt werden. Unterstützt wird das Programm von zahlreichen in der Hämophilie tätigen Pharmaunternehmen. Weitere Infos dazu finden sich hier:

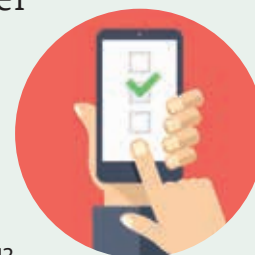
<https://wfh.org/humanitarian-aid>

Passend zum Humanitarian Aid Program lautet das Motto des diesjährigen **Welt-Hämophilie-Tags am 17. April**: „Diagnose: Der erste Schritt zur Behandlung“. Weltweit, so die Schätzungen der World Federation of Hemophilia (WFH), sind mehr als drei Viertel der Menschen mit Hämophilie nicht diagnostiziert, während bei anderen Blutgerinnungsstörungen von einer noch größeren Lücke ausgegangen wird. Mit dem diesjährigen Motto unterstreicht die WFH die entscheidende Bedeutung der Diagnose als wesentlichen ersten Schritt für Behandlung und Versorgung. Die WFH ruft zu gemeinsamem Engagement im Rahmen des Welt-Hämophilie-Tags auf:

<https://wfh.org/world-hemophilia-day>

Online-Umfragen

Orthopädische Versorgung bei Hämophilie



Wie gut ist die orthopädische Versorgung von Menschen mit Blutgerinnungsstörungen in Deutschland?

Dieser Frage geht eine, von DHG und IGH unterstützte Umfrage der Universität Hamburg nach. Ziel ist es, **Versorgungslücken zu erkennen** und die Behandlung zu verbessern. Der im Rahmen einer Doktorarbeit entwickelte Fragebogen richtet sich an erwachsene Betroffene sowie Eltern von Kindern und Jugendlichen. Die Teilnahme ist anonym und dauert nur wenige Minuten. Hier geht's zur Teilnahme:

<https://shorturl.at/ISKGU>

Sexualität

Welche Fragen, Herausforderungen und Bedürfnisse haben Menschen mit Blutgerinnungsstörungen im Zusammenhang mit Sexualität? Hier geht's zur anonymen IGH-Umfrage:

<https://bab.si/talk>

Von-Willebrand-Studie

Die IGH lädt, im Rahmen einer internationalen Patientenforschungsinitiative, Menschen mit VWE dazu ein, **Erfahrungen zu aktuellen und neuen Therapieansätzen** zu teilen:

<https://shorturl.at/9Um7M>

Jahr der Jubiläen:

100 Jahre Von-Willebrand-Erkrankung, 70 Jahre DHG und der 70. GTH-Jahreskongress

Im Jahr 2026 stehen im Bereich der Blutgerinnungsstörungen (Hämostaseologie) drei bedeutende Jubiläen an, die sowohl die Medizingeschichte als auch die moderne Fachgemeinschaft betreffen.

Noch bis in die **1950er Jahre** waren die Prognosen für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen schlecht. Es gab kaum wirksame Therapien, die durchschnittliche Lebenserwartung lag zu dieser Zeit oft bei nur 16 bis 20 Jahren. **Heute stehen** moderne und sichere Therapien zur Verfügung, so dass Betroffene, in Ländern mit gutem Gesundheitssystem, eine **nahezu normale Lebenserwartung haben**.

Von-Willebrand-Erkrankung feiert 100-jähriges Jubiläum nach Erstbeschreibung

Voraussetzung für gute Therapien ist die Erkennung der Ursachen. Im Fall der Von Willebrand-Erkrankung (VWE) spielt vor allem der finnische Arzt Erik von Willebrand eine Rolle, der die Blutungsstörung im Jahr 1926 bei einer Familie auf den Åland-Inseln erstmalig als Krankheit einordnete, die von der klassischen Hämophilie abweicht und auch Frauen betrifft. Zeitgleich erforschte der deutsche Arzt Rudolf Jürgens das Phänomen, das er zunächst Pseudohämophilie nannte. Später konnte er nachweisen, dass eine verminderte Verklebung der Blutplättchen (Thrombozyten) ursächlich ist. Die Erkenntnisse beider Ärzte führten zur Bezeichnung „Willebrand-Jürgens-Syndrom“, später nur noch Von-Willebrand-Syndrom (VWS), seit Kurzem wird der Begriff Von Willebrand Erkrankung verwendet. In den 1930er-Jahren wurde das zugrunde liegende Antigen identifiziert, heute bekannt als Von-Willebrand-Faktor. Zur Behandlung der VWE

stehen heute verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung, die abhängig vom vorliegenden Typ, dem Ausmaß der Blutung und der Notwendigkeit einer Blutungsprophylaxe zum Einsatz kommen. Das 100-jährige Jubiläum und eine kurz vor Jahresbeginn veröffentlichte neue Leitlinie tragen sicherlich mit dazu bei, die häufigste Blutgerinnungsstörung mehr in den Fokus zu rücken. *(Siehe auch Titelthema ab S. 6ff)*

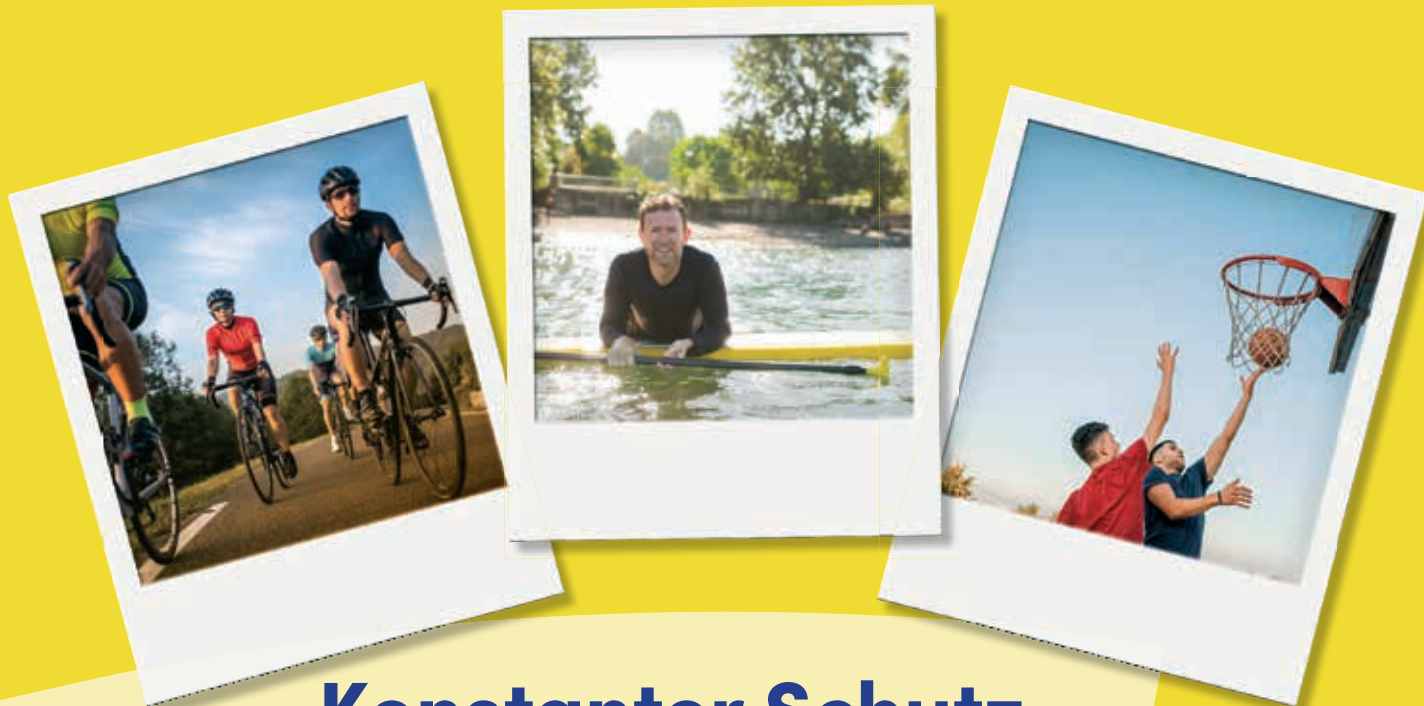
Seit 70 Jahren engagiert: DHG und GTH

Ein Jubiläum begehen in diesem Jahr auch die Deutsche Hämophilie Gesellschaft (DHG) und die Gesellschaft für Thrombose- und Hämostaseforschung (GTH): Die DHG feiert ihr 70-jähriges Bestehen, während die GTH im Februar 2026 ihre 70. Jahrestagung veranstaltet hat. Beides hängt mit Prof. Dr. Rudolf Marx zusammen, der zu den wichtigsten Förderern der Hämophilie- und Thromboseursachen-Erforschung und ihrer Behandlung zählt. Er war es auch, der 1953 den Begriff „Hämostaseologie“ für die Blutgerinnung und ihre Störungen geprägt und 1956 die „Deutsche Arbeitsgemeinschaft für Blutgerinnungsforschung“ (DAB) mitgegründet hat, aus der die GTH hervorging. Ihr Hauptanliegen ist die Förderung der wissenschaftlichen Interessen der Blutgerinnungsforschung.

Beteiligt war Marx auch an der Initiierung der ersten Patientenorganisation, der „Deutschen Hämophiliegesellschaft“ (DHG), die sich für Menschen mit angeborenen oder erworbenen Blutungskrankheiten (z. B. Hämophilie) engagiert, Patienten und Angehörige berät, deren Interessen gegenüber Politik und Krankenkassen vertritt und den Erfahrungsaustausch fördert *(s. auch S. 28)*.



Prof. Dr. Rudolf Marx (1912-1990) zählt zu den wichtigsten Wissenschaftlern und Förderern zur Erforschung der Hämophilie- und Thromboseursachen und ihrer Behandlung.



Konstanter Schutz – mehr Freiraum für Dein Leben

**Wie wäre es, wenn Deine Therapie
Dich dabei unterstützen könnte,
Deinen Alltag wieder aktiver und
unbeschwerter zu erleben?**

Erfahre mehr über Deine Optionen: Sprich mit
Deinem Behandlungsteam darüber, welche Therapie

- Dir einen konstanten Blutungsschutz geben kann
- Deine Gelenke schont
- am besten zu Deinem Lebensstil passt.

Mehr Informationen findest Du auf active-a.de sowie
auf Instagram, Facebook, TikTok und YouTube.



@haemophiliea

@activea_haemophilie

**Dein Leben.
Deine Therapie.**

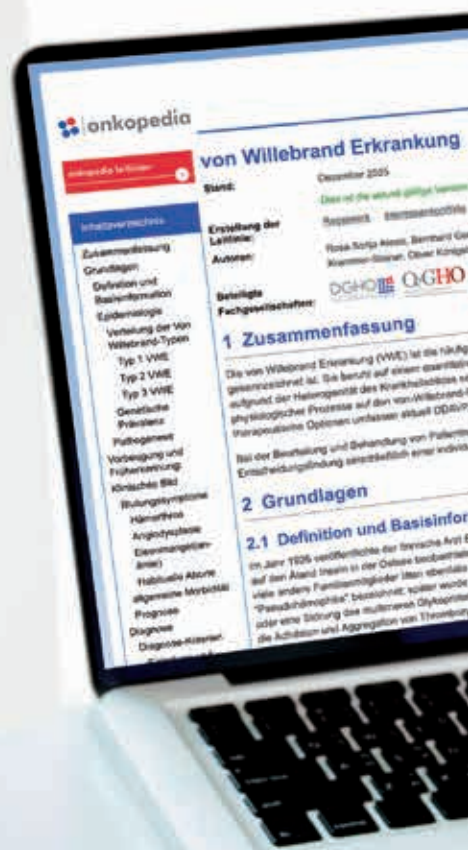


Patientenzentriert, interdisziplinär, breit gefächert: **Neue Leitlinie zur Von-Willebrand- Erkrankung (VWE)**

Zur häufigsten angeborenen Gerinnungsstörung liegt eine neue Leitlinie vor. Sie bildet den Stand der Erkenntnisse in der Hämostaseologie ab und bringt einige für Deutschland spezifische Aktualisierungen mit sich.

Die aktuelle Leitlinie zur Von-Willebrand-Erkrankung wurde unter der wissenschaftlichen Leitung von Dr. Rosa Sonja Alesci (Bad Homburg) und Koordination von Prof. Dr. Helmut Ostermann erarbeitet und von der Deutschen Gesellschaft für Hämatologie und medizinischen Onkologie e.V. (DGHO) herausgegeben. Sie ist über das DGHO-Portal Onkopedia abrufbar:

<https://shorturl.at/PKzqA>



VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Text von **Tanja Fuchs**

Die Von-Willebrand-Erkrankung (VWE; engl. VWD) ist die häufigste angeborene Gerinnungsstörung und zeichnet sich durch einen mengenmäßigen Mangel oder eine Funktionsstörung des Von-Willebrand-Faktors aus. Bedingt dadurch kommt es zu einer Blutungsneigung, die in vielen Fällen leicht bis moderat ausfällt und oftmals nicht oder erst spät erkannt wird. Mitunter erst dann, wenn, etwa durch einen Unfall oder einen operativen Eingriff, unerwartet starke Blutungen auftreten. Bereits eine Zahnextraktion kann zu schweren Nachblutungen führen. Für Frauen ist die VWE häufiger mit erheblichen Einschränkungen verbunden, etwa durch schwere Monatsblutungen mit Eisenmangel oder Blutungen während und nach der Geburt eines Kindes. In der neuen Leitlinie ist den Frauen daher ein eigenes Kapitel gewidmet (siehe Interview ab Seite 15).

Der Von-Willebrand-Faktor (VWF)

Der **Von-Willebrand-Faktor (VWF)** ist ein Glykoprotein – also ein Eiweiß im Blut – das eine wichtige Rolle bei der **Blutgerinnung** spielt. Um eine Blutung, etwa nach einer Verletzung zu stoppen, setzen sich **Blutplättchen (Thrombozyten)** an der verletzten Stelle fest. Der Von-Willebrand-Faktor wirkt dabei wie eine **Art Klebstoff**, der die Blutplättchen an der Gefäßwand hält. Dafür bindet er an spezielle Rezeptoren (Andockstellen) auf der Oberfläche der Blutplättchen, wodurch diese mit der **Gefäßwand** verbunden werden. Darüber hinaus bindet der VWF an den für eine normale Blutgerinnung bedeutenden Faktor VIII und sorgt so dafür, dass dieser ausreichend im Blut vorhanden ist.

Die Von-Willebrand-Erkrankung wird in 3 Haupttypen eingeteilt:

Typ 1

Quantitativer VWF-Mangel, häufigste Form der VWE, autosomal-dominant* vererbt, meist milder Verlauf. Dieser Typ zeichnet sich durch niedrige VWF-Plasmaspiegel bei normaler VWF-Struktur und -Funktion aus.

VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Typ 2

Qualitative Beeinträchtigung der Von-Willebrand-Faktor-Synthese und -Funktion aufgrund verschiedener genetischer Anomalien, autosomal dominant vererbt.

Typ 3

Seltene autosomal-rezessive Krankheit, nicht nachweisbare VWF-Spiegel. Es handelt sich um eine schwere Form mit stark gestörter Blutstillung, spontanen Blutungen und deutlichen Symptomen.

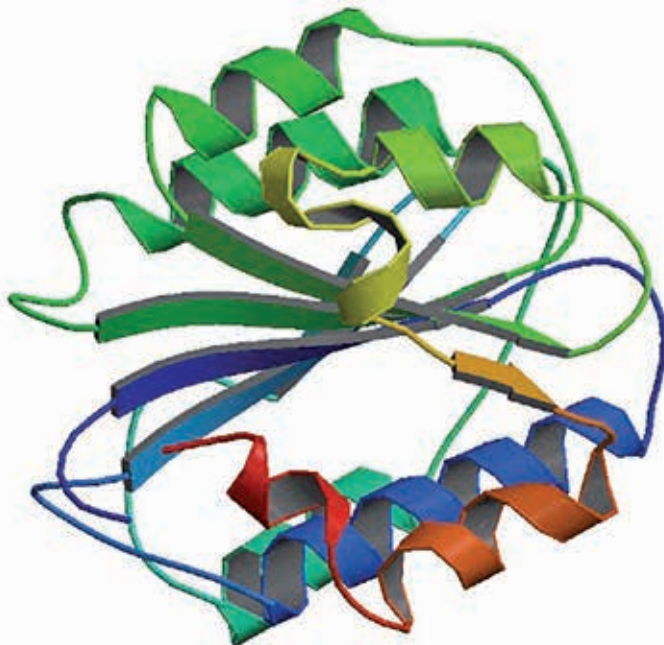
Bei der **VWE Typ 2** unterscheidet man anhand verschiedener funktioneller Veränderungen der VWF-Moleküle, vier verschiedene Untergruppen:

Bei **Typ 2A** bindet VWF nicht an Thrombozyten, es kommt zu einer Verringerung der hochmolekularen VWF-Multimere.

Typ 2B ist durch einen qualitativen Defekt des VWF gekennzeichnet: Dieser hat eine **erhöhte Bindungsaffinität zu Blutplättchen** (Thrombozyten), was zu einem **raschen Abbau** sowohl der VWF-Moleküle als auch der Thrombozyten (**Thrombozytopenie**) führt und dadurch eine **Blutungsneigung** verursacht.

Beim **Typ 2M** ist die Bindung von VWF an die Thrombozyten vermindert, die VWF-Spiegel und das Verhältnis von VWF-Aktivität und -Konzentration sind reduziert.

Bei **Typ 2N** ist die Bindung von VWF an Faktor VIII gestört, und die Faktor-VIII-Konzentration sinkt deutlich (d. h. auf 1–5%), ähnlich wie bei Hämophilie A.



INFO

Medizinische Leitlinien

Medizinische Leitlinien bieten eine systematisch und wissenschaftlich fundierte Orientierungshilfe und unterstützen Ärzte bei diagnostischen und therapeutischen Entscheidungen. Sie fassen den aktuellen Stand der Forschung zu Diagnostik, Nutzen und Risiken verschiedener Behandlungsoptionen zusammen und geben Empfehlungen, können aber nicht jede individuelle Situation berücksichtigen. Grundsätzlich gilt, dass immer auch die Situation des einzelnen Patienten und seine Bedürfnisse zu berücksichtigen sind. Die Therapiefreiheit des Arztes wird nicht eingeschränkt. Leitlinien werden von Vertretenden der Berufsgruppen unter dem Dach der Fachgesellschaften in regelmäßigen Abständen überarbeitet oder erneuert und leisten einen wichtigen Beitrag zur Qualitätssicherung in der medizinischen Versorgung.

(Quellen: www.bundesgesundheitsministerium.de/service/begriffe-von-a-z/l/leitlinien.html und www.stiftung-gesundheitswissen.de/)

Komplexe Diagnostik, oft unzureichende Kenntnis

Die Häufigkeit der VWE kann nur geschätzt werden und unterliegt einer großen Schwankungsbreite, was unter anderem damit zusammenhängt, dass die Blutungssymptome variieren und die Diagnostik komplex ist. Darüber hinaus werden die VWF-Spiegel durch zahlreiche Faktoren beeinflusst: Körperliche Aktivität, Stress, Nikotin und Infektionen spielen ebenso eine Rolle, wie Hormone und das Alter. Auch die Blutgruppe ist von Bedeutung: So ist die von-Willebrand-Faktor-Konzentration bei Menschen mit Blutgruppe 0 im Durchschnitt etwa 25 % niedriger als bei Personen mit anderen Blutgruppen. Aber auch eine unzureichende Kenntnis über das Krankheitsbild der VWE führt dazu, dass sie oft nicht oder erst spät erkannt wird, heißt es in der neuen Leitlinie. Schätzungen zufolge sind deutschlandweit ca. 800.000 Menschen betroffen, Dr. Sonja Alesci geht von einer hohen Dunkelziffer aus.

Der **Von Willebrand Faktor** ist das größte Protein im menschlichen Körper. Der Spiegel des VWF im Blut ist auch bei Gerinnungsgesunden nicht immer gleich. Er kann vorübergehend ansteigen, so zum Beispiel bei Stress, körperlicher Anstrengung oder Entzündungen. Das ist eine normale Reaktion des Körpers und in der Regel kein Grund zur Sorge, aber sehr wichtig zu beachten, wenn es darum geht, eine von Willebrand Erkrankung zu diagnostizieren.

VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG



Die Diagnostik ist aufgrund der Heterogenität des Krankheitsbildes sehr anspruchsvoll.

Insgesamt gebe es erschreckend viel Unkenntnis zur Von Willebrand Erkrankung, sagt die Hämostaseologin aus Bad Homburg, die die wissenschaftliche Leitung bei der Erstellung der aktuellen Leitlinie hatte. „Es hat mich überrascht, wie dünn die Datenlage zur häufigsten Gerinnungsstörung ist. Wir müssen die Von Willebrand Erkrankung viel stärker in den Fokus rücken, eine Erweiterung der Datenlage ist essenziell.“ Die sehr heterogene Erkrankung bringe eine Vielzahl sehr komplexer Themen mit sich, die eine individualisierte und interdisziplinäre Versorgung von Patientinnen und Patienten erfordere.

Kernpunkte der neuen Leitlinie

Herausgegeben von der DGHO via Onkopedia, legt die neue Leitlinie den Fokus auf stärkere Individualisierung, basierend auf dem Schweregrad und den Symptomen eines jeden Patienten. Adressiert wird die große Bandbreite der VWE, von milden Fällen bis zu schweren Formen. Klar definierte, diagnostische und therapeutische Schritte tragen dem heterogenen Krankheitsbild Rechnung, mit dem Ziel, die **Behandlung effektiver und auch patientengerechter** zu gestalten.

Hervorzuheben sind die **interdisziplinären Ansätze** mit einer stärkeren Einbindung verschiedener Fachdisziplinen, um die komplexe Diagnostik und Behandlung besser zu steuern. Vereinfacht wird die Diagnose, insbesondere für Typ 1: Indem Patienten mit Werten zwischen 0,3-0,5 U/mL und Blutungen als VWE-Typ 1 eingestuft werden, soll der Behandlungszugang erleichtert werden, auch wenn diese Grenzen umstritten sind.

Umfassende Inhalte

In der umfassenden Leitlinie finden sich alle wichtigen Aspekte zur VWE. Neben der Definition sowie **Basisinformationen** zur VWE, sind Vorkommen und Verteilung (Epidemiologie) der Von Willebrand-Typen (Typ 1, Typ 2, Typ 3) sowie der jeweiligen Unterformen und der genetischen Prävalenz aufgeführt. Darüber hinaus finden sich Inhalte zu Entstehung, und klinischem Bild der VWE: **Blutungssymptome**, Gelenkblutungen, **Fehlbildung von Blutgefäßen** (Angiodysplasie), Eisenmangel(anämie), Fehlgeburten, allgemeine Krankheitslast (Morbidität).

Viel Raum nehmen **Diagnose und Diagnose-Kriterien** ein, inklusive der Labormethoden in Bezug auf die unterschiedlichen Typen und deren Differenzierung. Auch zur **Therapie** der VWE ist eine gute Übersicht enthalten, mit Vorstellung der Therapieoptionen, unterschiedlichen Ansätzen und Zusammenfassungen zu den einzelnen Präparaten.

Es geht um spezielle Patientengruppen, **um Kinder, Jugendliche, alte Menschen, ebenso wie Patienten mit Hemmkörper gegen VWF**. Besonders wichtig, sagt Sonja Alesci, sei ihr **die Patientengruppe der Frauen**, denen die Leitlinienautorin ein eigenes Kapitel gewidmet hat. Neben starken Regelblutungen und Hormonen, werden besondere Situationen, wie **operative Eingriffe, Schwangerschaft und Geburt** aufgegriffen.

WISSEN*

Glykoproteine sind Makromoleküle, die aus einem Protein und einer oder mehreren gebundenen Kohlenhydratgruppen (Zuckergruppen) bestehen.

Autosomal dominant vererbt bedeutet, dass eine Krankheit auftritt, wenn nur eine einzige Kopie des mutierten Gens (Allel) auf einem der ersten 22 Chromosomenpaare (Autosomen) vorhanden ist, wodurch die Krankheit mit 50%iger Wahrscheinlichkeit vererbt wird, auch wenn nur ein Elternteil betroffen ist.

Ein **Multimer** ist ein Molekül das aus mehreren Untereinheiten besteht, der Begriff wird spezifisch für die Analyse des Blutgerinnungsfaktors von-Willebrand-Faktor (VWF) genutzt, um dessen Größe zu bestimmen und Krankheiten wie die VWE zu klassifizieren.

Antifibrinolytische Therapie: Antifibrinolytika hemmen die Fibrinolyse – also die körpereigene Auflösung von Blutgerinnseln (Thromben).

VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Schmerzmittel, Begleiterkrankungen und Begleitmedikation finden ebenso Berücksichtigung wie **Gelenkschäden** (Hämarthrosis und Arthropathie), **kardiovaskuläre** und thrombotische Erkrankungen.

Nicht zuletzt greifen die Autoren den wichtigen Aspekt der Awareness auf, gehen auf **Lebensqualität, und Depressionen** ein und werfen einen Blick auf den **Sport** (zu dem es kaum Daten gibt). Erwähnt wird die Option der wenigen **alternativen und komplementären Behandlungsmethoden** sowie innovative (noch) nicht zugelassene Therapieformen und aktive klinische Studien. Auch **Rehabilitation und Sozialrecht** sind Teil der Leitlinie, aus der in diesem Artikel nur einige Aspekte beleuchtet werden können. (In den folgenden Ausgaben der HämoVision wird es weitere Details, etwa zu den Angiodysplasien, geben.)

Blutungssymptome

Typische Blutungssymptome sind vor allem Blutungen von Haut und Schleimhaut sowie Blutungen in Risikosituationen. Zu den häufigen Symptomen gehören:

- verstärkte Blutungen und längeres Nachbluten bei kleinen Verletzungen
- Nasenbluten
- Neigung zu blauen Flecken
- schwere Menstruationsblutungen (Hypermenorrhoe)
- Blutungen nach Zahneingriffen, Zahnfleischbluten
- Blutungen nach der Geburt und nach Operationen
- urogenitale Blutungen (zu den Harn- und Geschlechtsorganen gehörend)
- Gelenkblutungen (Hämarthros) insbesondere bei Typ 3, selten auch bei schweren Formen von Typ 1 und 2
- Gastrointestinale Blutungen (vor allem Darmblutungen).

Die Blutungszeichen variieren zwischen Patienten, innerhalb einer Familie und können sich bei ein und demselben Patienten im Laufe des Lebens verändern.

Früherkennung

Mit eingeflossen in die neue Leitlinie ist eine bessere Früherkennung der angeborenen von Willebrand-Erkrankung und damit die Vorbeugung vor möglichen Folgen. Bei bekannter VWE in der Familie, heißt es unter Punkt 3 in der Leitlinie, sei eine frühe Diagnostik der Familienangehörigen möglich. Diese könne unabhängig von einer Blutungssymptomatik erfolgen. Patienten mit VWE sollten im Gerinnungszentrum entsprechend aufgeklärt werden und ggf. eine Therapie erhalten.

Hervorgehoben wird der, durch eine Forschungsgruppe belegte, Nutzen des ISTH-BAT (s. Info links) als diagnostisches Hilfsmittel bei Jugendlichen mit schwerer Menstruationsblutung. „Aufgrund seiner standardisierten Anwendung und der Evidenz für seine prädiktive Aussagekraft wäre es wünschenswert, den ISTH-BAT routinemäßig in der klinischen Praxis einzusetzen, um die frühzeitige Identifikation von Blutungsstörungen in dieser Altersgruppe zu fördern“, so die Leitlinienautoren.

Die Von-Willebrand-Erkrankung erkennen...

Eine endgültige Diagnose kann – aufgrund der zahlreichen einflussnehmenden Faktoren – meist erst nach mehreren Blutuntersuchungen zu verschiedenen Zeit-

ISTH/SSC Anamnesebogen zur Beurteilung der Blutungsneigung

Das Hämostase dient der Abschätzung von Blutungssymptomen bei Erwachsenen und basiert auf Vorschlägen einer Arbeitsgruppe, initiiert durch die International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH) und dem Scientific and Standardization Committee (SSC). Weiterführende Instruktionen können in der Originalveröffentlichung und auf www.isth.org/page/reference_tool bezogen werden.

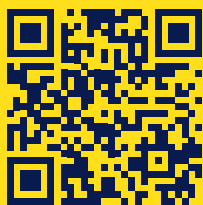
Epistaxis ☐ keine / trivial 0 Punkte ☐ <5 Jahre oder >10 Minuten 1 Punkt* ☐ nur ärztliche Beratung** 2 Punkte ☐ Temporäre/Kauterisation/ Antifibrinolytika 3 Punkte ☐ Blut-/Plasma-Transfusion oder Faktor-konzentrate oder Desmopressin 4 Punkte	Blutungen in der Mundhöhle ☐ keine / trivial 0 Punkte ☐ <5 Jahre oder >10 Minuten 1 Punkt* ☐ nur ärztliche Beratung** 2 Punkte ☐ chirurgische Hämostase oder Antifibrinolytika 3 Punkte ☐ Blut-/Plasma-Transfusion oder Faktor-konzentrate oder Desmopressin 4 Punkte
Kutane Ischämie ☐ keine / trivial 0 Punkte ☐ 5 oder mehr (>1 cm) an exponierten Stellen 1 Punkt* ☐ nur ärztliche Beratung** 2 Punkte ☐ Chirurgisch 3 Punkte ☐ Spontane Hämatoeme Blut-/Plasma-Transfusion 4 Punkte	Blutungen nach Zahnextraktionen ☐ keine / trivial oder keine durchgeführt 0 Punkte ☐ Aufgetreten in <25 % der Fälle, keine Interventionen 1 Punkt ☐ Aufgetreten in >25 % der Fälle, keine Interventionen 2 Punkte ☐ Chirurgische Hämostase oder Antifibrinolytika 3 Punkte ☐ Blut-/Plasma-Transfusion oder Faktor-konzentrate oder Desmopressin 4 Punkte
Muskelhämatome ☐ Nie 0 Punkte ☐ Posttraumatisch, keine Behandlung 1 Punkt ☐ Spontan, keine Behandlung 2 Punkte ☐ Spontan oder traumatisch, Desmopressin oder Antifibrinolytika 3 Punkte ☐ Spontan oder traumatisch, chirurgische Intervention oder Blut-/Plasma-Transfusion 4 Punkte	Menorrhagie ☐ keine / trivial 0 Punkte ☐ nur ärztliche Beratung** oder Befund nach gynäkologischen Kriterien oder (BAC-Wert > 100 Baller verifiziert)*** 1 Punkt ☐ Abwesenheit von Berufsschule >2 Jahre oder Antifibrinolytika oder Hormon- oder Estrogen- oder Kombinations-therapie mit Antifibrinolytika und Hormonen oder Aufreten seit Menarche und >12 Monate 2 Punkte ☐ Akute Menorrhagie mit klinischer Einweisung und Notfallbehandlung oder Blut-/Plasma-Transfusion oder Faktor-konzentrate oder Desmopressin oder Küretage oder Endometriumablation oder Hysterektomie 4 Punkte
Blutungen aus kleineren Wunden ☐ keine / trivial 0 Punkte ☐ <5 Jahre oder >10 Minuten 1 Punkt* ☐ nur ärztliche Beratung** 2 Punkte ☐ Chirurgische Hämostase 3 Punkte ☐ Blut-/Plasma-Transfusion oder Faktor-konzentrate oder Desmopressin 4 Punkte	Blutungen aus anderen Quellen ☐ keine / trivial 0 Punkte ☐ <5 Jahre oder >10 Minuten 1 Punkt* ☐ nur ärztliche Beratung** 2 Punkte ☐ Chirurgische Hämostase 3 Punkte ☐ Blut-/Plasma-Transfusion oder Faktor-konzentrate oder Desmopressin 4 Punkte

* Der Punktwert 1 bedeutet, dass das Symptom in der Patienten Geschichte aufgetreten war, jedoch nicht für einen Punktwert von 2 oder mehr gerechnet.
 ** Nur ärztliche Beratung, der Patient hat keine ärztliche Rat und wurde an einen Spezialisten überwiesen oder in eine Spezialambulanz überwiesen.
 *** Ist die Patientin Blutungsanamnese Chart, damit der Erfassung der Stärke der Menstruation.

Standardized SSC (SSC) 1
 2. Efficacy of the ISTH-BAT in the

Referenzen:
 1. Rodighiero F et al. ISTH/SSC bleeding assessment tool: a standardized questionnaire and a proposal for a new bleeding score for inherited bleeding disorders (ISTH/SSC Joint VWF and Personalized Hemostasis Subcommittee Working Group). 7 Thromb Haemostasis 2010; 89: 2055-2056.
 2. Efficacy of the ISTH-BAT in the normal range of bleeding scores for the ISTH/SSC adult and pediatric data from the emerging project Hemophilia 2014; 2014: 2014.

ISTH-BAT steht für „**International Society on Thrombosis and Haemostasis Bleeding Assessment Tool**“, es handelt sich um einen standardisierten, strukturierten Fragebogen, der zur systematischen Erfassung und Bewertung von Blutungsneigungen bei Verdacht auf Blutgerinnungsstörungen dient, um die Schwere der Symptome objektiv zu messen und die Diagnose zu unterstützen. Darin wird nach verschiedenen Blutungsarten gefragt und nach deren Häufigkeit und Schwere, um zwischen normalem und krankhaftem Blutungsverhalten zu unterscheiden.



Für Mehr im Leben.

Haempal.de ist dein Portal
für alles Wichtige über Blut-
gerinnungsstörungen, Fitness,
Essen + Trinken, Reisen, Apps...
und was gerade so läuft.

haempal

Eine Initiative von Novo Nordisk



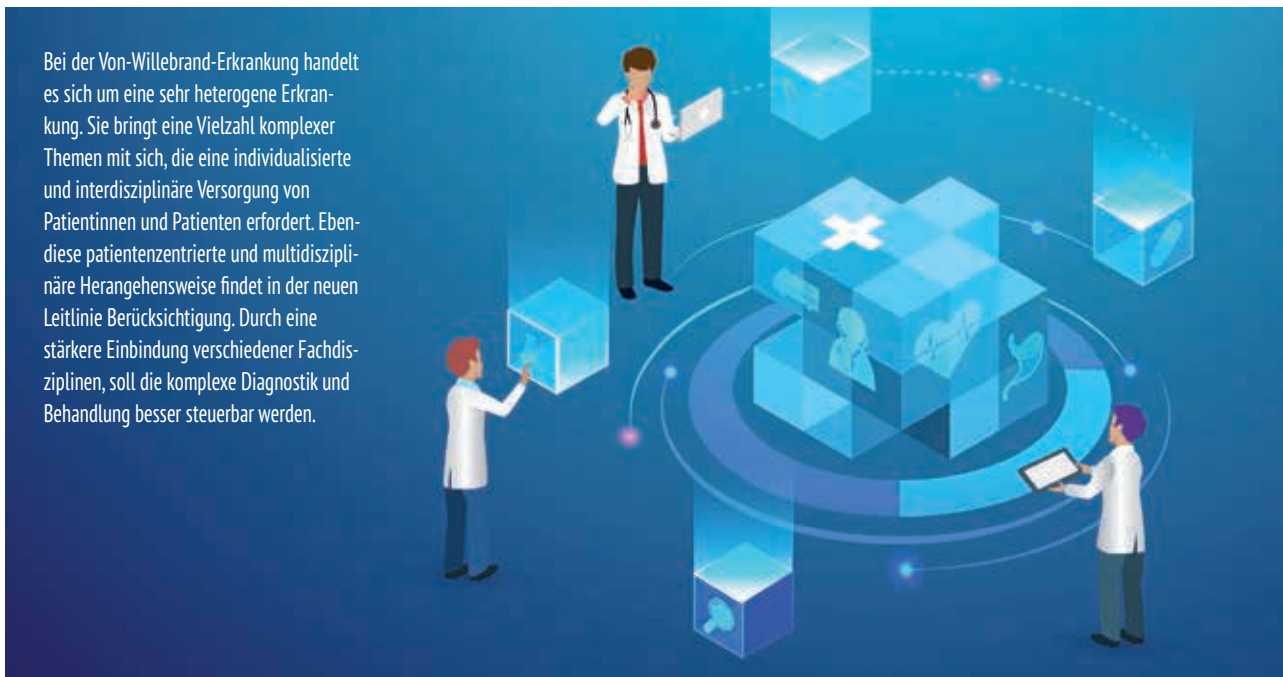
Novo Nordisk Pharma GmbH, Isaac-Fulda-Allee 24, 55124 Mainz
Tel.: 06131-903 0, Fax: 06131-903 1370, www.novonordisk.de

Der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.

© 2026 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz. I DE26HRBD00060

VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Bei der Von-Willebrand-Erkrankung handelt es sich um eine sehr heterogene Erkrankung. Sie bringt eine Vielzahl komplexer Themen mit sich, die eine individualisierte und interdisziplinäre Versorgung von Patientinnen und Patienten erfordert. Eben diese patientenzentrierte und multidisziplinäre Herangehensweise findet in der neuen Leitlinie Berücksichtigung. Durch eine stärkere Einbindung verschiedener Fachdisziplinen, soll die komplexe Diagnostik und Behandlung besser steuerbar werden.



punkten erfolgen. Die aktuelle Leitlinie fasst das Thema wie folgt zusammen:

Die Diagnose der von-Willebrand-Erkrankung erfordert eine Kombination aus detaillierter Anamnese inkl. Familienanamnese, einer Kombination und ggf. Wiederholung von spezialisierten Labortests und einer differenzierten Interpretation der Ergebnisse. Zum Einsatz kommen standardisierte Fragebögen zur Blutungsanamnese, Labortests, Spezialdiagnostik zur Diagnose von Subtypen sowie die genetische Testung, die einen zunehmend größeren Stellenwert einnimmt. **Zukünftig fließen mehr biochemische und molekulare Daten ein, um die Einteilung der VWE-Typen (insbesondere Typ 1) zu verfeinern, da Mutationen im VWF-Gen inzwischen besser verstanden werden.** Mithilfe einer VWF-Multimeranalyse* lassen sich spezifische Gen-Mutationen identifizieren, die entscheidend für die Wahl der Therapie sind. Weiterführende Infos zur Diagnostik werden in der Leitlinie unter Punkt 5.2 beschrieben.

... und behandeln

Die Behandlung der VWE variiert nach Typ und Schweregrad. In den Leitlinien werden unterschiedliche Ansätze aufgeführt, die entweder zu einer Erhöhung des körpereigenen von-Willebrand-Faktors (VWF) im Blut führen oder den VWF ersetzen. Unterschieden wird nach

- Behandlung einer akuten Blutung **bei Bedarf (on demand)**
- vorbeugenden Maßnahmen, etwa vor operativen

Eingriffen aber auch in bestimmten Lebensphasen (**Kurzzeit-Prophylaxe**)

- Dauertherapie mit regelmäßigen Faktorinfusionen (**Langzeit-Prophylaxe**)

Bei der Therapie-Entscheidung müssen, der Leitlinie zufolge, zahlreiche Faktoren berücksichtigt werden. Hierzu gehören u.a.,

- die klinische Blutungsneigung des jeweiligen Patienten
- die Von-Willebrand-Faktor-Spiegel
- mögliche Gelenkschäden
- der bisherige Verlauf von Krankheit und Blutungen (Anamnese)
- Therapie-Nebenwirkungen
- etwaige Konsequenzen für Ausbildung und Beruf (Berufsunfähigkeit vermeiden)
- das Alter des Patienten, mögliche weitere Erkrankungen und Medikationen
- Patientenwille, Gesundheitskompetenz, psychosoziale Situation
- der stärkere Bewegungsdrang bei Kindern und Jugendlichen und die Berücksichtigung des Verletzungsrisikos in Kindergarten, Schule, Freizeit.

Ganz wichtig – auch das wird in der Leitlinie erwähnt – ist das sogenannte **Shared Decision Making (SDM)**, also die gemeinsame Entscheidungsfindung. Dies fördere die Patientenbeteiligung an der Behandlung und stärke durch aktives Mitgestalten das Vertrauen und die Adhärenz zu Therapieempfehlungen, so die Leitlinienautoren. Zu den unterschiedlichen therapeutischen Optionen

zählen: **Tranexamsäure**, eine antifibrinolytische* Therapie, die als Basistherapie insbesondere von Schleimhautblutungen Anwendung findet, oral, intravenös, als Nasensalbe oder Mundspüllösung.

Desmopressin (DDAVP) kann in Form eines Nasensprays angewendet werden und kommt bei Typ 1 sowie auch Typ 2A, 2M und 2N zum Einsatz, um die Freisetzung von VWF und Faktor VIII zu stimulieren.

VWF-Konzentrate werden verwendet, um den Mangel an Von-Willebrand-Faktor zu ersetzen, insbesondere bei schwereren Formen der VWE oder wenn Desmopressin nicht wirksam oder kontraindiziert ist. Die Konzentrate stehen in plasmatischer sowie rekombinanter Form zur Verfügung und enthalten einen (je nach Präparat) unterschiedlichen Anteil an Faktor VIII. Auch FVIII-arme oder FVIII-freie Präparate sind verfügbar. Für die Therapie der VWE zugelassen sind: Haemate® und Voncento® (CSL Behring), Wilate® (Octapharma), Willfact® (LFB) und Veyvondi® (Takeda).

In einigen Fällen, beispielsweise bei Patienten mit **Inhibitoren**, kann eine **Kombination** aus verschiedenen Therapien erforderlich sein, um eine effektive Blutungskontrolle zu erreichen. Off-Label kommt bei diesen Patienten mitunter auch Emicizumab (Hemlibra®/Roche) zum Einsatz. In einer multizentrischen Phase-III-Studie, sollen jetzt Wirksamkeit, Sicherheit, Pharmakokinetik und Pharmakodynamik der Emicizumab-Prophylaxe bei Menschen mit VWE Typ 3 untersucht werden.

Welche Therapien für wen geeignet sein können und wie sie im Einzelnen wirken, ist in der Leitlinie unter Punkt 6.3. „Vorstellung der Therapieoptionen“ aufgeführt.

Mehr Awareness und mehr Daten benötigt

Auch die Erhöhung der öffentlichen **Aufmerksamkeit für die von Willebrand Erkrankung** ist ein Punkt in der Leitlinie. „Um die Awareness für dieses Krankheitsbild zu verbessern, werden u. a. Social-Media-Formate und Patientenorganisationen (z.B. IGH, DHG, ÖHG, SHG) genutzt“, so die Autoren.

In engem Zusammenhang damit stehen auch Umfragen und Studien zu persönlichen Erfahrungen von Betroffenen und Angehörigen (s. Seite 5). Sie dienen dazu, **Daten zu sammeln zu u.a. Lebensqualität, mentaler Gesundheit und Sport**, wobei insbesondere zum Thema VWE und Sport bislang nur wenige Daten existieren.

Mehrere Studien haben bereits gezeigt, dass Depressionen und Angstzustände auch bei Patienten mit VWE auftreten: Zu den Faktoren, die damit in Zusammenhang stehen, gehören ein Mangel an sozialer Unterstützung und häufige Blutungen. Ein Screening für psychische Gesundheit ist auch bei Patienten mit VWE zur gesamtheitlichen klinischen Beurteilung sinnvoll.

VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG



INTERVIEW

mit **Dr. Rosa Sonja Alesci**, Ärztin für Innere Medizin und Hämostaseologie, Ärztliche Leitung des IMD Gerinnungszentrums Hochtaunus in Bad Homburg, federführende Leitlinienautorin der aktuellen Von-Willebrand-Leitlinie

Frau Dr. Alesci, warum brauchte es dringend eine neue Leitlinie?

Es gab, außer den 2012 zuletzt aktualisierten Empfehlungen, nur eine internationale Leitlinie der WFH und ISTH aus dem Jahr 2021. In den weltweiten Empfehlungen werden aber keine spezifischen, für Deutschland, Österreich und die Schweiz (D, A, CH) gültigen Parameter, etwa zu rechtlichen Gegebenheiten oder Medikamentenzulassungen berücksichtigt. Auch die Möglichkeiten, die wir zur Diagnostik haben, sind in einer internationalen Leitlinie nicht darstellbar. Es brauchte eine, für hiesige Bedürfnisse und Gegebenheiten zugeschnittene Version.

Was sind die aus Ihrer Sicht wichtigsten Unterschiede zur internationalen Leitlinie und die bedeutendsten Aktualisierungen?

Wir haben die Leitlinie explizit für die D-A-CH-Region geschrieben und dabei versucht, die ganze Bandbreite unterschiedlicher Parameter aufzugreifen. Für mich von besonderer Bedeutung ist das eigene Kapitel zum Thema Frauen, aber auch Begleiterkrankungen, Gelenkgesundheit und Lebensqualität finden Berücksichtigung. Neu und möglicherweise ungewohnt sind sicherlich auch die wenigen naturheilkundlichen Aspekte und die Awareness. In den Mittelpunkt gerückt wird aber auch eine insgesamt stärkere Individualisierung der Behandlung sowie mehr interdisziplinäre Versorgung.

VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

»Was gar nicht funktioniert ist eine „One size fits all“-Therapie«



Dr. Rosa Sonja Alesci,

Welche Fachdisziplinen müssen vor allem mehr eingebunden werden?

Hier ist insbesondere die Gynäkologie zu nennen. Die VWE betrifft ja sowohl die schwere Menstruationsblutung als auch Schwangerschaft, Geburt und Hormone. Darüber hinaus sind Orthopäden und Physiotherapeuten unbedingt mit einzubeziehen. Geht es um ältere Patienten, müssen auch Kardiologen involviert und bei geplanten Operationen sollten die Chirurgen mit im Boot sein. Auch Haus- und Kinderärzte sollten integriert sein.

Für Gynäkologen wäre das Kapitel 6.4.2 der Leitlinie empfehlenswert. Worum geht es hier?

Eine Umfrage unter Gynäkologen zeigte, dass das Bewusstsein für Blutungsneigungen, einschließlich VWE, als Ursache für Hypermenorrhoe (starke Regelblutung) in diesem Fachbereich gering ist. Das hat mich selbst überrascht. Es ist aus meiner Sicht nicht hinnehmbar, dass es bei Frauen mit vererbten Blutungsneigungen wie der VWE immer noch zu einer längeren diagnostischen Verzögerung kommt. Insbesondere die Hypermenorrhoe mit allen Folgeerscheinungen (Eisenmangel, Schwindel, sozialer Rückzug etc.) muss mehr Aufmerksamkeit erhalten.

Welche Therapie wird hier laut Leitlinie empfohlen?

Den internationalen Leitlinien von 2021 zufolge wird empfohlen, zur Behandlung der schweren Menstruationsblutung bei VWE zunächst Tranexamsäure, dann wenn möglich DDAVP oder aber schließlich Faktorenkonzentrate zu geben. Leider basieren diese Empfehlungen auf geringer Daten- bzw. Studienlage.

Häufig wird jungen Frauen ja schnell die Pille verordnet...

Ja, leider. Hierzu muss erwähnt werden, dass die meisten hormonellen Kontrazeptiva nicht offiziell zur Behandlung einer Blutungsneigung zugelassen sind, sondern primär zur Empfängnisverhütung. Für einige Frauen kann die Hormon-

therapie Vorteile bieten, es müssen aber Nebenwirkungen beachtet werden, darüber hinaus wollen insbesondere Mädchen und junge Frauen oftmals gar nicht die Pille nehmen. Insgesamt ist die Datenlage aber auch zur Behandlung mit Hormonen bei VWE sehr dünn. Es existiert nur eine Beobachtungsstudie, die sich damit befasst – keine prospektive Studie und kein Register. Wir halten es für sinnvoll, die mittlerweile „automatisierte“ Empfehlung der Hormongabe, um die Blutung zu vermindern oder zu stoppen, zu überdenken. Allen Frauen, die davon profitieren, sollte die

Möglichkeit einer Kurzzeit- (intermittierenden) Prophylaxe während der Menstruationsblutung mit einem Faktorenpräparat, angeboten werden. Dadurch wird auch einem durch starke Blutungen verursachten Eisenmangel vorgebeugt.

Erhalten diese dann praktisch immer nur zu ihrer Regelblutung ein Präparat?

Ja, wir organisieren das hier in unserem Zentrum mit dem Homecare-Service, der zu den Frauen nach Hause kommt.

Quasi eine sich monatlich wiederholende Kurzzeitprophylaxe, bestenfalls für die Zeit von der ersten Regelblutung bis zu den Wechseljahren...

Nun, gerade Frauen in der beginnenden Menopause leiden oft (erneut) unter starken Blutungen. Die Behandlung der Hypermenorrhoe wird aber häufig mit jungen Frauen assoziiert. Auch hierzu scheint es erschreckend wenig Kenntnis zu geben und wir halten eine Erweiterung der Datenlage zu diesem Thema für essenziell.

In der Leitlinie wird auf das pflanzliche Mittel Mönchspfeffer verwiesen...

Es hilft nicht allen Frauen, das muss man klar sagen. Und es war nicht leicht, dies mit in die Leitlinie aufzunehmen. Aber viele junge Mädchen und Frauen fragen nach pflanzlichen



VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

Alternativen und sind total happy, wenn man sagt, dass es noch eine Option aus der Naturheilkunde gibt. Und wenn es rund 50-70 % der Betroffenen hilft, dann sollte es auch Erwähnung finden. Es geht ja darum, gemeinsam mit Patienten eine für alle akzeptable Lösung zu suchen.

Was ist in Bezug auf die Schwangerschaft noch zu beachten?

Während der Schwangerschaft steigen die von Willebrand-Parameter häufig (vor allem bei den milden Formen), können jedoch nach der Geburt wieder abfallen. Eine weitere wichtige Erkenntnis, die wir auch in der Leitlinie darlegen, ist, dass selbst wenn die VWF-Spiegel bei einer Schwangeren bei um die 50 % liegen, ein erhöhtes Blutungsrisiko bestehen kann. Man hat in Studien den VWF-Wert bei Patientinnen vor der Entbindung auf 120 % angehoben und festgestellt, dass sie weniger bluten als die Patientinnen mit Werten unter 100%. Vielfach besteht die Annahme, dass es bei einem Faktorspiegel von über 40 % grundsätzlich nicht zu Blutungen kommt. Dem ist aber nicht so. Für die Geburtsvorbereitung wäre ein Wert von 100 % ein wichtiger Zielwert. Auch das Blutungsrisiko nach der Geburt wird häufig unterschätzt, oftmals fehlt es an einer ausreichenden Kontrolle. In der Regel werden die Vor-Schwangerschaftswerte nach ca. 3 Wochen wieder erreicht, aber das kann individuell sehr unterschiedlich sein. Jede Patientin ist anders. Eine detaillierte Aufklärung von Patientin, Familie, Hebammen und Geburtshelfern im Vorfeld ist essenziell. Zudem sollte die Klinik, in der entbunden wird, das Faktorpräparat bereitstellen, ein multidisziplinäres Team aus Experten für Geburtshilfe, mütterlich-fetale Medizin, Hämostaseologie, Anästhesiologie wäre wünschenswert. Nicht zuletzt: Weitere Forschung bzw. die Erfassung von Registerdaten sind sinnvoll und erforderlich.

Wie bei einer Entbindung, gibt es auch bei Operationen einiges zu beachten. Auch das wird in der Leitlinie thematisiert.

Die Empfehlungen, die in Bezug auf Operationen vorliegen, sind wenig umfassend, man orientiert sich bisher vor allem an der Hämophilie. Es ist aber ganz wichtig zu wissen, dass man auch bei Patienten mit VWE-Typ 1, die vielleicht sonst gar keine Symptome haben, vor jedwedem Eingriff etwas mehr Zeit in die Vorbereitung investieren muss. Bereits eine routinemäßige Zahnbehandlung kann dazu führen, dass es zu sehr starken Nachblutungen kommt. Das lässt sich mit guter Vorbereitung verhindern.

Wie muss diese aussehen?

Zunächst braucht man einen erfahrenen Arzt und muss eruieren, welche Therapie überhaupt die richtige ist. Sind die Werte so gut, dass Tranexamsäure reicht oder braucht es DDAVP? Gibt es in Bezug auf DDAVP Kontraindikationen

und wäre ein Faktorpräparat womöglich doch besser? Dann wird es kompliziert, weil die allermeisten VWE-Patienten sich den Faktor nicht selbst injizieren können. In jedem Fall ist das mit organisatorischem Aufwand verbunden, mitunter müssen die Patienten vor einer ambulanten Zahn-OP ins Hämophilie-Zentrum, und stehen ggf. vor einem Problem, wenn sie 12 Stunden nach der OP erneut Faktor benötigen. In größeren Städten lässt sich dies ggf. mit dem ärztlichen Bereitschaftsdienst in einer Klinik lösen, unter Umständen führt ein eigentlich harmloser Eingriff aber dazu, dass Patienten stationär aufgenommen werden müssen.

Es gibt also viele Faktoren, die es zu berücksichtigen gilt...

Ja, das Krankheitsbild ist komplex und insofern herausfordernd, als dass es eine sehr individuelle Behandlung erfordert. Es reicht von Patienten mit sehr milden Symptomen, die bei Bedarf behandelt werden müssen, bis zu solchen, die schwere Blutungssymptome haben und dauerhaft Prophylaxe benötigen. Dazwischen gibt es vielfältige Formen mit unterschiedlichen Symptomatiken, die sich im Laufe eines Lebens zudem noch wandeln können. Und es gibt Patienten, die trotz eines vermeintlich milden Typ 1 häufiger bluten und von einer Therapie profitieren. Solchen Patienten den Zugang zu Behandlung zu erleichtern ist ebenfalls Ziel der neuen Leitlinie. Wir entscheiden nicht mehr nur nach dem einen Laborwert oder sagen, nur bei Typ 2 oder 3 ist eine Prophylaxe möglich, sondern erfass-

Dass **Eisenmangel** mit einer von Willebrand Erkrankung einhergehen kann, ist erwiesen. In diesem Zusammenhang kann es auch von Bedeutung sein, dass anhaltender Eisenmangel zu Erschöpfung (Fatigue) und depressiven Verstimmungen führen kann. Die Datenlage zu Fatigue und Depressionen bei der von Willebrand Erkrankung ist noch sehr dünn.



VON-WILLEBRAND-ERKRANKUNG

»Wir entscheiden nicht mehr nur nach dem einen Laborwert oder sagen nur bei Typ 2 oder 3 ist eine Prophylaxe möglich, sondern **erfassen gezielt Symptome**, um individualisiert auf den einzelnen Patienten eingehen zu können.«

sen gezielt Symptome, um individualisiert auf den einzelnen Patienten eingehen zu können. Die individualisierte Herangehensweise führt auch dazu, dass wir Patienten in bestimmten Lebensphasen eine Therapie anbieten, etwa Kindern, die aufgrund von wiederholtem Nasenbluten zu oft der Kita oder Schule fernbleiben müssen. Oder, wie schon erwähnt für Frauen, die jeden Monat erneut unter starken Menstruationsblutungen leiden.

Bereits die Diagnose ist ja eine komplexe Angelegenheit, gibt es inzwischen neue Testmöglichkeiten, um den Weg bis zum Erkennen des vorliegenden VWE-Typs abzukürzen?

INFO

HMB002

HMB-002 ist ein experimenteller monoklonaler Antikörper, der zur prophylaktischen Behandlung der Von-Willebrand-Erkrankung (VWE) entwickelt wird. Indem er den Abbau des Von-Willebrand-Faktors (VWF) verzögert und so den Spiegel erhöht, werden Blutungen verhindert. Er wirkt, indem er gezielt eine bestimmte Region des VWF schützt, ohne dessen Funktion zu beeinträchtigen. Der Wirkstoff befindet sich in der klinischen Entwicklung (Phase 1/2) unter dem Namen „Velora Pioneer“ zur Behandlung aller VWE-Typen. Präklinische Daten deuten auf ein starkes Potenzial für einen bedeutenden therapeutischen Nutzen hin. Weitere Informationen: clinicaltrials.gov (NCT06610201) und <https://www.hemab.com>

VGA039

„In Studien hat der monoklonale Anti-PS-Antikörper, sowohl die Thrombozytenablagerung als auch die Fibrinakkumulation an Stellen mit Endothelzellschäden gefördert und somit sowohl die primäre als auch die sekundäre Hämostase verbessert.“

(Quelle und weitere Informationen: DOI:10.1182/blood-2025-3051)

Nicht wirklich neue. Aber die genetische Untersuchung wird einen höheren Stellenwert bekommen, der Zugang ist leichter geworden, nach wie vor sind jedoch mehrere Untersuchungen und Tests mit dazwischenliegenden Zeitabständen erforderlich. Es bleibt eine aufwendige Diagnose. Allein aufgrund der vielen Faktoren, die den VWF beeinflussen. Nicht selten kommt es vor, dass ich Patienten wieder nach Hause schicken muss, weil der CRP-Test erhöhte Entzündungswerte zeigt. Viele merken das gar nicht, aber es würde das Ergebnis verfälschen.

Was ist in der Pipeline?

Es gibt derzeit viel Forschung zu den sogenannten „rebalancing agents“, also Therapien, die nicht den fehlenden Gerinnungsfaktor ersetzen, sondern das natürliche Gleichgewicht zwischen gerinnungsfördernden und -hemmenden Faktoren wiederherstellen. Sie wirken anders als herkömmliche Faktorkonzentrate und sind besonders vorteilhaft für Patienten mit Hemmkörpern. Zu nennen sind hier zum Beispiel der Protein-S-gerichtete monoklonale Antikörper, VGA039 oder HMB002, ein monovalenter Antikörper, der gezielt an das Ende (die C-terminale CK-Domäne) des VWF bindet, und das Protein somit vor dem Abbau schützt.

Frau Dr. Alesci, vielen Dank für das Gespräch.

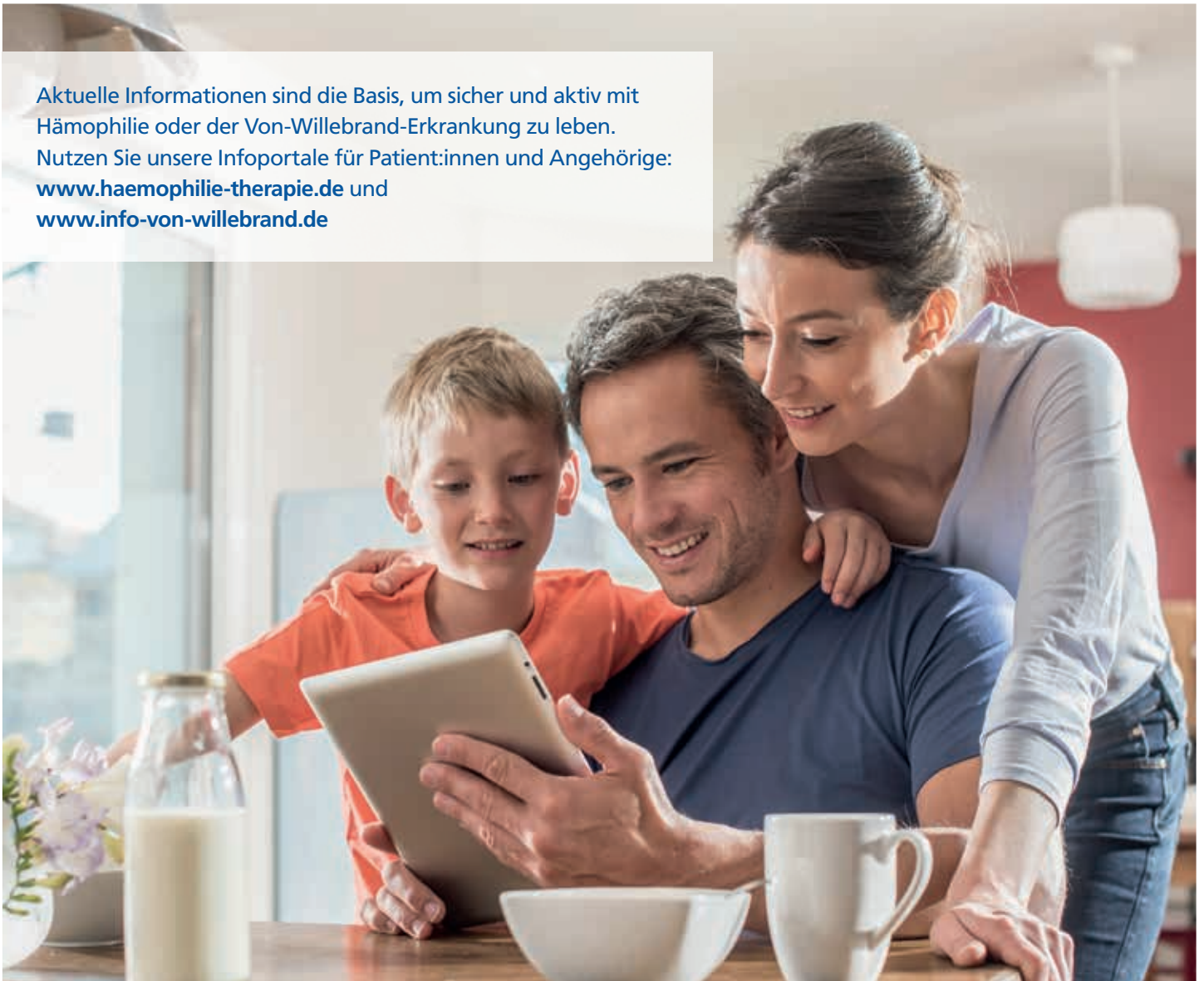
AUSBLICK

VWE, Angiodysplasie, Darmblutung

Patienten mit VWE haben ein erhöhtes Risiko für Angiodysplasien. Hierbei handelt es sich um eine Fehlbildung von Blutgefäßen (Arterien, Venen, Lymphgefäßen), die angeboren oder erworben sein können und überall im Körper, oft aber im Magen-Darm-Trakt, auftreten. Sie führen häufig zu chronischen Blutungen, die Eisenmangel und Anämie verursachen, sowie zu sichtbaren Veränderungen wie roten Flecken, Schwellungen oder Schmerzen. Mehr dazu in der nächsten Hämovision im Juni 2026.

Gerinnungsstörung? Bleiben Sie **informiert**.

Aktuelle Informationen sind die Basis, um sicher und aktiv mit Hämophilie oder der Von-Willebrand-Erkrankung zu leben. Nutzen Sie unsere Infoportale für Patient:innen und Angehörige: www.haemophilie-therapie.de und www.info-von-willebrand.de



Hämophilie

- Expertenbeiträge zu Basics & Therapien
- Downloads für Ihren Alltag
- Live-Web-Seminare

www.haemophilie-therapie.de



Von-Willebrand-Erkrankung

- Basisinformationen zur VWE
- News und Veranstaltungshinweise
- Umfassender Servicebereich

www.info-von-willebrand.de





Christian Schepperle



Tanja Zeiser



Tobias Becker



Till Knippenberg



Maria Schomber



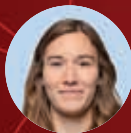
Alexander Heise



Lukas Leihberg



Benjamin Seliger



Dr. Sylvia Pfensig



Wolf Ben

Mit einem vielfältigen Onlineangebot und stetig wachsenden Mitgliederzahlen sind wir heute stärker vernetzt denn je: www.igh.info

Eine starke Gemeinschaft – ein stabiles Netzwerk

Die IGH ist ein bundesweit tätiger Patientenverband – engagiert für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen und ihre Familien.

Wir machen uns stark – für deine Rechte, deine Gesundheit, deine Lebensqualität. Wir vertreten deine Interessen, unterstützen im Alltag und stärken unsere Gemeinschaft.

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.

- 1992 gegründet
- Vertritt die Interessen von Betroffenen und Angehörigen
- Bundesweit tätig
- Möchte Patienten zum Mitwirken aktivieren
- Mitgliedschaft und Mitarbeit in wichtigen Entscheidungsgremien (DHR, Stiftungsrat HIV, AK-Blut, Patientenvertretung im G-BA)
- Ehrenamtlich tätige Fachkräfte & hauptamtliche Mitarbeiter
- Aktuelle Projekte und Verlinkungen: www.igh.info/linkliste

Kontakt:

Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg/Neckar
Tel.: 07472 22 648
www.igh.info | mail@igh.info



Engagement und Termine der IGH: Von und für Menschen mit Hämophilie, vWD & Co.

Um Menschen mit Hämophilie, vWD sowie anderen Blutungsstörungen und deren Familien zusammenzubringen, organisiert die IGH regelmäßig **Veranstaltungen, Treffen und Ferienerlebnisse**. So z.B. die 2-wöchige **Ferienbetreuung am Werbellinsee** für Kinder und Jugendliche von 6 bis 16 Jahren, das **Familien-Begegnungswochenende** auf dem Jugendhof Finkenbergl in Blankenheim und das **Treffen der älteren/erwachsenen Hämophilen (50+)**. Zudem gibt es **Spritzkurse, den PIT (Patienten-Informationen-Tag) am 9. Mai**, 2x jährlich **Selbsthilfe-Begegnungen** in Sachsen-Anhalt, Bayern, NRW u.a. Immer im Vordergrund: Austausch und gelebtes Networking!

Die Vorteile und Extras einer IGH-Mitgliedschaft:

- Notfall- bzw. „Kühlschrankdose“
- Silikonarmbänder „schwere Gerinnungsstörung“ für Jugendliche und Erwachsene
- IGH-Stauschläuche: hautfreundlich und mit „Bremse“ (druckmindernd)
- PKW-Rettungskarte für die Sonnenblende mit Hinweisaufkleber
- Notfallausweis-Generator mit Kartenhülle für die Versichertenkarte
- Notfallaufkleber als Hinweis für Versichertenkarte, Personalausweis & Co.
- Buddyprogramm



AUS DEN VERBÄNDEN

Neu bei der IGH:

Endlich verfügbar: Unsere Broschüre zum Thema **Sexualität und Blutgerinnungsstörungen** (siehe auch www.igh.info/broschueren)

Für mehr Sicherheit:

Notfallkarte und Notfalldose haben ein neues Design

Darüber hinaus gibt es aktuell neue **Notfallarmbänder** aus Silikon

**Jetzt neu für IGH-Mitglieder:**

Praktisches Set aus drei verschiedenen Loop-Bändern (Resistance Bands). Die vielseitigen Fitness-Tools in unterschiedlichen Stärken – für Anfänger und Fortgeschrittene – eignen sich ideal zur Kräftigung kleiner und großer Muskeln, zur Verbesserung von Stabilität, Mobilität sowie für Warm-ups. In Kürze mit einer eigens erstellten Anleitung.

**Termine 2026****14. März**

Mitgliederversammlung in Bonn

9. Mai

Patienten-Informationen-Tag (PIT) mit dem Bonner Gerinnungs-Zentrum im Leoninum, Bonn

25. Juli bis 8. August

Erlebnisfreizeit für Kinder und Jugendliche am Werbellinsee
www.igh.info/werbellinsee

11.-13. September

Wernigerode

18.-20. September

Familienwochenende in Blankenheim (Eifel)

9. November oder 16.-18. Oktober

Generation 50/60+

Terminänderungen werden zeitnah auf unserer Website bekanntgegeben. **Mehr Events und Infos:**
www.igh.info/termine

**Starkes Netzwerk: Menschen in der IGH**

Menschen jeden Alters und aus allen Teilen Deutschlands engagieren sich in der IGH. In Vorstand und Verwaltung gibt es bekannte und immer wieder auch neue Namen:

Tobias Becker, 1. Vorsitzender
t.becker@igh.info, Internationales, Sport

Lukas Leihberg, stellv. Vorsitzender
leihberg@igh.info, Sport, Internationales

Till Knippenberg, CFO
knippenberg@igh.info, Finanzen, Internationales, weitere Gerinnungsstörungen

Christian Schepperle, CEO
mail@igh.info, Geschäftsführung, Schriftführer u.v.m.

Benjamin Seliger
seliger@igh.info, Hausarzt in Halle/Saale, Medizinisches

Stephan Pokahr,
pokahr@igh.info, NRW, Beratung (ohne Bild)

Stephanie Brandt
brandt@igh.info, Berlin, Internationales, junge Erwachsene, Sport

Maria Schomber
schomber-bayern@igh.info, Bayern und Kinder/Jugendliche

Alexander Heise
heise@igh.info, Bayern, junge Erwachsene, Social-Media Verwaltungsrat:

Dr. Sylvia Pfensig, Anke Schäfer Dr. Thomas Becker, Tanja Zaiser, Diana Graf, Ben Wolf

Außerdem auf der Website der IGH:**Aktualisierte Notfalldokumente:**

Formulare zur Erstellung von Vorsorgevollmachten, Patientenverfügungen, Notfallordner und Notfallausweis findest du unter: www.igh.info/notfall

Videos zu Neuentwicklungen und alle Web-Seminare mit der IGH sind auf unserem YouTube-Kanal verfügbar:
www.youtube.com/user/ighev

Hier geht's zu unserer Linkliste:
<https://www.igh.info/linkliste>



HEMMO-APP

Gemeinsam für Menschen mit Hämophilie: Die Hemmo-App und die Hämovision

Eine App, die die **Kommunikation erleichtert** und **Abläufe vereinfacht**. Ein Magazin, das informiert und über Hintergründe berichtet: Die Hemmo-App und die Hämovision sind jetzt ein Team.

Text von **Verena Fischer** und **Tanja Fuchs**

Eine digitale App, ein gedrucktes Magazin, ein gemeinsames Ziel: Während die Hämovision ihre Leser mit Experten-Interviews und Erfahrungsberichten, News und Wissenswertem rund um Diagnostik, Therapie und den Alltag mit Hämophilie auf dem Laufenden hält, erleichtert die Hemmo-App insbesondere die Kommunikation zwischen allen an der Therapie Beteiligten. Durch die Kooperation von App und Magazin sollen mehr Menschen sowie eine umfassendere Unterstützung erreicht werden. Konkret bedeutet das, dass im News-Feed der App zukünftig auch Themen aus der Hämovision aufgegriffen werden, inklusive Verlinkungen zu Magazin-Artikeln. Gleichzeitig werden Lesende des Magazins von

nun an regelmäßig über App-Neuigkeiten informiert. Anlässlich der neuen Kooperation sprach die Hämovision mit dem **Hemmo-Mitgründer Paul Wermes**: Über die Geschichte der App, aktuelle sowie geplante Funktionen und die Zukunftspläne.

Hemmo-App

Einfach **gratis downloaden**: Die Hemmo-App gibt es im App Store und auf Google Play. Mehr erfahren unter:

www.hemmo.de

Hemmo





INTERVIEW

mit **Paul Wermes**, Gründer der Hemmo-App

Wie seid ihr auf die Idee gekommen, eine App für Menschen mit Hämophilie zu entwickeln?

Ich bin seit knapp 12 Jahren als Patientenvertreter in der Hämophilie aktiv und konnte seitdem immer wieder beobachten, dass es zwar viele tolle Projekte gab, aber nur wenige davon die Patienten wirklich erreichten. Und das lag nicht etwa daran, dass es keine interessierten Hämophilie-Patienten gab, sondern an dem Umstand, dass die Informationen dazu nicht bei ihnen ankamen. Solche Kommunikationsbarrieren wollen wir mit der Hemmo App überwinden. Unser Ziel ist es, die Kommunikation zwischen allen Akteuren im Hämophiliebereich so einfach wie möglich zu gestalten und gleichzeitig Hämophilie-Zentren und Ihre Mitarbeitenden zu entlasten.

Wie unterscheidet sich euer Angebot von anderen Hämophilie-Apps?

Kurz gesagt, bieten wir derzeit alles rund um das Thema Gerinnungstherapie an – außer die Dokumentation. Die anderen Apps hingegen sind ausschließlich zur Dokumentation geeignet. Gemeinsam mit Patienten, Ärzten, Zentren und Apotheken wollen wir **Abläufe und Kommunikationswege einfacher und digital gestalten** und den Alltag erleichtern. Ein wichtiger Baustein dabei ist die Arzt-Patienten-Kommunikation – denn wir haben festgestellt, dass auch hier viele Informationen verlorengehen, wenn es an einer guten Anbindung fehlt.

Inwiefern erleichtert Hemmo die Arzt-Patienten-Kommunikation?

Die kostenfreie App bietet zahlreiche Möglichkeiten: So können Patienten über die **Rezept-Funktion** mit wenigen Klicks jederzeit und von überall aus ein **Rezept anfordern**, unabhängig von Öffnungszeiten und telefonischer Erreichbarkeit. Nach erfolgreicher Übermittlung kann das Zentrum diese Anfrage mit einem Klick annehmen oder ablehnen und der Patient wird automatisch informiert. Diese Automatisierung stellt für die Zentren eine große Entlastung

dar. Statt unzählige Kommunikationskanäle bedienen zu müssen, haben sie im Hemmo Dashboard alle Anfragen auf einen Blick. Über die integrierte **Terminbuchung** können die Patienten zudem bei ihrem behandelnden Hämostaseologen im Zentrum **Termine buchen**, ändern oder absagen und werden automatisch daran erinnert. Darüber hinaus gibt es einen **News Feed**, sowie eine Chat-Funktion, die einen direkten Draht zum Zentrum ermöglicht. So können die Patienten niederschwellig mit dem Zentrum in Kontakt treten und im Zweifel frühzeitig um Rat fragen. Dadurch werden abwendbar komplizierte Verläufe rechtzeitig erkannt. Zudem können die Patienten wichtige Dokumente, wie Arztbrief, Laborbefund und Zollbescheinigung über den datensicheren Messenger erhalten. Die Dokumente werden automatisch in der eigenen **Wallet** hinterlegt. Wer früher etwa beim Hausarzt seinen Laborbefund vergessen hatte und auf das Fax aus dem Zentrum warten musste, hat jetzt mit der Hemmo App alle Dokumente stets dabei.

Kannst du ein konkretes Beispiel nennen, warum der Chat mit dem Zentrum sinnvoll ist?

Auf der Tagung der Gesellschaft für Thrombose- und Hämostaseforschung (GTH) im vergangenen Jahr, wurde beispielsweise von dem Fall eines zwölfjährigen Jungen berichtet, der in einem Jahr mehrfach umgeknickt war. Da es sich „nur“ um einen milden Hämophilen handelte, hatte der Hausarzt das Sprunggelenk jedes Mal lediglich mit einer Bandage versorgt. Als der Junge nach einem Jahr wieder zu seinem Kontrolltermin im Zentrum war, stellte sich heraus, dass es zu mehreren Gelenkblutungen gekommen und das betroffene Gelenk nachhaltig geschädigt war. Eine kurze einfache Absprache mit dem Zentrum hätte dies wahrscheinlich verhindern können.

Welches Feedback bekommt ihr von Anwendenden?

Wir freuen uns immer sehr über Feedback und bekommen sehr viele positive Rückmeldungen. Beispielsweise sprach mich kürzlich eine Dame nach meinem Vortrag an und sagte mir: ‚Ich wollte mich mal bei Ihnen bedanken, ich habe jetzt keine Hämophilie mehr.‘ Ich war überrascht, da wir mit der App ja unterstützen und nicht behandeln. Auf meine Rückfrage hin erklärte sie, dass ihr 16-jähriger Sohn mit der App nun alles allein regelt, sie sich um Terminabsprachen und Rezeptbestellungen nicht mehr zu kümmern brauche und so nicht mehr das Gefühl habe, selbst betroffen zu sein.

Wie viele Menschen nutzen Hemmo derzeit?

Deutschlandweit sind mittlerweile mehr als 800 Patientinnen und Patienten in der Hemmo App aktiv, stetig kommen Neue hinzu. Viele kleine und große Hämophilie-Zentren und auch mehrere Unikliniken sind bereits dabei und nutzen die App tagtäglich. Zuletzt haben wir Hemmo beispielsweise

HEMMO-APP

am Universitätsklinikum Augsburg erfolgreich eingeführt. Jetzt sind wir dabei, auch die Hämophilie-Apotheken mit ins Boot zu holen. Denn wir wollen möglichst alle Akteure miteinander vernetzen. Unser Ziel ist es, dass Patienten ihr Rezept über die App künftig nicht nur anfordern, sondern die Präparate dann auch direkt bei der Apotheke bestellen und sich liefern lassen können. Wir nennen diese neue Funktion, die wir gerade gemeinsam mit Hämophilie-Apotheken entwickeln, Hemmo Delivery.

Wie sieht die Anbindung von Apotheken konkret aus?

Aktuell ist es häufig so, dass Zentren entweder feste Kooperationsapotheken haben oder die Hämophilie-Apotheken vom VHA eingebunden sind. Die Hämophilie-Apotheken sind sehr gut aufgestellt, verfügen über Notfalldepots und unterschiedliche Lieferoptionen. Der Patient hat die freie Apothekenwahl und nun eine neue Möglichkeit, ganz bequem seinen Faktor zu erhalten. Hemmo Delivery wird mit den bestehenden Partnern kooperieren und Abläufe so darstellen, wie wir es von Online-Bestellungen kennen. Es wird beispielsweise sichtbar sein, wann die Lieferung eintrifft und wo sie sich gerade befindet. Derzeit sind wir mit der Funktion in einer Pilotphase, Anfang März wollen wir das Projekt weiter ausrollen.

Gibt es weitere Aktualisierungen?

Ja, aktuell entwickeln wir zudem die neue Funktion Hemmo Automation. In vielen Zentren sind die Abläufe bei Rezeptausstellungen, Sammelmeldungen und Abrechnungen noch komplett analog, z. B. in Exceltabellen organisiert, weil es dafür bisher keine geeignete Softwarelösung gab. Hier wollen wir unterstützen und bieten den Zentren ab März die Möglichkeit, auch diese Prozesse digital und automatisiert abzubilden. So kann beispielsweise die gesetzlich vorgeschriebene Sammelmeldung automatisiert erhoben und erstellt werden. Das Zentrum kann diese dann gegebenenfalls noch ergänzen und an das Deutsche Hämophilie Register (DHR) übermitteln. Durch die Automatisierung von Erhebung

und Auswertung wird der Vorgang deutlich einfacher und schneller, die Ärzte und ihre Mitarbeiter sparen viel Zeit, was wiederum auch den Patienten zugute kommt.

Wie sieht es mit dem Datenschutz aus?

Selbstverständlich ist unsere App DSGVO-zertifiziert und erfüllt höchste Datenschutz- und Sicherheitsstandards.

Ist das Einrichten der Hemmo-App für Zentren kompliziert?

Nein. Wir wollen ja die Zentren entlasten und keinen neuen Arbeitsaufwand schaffen. In der Regel kommen wir persönlich für die Einführung im Zentrum vorbei und passen die Anwendung an die individuellen Gegebenheiten an. Möchte ein Zentrum beispielsweise die Terminbuchung über eine andere Software umsetzen, dann lässt sich das entsprechend einstellen.

Was verbirgt sich hinter Hemmo Benefits?

Hemmo Benefits ist seit letzten Herbst in der App verfügbar. Die Funktion macht aktuelle Umfragen von Patientenvereinigungen, Zentren und der Industrie sichtbar und ermöglicht eine schnelle und einfache Teilnahme. Wer teilnimmt, kann zudem Hemmo-Points sammeln und diese in Prämien, etwa in Form von Gutscheinen, einlösen. Im Vergleich zu herkömmlichen Patientenbefragungen haben die Patienten so die Möglichkeit, ihre Meinung zu Therapien, Projekten und anderen Themen zu teilen und erhalten dafür gleichzeitig eine kleine Aufwandsentschädigung. So können wir auch hier einen Beitrag leisten, die Kommunikation zwischen Patienten und den anderen Akteuren im Hämophiliebereich zu verbessern.



Ansgar Thomas (li.) und Paul Wermes (re.) haben die Hemmo App gegründet. Unter dem Motto „Make health digital.“ wollen sie mit digitalen Gesundheitslösungen den Alltag der Patienten erleichtern.

»Indem wir alle am **Behandlungsprozess Beteiligten vernetzen** und den Austausch verbessern, werden die Abläufe für Patienten, Ärzte, Zentren und Apotheken erleichtert.«

HEMMO-APP

INFO

Was ist das DHR-Register?

Das Deutsche Hämophilieregister (DHR) sammelt anonymisierte Daten zur Behandlung und Versorgung von Menschen mit Hämophilie in Deutschland.

Warum ist das wichtig?

Die Daten helfen, Therapien zu verbessern, die Versorgung sicherer zu machen und neue Erkenntnisse für Patienten zu gewinnen.

Freiwillig und sicher

Die Teilnahme ist freiwillig. Patienten geben ihr Einverständnis in der Regel über ihr behandelndes Hämophilie-Zentrum; die Daten werden datenschutzkonform verarbeitet.

Welche Funktionen sind aktiv, wenn das eigene Zentrum noch nicht angebunden ist?

Auch ohne teilnehmendes Zentrum können Patienten die App für verschiedene Funktionen nutzen. Neben der Möglichkeit sich mit anderen Patienten auszutauschen, erhalten die Patienten über den **News Feed** regelmäßige Updates über alles, was in der eigenen Region oder auch online los ist, z.B. Veranstaltungen vom Zentrum oder den Patientenvereinigungen wie der IGH oder DHG. Und dann gibt's ab jetzt natürlich auch Inhalte aus der Hämovision, wie Experteninterviews und Hintergrundartikel zu unterschiedlichen Themen.

Wird der Newsfeed auch von den teilnehmenden Zentren genutzt?

Auf jeden Fall und zwar sehr individuell. Zum Jahresende haben viele Zentren ihre Patienten daran erinnert, den Substitutionskalender einzusenden. Es wurde frohe Weihnachten gewünscht, über geänderte Öffnungszeiten, neue Mitarbeitende oder andere Ereignisse informiert. Viele sind dankbar für die Möglichkeit, Patienten regelmäßig auf dem

Laufenden zu halten und auch eigene Veranstaltungen einfach bewerben zu können.

Was können Patienten tun, wenn sie mal Unterstützung mit der App benötigen?

Wir haben ein Support-Team, das über eine Hotline und per E-Mail erreichbar ist. Zudem gibt es auch einen Support-Chat in der App, der den Patienten jederzeit zur Verfügung steht.

Welche Visionen habt ihr für die Zukunft?

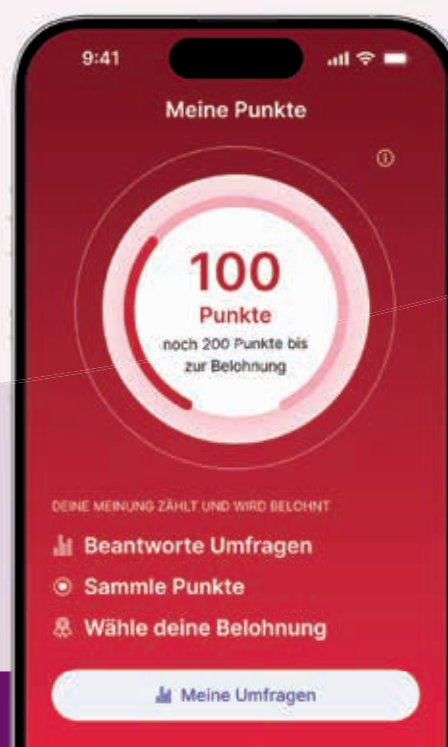
Wir wollen kontinuierlich das Feedback der Anwendenden auswerten und uns den Wünschen entsprechend weiterentwickeln. Gut vorstellbar ist zum Beispiel, dass die Zentren ihre Patienten künftig auch telemedizinisch über die App betreuen können. Vor allem in der Hämophilie ist das ein wichtiges Zukunftsthema.

Apropos Feedback: Kann man euch direkt Feedback geben?

Ja, dafür kann man uns ganz einfach via Mail, Telefon oder über den Supportchat in der App kontaktieren. Wir sind dankbar für jedes Feedback, denn so können wir Hemmo stetig verbessern.

Wir freuen uns auf die Kooperation und danken Paul Wermes für das Gespräch!

Wer über die Hemmo-App an Befragungen teilnimmt, sammelt nebenbei einfach und unkompliziert Punkte, die gegen eine Belohnung (z.B. Gutscheine) eingelöst werden können.



DIGITALE HELFER

Digitale Helfer im Gesundheitsalltag: Wie KI-Chatbots Patienten unterstützen



Immer erreichbar, nie genervt: KI-Chatbots können medizinische Informationen verständlich erklären, Fragen für Arztgespräche strukturieren oder beim Umgang mit der Erkrankung unterstützen. Ein Whitepaper zeigt, wie Patienten die Technologie **sinnvoll nutzen** können.

Text von **Verena Fischer**

Für viele sind sie längst zu einem festen Bestandteil des Alltags geworden: KI-Chatbots wie Chat-GPT, Gemini und Co. Eine aktuelle Erhebung von Bitkom e. V. zeigt: 45 Prozent der Deutschen nutzen KI-Chatbots inzwischen auch bei Gesundheitsfragen. Viele Fachleute sehen darin Chancen – etwa für ein besseres Selbstmanagement oder die Vorbereitung auf Arztgespräche. Das bestätigt auch Anja Thelen, Patient Partnership Lead und KI-Champion bei Roche Pharma: „Es ist nicht ungewöhnlich, dass ein Arzt-Patienten-Gespräch nur wenige Minuten dauert. Hier kann KI den Unterschied machen. Denn wenn Menschen sehr gut informiert zum Arzt gehen, bleibt am Ende mehr Zeit für individuelle Fragestellungen.“

Die Verwendung von digitalen Assistenten im Bereich Gesundheit birgt also viele Chancen. Um von der KI so gut wie möglich zu profitieren, bedarf es aber eines geschulten Umgangs mit der Technologie. Zu diesem Zweck hat das Unternehmen Roche, zusammen mit Forschenden

INFO

Ein **Whitepaper** (deutsch: weißes Papier) ist ein detaillierter Leitfaden mit Empfehlungen zu einem bestimmten Thema. Das Whitepaper zu Künstlicher Intelligenz und Shared Decision Making gibt es hier zum kostenlosen Download:

<https://patientenimfokus.de/ki>



und Praktizierenden aus den Bereichen Medizin, Ethik, Recht und Patientenvertretung ein Whitepaper erarbeitet, das Patienten und Ärzten als praktische Leitlinie dienen soll. „Wir haben das Whitepaper vor einem Jahr veröffentlicht, zu einem Zeitpunkt, als die LLM-Nutzung stark zunahm, erinnert sich Thelen. Bis heute ist der Leitfaden mehr als 10.000-mal runtergeladen worden, 5.000 Print-Exemplare wurden ausgegeben, Massenmedien wie die BILD-Zeitung, Podcasts und Influencer haben darüber

berichtet. Aufgrund des international großen Interesses, wurde es inzwischen auf Englisch, Spanisch, Türkisch, Ukrainisch, Russisch und Arabisch übersetzt. „Wir verwenden den Leitfaden zudem in Patienten-Workshops und erklären, wie sich KI für die eigene Erkrankung und zur Vorbereitung auf Arztgespräche nutzen lässt“, ergänzt die Expertin. „Teils geht es auch darum, zu zeigen, wie das mit dem Aufrufen von KI-Chatbots überhaupt funktioniert.“

Wie KI das eigene Therapiemanagement unterstützen kann

Es gibt viele Situationen, in denen digitale Assistenten entlasten und für Klarheit sorgen: „Menschen sind in Arztgesprächen oft nervös, vergessen, was sie fragen wollten oder es werden Details überhört“, berichtet Thelen. Mit Hilfe von KI ließe sich vorbeugen, indem diese vorab Symptome oder Fragen sammelt und übersichtliche Checklisten für das Arztgespräch erstellen kann. Auch zur Nacharbeitung seien digitale Chatbots eine Hilfe: „Arztbriefe enthalten oft viel „Fachchinesisch“, das sich mit KI in einfache Sprache übersetzen lässt.“

Viele Anwendende nutzen KI auch, um Therapieoptionen gegeneinander abzuwägen und herauszufinden, welche individuell die meisten Vorteile bringt, berichtet Anja Thelen. Hilfreich sind KI-Anwendungen zudem, wenn es um kognitives Training, Selbst- oder Fatigue-Management, sowie das Erstellen von Tages- und Trainingsplänen geht. Aber auch bei der Beantragung von Dokumenten wie dem Schwerbehindertenausweis unterstützt die KI, indem sie z. B. Übersichten erstellt, was es dafür alles braucht. Wirklich hilfreich könne es auch sein, KI für die emotionale Einordnung von Gedanken, Lösungsansätzen oder Formulierungshilfen für das Therapeutengespräch einzusetzen. „Ich bin immer wieder erfreut darüber, wie empathisch KI ist“, betont Thelen.

Barrierefrei kommunizieren

Ob kindgerecht, laienverständlich, kulturell angepasst oder in andere Sprachen übersetzt – mit Chatbots lassen sich Inhalte so anpassen, dass sie auf die jeweiligen Ansprechpersonen zugeschnitten sind. „Einen großen Vorteil bietet die Sprachsteuerung über Assistenten, die man verbal ansprechen kann, ohne Tippen zu müssen.“ Das sei etwa für Menschen mit nachlassenden kognitiven Fähigkeiten hilfreich, für die KI übrigens auch als Merkhilfe dienen kann“, sagt Thelen.

Gutes Prompten und warum es so wichtig ist



Anja Thelen

Prompten bedeutet, einer KI gezielt Anweisungen zu geben oder Fragen zu stellen, damit sie genau das gewünschte Ergebnis liefert. „Die Art und Weise, wie eine Frage gestellt wird, hat erheblichen Einfluss darauf, was für eine Antwort generiert wird“, betont Anja Thelen. Gerade im Medizinischen Setting sei gutes Prompten der entscheidende Hebel, um Falschinformationen vorzubeugen. „Es soll eben nicht so laufen, wie man es von Suchmaschinen kennt, die auf eingegebene Symptome mit den schlimmsten Szenarien reagieren.“ Zudem könne ein guter Prompt helfen, die Komplexität zu reduzieren, etwa, indem Nutzende eine Anweisung wie ‚antworte mir in maximal sechs Sätzen‘ integrieren. Umfangreiche Tipps zum Prompten findet man auch im Whitepaper.

INFO

Die wichtigsten Tipps für gutes Prompten

Do's

1. Möglichst genau beschreiben, für wen die Antwort ist. Beispiel: „Ich bin ein Patient mit schwerer Hämophilie A, berufstätig, Ende 20, reise viel und spiele regelmäßig Badminton.“ Dann passt die KI die Antwort auf die individuelle Lebenssituation an.

2. Daten anonymisieren: Hierzu gehören sensible persönliche Daten wie der eigene Name, die Adresse oder Daten über Behandelnde

3. Immer nach Quellen fragen: Das hilft, frei erfundene, aber glaubwürdig wirkende KI-Inhalte zu reduzieren. Etwa so: „Belege alles mit seriösen Quellen und wenn du unsicher bist, sag es bitte.“

Don'ts

1. KI nicht für Diagnosen nutzen: KI ist ein gutes Hilfsmittel, ersetzt aber auf keinen Fall den Arzt. Besser sei es, nicht nach einer Diagnose zu fragen, sondern Symptome für das Arztgespräch strukturieren zu lassen, sagt Thelen.

2. Kein blindes Vertrauen: Antworten immer noch mal gegenprüfen. Bei Unsicherheiten, mit dem Behandlungsteam sprechen.



AUS DEN VERBÄNDEN

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

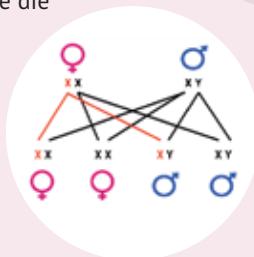
Nur wenn eine große Zahl von Betroffenen hinter uns steht, können wir die Interessen der Blutungskranken gegenüber Politik, Krankenkassen und Pharmaindustrie glaubwürdig und effektiv vertreten.

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!

Konduktorinnen-Treffen Raum Frankfurt/Main

Wir sind eine Gruppe von Frauen, die die Veranlagung für Hämophilie A oder B in ihren Genen tragen, Angehörige von Kindern/Partnern mit Hämophilie A oder B und Frauen mit von-Willebrand-Erkrankung. Bei unseren Treffen besprechen wir die Dinge des Alltags, die Therapien unserer Kinder oder aktuelle Behandlungsmöglichkeiten. Wir tauschen unsere Erfahrungen aus und stehen uns gegenseitig mit Rat und Tat zur Seite. Die Treffen finden in einem geschützten Umfeld statt, d.h. wir sind alle Betroffene oder Angehörige & der Raum ist nur für uns reserviert. Sie haben Interesse an einem Treffen? Dann melden Sie sich einfach bei mir.



Zielgruppe

- Frauen, die die Veranlagung für Hämophilie A oder B in sich tragen (Konduktorinnen)
- Angehörige von Kindern/Partnern mit Hämophilie A oder B
- Frauen mit von-Willebrand-Erkrankung

Ansprechpartnerin:

Cornelia Sander, Cornelia.Sander@dhg.de, 0151-70101745

Adresse der Treffen:

Hilfe für krebskranke Kinder Frankfurt e.V., Komturstr. 3, Frankfurt am Main

Termine 2026:

28.02.2026, 20.06.2026, 19.09.2026, 21.11.2026, jeweils 14:00-17:00 Uhr

Terminkalender der DHG:

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

21.03.2026 | DHG-Regionalveranstaltung Hamburg und Schleswig-Holstein, Hamburg

28.03.2026 | DHG-Spritzenkurs, Leipzig

29.03.2026 – 03.04.2026 | DHG-Segelfreizeit, Holland

18.04.2026 7 | DHG-Spritzenkurs, Leipzig

08.05 - 10.05.2026 | DHG-Willebrand-Wochenende, Rotenburg an der Fulda

19.06. – 21.06.2026 | DHG-Sachsentreffen, Jonsdorf

20.06.2026 | DHG-Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt a. M.

18.07.2026 – 01.08.2026 | DHG-Sommerfreizeit, Vöhl/Edersee

16.08.2026 – 23.08.2026 | DHG-Bayernfreizeit, Steingaden

21.08. – 23.08.2026 | DHG-Aktiv-Wochenende, Burg (Spreewald)

11.09. – 13.09.2026 | DHG-Wochenende für Familien, Nottuln (NRW)

18.09. – 20.09.2026 | DHG-Wochenende für Familien, Althütte (BaWü)

19.09.2026 | DHG-Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt a. M.

21.11.2026 | DHG-Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt a. M.

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



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungsstörungen e. V.

SEI DABEI

DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungsstörungen e. V.

**SEGELFREIZEIT
FÜR JUNGE MENSCHEN
MIT GERINNUNGSSTÖRUNG**

**29.03. BIS 03.04.2026
IN HOLLAND**

[WWW.DHG.DE/DABEISEIN-UND-MITMACHEN/
VERANSTALTUNGEN](http://WWW.DHG.DE/DABEISEIN-UND-MITMACHEN/VERANSTALTUNGEN)

Bluthochdruck?!

Auch und gerade bei Hämophilie ein wichtiges Thema

Vor dem Hintergrund, dass Menschen mit Hämophilie heute ein hohes Alter erreichen können, richtet sich der Blick zunehmend auf das Auftreten altersbedingter Erkrankungen in dieser Patientengruppe. Geht es um Bluthochdruck, sollten auch **junge Patienten** ins Visier genommen werden.

Text von **Tanja Fuchs**

Mit fortschreitendem Alter steigt die Wahrscheinlichkeit, altersbedingte Erkrankungen zu entwickeln. Das gilt für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen ebenso, wie für andere auch. Zu nennen sind hier vor allem Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Menschen mit Blutgerinnungsstörungen sollten vor allem ihren Blutdruck im Blick behalten. Denn, ihr Risiko eine Hypertonie zu entwickeln scheint ungleich höher zu sein als bei Gerinnungsgesunden.

Das Auftreten von Bluthochdruck bei Hämophilie ist in mehreren Studien untersucht worden.^{1,2,3,4} Zwar sei die Studienlage noch dünn und teilweise widersprüchlich, festgehalten werden könne aber, dass Patienten mit Blutgerinnungsstörungen ein erhöhtes Risiko haben, so Prof. Wolfgang Miesbach. „Belegt ist, dass neben der Blutungsneigung sowohl Arteriosklerose und Bluthochdruck auftreten können, es ist daher sehr wichtig, dass





Selbst junge Menschen mit Hämophilie können Bluthochdruck haben. Regelmäßiges Messen ist eine wirksame Methode, um Veränderungen frühzeitig zu bemerken und gegenzusteuern.

dieses Thema mehr Aufmerksamkeit erhält“, so der Hämostaseologe aus Frankfurt. Sinnvoll sei es, Patienten mit Blutungsneigung entsprechend genau und vor allem rechtzeitig zu screenen – und rechtzeitig bedeutet in diesem Fall bereits im Jugendalter. Denn tatsächlich, so der unerwartete und alarmierende Befund jüngerer Studien, zeigt sich **bereits in der jüngsten Altersgruppe ein Risiko für einen deutlich erhöhten Blutdruck**.

Die Dicke der Halsschlagader als früher Marker für Gefäßumbau

„Der klinische Fokus der Hämophilie hat sich über Blutungsereignisse hinaus auf langfristige Begleiterkrankungen etwa des Herz-Kreislauf-Systems erweitert“, heißt es zum Hintergrund einer kürzlich in der Fachzeitschrift Haemophilia veröffentlichten Studie*. Weiterhin unklar sei jedoch, wann Gefäßveränderungen bei dieser Patientengruppe beginnen, so die Autoren aus Florida/USA, die hierfür nun einen neuen Ansatz vorschlagen.

In ihrer monozentrischen Querschnittsstudie wurden männliche Jugendliche im Alter von 10–21 Jahren mit schwerer Hämophilie A und B mit altersentsprechenden gesunden Kontrollpersonen verglichen. Hierfür erfolgte eine Ultraschallmessung der inneren beiden Schichten der Halsschlagaderwand (beidseitige Karotis-Sonogra-

WISSEN

Blutdruck

Blutdruck ist der Druck des Blutes in den Arterien. Mit jedem Herzschlag pumpt unser Herz Blut in die Gefäße. Dabei dehnen sie sich kurz und ziehen sich anschließend wieder zusammen. Die Druckwelle (Pulsquelle) ermöglicht, dass das Blut in unseren Gefäßen fließt. Sie lässt sich z.B. am Handgelenk ertasten. Die Höhe des Blutdrucks wird durch die Menge des Bluts und durch die Herzkraft bestimmt. Arbeitet das Herz unter körperlicher Belastung kräftiger, ist der Blutdruck höher. Sind die Arterien verengt, steigt der Druck, damit genügend Blut durch die Gefäße strömt. Bei der Blutdruckmessung werden zwei Phasen unterschieden:

Systole (systolischer Wert): Höchster Druck, wenn der Herzmuskel sich zusammenzieht und das Blut in die Gefäße hineindrückt.

Diastole (diastolischer Wert): Niedrigster Druck während der Entspannungsphase des Herzmuskels, bevor sich die linke Herzkammer wieder mit Blut füllt.

Die **Grenzwerte** liegen bei:

>140/90 mmHg, wenn der Blutdruck durch den Arzt gemessen wurde (da viele beim Arzt aufgeregt sind, steigt der Blutdruck)

>135/85 mmHg bei der Selbstmessung zu Hause

Wie entsteht Bluthochdruck?

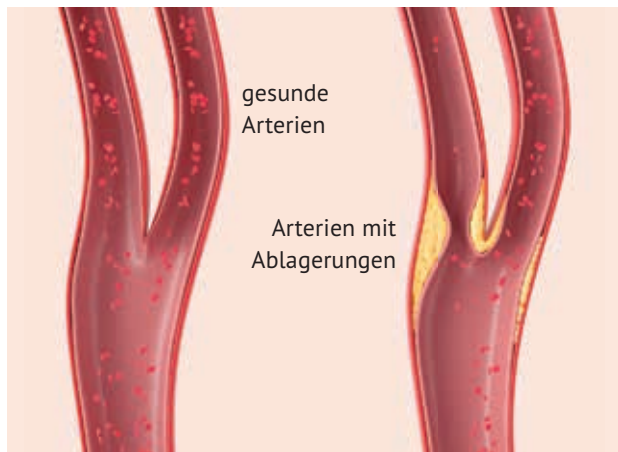
Mit zunehmendem Lebensalter verringert sich die Elastizität der Gefäße und der Herzmuskel muss das Blut mit höherem Druck durch die Arterien pumpen. Diese Versteifung der Gefäße kann durch verschiedene Faktoren begünstigt werden, die das Risiko erhöhen, an Bluthochdruck zu erkranken. Auch der Lebensstil spielt eine bedeutende Rolle. Zu den **Risikofaktoren** gehören, neben dem Alter unter anderem auch: Bewegungsmangel, Übergewicht, Stress, Schlafstörungen, ungesunde Ernährung, ungünstige Blutfettwerte (hohes LDL-Cholesterin), Rauchen und Alkohol, Lärm und Luftverschmutzung, Vorerkrankungen, erbliche Veranlagung.

(Quelle und weitere Info: <https://www.hochdruckliga.de/>)

phie der Arteria carotis); der vorab festgelegte primäre Endpunkt war die Stärke (Intima-Media-Dicke (cIMT)) der rechten Arteria carotis.

Bei den **Jugendlichen mit schwerer Hämophilie zeigte sich frühzeitig eine Verdickung der Arterien, was darauf hindeutet, dass der Gefäßumbau bereits in der Jugend beginnen kann**. Die Integration eines Screenings

BLUTHOCHDRUCK



Bei verkalkten Gefäßen, medizinisch als Arteriosklerose bezeichnet, verengen und versteifen Ablagerungen (Plaques) aus Fett und Kalk, die Arterien. Da sich das Blut durch engere und starre Gefäße pressen muss, steigt der Druck in den Arterien.

der Halsschlagader (cIMT) und Bewertung von Herz-Kreislauf-Risiken in die routinemäßige Hämophiliebehandlung könne helfen, frühe Gefäßumbauprozesse bei Jugendlichen mit Hämophilie zu erkennen, selbst wenn keine herkömmlichen Risikofaktoren für Herz-Kreislauf-Erkrankungen vorliegen. Dadurch würden rechtzeitige Interventionen möglich, langfristige Komplikationen ließen sich reduzieren, so das Fazit der Studie.

(Quelle und weitere Info: *<https://doi.org/10.1111/hae.70187>)

Arteriosklerose und Bluthochdruck

Eine verdickte Intima-Media-Dicke (cIMT) der Halsschlagader gilt als ein wesentlicher Frühindikator und Anzeichen für Arteriosklerose (Gefäßverkalkung). Sie zeigt – oft noch vor dem Auftreten von Symptomen oder Ablagerungen – strukturelle Veränderungen an und gibt Hinweise auf ein erhöhtes Risiko für eine Verengung oder den Verschluss von Arterien, die weitere Herz-Kreislauf-Erkrankungen, wie auch Bluthochdruck nach sich ziehen können. Bluthochdruck und Arteriosklerose bedingen und verstärken sich gegenseitig in einem ungünstigen wechselseitigen Prozess: Bluthochdruck fördert die Entstehung von Arteriosklerose, indem er die Gefäßwände schädigt. An geschädigten Stellen lagern sich leichter Cholesterin und andere Stoffe ab, was zu Verhärtungen und Plaquebildung führt. Verkalkte und verengte Arterien (Arteriosklerose) verlieren ihre Elastizität. Das Herz muss stärker pumpen, um das Blut durch die starren Gefäße zu befördern, was den Blutdruck weiter steigen lässt.



INTERVIEW

mit **Prof. Wolfgang Miesbach**,
Universitätsklinikum Frankfurt am Main

Herr Prof. Miesbach, das Risiko für Bluthochdruck bei Hämophilie ist erhöht, was weiß man über die Ursachen?

Ich denke, dass es sich um vielschichtige Ursachen handelt, in jedem Fall brauchen wir hier noch weitere Studien, auch weil die Studien im Bereich Hämophilie ja in der Regel nur geringe Teilnehmerzahlen aufweisen und es zum Teil auch widersprüchliche Aussagen gibt.

... so etwa in Bezug auf einen Zusammenhang mit Blutungen in den Nieren?

Ja, hierzu gibt es unterschiedliche Theorien, so etwa, dass kleine Einblutungen in der Nierenstrombahn zu renalem Hochdruck führen könnten. (siehe auch Infokasten rechts)

Welche weiteren Ursachen werden diskutiert? Sicher auch Lebensstilfaktoren?

Ja, auch Übergewicht spielt eine Rolle, das kommt bei Hämophilen aufgrund von Bewegungsmangel etwas häufiger vor. Insbesondere dann, wenn bereits Gelenkschäden vorliegen, wodurch die Beweglichkeit eingeschränkt ist. Darüber hinaus muss man aber auch berücksichtigen, dass Patienten mit Hämophilie häufiger kontrolliert werden und ein hoher Blutdruck dadurch evtl. einfach eher auffällt.

Welchen Einfluss hat das Hepatitis C Virus?

Eine chronische Hepatitis-C-Virusinfektion (HCV) ist definitiv ein Risikofaktor für Herz-Kreislauf-Erkrankungen und somit auch für Bluthochdruck. In der Regel sind Patienten mit HCV aber heute geheilt, bedingt dadurch spielt das nicht mehr eine so große Rolle. Vor allem nicht für jüngere Patienten.

Könnten Entzündungen eine Rolle spielen? Etwa durch Gelenkblutungen und hierdurch entstehende Synovitiden, die ja häufig vorkommen?

BLUTHOCHDRUCK

»Blutdruckmessungen sollten bei **allen** Hämophilie-Patienten zur Standardversorgung gehören.«

Ja auf jeden Fall. Wiederkehrende oder auch chronische Gelenkentzündungen lösen die Freisetzung von Botenstoffen, insbesondere entzündungsfördernden Interleukinen, aus. Diese können auch zu Gefäßentzündungen beitragen, welche dann natürlich in verengte Gefäße münden und dadurch einen Bluthochdruck mitbedingen, wobei auch das sehr theoretisch ist. Aber zur Arteriosklerose gibt es, dank Bildgebung, Ultraschall und Koronarangiografie sehr gute Daten. Arteriosklerose kommt bei Hämophilen nicht seltener vor als in der Allgemeinbevölkerung, obwohl man



Prof. Dr. Wolfgang Miesbach ist Facharzt für Innere Medizin mit der Zusatzbezeichnung Hämostaseologie in der Medizinischen Klinik/Institut für Transfusionsmedizin am Universitätsklinikum Frankfurt. Er leitet dort den Schwerpunkt Hämostaseologie/Hämophiliezentrum.

INFO

Eine **monozentrische Querschnittsstudie** ist eine wissenschaftliche Untersuchung, die Daten zu einem einzigen Zeitpunkt (Querschnitt) an nur einem Standort (monozentrisch) erhebt. Sie liefert eine Momentaufnahme zur Häufigkeit von Merkmalen oder Krankheiten.

Die **arterielle Nierenstrombahn** bezeichnet den Weg des sauerstoffreichen Blutes von der Hauptschlagader (Aorta) bis in die kleinsten Gefäße der Niere, wo die eigentliche Blutreinigung stattfindet.

Laut einer Studie aus dem Jahr 2016 war Hämaturie (Blut im Urin) nicht mit einer Hypertonie- oder Nierenfunktionsstörung assoziiert: DOI: 10.1155/2016/2014201.

Renaler Hochdruck (renale Hypertonie) ist ein durch Nierenerkrankungen verursachter, oft schwer einstellbarer Bluthochdruck.

Interleukine: sind Glykoproteine, die als chemische Botenstoffe unmittelbar zwischen Zellen wirken. Man unterscheidet entzündliche und anti-entzündliche Interleukine. Entzündliche Botenstoffe können Entzündungen auslösen oder verstärken (pro-inflammatorische Zytokine, wie TNF-alpha u. Interleukin-1 (IL-1)).

Koronarangiografie ist ein bildgebendes Verfahren zur Darstellung der Herzkranzgefäße.

DOAKs (Direkte Orale Antikoagulanzen) sind moderne, gerinnungshemmende Medikamente („Blutverdünner“), die bestimmte Faktoren in der Blutgerinnungskaskade hemmen. Sie werden zur Vorbeugung von Schlaganfällen, bei Vorhofflimmern und zur Therapie von Thrombosen eingesetzt.

das vielleicht vermuten würde. Im Durchschnitt sogar etwas häufiger. Erst kürzlich konnte gezeigt werden, dass häufig auch jüngere Hämophiliepatienten betroffen sind und das würde die Theorie zu entzündlichen Gefäßprozessen und arterieller Hypertonie ja unterstützen.

Welche Rolle spielt Cholesterin? Sollten die Blutfettwerte bei Hämophiliepatienten auch regelmäßig überprüft werden?

Parallel zur gestiegenen Lebenserwartung von Menschen mit Hämophilie, ist die Erkenntnis gewachsen, dass das Risiko für Arteriosklerose und Bluthochdruck entweder gleichhoch oder sogar höher ist als bei Gleichaltrigen ohne Blutgerinnungsstörung. Es ist daher ganz entscheidend, dass bei diesen Patienten eine ausreichende Risikoabklärung erfolgt. Hierzu gehört neben der Blutdruckmessung auch die Kontrolle der Blutfettwerte ggf. auch die Durchführung einer Carotis-Duplexsonographie (Halsgefäß-Ultraschall) und bei Bedarf sollte dann unbedingt auch die entsprechende medikamentöse Prophylaxe eingeleitet werden.



Beim **Cholesterinspiegel** kommt es vor allem auf die Konzentration des LDL-Cholesterins an. LDL (Low-Density Lipoprotein) transportiert Cholesterin zu den Zellen und kann sich in den Gefäßwänden ablagern. HDL (High-Density Lipoprotein) hingegen transportiert überschüssiges Cholesterin zurück zur Leber, wo es abgebaut und mit der Gallenflüssigkeit ausgeschieden wird.

BLUTHOCHDRUCK

»Hämophilie schützt **nicht** vor Arteriosklerose«

Wie behandelt man einen Hämophiliepatienten mit Bluthochdruck?

Menschen mit Hämophilie, bei denen Bluthochdruck festgestellt wird, können anhand der aktuellen Leitlinienempfehlungen behandelt werden. Da gibt es keine Einschränkungen. Auch Hämophile dürfen Blutdruckmedikamente erhalten, die meisten sind gut verträglich und haben kaum nierenbedingte oder leberbedingte Nebenwirkungen.

Auch Blutverdünner?

Ja, tatsächlich haben sich die Empfehlungen hierzu in den letzten Jahren geändert: Weil die Patienten in der Regel unter einer sehr effektiven Blutungsprophylaxe sind, sind sie auch weniger blutungsanfällig. Damit einhergehend hat ja überhaupt die allgemeine Lebenserwartung zugenommen und gleichzeitig eben auch das Risiko für altersbedingte Herz-Kreislauf-Erkrankungen. Das ist natürlich individuell unterschiedlich, und beim ein oder anderen kommen noch weitere Risikofaktoren hinzu (s. Kasten S. 31). Aus diesem Grund sind unsere Patienten mittlerweile nicht mehr so vor Thrombosen, Herzinfarkt und Schlaganfall geschützt. Und ja, unter Umständen empfehlen wir eine Prophylaxe, teilweise auch mit ASS (Acetylsalicylsäure) oder ähnlichen

Substanzen. Selbstverständlich müssen die Kardiologie und das behandelnde Hämophiliezentrum hier Hand in Hand arbeiten. Denn natürlich brauchen die Patienten hier eine ausreichende Faktorprophylaxe.

Sind Herz-Kreislauf-Erkrankungen wie Bluthochdruck für Menschen mit Hämophilie besonders gefährlich?

Bluthochdruck ist ein wesentlicher Risikofaktor für Hirnblutungen, ein bei Hämophilie zwar seltenes, aber lebensbedrohliches Ereignis, daher ist das extrem relevant und deshalb sollte ein hoher Blutdruck unbedingt kontrolliert und behandelt werden. Auch bei jungen Menschen. Was die Älteren betrifft, so kommt hier noch eine weitere Erkrankung hinzu: Das chronische Vorhofflimmern ist bei etwa 10 Prozent aller über 80-Jährigen ein etablierter Risikofaktor für einen Schlaganfall und wenn es nicht gelingt, den Herzrhythmus zu stabilisieren, müssen blutverdünnende Medikamente, wie DOAKs zum Einsatz kommen. Das spielt auch für unsere Hämophilie-Patienten eine Rolle.

Vor dem Hintergrund dieser Risiken, wird eine konsequente Faktorprophylaxe ja umso wichtiger. Könnten Faktorersatzpräparate selbst negativen Einfluss auf den Blutdruck haben?

Die konsequente Blutungsprophylaxe ist unerlässlich. Ich denke nicht, dass die Präparate sich negativ auf den Blutdruck auswirken, hierzu gibt es auch keine Daten. Man muss natürlich abwarten, wie es sich mit den neueren Rebalancing-Therapien verhält, durch die die Hämostase ja weitgehend normalisiert wird.

Gibt es Daten zu Bluthochdruck bei der Von-Willebrand-Erkrankung?

Die Arteriosklerose wird vermutlich ähnlich häufig vorkommen, zum Thema Bluthochdruck und VWE ist mir keine Studie bekannt. (siehe auch Titelthema)

Bei einem nicht diagnostizierten VWE könnte der Einsatz von Blutverdünnern aber problematisch werden oder kontrollieren Kardiologen die Blutgerinnung?

Nein, das wird ein Kardiologe in der Regel nicht überprüfen. Werden Bluthochdruck und eine Arteriosklerose festgestellt, so erfolgt vermutlich die Verordnung von ASS und Blutdrucksenkern ohne weitere Blutgerinnungstests. Für Menschen mit einer Blutgerinnungsstörung wäre das ungünstig.

Herr Prof. Miesbach, vielen Dank für das Gespräch.

INFO

Blutdruckmessung in der Apotheke

Bei gesetzlich Versicherten mit diagnostiziertem Bluthochdruck übernimmt die Krankenkasse einmal jährlich, sowie zusätzlich nach einer Medikationsänderung zur Behandlung von Bluthochdruck die Kosten für eine Messung in der Apotheke. Ziel ist die frühzeitige Erkennung eines nicht ausreichend kontrollierten Blutdrucks, um durch rechtzeitige ärztliche Therapieanpassungen Folgeschäden zu vermeiden. Wichtig: Die Messung dient der Kontrolle, nicht der Diagnose. Unabhängig von der kostenfreien Messung im Rahmen der pharmazeutischen Dienstleistung bieten viele Apotheken den Blutdruck-Check **auch als Selbstzahlerleistung** an. Bei regelmäßigem Kontrollbedarf kann die Anschaffung eines eigenen Blutdruckmessgeräts sinnvoll sein. Apothekenteams beraten zur Auswahl geeigneter Geräte und zur korrekten Anwendung.



1. <https://doi.org/10.1161/HYPERTENSIONAHA.113.0117>
2. <https://doi.org/10.1111/hae.14614>
3. doi: 10.1155/2016/2014201
4. <https://doi.org/10.1182/blood-2020-136133>

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

Deine Vision. Unsere Mission.

Leben unlimited.
Unabhängig von Hämophilie.

Jetzt mehr
erfahren unter
www.liberatelife.de



Moderne Therapieoptionen ermöglichen Dir ...

- mehr langanhaltenden Schutz vor Blutungen
- mehr Schutz für deine Gelenke
- mehr Freiheit durch wenig Therapieaufwand
- mehr Unabhängigkeit von Hämophilie