

Sonderdruck 1/2010

Mitteilungen der Deutschen Hämophiliegesellschaft
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.



Wenn Hämophile älter werden ...

Eine Broschüre für Betroffene und andere Interessierte

Herausgegeben von der Deutschen Hämophiliegesellschaft
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.
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
Internet: www.dhg.de

Werner Kalnins (Vorsitzender des Vorstands der DHG)
Dr. Anna Griesheimer (Assistentin des Vorstands der DHG)
Prof. Dr. Rainer Zimmermann (Vorsitzender des Ärztlichen Beirats der DHG)
unter Mitarbeit von Erika Schmidt, Gundula Schröder und Dr. Wolfgang Voerkel

Bildnachweis:

Titelbild (privat): Vertrauensmitglied Dieter Dengel mit seinem Enkel Luca Dengel
(beide Hämophilie A)

Fotos S. 66 und 70: Bergische Universität Wuppertal, Lehrstuhl für Sportmedizin
Fotos S. 81 und 108: Van Creveldklinik-Haematology, Utrecht

Gesamtherstellung:

Ostfriesische Beschäftigungs- und Wohnstätten GmbH
Herderstraße 11
26721 Emden
Telefon: (0 49 21) 94 88-660
Telefax: (0 49 21) 94 88-666

1. Auflage: Oktober 2010

Hinweis:

Die vorliegende Broschüre ist sorgfältig erarbeitet worden. Dennoch erfolgen alle Angaben ohne Gewähr. Herausgeber und Autoren können für eventuelle Nachteile oder Schäden, die aus in dieser Broschüre gegebenen Hinweisen resultieren, keine Haftung übernehmen.

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle dadurch begründeten Rechte, insbesondere des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Übersetzung sowie der Wiedergabe auf photomechanischem oder ähnlichem Weg bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

Vorwort

Hämophilie und Alter – wer hätte früher gedacht, dass diese beiden Wörter einmal ganz selbstverständlich in einem Atemzug genannt werden würden!

Während noch Mitte des vorigen Jahrhunderts viele Hämophile bereits in jungen Jahren verstarben, ist die Lebenserwartung Hämophiler in den letzten Jahrzehnten steil angestiegen. Nach einer Kindheit mit häufigen Blutungen und langen Krankenhausaufenthalten begann mit der Einführung von Faktorkonzentraten für die damals jungen Hämophilen ein neuer, hoffnungsfroher Lebensabschnitt.

Doch in den 70er und 80er Jahren brachte der medizinische »Fortschritt« für viele Hämophile schreckliche Nebenwirkungen mit sich: die Infektion mit HIV und/oder dem Hepatitis C-Virus (HCV) durch verunreinigte Präparate. Weit über 1000 Hämophile sind in Deutschland inzwischen an den Folgen dieser Infektionen gestorben.

Fast alle älteren Hämophilen sind mit HCV infiziert, manche zusätzlich mit HIV. Neben den Infektionen und der dadurch bedingten Notwendigkeit zur Einnahme starker Medikamente leiden die meisten an schweren Arthropathien. Schmerzen und Bewegungseinschränkungen können die Lebensqualität erheblich beeinträchtigen.

Es ist festzustellen, dass bei Hämophilen oft schon in jüngeren Jahren Alterserscheinungen auftreten als bei anderen Männern. Die Tatsache, dass die Zahl hämophiler Senioren stetig ansteigt und immer mehr Hämophile »normale Alterskrankheiten« bekommen, deren Therapie mit der Behandlung der Hämophilie abgestimmt werden muss, stellt auch die Behandler vor neue Herausforderungen.

Dieser Sonderdruck richtet sich sowohl an betroffene Hämophile und ihre Angehörigen als auch an Ärzte, Hämophilie-Assistentinnen, Physiotherapeuten, Krankengymnasten und Pflegepersonal. Durch die Zusammenstellung von Beiträgen zu verschiedenen Themengebieten sollen unterschiedliche Aspekte und spezifische Probleme des Alterns bei Hämophilen beleuchtet werden. Zudem ist es unser Anliegen, dem interessierten Leser mit diesem Band viele nützliche Informationen und praktische Hinweise an die Hand zu geben.

An dieser Stelle sei noch angemerkt, dass bei einigen Eingriffen – wie Sie auch in diesem Band erfahren werden – unterschiedliche Behandlungsoptionen mit nahezu identischen Erfolgsaussichten bestehen. In diesen Fällen ist zu überlegen, ob man sich als Hämophiler nicht für die faktorsparendere Methode entscheiden möchte (zum Beispiel Arthroskopie statt OP oder Bestrahlung statt OP – wobei auch eine Bestrahlung unter Substitution erfolgen sollte).

Unser Dank gilt allen Autoren, die mit einem Artikel zur Entstehung dieses Heftes beigetragen haben. Ebenso möchten wir uns bei den Herausgebern und Autoren des Buches *Aging with haemophila* für die Erlaubnis bedanken, einige Kapitel ihrer Publikation übersetzen und veröffentlichen zu dürfen.

Wir wünschen Ihnen eine anregende und informative Lektüre!

Werner Kalnins, Anna Griesheimer, Rainer Zimmermann
Oktober 2010

Inhaltsverzeichnis

Sterblichkeit und Erkrankungen von Hämophiliepatienten in Deutschland 2008/2009 (W. Schramm, H. Krebs)	5
Erkrankungen und Risiken des Hämophiliepatienten im höheren Lebensalter (R. Zimmermann, A. Huth-Kühne)	15
Durchführbarkeit von operativen oder interventionellen Eingriffen bei koronarer Herzerkrankung oder Herzklappenfehlern (P. Staritz, A. Huth-Kühne)	23
Plädoyer für die Prophylaxe bei älteren Hämophilen (I. Scharrer)	25
Älter werden mit Hämophilie, HIV und Hepatitis C (C. Boesecke, J. K. Rockstroh)	33
Orthopädie (W. Kalnins)	39
Hämophilie und Schmerz (A. Seuser)	49
Hämophilie, Alter und Sport(therapie) (D. Czepa, T. Hilberg)	65
Die Bedeutung von Krafttraining im Alter (J. Kalnins)	75
Der Umgang mit Behinderung und Zusatzerkrankungen (Komorbidität) aus der Perspektive eines Patienten (C. Smit)	81
Wie lassen sich Komplikationen vermeiden?	89
Hämophilie im Alter (S. v. Mackensen)	91
Wenn Hämophile älter werden... (R. Bos)	97
Hämophilie und Sexualität (W. L. Gianotten, L. Heijnen)	103
Wie Sie trotz Behinderung mobil bleiben können	109
Älterwerden mit Hämophilie: Patienteninterviews (A. de Knecht-van Eeckelen)	113
Wohnen im Alten- oder Pflegeheim	119

Leerseite

Sterblichkeit und Erkrankungen von Hämophiliepatienten in Deutschland 2008/2009

Von Wolfgang Schramm¹⁾ und Harald Krebs²⁾ für die teilnehmenden Behandlungseinrichtungen

Hintergrund

Bereits im Jahre 1978 begann Prof. Landbeck – ab dem Jahr 1991 bereits auf das wiedervereinigte Deutschland bezogen – mit einer jährlichen Erhebung, die einerseits die allgemeine Sterblichkeit und andererseits die damals noch wenig verstandene, durch HIV begründete Sterblichkeit von Patienten mit Hämophilie erfassen sollte. Diese Untersuchung wurde und wird mit der Unterstützung einer Vielzahl von Hämophiliezentren und Behandlungseinrichtungen jeglicher Größe in dieser Tradition jährlich bis heute fortgeführt. Die aktuelle Zusammenstellung beruht daher auf einer breiten Datenbasis aus inzwischen fast 30 Jahren und bildet sowohl den aktuellen als auch den historischen Krankheits- und Todesursachen-Status der Patienten mit Hämophilie in Deutschland gut ab.

Natürlicherweise hat der Fokus der Untersuchung während dieses langen Zeitraums entsprechend den neu hinzugekommenen Erkenntnissen gewechselt. HIV/AIDS dominierte über mehr als 10 Jahre als Haupttodesursache bei Patienten mit Hämophilie. Mit der Entwicklung wirksamer HIV-Medikamente und dem seither damit verbundenen massiven Rückgang der durch HIV hervorgerufenen Sterblichkeit verschiebt sich beispielsweise derzeit das Interesse zunehmend auf die Folgen der chronisch aktiven Hepatitis C. Insgesamt erlaubt uns diese Datenbasis aufgrund des langen Beobachtungszeitraums wertvolle Aussagen über Patienten mit Hämophilie in Deutschland.

Bewährte Fragebögen wurden an alle uns bekannten Hämophilie-Behandlungseinrichtungen versandt. Abgefragt wurden dabei anonymisierte Informationen zu Patienten mit Hämophilie A, B und von Willebrand-Erkrankung. Im Einzelnen wurden Daten betreffend die letzten 12 Monate zur Gesamtzahl an behandelten Patienten, Typ und Schweregrad der Erkrankung, HIV-Status und – soweit im Einzelfall zutreffend – genaue Todesursachen abgefragt. Die erhobenen Daten wurden mit den Datensätzen der früheren Untersuchungen zurückreichend bis 1978 zusammengeführt und statistisch ausgewertet.

1 Klinikum der Universität München, Abteilung für Transfusionsmedizin und Hämostaseologie

2 Blutspendedienst München

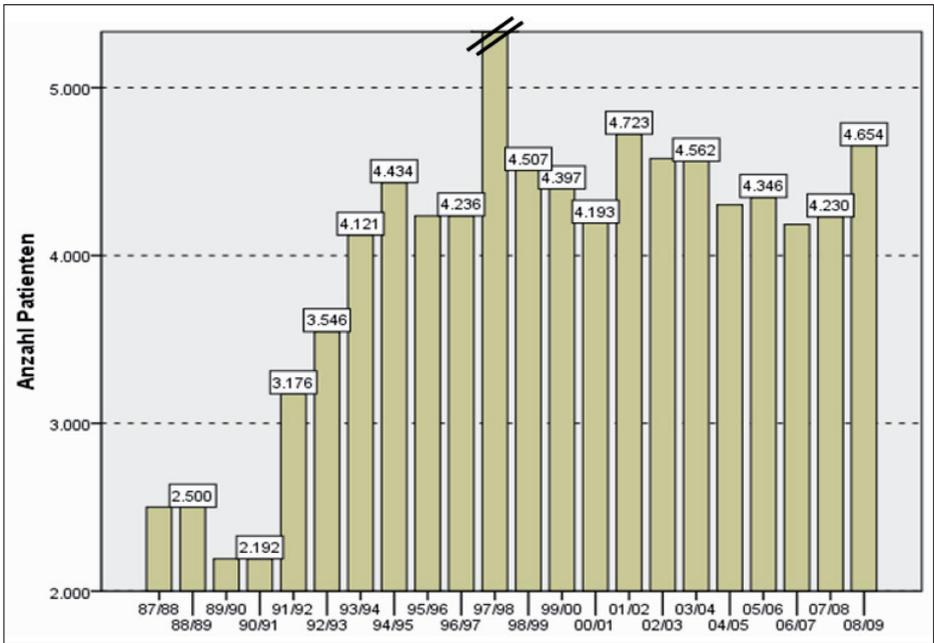


Abb. 1: Anzahl gemeldeter Patienten mit Hämophilie A oder B seit 1987

Ergebnisse

Die Anzahl der teilnehmenden Behandlungseinrichtungen ist in den letzten neun Jahren der Untersuchung relativ konstant geblieben. Im Untersuchungszeitraum 2008/2009 beteiligten sich 66 Einrichtungen aus dem gesamten Bundesgebiet. Insgesamt wurden 9101 Patienten mit Hämophilie A, B und von Willebrand-Erkrankung gemeldet. Die größte Hämophilie-Behandlungseinrichtung meldete 1474 Patienten, die kleinste einen Patienten.

Die Verteilung der Patienten mit Hämophilie A (43%), B (8%) und Patienten mit von Willebrand-Erkrankung (49%) zeigt Tabelle 1. Die Verteilung zwischen Patienten mit einer Restaktivität von $\leq 2\%$ (schwere Hämophilie) und $> 2\%$ (mittlere bis leichte Hämophilie) bei Patienten mit Hämophilie A und B ist vergleichbar.

Bei 1,7% ($n = 68$) der Patienten mit Hämophilie A und bei 1,7% ($n = 12$) der Patienten mit Hämophilie B war ein Hemmkörper nachweisbar (siehe Tab. 1). Diese Daten decken sich gut mit internationalen Studien und Daten aus anderen

Registern. Betrachtet man die Daten zu Hemmkörpern rückwirkend, lässt sich eine stete Abnahme der gemeldeten Patienten mit Faktor VIII-Hemmkörpern erkennen. Auffällig dabei ist, dass der Anteil der sog. high responder (stark wirksamer Hemmkörper) im zeitlichen Verlauf deutlich abnimmt, im Wesentlichen die sog. low responder (schwach wirksamer Hemmkörper) aber unverändert bleiben oder zumindest eine erheblich geringere Dynamik zeigen (siehe Abb. 2). Dies mag am ehesten damit zusammenhängen, dass Patienten vor allem mit stark wirksamen Hemmkörpern inzwischen immer häufiger mit der sog. Immuntoleranztheapie (ITT) erfolgreich behandelt werden.

Insgesamt wurden in der aktuellen Erhebung 375 (4,1%) HIV positive Patienten gemeldet. Untersucht man die Verteilung innerhalb der Untergruppen, zeigen sich 8,0% der Patienten mit Hämophilie A und 7,7% der Patienten mit Hämophilie B HIV positiv. Bei den Patienten mit von Willebrand-Erkrankung waren 0,1% HIV-infiziert (siehe Tab. 2). Insgesamt haben 21 Patienten (5,6% aller HIV positiven Patienten) das voll ausgebildete Stadium AIDS erreicht, verglichen mit 307 Patienten (81,7% aller HIV positiven Patienten), bei denen bisher keine nennenswerten Symptome der Immunschwäche aufgetreten sind. Von acht (2,1%) HIV positiven Patienten lagen keine näheren Angaben zum Stadium vor (siehe Tab. 2).

	Hämophilie A		Hämophilie B		von Willebrand Erkrankung		Σ	
	N	%*	N	%	N	%	N	%
Σ	3957	43,7 (---)	697	7,6 (---)	4447	48,7 (---)	9101	100,0
Restaktivität ≤ 2%	2444	26,9 (61,8)	383	4,2 (55,0)	---	---	2827	31,1
Restaktivität > 2%	1513	16,6 (38,2)	314	3,5 (45,1)	---	---	1827	20,0
Inhibitor (low responders)	27	0,3 (0,7)	7	0,1 (1,0)	---	---	34	0,4
Inhibitor (high responders)	41	0,5 (1,0)	5	0,05 (0,7)	---	---	46	0,5

* Prozentsatz aller Patienten; in Klammern Prozentsatz der jeweiligen Spalte

Tab. 1: Zusammengefasste Daten aus 66 Behandlungseinrichtungen im Untersuchungszeitraum 2008/2009

Im Untersuchungszeitraum 2008/2009 wurden uns insgesamt 22 verstorbene Patienten (16 HIV-, 6 HIV+) gemeldet. Die exakte Verteilung der Todesursachen gibt Tabelle 3 wieder. Seit Beginn der Untersuchung wurden inzwischen etwa 900 Patienten als verstorben gemeldet (siehe Abb. 5). In der aktuellen Untersuchung waren Krebserkrankungen mit 27,3% aller gemeldeten Todesfälle als Haupttodesursache auszumachen.

Seit 1995 nahm die Anzahl von HIV-bedingten Todesfällen kontinuierlich ab. Aktuell sind geschätzt noch knapp die Hälfte aller ursprünglich in den 80-er Jahren mit HIV infizierten Patienten mit Hämophilie am Leben (n = 375). Im aktuellen Untersuchungszeitraum verstarb kein einziger Patient in Folge einer HIV-bedingten Erkrankung. Im Gegensatz dazu nehmen die durch Lebererkrankungen (22,7%) und Krebserkrankungen (27,3%) bedingten Todesfälle kontinuierlich zu (siehe Abb. 4 c – f). Zusammen sind diese beiden Erkrankungen für exakt die Hälfte aller im aktuellen Untersuchungszeitraum gemeldeten Todesfälle verantwortlich. Vier Patienten verstarben an einer Blutung (18,2%), die übrigen Patienten an Unfällen (9,1%) oder anderen, in dieser Untersuchung nicht weiter aufgeschlüsselten Ursachen (9,1%). Drei Patienten wurden als verstorben ohne nähere Angaben gemeldet (13,6%).

Ein Hinweis auf Todesfälle durch Creutzfeld-Jakob hat sich bisher in keiner unserer Untersuchungen ergeben.

Fasst man diese Zahlen zu größeren Zeiteinheiten zusammen, erkennt man die

	Hämophilie A		Hämophilie B		von Willebrand Erkrankung		Σ	
	N	%*	N	%	N	%	N	%
HIV positiv, kein AIDS	259	69,1 (81,7)	44	11,7 (81,5)	4	1,3 (100,0)	307	81,7
HIV positiv, CD4<200 Zelle/µl	37	9,9 (11,7)	2	0,5 (3,7)	0	0,0 (0,0)	39	10,4
HIV positiv, AIDS	21	5,6 (6,6)	0	0 (0,0)	0	0,0 (0,0)	21	5,6
HIV positiv, ohne Angabe	0	0,0 (0,0)	8	2,1 (14,8)	0	0,0 (0,0)	8	2,1
Σ	317	84,5	54	14,4	4	1,3	375	100,0

* Prozentsatz aller HIV positiven Patienten; in Klammern Prozentsatz der jeweiligen Spalte

Tab. 2: HIV-Status im Behandlungszeitraum 2008/2009

beschriebenen Änderungen noch deutlicher (siehe Abb. 4 b, d, f). Zwischen den Zeiträumen 1982 bis 1995 und 1995 bis 2009 besteht ein deutlicher Unterschied bezüglich allen wichtigen Todesursachen: HIV, Lebererkrankungen und Krebserkrankungen.

Das mittlere Sterbealter der Patienten unterscheidet sich ebenfalls je nach Todesursache (siehe Abb. 3 a, b, Daten aus der vorausgegangenen Erhebung 2007/2008). Das Sterbealter ist bei allen Todesursachen bei HIV+ Patienten im Mittel niedriger als bei HIV-Patienten. Bei den in der Untersuchung nicht näher aufgeschlüsselten anderen Ursachen ist das mittlere Sterbealter mit über 65 Jahren im Vergleich zu anderen Todesursachen aber auffallend hoch.

Todesursache	HIV-		HIV+ kein AIDS		HIV+ CD4+ < 200		AIDS		Σ	
	n	%*	n	%*	n	%*	n	%*	n	%
Blutung	2	9,1 (12,5)	2	9,1 (50,0)	0	0 (0)	0	0 (0)	4	18,2
HIV/AIDS	---	---	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0
Lebererkrankung^{&}	5	22,7 (31,3)	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)	5	22,7
Malignom⁺	4	18,2 (25,0)	0	0 (0)	0	0 (0)	2	9,1 (100)	6	27,3
Unfall, Suizid, Drogen, Mord	1	4,5 (6,3)	1	4,5 (25,0)	0	0 (0)	0	0 (0)	2	9,1
Andere (internistische) Ursache	1	4,5 (6,3)	1	4,5 (25,0)	0	0 (0)	0	0 (0)	2	9,1
ohne Angabe	3	13,6 (18,8)	0	0 (0)	0	0 (0)	0	0 (0)	3	13,6
Σ (22 von 9101 ≈ 0,24 %)	16	72,7	4	18,2	0	0	2	9,1	22	100

* Prozentsatz aller Patienten; in Klammern Prozentsatz der jeweiligen Spalte
& ohne HCC
⁺ inkl. HCC

Tab. 3: Verteilung der Todesursachen im Behandlungszeitraum 2008/2009

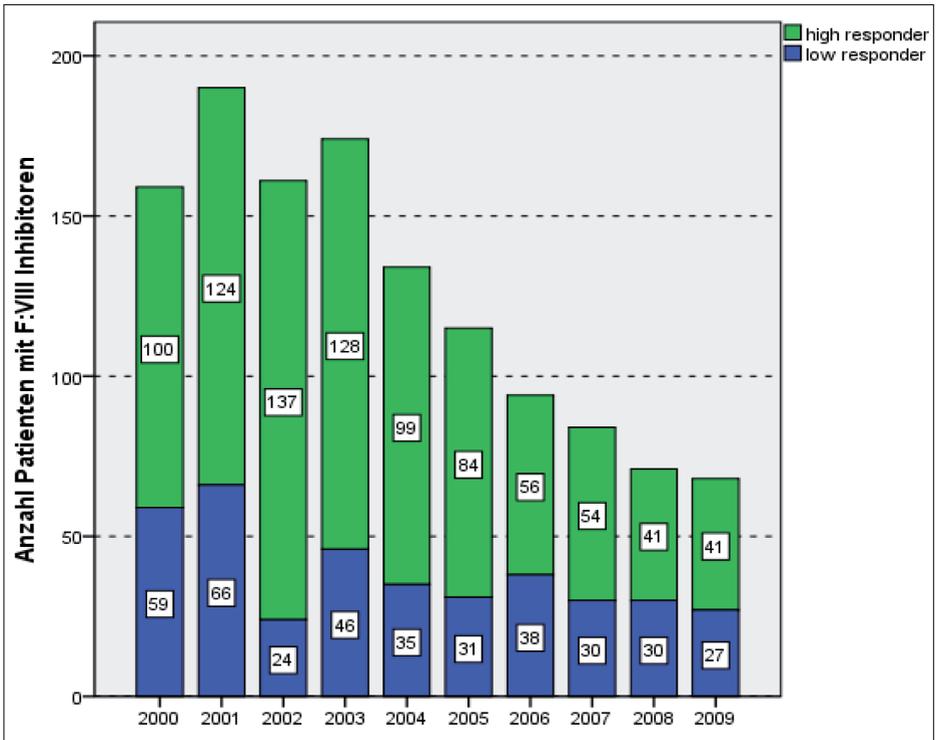


Abb. 2: Anzahl gemeldeter Patienten mit Hämophilie A und Inhibitoren gegen Faktor VIII seit 2000

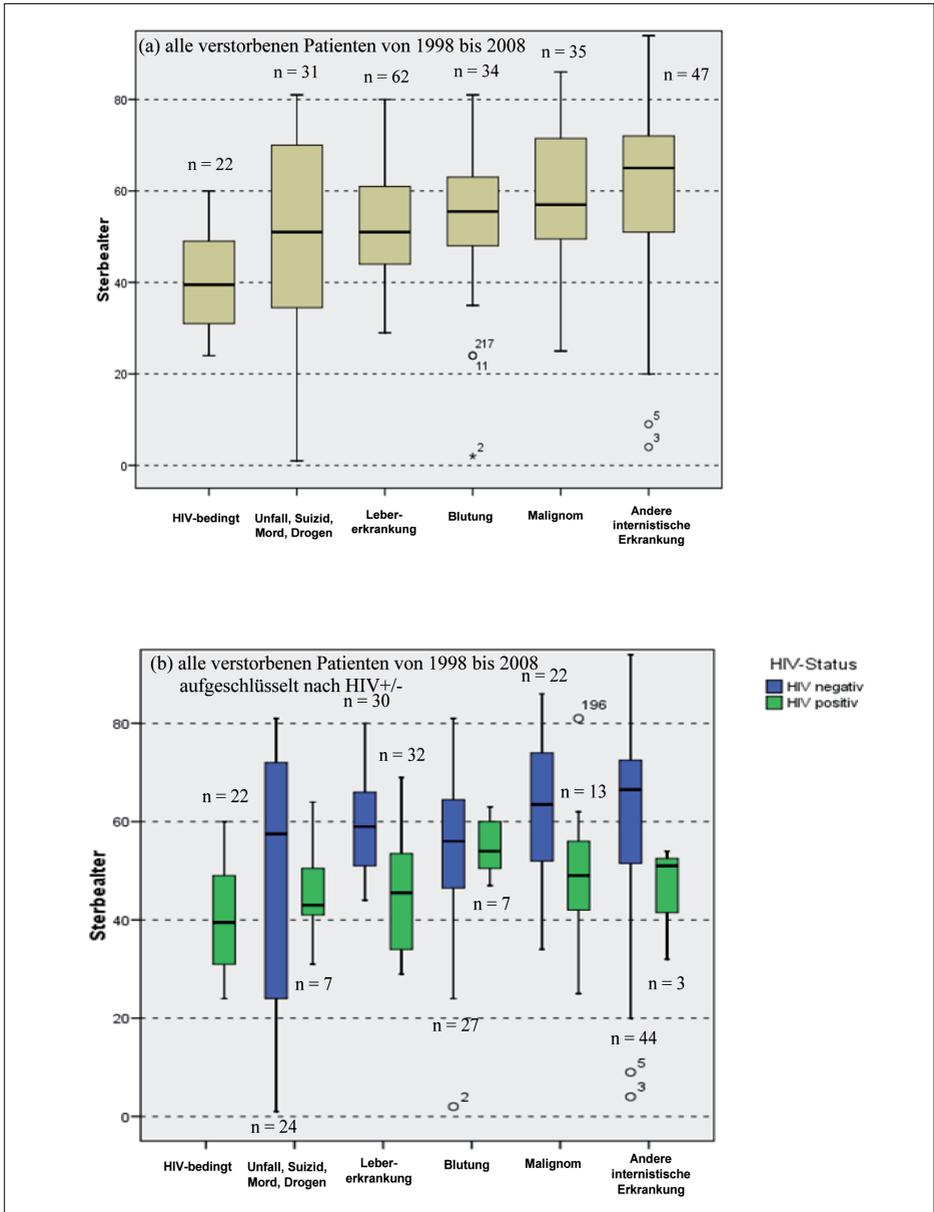


Abb. 3: Mittleres Sterbealter nach Erkrankung von 1998 bis 2008 (n = 231)

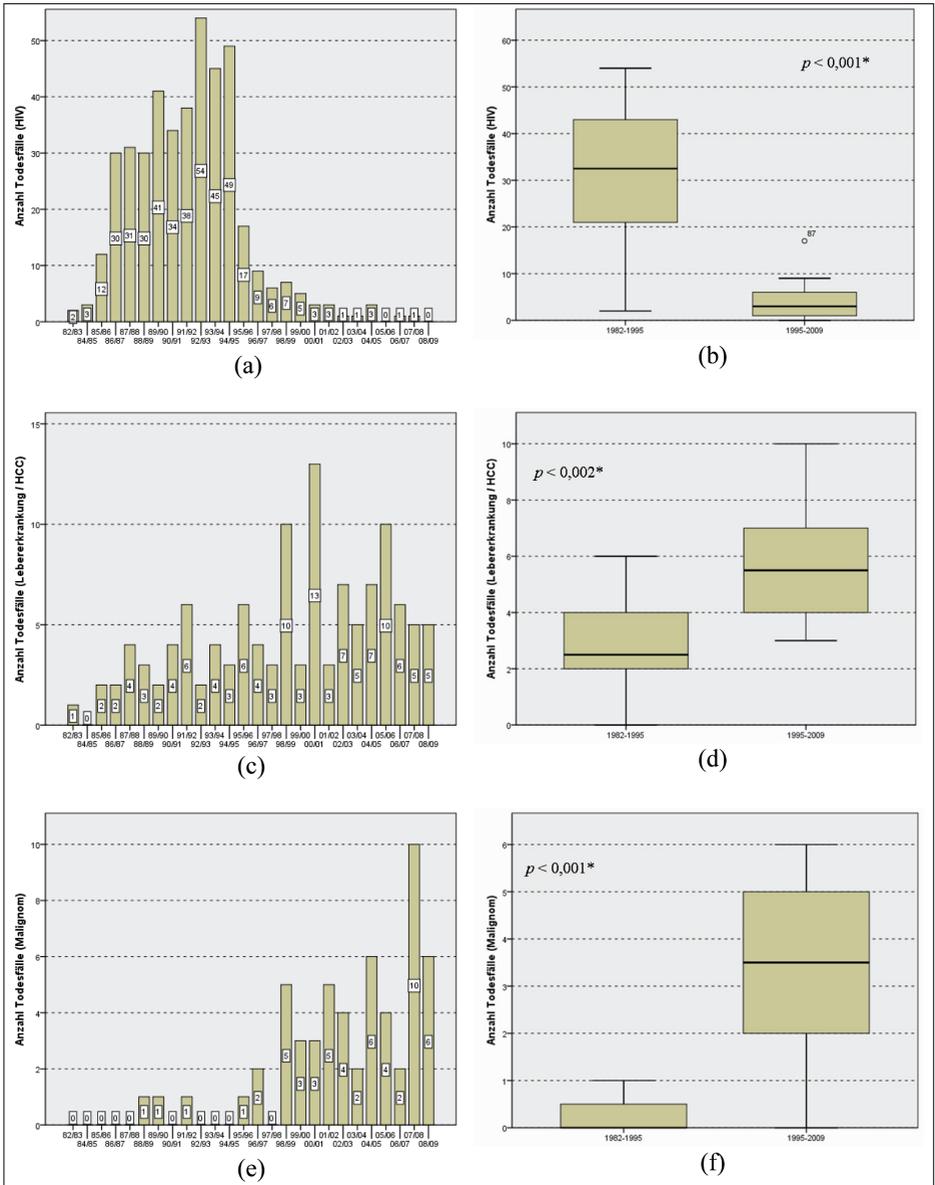


Abb. 4: Anzahl Todesfälle verursacht durch HIV (a, b), Lebererkrankungen (c, d) und Krebserkrankungen (e, f) seit 1982

Schlussfolgerungen

Vergleicht man die Daten aus der aktuellen Untersuchung 2008/2009 mit den Daten der vorausgegangenen Erhebungen, findet man wieder weitgehend übereinstimmende Ergebnisse. Dies weist auf eine stabile Datenqualität und eine relativ korrekte Datenbasis hin. Obwohl die Sterblichkeit durch HIV/AIDS bei Patienten mit Hämophilie immer weiter abnimmt, bleibt HIV immer noch ein wichtiges Problem, insbesondere da eine HIV/HCV Doppelinfektion das Risiko einer schnell fortschreitenden Lebererkrankung mit der Entwicklung einer Zirrhose oder von Leberkrebs (HCC) erhöhen bzw. beschleunigen kann. Diesbezügliche statistische Trends, insbesondere die Zunahme der Todesfälle durch Lebererkrankungen und Krebs, bestätigen sich auch in der aktuellen Untersuchung. Zu beachten ist dabei, dass sich die Gruppe der Patienten mit Hämophilie kontinuierlich wandelt. Die Altersstruktur unserer Patienten hat sich im Laufe der letzten Jahrzehnte erheblich verändert. Patienten, die schwere Blutungskomplikationen in einer Zeit vor der breiten Verfügbarkeit von potenten Gerinnungsfaktoren überstanden und HIV/AIDS in den 80-er Jahren überlebt haben, werden

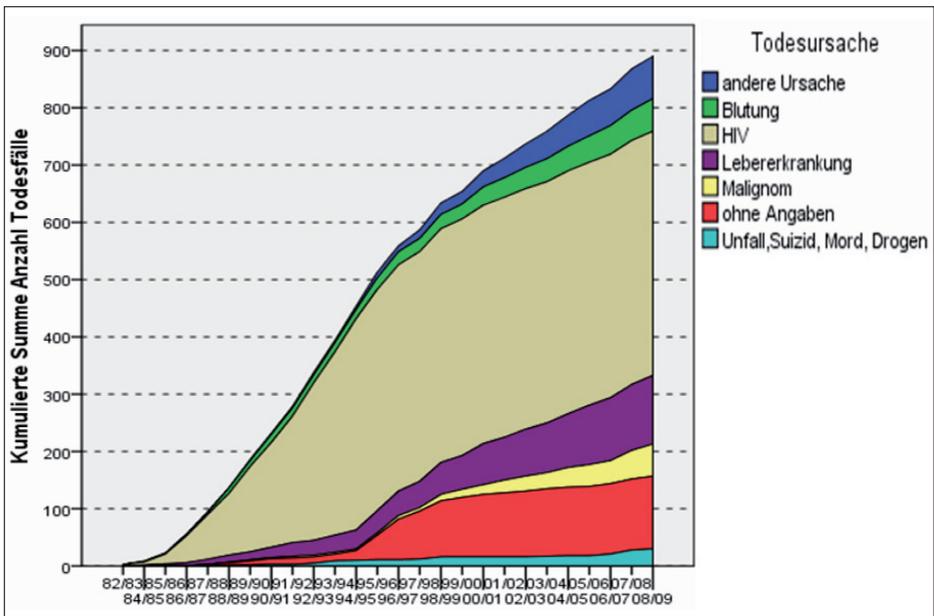


Abb. 5: Verstorbene Patienten pro Jahr (aufsummiert), aufgeteilt nach Todesursache seit 1982

nun immer älter, so dass sich die Altersverteilung innerhalb dieser Patientengruppe zunehmend an die der Normalbevölkerung annähert. Daher kann man annehmen, dass diese älteren Patienten natürlicherweise verbreitete Erkrankungen, normal für diesen Lebensabschnitt, bekommen werden. Diese Entwicklung mag schon jetzt durch den zunehmenden Anteil von Todesfällen ausgedrückt sein, der bei unseren Erhebungen noch unter der Rubrik »andere Ursache« zusammengefasst wird.

Erkrankungen und Risiken des Hämophiliepatienten im höheren Lebensalter

Von Rainer Zimmermann und Angela Huth-Kühne
SRH Kurpfalzkrankenhaus und Hämophiliezentrum Heidelberg

Bei Patienten mit Hämophilie haben die Infektionserkrankungen Hepatitis und HIV in den 70er-, 80er- und noch Anfang der 90er-Jahre zu einer deutlichen Verkürzung der Lebenserwartung geführt. Die Entwicklung virussicherer Gerinnungsfaktoren-Konzentrate und effektiver Virostatika bewirkte seit Mitte der 90er-Jahre erfreulicherweise wieder einen deutlichen Anstieg der Lebenserwartung. In der zurückschauenden Untersuchung von Darby und Mitarbeitern im Jahr 2007 über die Zeiträume bis zum Jahr 1999 musste aber festgestellt werden, dass die Lebenserwartung von Patienten mit schwerer Hämophilie ohne Infektionserkrankungen im Vergleich zur Normalbevölkerung um 15 Jahre vermindert ist. Die mittlere Lebenserwartung betrug bei Patienten mit schwerer Hämophilie (ohne Hepatitis und HIV-Infektionen!) im Mittel nur 63 Jahre, während das der Normalbevölkerung bei 78 Jahren lag. Dies bedeutet eine verminderte Lebenserwartung von 15 Jahren. Bei leichter und mittelschwerer Hämophilie entspricht die Lebenserwartung mit 75 Jahren nahezu der der allgemeinen Bevölkerung (s. Tab. 1).

Tab. 1

Lebenserwartung der Hämophiliepatienten im Rückblick ohne Berücksichtigung der HIV-Infektionen

- **Schwere Hämophilie:**
Sterblichkeit 2,7-fach höher (als allg. Bevölkerung)
Mittlere Lebenserwartung: 63 Jahre / 78 Jahre (der allg. Bevölkerung)
Keine Änderung von 1977 – 1999

- **Mittelschwere / leichte Hämophilie:**
Sterblichkeit 1,2-fach erhöht
Mittlere Lebenserwartung 75 Jahre / 78 Jahre (der allg. Bevölkerung)

S.C. Darby et al. Blood 2007;110: 815-825

Die Lebenserwartung der Weltbevölkerung nimmt ständig zu. Dies ist zurückzuführen auf eine verminderte Säuglingssterblichkeit und Verbesserungen von Gesundheitswesen, medizinischer Versorgung, Hygiene und Ernährung. Der Anteil älterer Personen wird in den nächsten Jahrzehnten die Zahl von Kindern übertreffen. Die seit Mitte der 90er-Jahre wieder zunehmende Lebenserwartung auch bei Patienten mit schwerer Hämophilie A hat dazu geführt, dass bei Hämophiliepatienten heute und in Zukunft mit Zweiterkrankungen zu rechnen ist, die für das höhere Lebensalter charakteristisch sind. Dies betrifft Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems wie Herzinfarkt und Schlaganfall, Tumor-Erkrankungen und Erkrankungen des Magen-Darm-Trakts. Dazu gehören ferner Probleme des Bewegungsapparates wie hämophile Arthropathie und Ausbildung einer Osteoporose. Eine Inhibitorbildung kann auch bei älteren Patienten mit leichter Hämophilie und Intensivsubstitution im Rahmen von operativen Eingriffen auftreten. Ferner sind Probleme wie psychiatrische Erkrankungen, sexuelle Dysfunktion, Augenprobleme, Stürze und Gleichgewichtsstörungen und die Alzheimererkrankung zu erwähnen (s. Tab. 2).

Diese Altersprobleme des Hämophiliepatienten waren wegen der geringen Lebenserwartung in der Vergangenheit eher selten. Heute zwingen sie zur Entwicklung von Leitlinien für Diagnostik und Behandlung dieser Erkrankungen. Gleichzeitig müssen bereits im mittleren Erwachsenenalter die Risikofaktoren für Herz-Kreislauf-Erkrankungen kontrolliert und ggf. behandelt werden. Im jugendlichen Alter kommt der Vermeidung von Übergewicht eine besondere Bedeutung zu. Übergewicht bedeutet einen Risikofaktor für Herz- und Gefäßerkrankungen und belastet die Gelenke darüber hinaus in besonderem Maße. Fer-

Tab. 2**Aktuelle Probleme der Hämophiliepatienten**

- Komorbiditäten des älteren Hämophilen
 - Herz-Kreislauf-Erkrankungen
 - Onkologische Erkrankungen
 - Infektionskrankheiten
 - Hämophile Arthropathien
- Behandlungsregime beim Erwachsenen
 - On-demand Therapie oder
 - Prophylaxe
- Inhibitor-Problematik

ner soll an dieser Stelle darauf hingewiesen werden, dass bereits die Behandlung in großen Hämophiliezentren (sog. Comprehensive Care Center) die Sterblichkeit von Hämophiliepatienten nach Untersuchungen von Soucie und Mitarbeitern um bis zu 60 % reduzieren kann.

Kardiovaskuläre Erkrankungen

In den Ländern der westlichen Welt stehen Herz-Kreislauf-Erkrankungen, insbesondere die koronare Herzkrankheit und Schlaganfall, an erster Stelle. Diese Erkrankungen nehmen mit zunehmendem Alter zu. So starben nach englischen Untersuchungen im Zeitraum 1977 – 1999 104 Hämophiliepatienten an einem Herzinfarkt, während in früheren Untersuchungen das Herzinfarkt-Risiko von Hämophiliepatienten noch deutlich geringer einzuschätzen war und sogar deutlich unter dem der allgemeinen Bevölkerung lag. Somit erreicht das früher geringere Herzinfarkt-Risiko nahezu das der Normalbevölkerung und muss im höheren Lebensalter auch bei Hämophiliepatienten berücksichtigt werden. Die Sterblichkeit von Hämophiliepatienten an Herzerkrankungen nimmt somit in den letzten Jahrzehnten zu und wird bei weiter zunehmender Lebenserwartung der Hämophiliepatienten möglicherweise sogar das der Normalbevölkerung überschreiten. Eine erste Studie aus den USA hat bereits ein höheres Infarktrisiko für Hämophiliepatienten beschrieben.

Die Risikofaktoren für die Entwicklung von Herz- und Gefäßerkrankungen entsprechen denen der allgemeinen Bevölkerung: Tabakkonsum, erhöhter Blutdruck (RR \geq 140/90 mmHg), erhöhte Blutfette, insbesondere erhöhtes Gesamtcholesterin und LDL-Cholesterin bzw. erniedrigtes HDL-Cholesterin, Diabetes mellitus, eine Familienanamnese für frühzeitige Gefäßerkrankungen, Risikofaktoren der Lebensführung (Übergewicht, Bewegungsmangel, Ernährungsgewohnheiten). Als relativ neu entdeckte Risikofaktoren gelten ein erhöhtes Lipoprotein (a), ein erhöhtes Homocystein, erhöhte prothrombotische Faktoren und entzündliche Erkrankungen. Die hochaktive antiretrovirale Therapie (HAART) bei Patienten mit HIV-Infektion steigert wohl seinerseits das Risiko für Gefäßerkrankungen. Sie kann zu einer Erhöhung der Triglyzeride, des Gesamtcholesterins und des Blutzuckers führen.

Folgende Einflussfaktoren werden für das zunehmende Risiko kardiovaskulärer Erkrankungen bei Patienten mit Hämophilie diskutiert:

1. Zunahme von Bluthochdruck, Nikotinabusus und Diabetes mellitus
2. Eingeschränkte Mobilität und körperliche Inaktivität bei Patienten mit schweren hämophilen Arthropathien
3. Die antiretrovirale Therapie bei Patienten mit HIV-Infektion erhöht wahrscheinlich das Gefäßrisiko

4. Durch zunehmende Substitution und Dauerbehandlung mit Gerinnungsfaktoren-Konzentraten entfällt die zuvor schützende Situation des »verdünnten Blutes« des Hämophiliepatienten mit relativer Erhöhung des thrombogenen Risikos

Die Behandlung und Therapie der koronaren Herzerkrankung entspricht im Prinzip dem der normalen Bevölkerung. Voraussetzung ist eine konsequente Diagnostik und Abklärung aller für Gefäßerkrankungen bekannten und oben genannten Risikofaktoren für Gefäßerkrankungen. Somit müssen auch die Vorsorgeuntersuchungen in gleicher Weise wie bei der Normalbevölkerung erfolgen. Bereits im mittleren Lebensalter sollte auf eine prophylaktische Ausschaltung dieser Risikofaktoren geachtet werden. Bereits im jugendlichen Alter kommt der Vermeidung von Übergewicht zur Gefäßprophylaxe und Entlastung der Gelenke eine besondere Bedeutung zu.

Bei akuten coronaren Ereignissen wie zum Beispiel Herzinfarkt muss eine weitgehende Korrektur der Blutgerinnungsstörung erfolgen. Dann können die üblichen Maßnahmen für eine Wiedereröffnung von Gefäßen durchgeführt werden. Entsprechende Vorschläge wurden von Mannucci 2010 publiziert. Allerdings stehen größere Studien zu dieser Problematik aus. Bei Einsetzen sogenannter Stents sollten die nicht beschichteten Stents (BMS-Stents) bevorzugt werden, da beschichtete Stents eine kombinierte thrombozytenfunktionshemmende Behandlung über meist 12 Monate benötigen. Bei leichter Hämophilie A kann eine Therapie mit Aspirin wahrscheinlich ohne Substitutionsmaßnahmen erfolgen. Bei schwerer und mittelschwerer Hämophilie muss individuell entschieden werden.

Zur Prophylaxe und Verhinderung neuer Ereignisse bei Zustand nach Herzinfarkt müssen daher die genannten Risikofaktoren konsequent ausgeschaltet werden. Dazu gehören an erster Stelle die Einstellung eines erhöhten Blutdrucks, eines erhöhten Blutzuckers und erhöhter Blutfette sowie eine vollständige Nikotinabstinenz. Ein körperliches Training sollte aufgenommen werden.

Weitere Probleme des höheren Lebensalters können Herzklappenerkrankungen sein. Derartige Eingriffe können ebenso wie Bypass-Operationen bei Patienten mit Hämophilie sicher durchgeführt werden. Das im höheren Lebensalter häufig vorkommende sog. Vorhofflimmern stellt einen Risikofaktor für Schlaganfälle dar. Hier stehen Richtlinien noch nicht zur Verfügung. Vorschläge für das Vorgehen wurden publiziert (Mannucci 2010). Die Therapie muss individuell gestaltet werden.

Schlaganfall

Ergebnisse der großen englischen Studie haben gezeigt, dass durch Minderdurchblutung des Gehirns ausgelöste Schlaganfälle eher seltener bei Patienten mit Hämophilie auftreten als in der normalen Bevölkerung. Im Gegensatz dazu

treten nach Untersuchungen von Darby (2007) und von Stieltjes (2005) intracerebrale Blutungen um das 20 - 50-fache häufiger auf als bei männlichen Normalpersonen. Hirnblutungen sind eine nicht zu unterschätzende Ursache von Schlaganfällen mit der Folge von Behinderung oder Tod. Die jährliche Dokumentation der Todesursachenstatistik von Prof. Schramm (siehe auch vorangehendes Kapitel) weist darauf hin, dass auch in Deutschland Blutungen ein weiterhin nicht zu unterschätzendes Problem sind. So starben im Berichtszeitraum 2008/2009 4 von 22 Patienten an tödlich verlaufenden Blutungen.

Als weiterer Risikofaktor von Schlaganfällen gilt die Herzrhythmusstörung »Vorhofflimmern«. Bei Auftreten von Vorhofflimmern muss eine weitergehende kardiologische Abklärung erfolgen. Das therapeutische Vorgehen muss individuell gestaltet werden (s.o.).

Tumorerkrankungen

Bösartige Erkrankungen stehen in der Allgemeinbevölkerung an zweiter Stelle der Todesursachen. Die bezüglich der Hämophilie vorliegenden Mitteilungen sind teilweise widersprüchlich. Sicher ist, dass Patienten mit fortgeschrittener chronischer Hepatitis C und Leberzirrhose gefährdet sind, ein Leberzellkarzinom zu entwickeln. Bei Patienten mit chronischer Hepatitis C und stabiler Situation sollten die Leberwerte, Alpha-1-Fetoprotein und eine Schalluntersuchung der Leber mindestens 2 x/Jahr durchgeführt werden. Andere Tumorerkrankungen treten bei Patienten mit Hämophilie wahrscheinlich nicht häufiger auf. In der großen Auswertung des englischen Patientengutes an mehr als 6.000 Patienten wurde lediglich ein geringfügig erhöhtes Auftreten des M. Hodgkin berichtet. Eine erhöhte Inzidenz von Non-Hodgkin-Lymphomen wird bei Patienten mit HIV-Infektion beobachtet.

Es stellt sich die Frage, ob Maßnahmen zur Diagnostik und Behandlung von Tumorerkrankungen bei Patienten mit Hämophilie ein höheres Risiko mit sich bringen. Bei der Diagnostik, interventionellen und operativen Eingriffen bei Tumorerkrankungen muss in Abhängigkeit vom Eingriff eine Anhebung der Faktor VIII- oder IX-Aktivität erfolgen. Eine adäquate Hämostase muss bis zum Abschluss der Wundheilung gewährleistet sein. Im Rahmen einer Chemotherapie oder Bestrahlungstherapie muss bei Auftreten einer Thrombozytopenie eine Dauerbehandlung mit Gerinnungsfaktoren-Konzentraten durchgeführt werden.

Bei Männern im höheren Lebensalter können Erkrankungen der Prostata auftreten. Die benigne proliferative Erkrankung mit Vergrößerung der Prostata (Prostataadenom) kann zu den Symptomen Pollakisurie, Infektion und Harnverhalt sowie deren Komplikationen führen. In diesen Fällen muss eine medikamentöse oder chirurgische Therapie erwogen werden. Bei fehlenden Hinweisen für ein Prostatakarzinom können Medikamente mit Alpha-blockierender Wirkung (zum Beispiel Tamsulosin) eingesetzt werden. Der Verdacht auf ein

Prostata-Karzinom muss bei Vorliegen eines erhöhten Serumwertes des Prostataspezifischen Antigens (PSA) oder eines suspekten Tastbefundes ausgesprochen werden. Zur Sicherung der Diagnose muss in diesen Fällen eine Prostatabiopsie durchgeführt werden. Ein derartiger Eingriff kann problemlos unter Substitution mit Gerinnungsfaktoren-Konzentrat erfolgen. Voraussetzung ist die enge Kooperation von urologischer Abteilung und Hämophiliezentrum zur adäquaten Anhebung der Gerinnungsfaktor-Aktivität über eine ausreichende Zeit, um Blutungen zu vermeiden.

Nierenerkrankungen

Eine Einschränkung der Nierenfunktion bis zum Stadium III oder IV ist bei nahezu 40 % aller Personen mit einem Alter über 70 Jahren zu erwarten. Die Häufigkeit der chronischen Nierenerkrankung bei Patienten mit Hämophilie erscheint in der Literatur im Vergleich zur Normalbevölkerung um das nahezu Doppelte erhöht. Die Ursache ist nicht definitiv geklärt. Diskutiert wird eine Ko-Morbidität mit Blutzuckerkrankheit, Bluthochdruck und Medikamenten-induzierter Toxizität bei gehäufter Einnahme von Schmerzmitteln. Bei bereits vorliegender Einschränkung der Nierenfunktion muss eine strenge Auswahl bei der Anwendung schmerzhemmender Medikamente erfolgen. Dabei ist zu berücksichtigen, dass die meisten nicht steroidalen Antirheumatika die Nierenfunktion weiter verschlechtern können.

Hämophile Arthropathien

Viele Erwachsene mit schwerer Hämophilie weisen bekannterweise zum Teil noch schwere hämophile Arthropathien auf. Als Folge wiederholter und früher unzulänglich behandelter Gelenkblutungen bestehen Arthrosen, Gelenkdeformitäten, Muskelschwäche und Behinderungen. Die Gelenkveränderungen führen zur Einschränkung der Mobilität, Schmerzbeschwerden, erhöhter Gefährdung für Stürze und zur sozialen Isolation. Hier muss mittels Physiotherapie ein Aufbau der Muskulatur und wenn notwendig auch operative Eingriffe an den Gelenken erfolgen. Auf die Bedeutung und Durchführung einer effektiven und möglichst nebenwirkungsarmen Schmerzbehandlung soll an dieser Stelle nur kurz eingegangen werden, da dieser Thematik ein eigenes Kapitel gewidmet ist. Bei leichten oder mäßiggradigen Schmerzbeschwerden kann eine Medikation mit Paracetamol in einer Dosierung von 500-1.000 mg bis zu maximal 6 x täglich erfolgen. Bei gleichzeitig vorliegender Lebererkrankung sollte aber auf die Anwendung von mehr als 1.000 mg täglich verzichtet werden. An zweiter Stelle können Medikamente wie der COX 2-Inhibitor Celecoxib in einer Dosierung von 100-200 mg 1-2 x täglich eingenommen werden. Reicht diese Medikation nicht aus, kann Paracetamol mit Codein oder Tramadol kombiniert werden. Bei un-

zureichender Wirkung dieser Substanzen muss dann die Verordnung von Morphinen oder Opioiden erwogen werden (Mannucci 2010).

Ein weiteres Problem des älteren Hämophiliepatienten ist das gehäufte Auftreten einer Osteoporose. Folge ist ein erhöhtes Risiko für Knochenfrakturen und eine Erschwerung operativer Gelenkeingriffe. Die konsequente Dauersubstitutionsbehandlung mit Gerinnungsfaktoren-Konzentraten im Kindes-, Jugend- und z.T. auch im Erwachsenenalter wird das Risiko des Auftretens hämophiler Arthropathien und wahrscheinlich auch der Osteoporose deutlich reduzieren. Bei Vorliegen einer Osteoporose muss ggf. eine Untersuchung der Knochendichte (Osteodensitometrie) erwogen werden. Die Basistherapie besteht in der Einnahme von Vitamin D und Kalzium.

Inhibitor-Problematik

Im höheren Lebensalter treten Faktor VIII-Inhibitoren selten auf. Insbesondere bei Patienten mit schwerer Hämophilie A hat der regelmäßige Gerinnungsfaktoren-Einsatz zu einer Toleranz geführt. Im Gegensatz dazu wird bei Patienten mit mittelschwerer und insbesondere leichter Hämophilie A eine Faktor VIII-Substitution oft erst im höheren Lebensalter bei Auftreten von Komplikationen oder operativen Eingriffen notwendig. In seltenen Fällen kann unter Intensiv-Substitution ein Inhibitor auftreten. Die zuvor mittelschwere oder leichte Hämophilie A wird dann in eine schwere Form konvertiert. Die rechtzeitige Durchführung einer Genanalyse des Faktors VIII und auch die Inhibitor-Anamnese in der Familie können bereits zuvor in diesen Fällen Hinweise geben, ob im Rahmen zum Beispiel operativer Eingriffe mit einem erhöhten Inhibitor-Risiko zu rechnen ist.

Weitere Erkrankungen

An weiteren Erkrankungen des höheren Lebensalters sind psychiatrische Probleme, Eingriffe am Auge wie zum Beispiel Katarakt-Operationen, Gleichgewichtsstörungen, Schwindelerscheinungen, Stürze, sexuelle Dysfunktion und die Demenz vom Alzheimer-Typ zu erwähnen. Die Therapie dieser Erkrankungen ist komplex und entspricht im Wesentlichen dem generellen Vorgehen. Bei allen interventionellen und operativen Eingriffen, auch am Auge, empfehlen wir eine Substitution in Kooperation mit dem zuständigen Hämophiliezentrum. Bei der Therapie von Depressionen muss berücksichtigt werden, dass die Gruppe der Serotonin-Reuptake-Hemmer die Thrombozytenfunktion inhibieren und somit die Hämostase zusätzlich beeinträchtigen kann.

Schlussfolgerung

Die Lebenserwartung von Hämophiliepatienten war noch in den 90er-Jahren selbst unter Ausschluss von HIV- und Hepatitis-Infektionen um bis zu 15 Jahre

reduziert. Infolge konsequenter Dauersubstitutionsbehandlung im Kindes- und Jugendalter unter Verwendung virussicherer Gerinnungsfaktoren-Konzentrate ist eine deutliche Zunahme der Lebenserwartung hämophiler Patienten erreicht worden. Somit ist auch bei Patienten mit Hämophilie ein Auftreten von Alterskrankheiten ähnlich wie in der Normalbevölkerung zu erwarten. An erster Stelle sind Herz-Kreislauf-Erkrankungen, Tumorerkrankungen und Schlaganfall zu erwähnen. Entsprechende Vorsorgeuntersuchungen müssen daher bei Hämophiliepatienten in gleicher Weise wie bei der Normalbevölkerung durchgeführt werden. Risikofaktoren für Herz-Kreislauf-Erkrankungen sind konsequent auszuschalten. Hämophile Arthropathien stellen bei älteren Patienten weiterhin ein dominierendes Problem dar. Bei interventionellen und operativen Eingriffen zur Diagnostik und Behandlung von Tumorerkrankungen muss eine entsprechende Substitution und ggf. auch Dauerbehandlung erfolgen. Hier ist die Steuerung und Koordination der Maßnahmen durch das Hämophiliezentrum von besonderer Bedeutung. Bei Chemotherapie und zum Beispiel Thrombozytopenie muss eine Dauersubstitution erwogen und bei Thrombozytenzahlen von $< 50.000 / \mu\text{l}$ veranlasst werden. So können zum Beispiel auch Prostata-Biosien ohne höheres Risiko, allerdings nur unter konsequenten Substitutionsmaßnahmen, gesteuert durch das Hämophiliezentrum, durchgeführt werden. Dies betrifft in gleicher Weise alle anderen interventionellen und operativen Eingriffe. Aufgrund eingeschränkter Möglichkeiten zur Durchführung prospektiver Studien zu Altersaspekten bei Patienten mit Hämophilie, müssen weitere Erfahrungen in sog. Registries gewonnen werden. Diagnostik und Behandlung dieser speziellen Probleme sollten daher nur in großen Hämophiliezentren erfolgen. Insbesondere bei allen interventionellen Verfahren und beim operativen Vorgehen bedürfen zusätzliche Eingriffe in die Hämostase ggf. einer Korrektur und Anpassung der üblichen Vorgehensweise und der Substitution mit Gerinnungsfaktoren-Konzentraten.

Durchführbarkeit von operativen oder interventionellen Eingriffen bei koronarer Herzerkrankung oder Herzklappenfehlern

Von Peter Staritz und Angela Huth-Kühne, Hämophiliezentrum Heidelberg

Herzoperationen wie Bypasschirurgie oder Herzklappenersatz und Eingriffe am Herzen durch Katheterinterventionen wie Aufdehnungen von Engstellen in den Herzkranzgefäßen und Stentimplantationen stellen gegenüber anderen operativen Eingriffen eine Besonderheit dar. Hierbei genügt es nicht, den jeweils fehlenden Gerinnungsfaktor auf ein erforderliches Mindestmaß anzuheben. Bei Patienten ohne Blutungsneigung werden während der Prozeduren regelhaft starke Blutverdünner eingesetzt, damit beispielsweise in der Herz-Lungen-Maschine das Blut nicht gerinnt oder während Kathetereingriffen am Herzen keine Blutgerinnsel entstehen. Auch in der Nachsorge solcher Operationen muss bei Normalpatienten dann für eine gewisse Zeit und unter Umständen lebenslanglich das Blut künstlich verdünnt werden mit Medikamenten wie Marcumar oder Aspirin.

Um bei Hämophilen etwa zu gleichen Verhältnissen zu kommen, kann es somit erforderlich sein, Faktorpräparate zu geben und gleichzeitig dann die gleichen Blutverdünner wie im Standardfall. Wissenschaftliche Daten, die entsprechende Therapieschemata belegen, existieren bei der bislang seltenen Kombination natürlich nicht. Es gibt aber zumindest eine Vielzahl von Beobachtungen einzelner Fälle mit individuell »gestrickten« Behandlungsplänen für Hämophiliepatienten in solchen Situationen, um klar sagen zu können, dass alle diese Eingriffe im Prinzip durchführbar sind – dabei spricht man von *feasibility* und *safety*.

In einer Kooperation von zwölf Hämophiliezentren haben wir Daten zusammengetragen und dadurch einen Überblick über fast 60 Fälle erhalten. Die Ergebnisse der Auswertung werden von Dr. Tiede aus Hannover publiziert.

Benötigt werden jetzt im Gegensatz zu solchen *retrospektiven* Registern aus der Vergangenheit vielmehr *prospektive* Studien, die vereinheitlichte Behandlungsschemata in der Zukunft *multizentrisch* (unter Beteiligung vieler Zentren) untersuchen. Alle in Frage kommenden Patienten werden gebeten, sich zur Teilnahme bereit zu erklären. Es handelt sich selbstverständlich nicht um die Suche nach Versuchskaninchen: Erst die Beobachtung möglichst vieler Patienten kann belegen, dass sich als richtig erweist, was nach jetzigem Kenntnisstand für richtig gehalten wird.

Dies gilt gleichermaßen für die Operationen und Eingriffe selbst wie auch für die noch spannendere Frage, ob das Blut von Hämophilen für langfristige Behand-

lungen von künstlichen Herzklappen, Stents etc. »dünn« genug ist oder noch zusätzliche Medikamente nötig sind, möglicherweise kombiniert mit Faktorprophylaxe.

Plädoyer für die Prophylaxe bei älteren Hämophilen

Von Inge Scharrer, III. Medizinische Klinik, Universitätsmedizin Mainz

Die Verfügbarkeit von virussicheren Substitutionspräparaten und von Virostatika hat dazu geführt, dass die Bluter heute eine nahezu normale Lebenserwartung haben.

Heute sollte es für jeden Menschen mit »50 Plus«, auch für jeden Bluter, keine Einschränkungen der gesellschaftlichen Akzeptanz und keine Altersdiskriminierung mehr geben. Dieser Lebensabschnitt sollte voller Dynamik in Angriff genommen werden, eine gute Lebensqualität sollte garantiert sein.

Gesundheitliche Probleme können für Bluter ab »50 Plus« durch die Prophylaxe vermieden werden. Hier gilt der Satz:

»Gefahr erkannt, Gefahr gebannt«.

Argumente für die kontinuierliche Prophylaxe sind unter anderem:

- Reduktion der Häufigkeit der Gelenkblutungen
- Schutz vor subklinischen Blutungen bei Arthrosen
- Prävention traumatischer Blutungen
- Prävention von Hirnblutungen
- Ermöglichung von sportlichem Training
- Blutungsprävention bei Komorbidität und Komedikation
- Verbesserung der Lebensqualität

Unter Prophylaxe versteht man die Gabe von 3x 30-40 Einheiten pro kg/KG Faktor VIII-Konzentrat oder 2x 30 Einheiten Faktor IX-Konzentrat in der Woche oder die tägliche Gabe von 10-20 Einheiten. Damit wird ein schwerer Hämophiler in einen milden oder mittelschweren Hämophilen verwandelt. Die Prophylaxe im Kindesalter ist weltweit anerkannt, der Nutzen konnte insbesondere durch die Studienergebnisse von Manco-Johnson et al (N. Engl. J. Med (2007) 357,6:535-544) gezeigt werden. Dabei konnten durch die signifikante Reduktion der Gelenkblutungen Gelenkschäden vermieden werden.

Oft wird gegen die Prophylaxe im erwachsenen Alter eingewandt, dass durch den ruhigeren Lebensstil weniger Gelenkblutungen auftreten würden und daher die Prophylaxe nicht nötig wäre. Dabei wird jedoch übersehen, dass man einen erwachsenen Bluter nicht mit einem kindlichen vergleichen kann. Für den erwachsenen Bluter bestehen zusätzlich zu den Gelenkblutungen noch weitere Blutungsgefahren, die zu verhüten sind.

Typische Krankheitsprobleme für den älteren Hämophilen sind auf der folgenden Abbildung dargestellt:

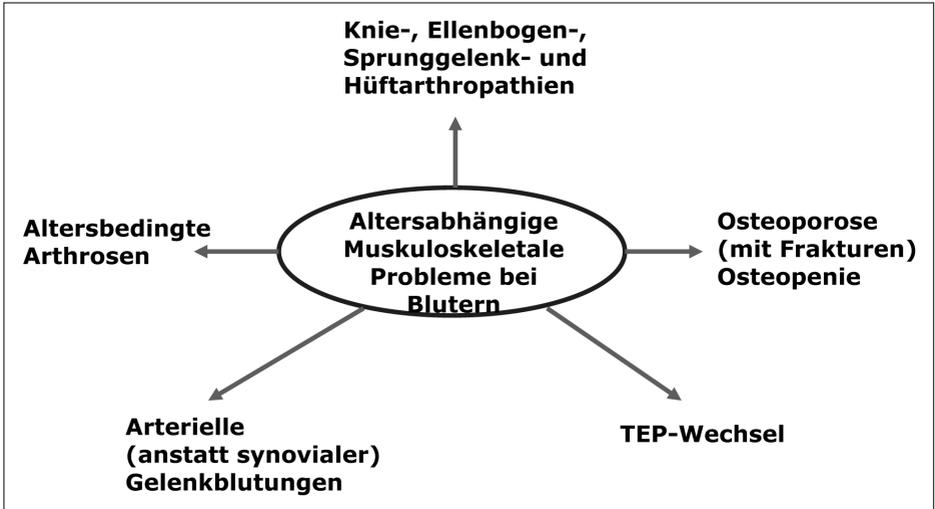


Abbildung 1

Muskuloskeletale Probleme können starke Schmerzen verursachen. Mannucci hat ein Stufenschema vorgeschlagen, das möglichst unter Prophylaxe durchgeführt werden sollte, damit keine Magen-Darm-Blutungen entstehen.

Paracetamol

(500 – 100mg/Tag)



Celecoxib (Celebrex®)

(100-200mg/Tag)



Paracetamol + Codein

oder **Paracetamol + Tramadol**



Morphin

Ein zunehmendes Problem stellt die **Osteoporose** bei älteren Hämophilen dar. Es konnte nachgewiesen werden, dass die Osteoporose bei Blutern häufiger auftritt als in der Normalbevölkerung. Die Krankheit macht sich durch Knochenbrüche bemerkbar, die bei leichteren Verletzungen auftreten. Die Knochenbrüche betreffen besonders Schenkelhals, Handgelenk, Wirbelknochen und Kopf des Oberarmknochens (Schulteransatz).

Eine Prophylaxe kann zwar Stürze nicht verhüten, aber das Ausmaß der Sturzfolgen wesentlich reduzieren.

Frakturen an Wirbelknochen stehen am Anfang eines Größenverlustes und der charakteristischen Verkrümmung der Wirbelsäule (bucklige Haltung des Patienten). Empfohlen wird eine regelmäßige körperliche Betätigung. Das Muskeltraining zielt auf eine Stärkung der Muskulatur, wodurch das Unfallrisiko reduziert wird. Sportliches Dauertraining führt zur Verbesserung von Ausdauer, Kraft und Koordination, zur Entdeckung von Disziplin und Spaß, Sport wird als »Jungbrunnen« erfahren. Daneben beeinflusst Sport auch das metabolische Syndrom (siehe S. 29), das ebenfalls bei Blutern häufiger beobachtet wird.

Für dieses sportliche Dauertraining ist die Prophylaxe unabdingbar.

Die Prophylaxe ist weiterhin notwendig bei altersbedingten Begleiterkrankungen.

Dazu zählen die Krebserkrankungen. Das Alter ist der Risikofaktor Nr. 1 für Tumoren. Über 50% der Krebsleiden treten nach dem 65. Lebensjahr auf. Es konnte nachgewiesen werden, dass altersbedingte Tumoren häufiger bei Hämophilen als in der Normalbevölkerung auftreten (Abbildung 2).

Zu erwähnen wären noch Hautkrebs sowie myelodysplastisches Syndrom und myeloproliferatives Syndrom, im Alter häufig vorkommende Blutkrankheiten.

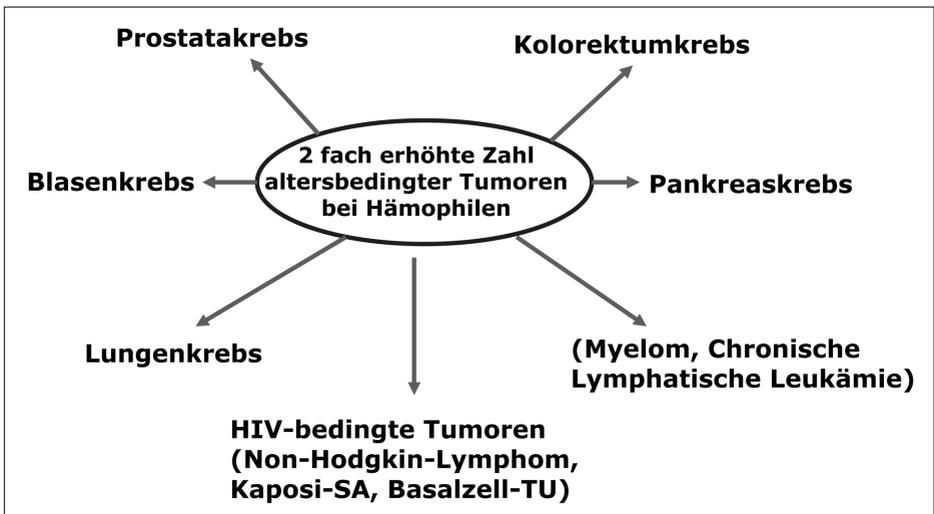


Abbildung 2

Bei Tumorpatienten ist die Prophylaxe zur Blutungsprävention essentiell wichtig, insbesondere bei

- Thrombozytopenie (durch Chemo- und Strahlentherapie induziert),
- spezieller Chemotherapie, zum Beispiel Bevacizumab = Avastin® und andere
- Mukositis,
- tumorbedingter Anämie und anderen tumorbegleitenden Symptomen.

Nach der Diagnose und Behandlung einer Tumorerkrankung muss eine regelmäßige Kontrolle in kurzen Abständen erfolgen (Tumornachsorge). Eine Prophylaxe erleichtert die Durchführung dieser Untersuchung, die meist über 5 Jahre erfolgen muss (Rezidivfreies 5-Jahres-Überleben).

Weiterhin ist bekannt, dass gerade ältere Bluter an Lebererkrankungen leiden, wie die Abbildung 3 zeigt.

Durch die Prophylaxe wird eine Blutungsprävention möglich, insbesondere bei:

- Leberzirrhose (und Thrombozytopenie und/oder Gerinnungsfaktorensynthesehemmung)
- Oesophagusvarizen
- Leberversagen
- Hepatocelluläres Carcinom (HCC)
- Transplantationen etc.

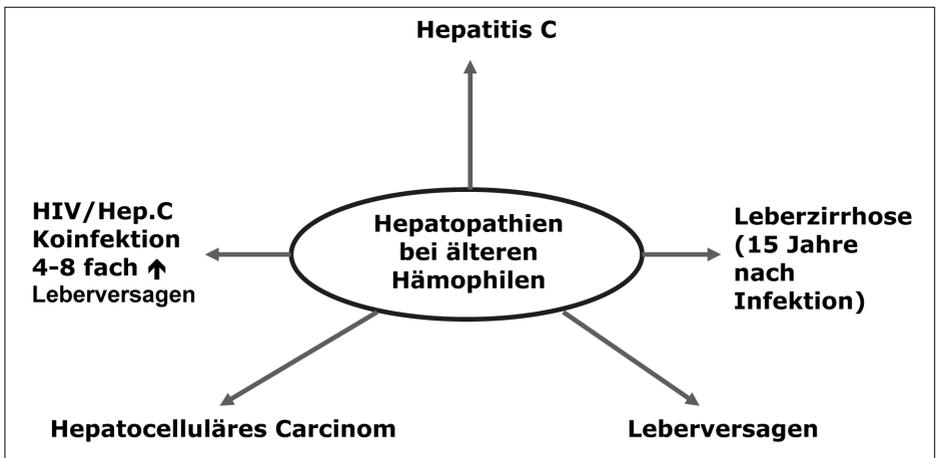


Abbildung 3

Es ist darauf hinzuweisen, dass in allen Todesstatistiken nach 1998 die Lebererkrankung bei Blutern an erster Stelle der Todesursachen steht.

An zweiter Stelle steht leider immer noch die Hirnblutung, die sehr häufig bedingt ist durch:

- HYPERTONIE
- Altersbedingte Arteriosklerose
- Komedikation (z.B. Gingko, Analgetika, SSRI [Selective Serotonin Reuptake Inhibitors] etc.)
- Leberzirrhose (mit Thrombozytopenie) und andere Erkrankungen.

Der Nutzen der Prophylaxe zur Verhütung eines solch dramatischen Krankheitsbildes wie die Hirnblutung ist evident.

Weiterhin ist bekannt, dass die Hämophilie nicht vor Gefäßerkrankungen wie Herzinfarkt oder Schlaganfall schützt. Gefäßerkrankungen nehmen erschreckend zu und stellen weltweit die erste Todesursache in der Bevölkerung dar. Das Spektrum der altersbedingten Gefäßerkrankungen bei Blutern ist auf Abbildung 4 zu sehen.

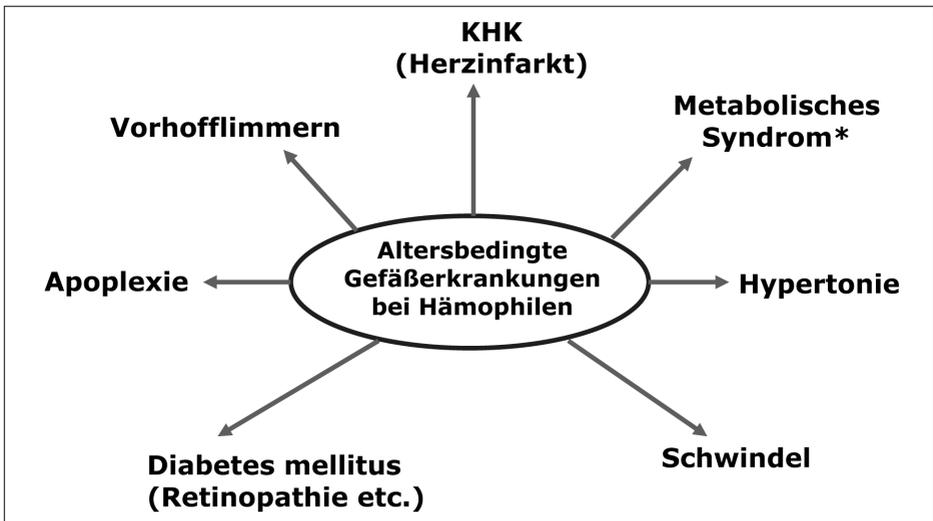


Abbildung 4

**Das Metabolische Syndrom ist eine Konstellation von körperlichen und den Stoffwechsel betreffenden Befunden, wie Taillenumfang > 94 cm, erhöhtem Blutdruck, erhöhten Triglyceridspiegeln, erniedrigten HDL, und erhöhtem Nüch-*

ternblutzucker. Diese Befunde ergeben zusammen eine explosive Mischung, die zu hohem kardiovaskulärem Risiko führt.

Eine Prophylaxe sollte zur Blutungsprävention insbesondere bei allen Blutern erfolgen, die Risikofaktoren für kardiovaskuläre Erkrankungen aufweisen.

Sowohl zur Diagnostik als auch zur Therapie kardiovaskulärer Erkrankungen sowie zur sekundären Prävention ist die Prophylaxe notwendig. Hingewiesen werden muss noch auf das Management bei Vorhofflimmern bei älteren Blutern, die zur Schlaganfallprävention nach dem CHADS₂-Risiko-Score behandelt werden müssen, was ohne Prophylaxe nicht möglich ist (CHADS 2: C = Chronische Herzinsuffizienz, H = Hypertonie, A = Alter > 75 Jahre, D = Diabetes Mellitus, S 2 = Schlaganfall oder TIA [Transient Ischaemic Attack]).

Ein weiteres Problem beim alternden Bluter ist die **Prostatahyperplasie** oder **Prostatahypertrophie**, eine sehr häufige »Altmännerkrankheit«. Zu den Symptomen zählen obstruktive und irritative Blasenentleerungsstörungen mit Abschwächung des Harnstrahls, Nachträufeln und Restharmengen. Dabei kann es zu Blasenentzündungen, zu Inkontinenz und insbesondere bei älteren Blutern zur Hämaturie (Blut im Urin) kommen. Durch eine Prophylaxe kann die Hämaturie vermieden werden und eine adäquate Therapie erfolgen.

Ebenfalls bei geriatrischen Problemen (Abbildung 5) ist die Prophylaxe sehr hilfreich.

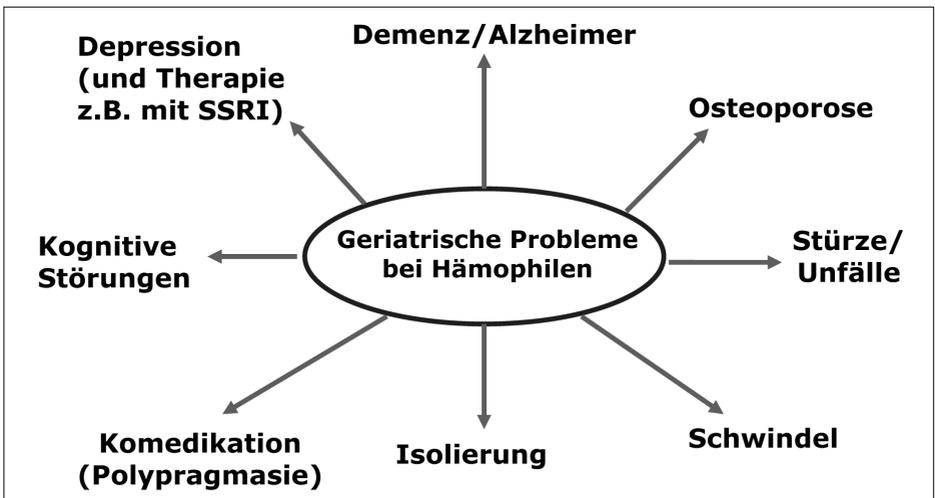


Abbildung 5

Die Aufrechterhaltung von körperlichen, intellektuellen und sozialen Aktivitäten wird mit einem verminderten Demenzrisiko assoziiert. Diese Lebensweise ist unter Prophylaxe sehr viel leichter möglich.

Durchführung der kontinuierlichen Prophylaxe

Zunächst sollte die individuellen Halbwertszeit (HWZ), die Prüfung des Grenzwertes (Faktor VIII > 2%) und der Recovery (Wiederauffindungsrate) bestimmt werden. Dann erfolgt die Festlegung der Häufigkeit der morgendlichen Injektion. HWZ und Injektionshäufigkeit sollen wichtiger sein als Recovery und Dosis, wie Collins 2010 nachgewiesen hat.

Die tägliche Prophylaxe scheint gegenüber der intermittierenden Vorteile zu haben:

Durch die tägliche Gabe wird ein gleichmäßiger Spiegel erreicht, worauf Collins hinwies. Ein erhöhter Verbrauch bei täglicher Gabe im Vergleich zur intermittierenden Gabe würde nicht auftreten.

Argumente gegen die kontinuierliche Prophylaxe beim älteren Hämophilen sind:

- 4fach höherer Konzentratverbrauch
- primärer Kostenanstieg (2fach)
- (aber sekundäre Kostensenkung durch
- Reduktion von Arbeitsausfall, Op-Kosten, Rehakosten und weiteren Folgekosten)
- zunehmende Ungeschicklichkeit beim Spritzen
- abnehmende Fingerfertigkeit
- erforderliche Venenpflege und Venentraining
- vermehrter Zeitaufwand und
- »ein milder Blutungstyp«

Daher wäre eine sogenannte tailored (angepasste) Prophylaxe zu empfehlen. Die Entscheidung muss individuell getroffen werden.

Trotz der Gegenargumente überwiegen die dargestellten positiven Effekte der Prophylaxe, die eine erhebliche Steigerung der Lebensqualität bewirken.

Aufgrund meiner langjährigen Erfahrung empfehle ich die Prophylaxe beim älteren Hämophilen genau wie im Kindesalter als Therapie der Wahl.

Leerseite

Älter werden mit Hämophilie, HIV und Hepatitis C

Von Christoph Boesecke und Jürgen Kurt Rockstroh
Immunologische Ambulanz, Medizinische Klinik und Poliklinik I,
Universitätsklinikum Bonn

Mit Zunahme der Lebenserwartung, die bei Hämophilie-Patienten wesentlich durch die Einführung der Faktorenprodukte bedingt ist, erhöht sich naturgemäß auch das Risiko für altersassoziierte Begleiterkrankungen. Diese Wahrscheinlichkeit steigt natürlich noch, wenn zusätzlich bereits Grunderkrankungen vorliegen, wie zum Beispiel eine HIV- und/oder HCV-Infektion bei Hämophilie-Patienten.

In einer dänischen Kohortenstudie zeigte sich bei Patienten, die lediglich unter einer milden Hämophilie litten, für die Männer eine Lebenserwartung (75 Jahre), die nahezu derjenigen der männlichen dänischen Allgemeinbevölkerung (76 Jahre) entsprach. Allerdings waren Patienten mit HIV- und/oder HCV-Infektion von der Analyse ausgeschlossen worden. Ähnliche Zahlen liegen für Großbritannien und Griechenland vor.

Uns sollen in diesem Abschnitt aber gerade die Hämophilie-Patienten beschäftigen, die mit HIV und/oder HCV infiziert sind. Zunächst lohnt erneut ein Blick auf die Zahlen, um abzuschätzen, wie häufig diese beiden viralen Infektionen bei Hämophilen überhaupt vorkommen.

Hepatitis C

Jüngst hat sogar die Weltgesundheitsorganisation WHO auf ihrer 63. Weltgesundheitsversammlung die Virushepatitis als weltweit bedeutendes Gesundheitsproblem anerkannt. Damit steht sie nun neben HIV, Tuberkulose und Malaria auf der Liste der bedeutenden Infektionskrankheiten.

Im Zusammenhang mit einer Hämophilie hat die Hepatitis C diese besondere Bedeutung schon weit länger gehabt. Bevor 1992 adäquate Testmethoden für Hepatitis C in Blutprodukten eingeführt wurden, waren 66-98% aller behandelten Patienten HCV infiziert. Bei 80% nahm die HCV Infektion einen chronischen Verlauf mit dem Risiko des bindegewebigen Umbaus der Leber (Fibrose) und letztlich Verhärtung (Zirrhose) und Krebsentstehung.

Damit ist die Hepatitis C Infektion eine Hauptbegleiterkrankung von Hämophilie-Patienten und leider auch eine der führenden Todesursachen. Von koinfizierten HIV-Patienten ohne Hämophilie weiß man, dass die Hälfte aller Todesfälle mittlerweile auf das Konto sogenannter nicht AIDS-assoziiierter Erkrankungen geht, allen voran die Lebererkrankungen, die eben eine Folge einer chronischen Infektion mit Hepatitis C sein können. Berechnungen auf der Basis einer inter-

nationalen Kohorte gehen nach 35 Jahren Infektionsdauer von einem 17% Risiko für eine Lebererkrankung im Endstadium aus. Wenn zusätzlich noch eine HIV-Infektion vorlag, verdoppelte sich das Risiko auf 35%. Von den in dieser Kohorte insgesamt beobachteten 847 HCV-infizierten Hämophilie-Patienten verstarben 55 an HCV-assoziierten Erkrankungen, 13 an Leberkrebs.

Diese Zahlen sollen kein Horrorszenario beschwören, sondern dazu dienen, die Notwendigkeit einer rechtzeitigen Behandlung der HCV Infektion zu untermauern. Klassischerweise besteht die Therapie aus pegyliertem Interferon, das einmal pro Woche in das Unterhautfettgewebe gespritzt wird, sowie Ribavirin, das in einer gewichtsabhängigen Dosierung täglich in Tablettenform eingenommen werden muss.

Dauer und Erfolg der Therapie hängen maßgeblich vom HCV Genotyp ab, aber auch von der anfänglichen Virusmenge im Blut, einer kontrollierten HIV-Infektion sowie Alter und Mitarbeit des Patienten. Die Aussicht, 6 Monate nach Therapieende kein nachweisbares Virus im Blut zu haben, liegt bei 40-50% für Genotyp 1 und 4 und bei 80-90% für Genotyp 2 und 3. Durch die neuen Therapieempfehlungen, die eine gewichtsadaptierte Dosierung von Ribavirin vorsehen sowie eine individualisiertere Therapiedauer abhängig von Genotyp und Rückgang der Viruslast, haben sich erfreulicherweise die Ansprechraten zwischen HIV-negativen und HIV-positiven HCV-Patienten angeglichen.

Vorherrschender Genotyp ist allerdings Nr. 1, d.h. die Hälfte aller behandelten Patienten sprechen leider nicht auf die Therapie an und haben damit das Risiko einer fortschreitenden Lebererkrankung. Ist der erste frustrane Therapieversuch schon einige Jahre her, ist zu vermuten, dass nach damals aktuellem Stand mit einer zu niedrigen Ribavirin-Dosis behandelt wurde, so dass hier ein zweiter Therapieversuch gestartet werden sollte. Zudem sind gerade viele Substanzen in der klinischen Erprobung, allerdings zum größeren Teil noch in frühen Phasen. Am weitesten fortgeschritten in der Entwicklung ist der neue Proteasehemmer Telaprevir, der aktuell auch als erste neuere Substanz in einer Studie bei therapie-naiven HIV/HCV Koinfizierten untersucht wird.

Auch Therapiestrategien, die ohne Ribavirin oder Interferon auskommen, werden zurzeit untersucht. Dies geschieht vor dem Hintergrund der z.T. deutlichen Nebenwirkungen einer kombinierten Interferon/Ribavirin Therapie. Allerdings sind beide Substanzen mittlerweile so lange im Einsatz, dass die auftretenden Beschwerden gut bekannt sind und von erfahrenen Behandlern früh erkannt und angegangen werden können.

Zu Konzentrationsstörungen kommt es in 80% aller Fälle, in 60% zu grippeähnlichen Symptomen und Gewichtsverlust und in 20% zu depressiver Verstimmung. Trotz dieser sehr häufigen Nebenwirkungen brechen nur maximal 10% aller Patienten die Behandlung vorzeitig ab. Aufgrund der Wechselwirkungen der

HIV-Medikamente mit der Hepatitis C-Therapie sollte die Behandlung nur in spezialisierten Zentren erfolgen.

Das Hauptproblem einer chronischen Hepatitis C Infektion ist der bindegewebige Umbau der Leber (Fibrose). D.h. es sollten regelmäßig Ultraschall-Kontrollen durchgeführt werden und - wenn möglich - auch Messungen des Leberhärtegrades mittels Transelastographie (Fibroscan®).

Bei höheren Fibrosegraden treten zudem häufiger Krampfadern in der Speiseröhre (Ösophagusvarizen) auf, die zu starken, z.T. lebensgefährlichen Blutungen führen können, so dass in diesen Fällen eine Magenspiegelung zur Beurteilung und ggf. Therapie der Varizen in der Speiseröhre erfolgen sollte.

Sollte die infizierte Leber nun tatsächlich zirrhotisch und damit funktionslos geworden oder sogar schon ein Krebs entstanden sein, bleibt als Therapie nur die Lebertransplantation. Hier hat sich in den letzten Jahren viel getan, viele Bedenken bezüglich Transplantationen bei Hepatitis und HIV-Infizierten konnten hier durch das Engagement von Betroffenen und Behandlern aus dem Weg geräumt werden, auch aufgrund der guten Ergebnisse der ersten Transplantationen. Durch eine frühzeitige Therapie der sicheren HCV-Infektion der neuen Leber haben sich die Überlebensraten zwischen HCV-negativen und HCV-positiven Transplantatempfängern mittlerweile angeglichen.

HIV

Aufgrund nicht vorhandener Untersuchungen von Blutprodukten und fehlender rekombinanter Produkte haben sich Hämophilie Patienten zw. 1978 und 1986 auch mit HIV angesteckt. Die diesbezüglichen Zahlen aus verschiedenen Ländern reichen von 1% über 42% bis 90%, generell wird von ca. 50% ausgegangen.

Viele dieser Betroffenen starben an AIDS, bevor 1996 die hochaktive antiretrovirale Therapie (HAART) eingeführt wurde. Aber 27-35% sind 20-25 Jahre nach erfolgter Infektion noch am Leben, eine Minderzahl sogar weiterhin ohne bisher nötige HIV-Therapie. Diese besteht klassischerweise aus 3 Substanzen aus mind. 2 Substanzklassen. Beispielsweise zwei nukleosidische Reverse Transkriptase-Hemmer (NRTI) plus einen Proteasehemmer (PI) oder einen nicht-nukleosidischen Reverse Transkriptase-Hemmer (NNRTI). Langzeit-Nebenwirkungen beinhalten metabolische Komplikationen wie Diabetes mellitus, erhöhte Blutfette, Herzinfarkte, Fettverteilungsstörungen sowie Verminderung der Knochendichte und Leberschädigung. Da diese Erkrankungen z. T. auch per se als Alterserscheinungen auftreten können, ist hier von einem kumulativen Effekt auszugehen.

Jedes einzelne Medikament hat ihm eigene Nebenwirkungen, so dass auch hier die Therapie in spezialisierten Zentren stattfinden sollte. Zum Beispiel wurde ein

erhöhtes relatives Risiko für Herzinfarkte unter Therapie mit PI bzw. einigen NRTI beschrieben. Bei Einsatz von PI ist zudem eine erhöhte Blutungsneigung möglich, so dass hier die Faktorengabe ggf. angepasst werden muss.

NRTIs hingegen können mit einer Übersäuerung des Blutes (Laktatazidose) und Leberverfettung (Steatose) einhergehen, NNRTIs mit einer Hepatitis.

Zusätzlich zu potentiellen Therapienebenwirkungen kommt es auch in der chronischen HIV-Infektion langfristig zu vielen nicht AIDS-assoziierten Komplikationen, v.a. in Patienten mit niedrigen T-Helferzellen, d.h. es besteht ein T-Helferzellzahlabhängiges Risiko für diese Erkrankungen. Unbehandelte Patienten haben ein höheres Risiko. Eindrucksvoll demonstriert wurde dies in der SMART Studie. Hier war die höhere Rate an nicht AIDS-assoziierten Erkrankungen bei Patienten, die immer wieder viruslastgesteuerte Therapiepausen einlegten, im Vergleich zu permanent behandelten Patienten sogar so signifikant erhöht, dass die Studie vorzeitig abgebrochen wurde. Beobachtete Ereignisse waren Herzinfarkt, Krebs, Nierenversagen und Lebererkrankung. Vollständig verhindern kann diese aber auch eine erfolgreiche antiretrovirale Therapie nicht, daher ist aktuell die Lebenserwartung in HIV-Monoinfizierten immer noch einige Jahre unter der der Allgemeinbevölkerung. Lediglich wenn im asymptomatischen Stadium A der HIV-Infektion eine ART begonnen wird, zeigt sich in mathematischen Modellen eine normale Lebenserwartung. Als Hauptursache wird hier die auch unter einer erfolgreichen ART noch nachweisbare chronische Aktivierung des Immunsystems gesehen. Die zunehmend beobachtbaren Folgen auf bestimmte Körpersysteme sind gerade Gegenstand intensiver und vielseitiger Forschung.

Zunehmende Herz-/Kreislaufkrankungen erklären sich zum einen durch die längere Lebenserwartung und zum anderen durch andere Risikofaktoren wie Rauchen und die bereits erwähnte chronische Immunaktivierung, der ein beschleunigender Effekt auf die Gefäßverkalkung (Atherosklerose) zugeschrieben wird. Auch einzelne HIV-Medikamente scheinen das Auftreten kardiovaskulärer Nebenwirkungen zu begünstigen (s. oben). Interessanterweise wird aber Hämophilie-Patienten und Trägern ein reduziertes Risiko für eben diese Erkrankungen zugeschrieben (80% weniger im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung). Inwieweit dieses Risiko aber durch eine HIV-Infektion wieder angehoben wird, ist zurzeit noch unklar.

Ebenfalls wahrscheinlich auf dem Boden einer weiterbestehenden Aktivierung des Immunsystems erklärt sich die Zunahme an Krebserkrankungen, natürlich besonders stark bei niedrigen T-Helferzellen, die mit einer hohen Immunaktivierung einhergehen. Das Risiko für die Krebsentstehung liegt in etwa so hoch wie bei Transplantatempfängern mit durch die Immunsuppressiva künstlich erzeugtem Immundefekt. Hauptentstehungsorte sind Lunge, Haut, Dickdarm, Analregion und Prostata. Regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen und Rauchentwöhnungsprogramme sollten hier wahrgenommen werden.

Gründe für Lebererkrankungen sind zum einen virale Infektionen (und hier an erster Stelle die Hepatitis C) und zum anderen schädigende Substanzen wie Alkohol oder über lange Zeit auch einige HIV-Medikamente. Einige (Ritonavir, Stavudine, Didanosine, Nevirapin) sollten daher bei bereits bekannt eingeschränkter Leberfunktion nicht gegeben werden.

Eine höhere Rate an chronischer Niereninsuffizienz konnte bei vor allem afro-amerikanischen HIV-Patienten im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung beobachtet werden. Der direkte Mechanismus ist bisher noch unklar. Bekannt ist ein Rückgang der Nierenleistung unter dem HIV-Medikament Tenofovir bei bereits nierenkranken Patienten.

Zusätzlich zu Erkrankungen in diesen 4 großen Bereichen kommen stetig neue hinzu, so zum Beispiel pulmonal-arterieller Hochdruck, neurologische Einschränkungen und Rückgang der Knochendichte mit erhöhtem Risiko für Knochenbrüche!

Einige dieser eben beschriebenen Erkrankungen sind auch als typische Langzeitbegleiterkrankungen der HCV Infektion bekannt, so dass hier von einem sich gegenseitig verstärkenden Effekt der beiden Virusinfektionen auszugehen ist. Bekannt ist bereits eine Beschleunigung der HCV-assoziierten Leberfibroseentwicklung durch eine HIV-Infektion.

Aufgrund all dieser geschilderten Probleme empfehlen nationale und internationale, aktualisierte HIV-Therapieleitlinien mittlerweile einen früheren ART Beginn. Ebenfalls wird eine frühe Therapie der Hepatitis C Infektion empfohlen bzw. ein erneuter Therapieversuch, wenn der erste schon Jahre zurück liegt und mit zu niedriger Ribavirin-Dosis erfolgte.

Neben den allgemein bekannten Maßnahmen zur Gesundheitsförderung wie Rauchverzicht, mäßiger Alkoholkonsum und regelmäßiger Sport sollten wiederkehrend Untersuchungen insbesondere auf Herzerkrankungen (EKG, Ultraschall), Leber- und Nierenschäden (Ultraschall, Fibroscan, Labor) und Krebserkrankungen (Röntgen, Koloskopie) angeboten und wahrgenommen werden.

Zusammenfassend sollte aber betont werden, dass sich diese in der Menge zugegebenermaßen beängstigenden, neuen Probleme einer länger bestehenden Koinfektion bei Hämophilie-Patienten nur stellen, weil die Lebenserwartung durch die immens verbesserten und erfolgreichen Therapien so stark gestiegen ist, dass Betroffene nun – so paradox es klingen mag – alt genug werden, um diese Komplikationen auch erleben zu können.

Es kommen also auf Patient und Behandler neue Herausforderungen zu, in denen die ursprünglichen Grunderkrankungen nur Teil eines breiten Spektrums an Gesundheitsstörungen sind, die in zunehmenden Maße nur inter- und multidisziplinär zu betreuen sein werden.

Leerseite

Orthopädie

Von Werner Kalnins, Marmagen

Mit zunehmendem Alter nehmen Probleme des Bewegungsapparates zu. Zusätzlich kommt es bei Hämophilen durch die stattgefundenen Gelenkblutungen zu Hämarthrosen (Blutergelenken) und somit zu weiteren starken Beschwerden. Die Entwicklung zur Hämarthrose (Blutergelenk) vollzieht sich grob gesagt in folgenden Schritten:

Gelenkblutung → Synovitis → chronische Synovitis → erneute Blutungen → verstärkte chronische Synovitis → Zerstörung des Knorpels und knöcherne Veränderungen.

Hierbei wirken entzündliche (arthritische) und in geringerem Maße mechanische (arthrotische) Faktoren mit.

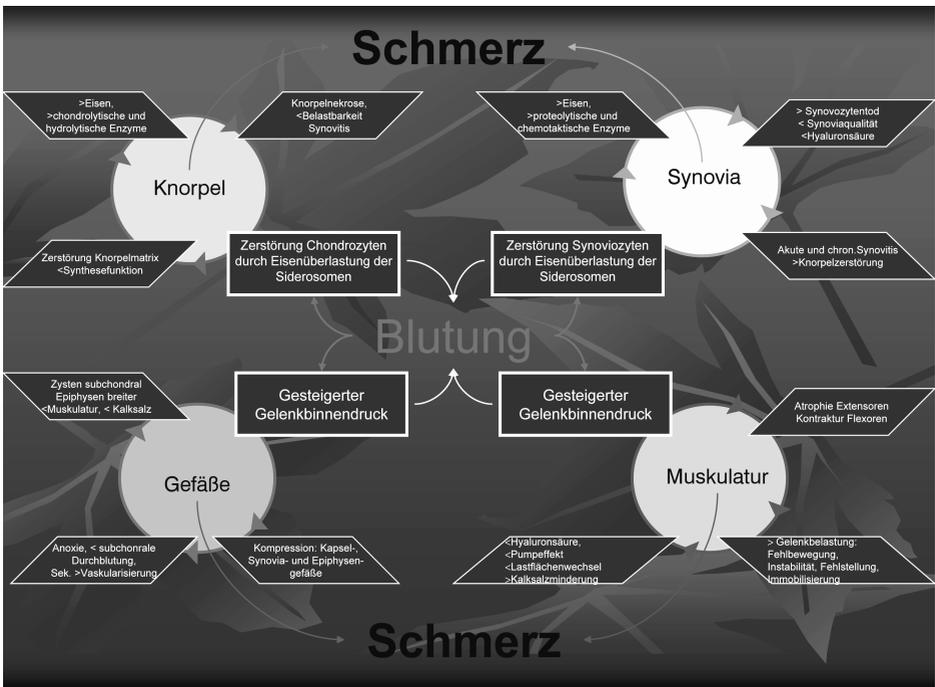


Abbildung 1: Pathogenese der hämophilen Arthropathie

Da nahezu alle Hämophilen mit mittlerer und schwerer Verlaufsform an Bewegungseinschränkungen und Gelenkdestruktionen an einem oder mehreren Gelenken leiden, kommt es reflektorisch zu Mehr- oder Fehlbelastungen der nahe gelegenen Gelenke (Gelenk- bzw. Funktionskette) und auch der Wirbelsäule.

Weiter schleifen sich falsche Bewegungsmuster ein, welche sich, wenn diese mehr als ein Jahrzehnt bestanden haben, auch durch intensive Krankengymnastik kaum noch beheben lassen. Dies ist der Grund, warum sich das Gang-

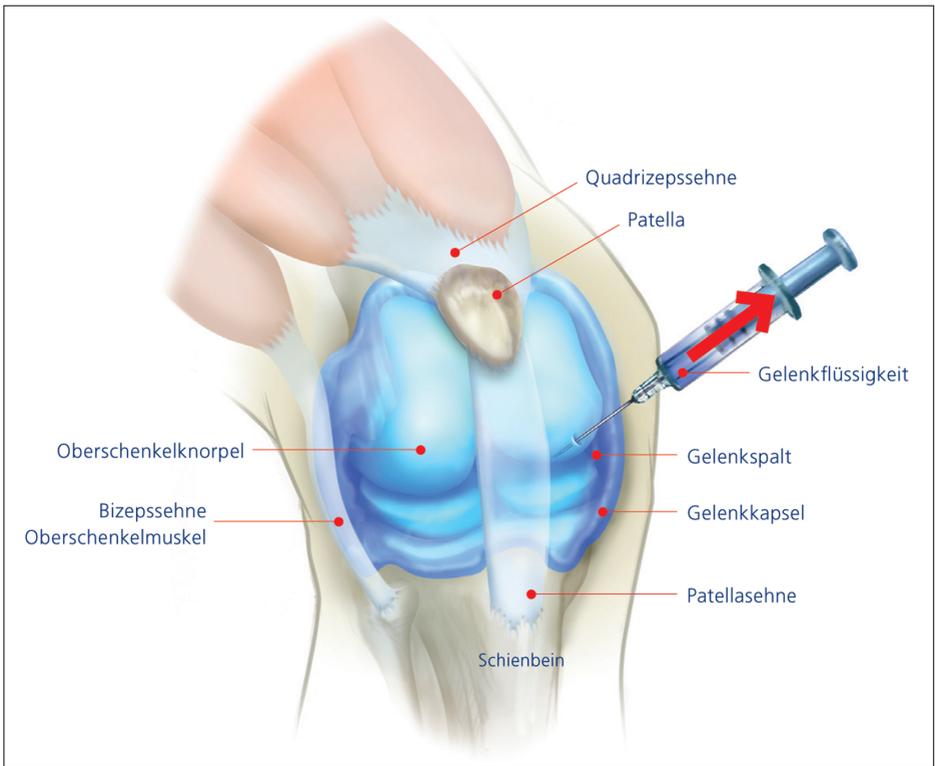


Abbildung 2: Die Gelenkpunktion

Leider wird die Gelenkpunktion bei Hämophilen nur noch relativ selten und dann auch meist zu spät durchgeführt. Ein subjektives Kriterium für die Notwendigkeit einer Gelenkpunktion ist dann gegeben, wenn die Blutung so stark ist, dass Sie auch unter ausreichender Faktorgabe nach 24 Stunden keine wesentliche Reduzierung der Beschwerden erwarten bzw. nach 24 Stunden trotz Substitution noch deutliche Blutungszeichen bestehen.

bild eines Hämophilien zum Beispiel nach der Implantation eines künstlichen Gelenkes für Außenstehende häufig nur geringfügig bessert, obwohl der Betreffende sich deutlich mobiler fühlt.

Eingriffe am Gelenk

Die Zahl schwerer Gelenkblutungen nimmt im Alter ab. Eine Ausnahme bilden Blutungen, welche durch den Einbruch einer gelenknahen knöchernen Zyste entstehen.

Gelenkpunktion

Bei der Arthrozentese (Abb. 2) wird das Blut mit Hilfe einer Kanüle aus einem der großen Gelenke entfernt (abpunktiert). Dies geschieht unter sterilen Bedingungen und Faktorgabe.

Der große Vorteil der Gelenkpunktion liegt darin, dass die Menge des knorpelschädigenden Blutes, insbesondere des Eisens, reduziert wird. Seltene Nebenwirkungen können Infektionen oder Nachblutungen sein.

RSO (Radiosynoviorthese)

Bei der chronischen Synovitis kommt es zu einer Hypertrophie (Wucherung) der Synovia (Gelenkinnenhaut). Diese entzündete Gelenkinnenhaut ist stark durchblutet, hat eine vielfach vergrößerte Oberfläche und neigt somit zu erneuten Blutungen.

Durch das Einbringen geeigneter radioaktiver Substanzen – *die Reichweite der Strahlung ist äußerst gering und schädigt somit keine Zellen außerhalb des betroffenen Gelenks* – wird die entzündete Gelenkinnenhaut beseitigt. Der Eingriff ähnelt der Gelenkpunktion und erfolgt unter Substitutionsschutz. Anschließend sollte das Gelenk für 24 Stunden völlig und für weitere drei Tage weitgehend (zum Beispiel Schiene, Verband) geschont werden. Die Ergebnisse der RSO sind umso besser, je früher diese durchgeführt wird.

Ideal wäre es, eine RSO durchzuführen, wenn die chronische Synovitis trotz intensiver Faktorgabe (mind. 1x täglich über 3 Monate) weiterhin besteht. Somit erzielt man im Alter hiermit eine nur kurzfristige Linderung, ähnlich wie mit einer Cortisoninjektion.

Synovektomie arthroskopisch /offen

Hierbei wird chirurgisch die Gelenkinnenhaut entfernt. Bei der Arthroskopie (Abb. 3) wird das Arthroskop (die Optik erlaubt die Einsicht in das Gelenk) und mehrere Arbeitsgeräte eingeführt. Arthroskop und Arbeitsgeräte ähneln einer extra dicken Punktionsnadel. Zwar sind hier nur kleinste Hautschnitte erforderlich,

dennoch ist die Arthroskopie nicht mit einer Gelenkpunktion zu verwechseln. Sie ist ein gewebeschonender operativer Eingriff.

Die offene Synovektomie ist ein Eingriff am offenen Gelenk mit großem Hautschnitt. Ihr Vorteil gegenüber der Arthroskopie liegt darin, dass das Gelenkinnere besser eingesehen werden kann.

TEP: Total Endo Prothese (Gelenkersatz, künstliches Gelenk)

Hierbei wird die Gelenkoberfläche nach Entfernung des Restknorpels und störender knöcherner Anteile (Exophyten) durch Metall, Keramik oder Kunststoff ersetzt (Abb. 4).

Die Ergebnisse der Studien für **Knie- und Hüftgelenke** sind als gut anzusehen. Die Eingriffe an diesen Gelenken können als Routine betrachtet werden.

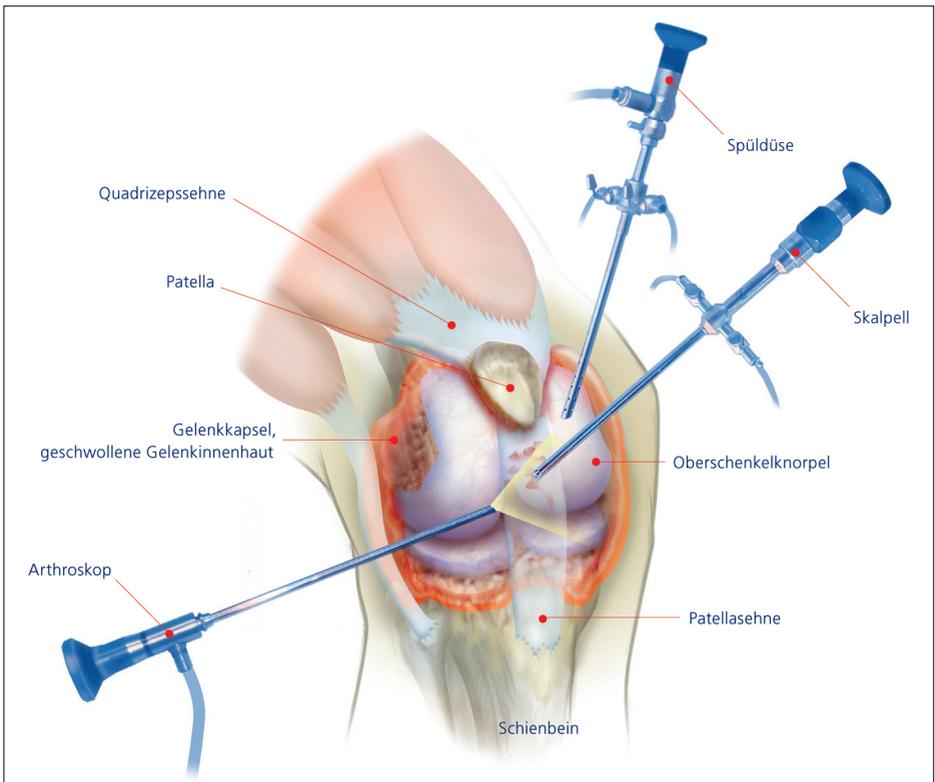


Abbildung 3: Arthroskopische Synovektomie

Das Datenmaterial für Sprung-, Ellbogen- und Schultergelenke ist insbesondere im Langzeitbereich noch unzureichend.

Wann ist der richtige Zeitpunkt für ein künstliches Gelenk?

Diese Frage wird sowohl von Patienten als auch von Operateuren unterschiedlich beantwortet werden. Man kann argumentieren, dass die Ergebnisse umso besser sind, je früher die OP durchgeführt wird. Das Problem ist aber, dass die Lebensdauer eines künstlichen Gelenkes beschränkt ist. Es ist davon auszugehen, dass im Fall eines Reimplantats dessen Lebensdauer wahrscheinlich kürzer, die Komplikationsrate höher und das funktionelle Ergebnis schlechter sein wird. Andererseits sind technische Verbesserungen und verbesserte Behandlungsoptionen in der Zukunft zu erwarten, so dass sich die Erfolgsaussichten wahrscheinlich steigern werden.

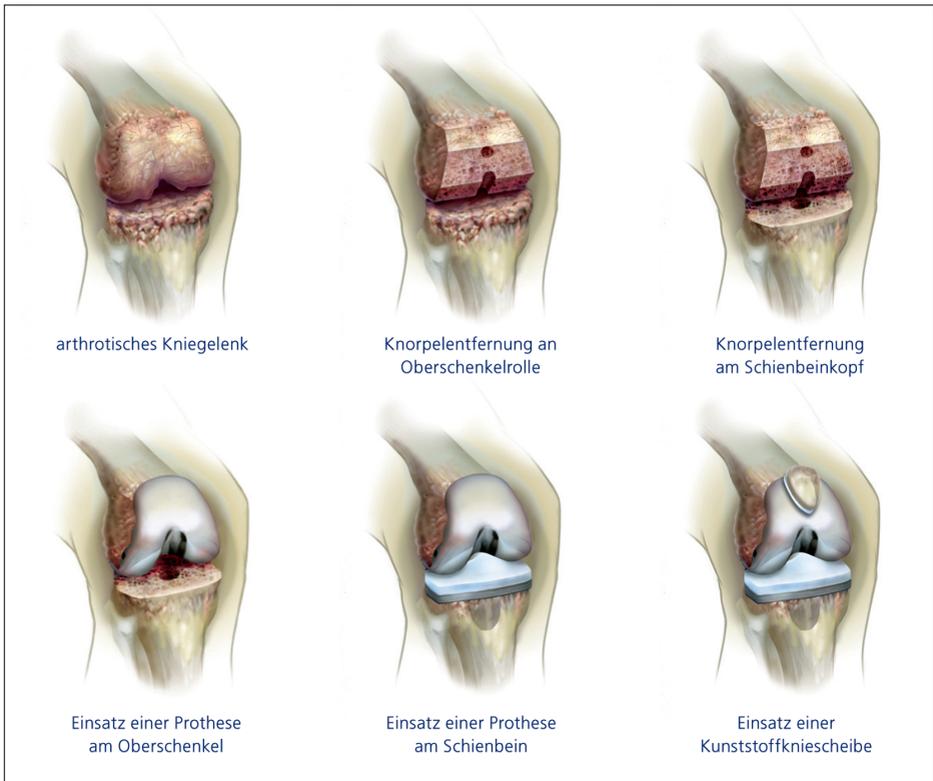


Abbildung 4: Verfahren bei Kniegelenkersatz

Aus diesen letzt genannten Gründen erscheint zurzeit auch eine zweifache (evtl. sogar dreifache) Reimplantation möglich. Selbst wenn wir die Lebensdauer einer künstlichen Hüfte mit 15 Jahren und eines künstlichen Knies mit 12 Jahren relativ kurz prognostizieren, ist somit die Implantation bei einem Enddreißiger vertretbar.

Eine andere Meinung ist die, dass ein künstliches Gelenk eine »Hypothek auf die Zukunft« sei und sorgfältig überlegt werden sollte. Ein Infekt oder eine frühzeitige Lockerung können eine Situation hervorrufen, welche schlechter ist als die präoperative es war.

Eine OP sollte spätestens dann in Betracht gezogen werden, wenn auch Ruheschmerz in der Nacht besteht.

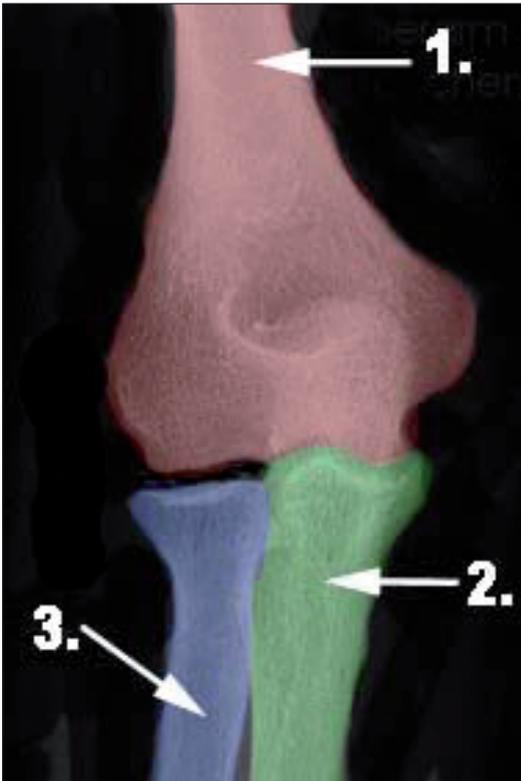


Abbildung 5a:
Röntgenbild Ellenbogen
1. Oberarmknochen
(Humerus)
2. Elle (Ulna)
3. Speiche (Radius)

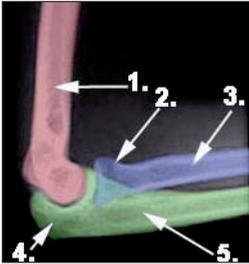


Abbildung 5b:

Röntgenbild seitlich

1. Oberarmknochen
(Humerus)
2. **Speichenköpfchen (Radiusköpfchen)**
3. Speiche (Radius)
4. Olecranon
5. Elle (Ulna)

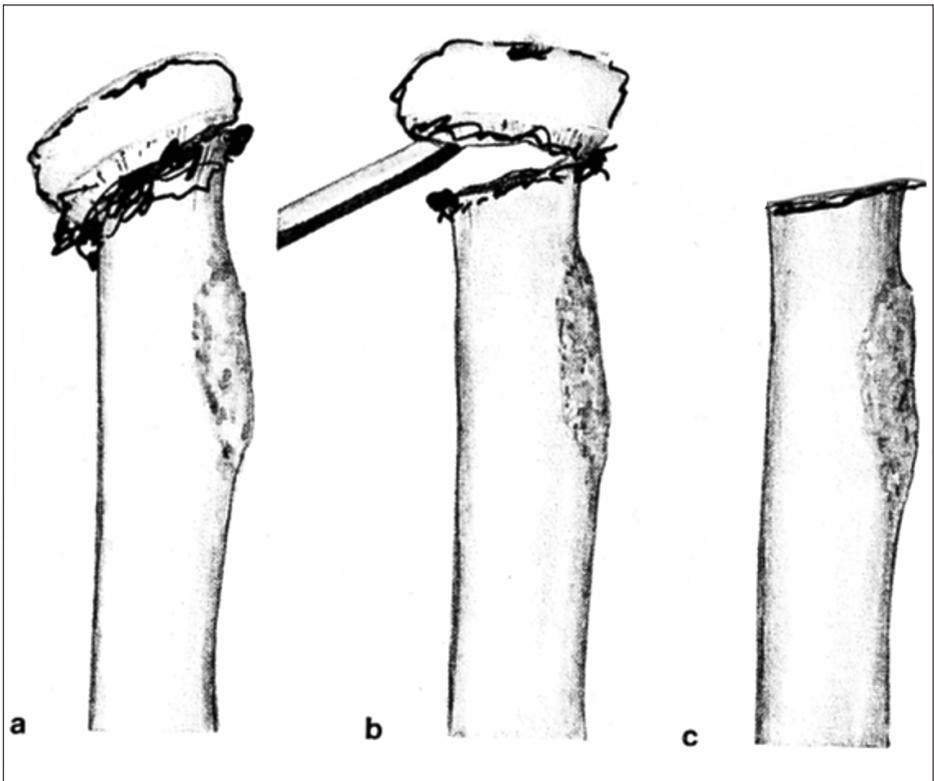


Abbildung 5c: Darstellung der Speichenkopfabtrennung

Ellbogengelenk

Die Endoprothetik des Ellbogens steckt noch in den Kinderschuhen.

Eine bewährte Methode bei fortgeschrittenen Ellbogenbeschwerden ist die Radiusköpfchenresektion (operative Entfernung des Speichenkopfes, Abb. 5). Der Nachteil dieser Methode ist jedoch, dass bei stärkerer Belastung (zum Beispiel Gehen mit Unterarm-Gehstützen) häufig Instabilitäten bzw. Achsenabweichungen auftreten.

Bei fortgeschrittenen Arthrosen kommt es gelegentlich zu einer Kompression des Nervus ulnaris (dies ist der Nerv am »Musikantenknochen«) im Bereich des Ellbogens. Hierbei entstehen Taubheit im Bereich des Klein- und Mittelfingers und die Tendenz zur Krallenhand. Durch eine Verlagerung des Nerves lassen sich diese Beschwerden relativ leicht beheben.

Sprunggelenk

Die Datenlage zum Gelenkersatz des Sprunggelenkes ist im Langzeitbereich noch unbefriedigend. Im Kurzzeitbereich lassen die Ergebnisse hoffen.

So steht man vor der Entscheidung zwischen künstlichem Gelenk und der Arthrodese (Gelenkversteifung, Abb.6). Der Vorteil der Gelenkversteifung ist, dass fast immer Schmerzfreiheit bzw. Beschwerdefreiheit erreicht wird. Der Nachteil

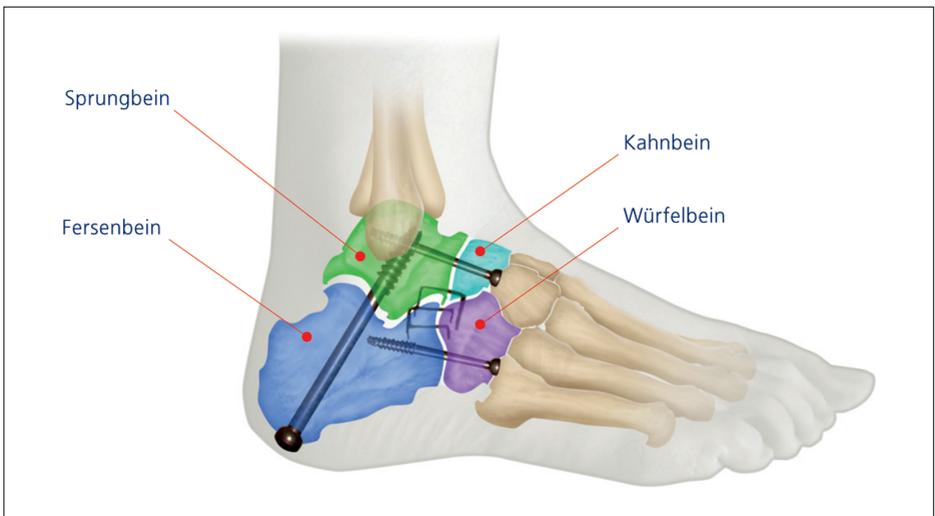


Abbildung 6: Gelenkversteifung (Arthrodese) bei einem Sprunggelenk

liegt darin, dass dieser Eingriff nicht reversibel, somit endgültig, ist. Dagegen ist nach Ausbau eines künstlichen Gelenkes eine Gelenkversteifung möglich.

Wirbelsäule

Wirbelsäulenbeschwerden (Ischias, Hexenschuss, Bandscheibenvorfall) sind eine Volkskrankheit.

Die Behandlungsmöglichkeiten sind vielfältig, abhängig von der Beschwerdeursache, -intensität, -dauer und dem individuellen Umgang mit den Beschwerden.

Die Erkenntnisse durch groß angelegte internationale Studien der letzten Jahre ergab, dass durch operative Eingriffe (zum Beispiel Bandscheiben-OP) häufig keine anhaltende, nennenswerte Besserung zu erzielen ist, und dass eine konservative Therapie mit Krankengymnastik, medizinischer Sporttherapie und leichter körperlicher Aktivität oft bessere Ergebnisse erbringt.

Weiter hat die minimal-invasive Therapie (Knopflochchirurgie) enorme Fortschritte gemacht, so dass hier weitgehend gewebeschonend und auch faktor-sparend operiert werden kann, falls zum Beispiel eine eindeutige neurologische Symptomatik (zum Beispiel zunehmende Lähmung) einen operativen Eingriff erfordert.

Leider kommt es gelegentlich auch ohne Trauma zu spinalen Blutungen (Rückenmarksblutungen) mit teilweise schwersten Folgen. Die Blutungen liegen fast immer epi- oder subdural. Die Symptome sind: plötzlicher lokaler Schmerz und über einige Stunden sich entwickelnde neurologische Symptomatik mit Gefühlsstörungen, Taubheit und Lähmungen, welche bis zur Symptomatik eines kompletten Querschnitts gehen können.

Wo lasse ich mich behandeln?

Da das Krankheitsbild der Hämophilie den meisten niedergelassenen Orthopäden fremd sein dürfte, empfehlen wir Ihnen, auch bei nicht hämophilietypischen Beschwerden (zum Beispiel Ischias-Symptomatik) möglichst eine Klinik aufzusuchen, welche Erfahrung mit der Hämophilie aufweist, oder zumindest Ihren Hämophiliebehandler zu informieren, so dass die Behandlung fachübergreifend erfolgt. Ansonsten besteht die Gefahr einer Fehlbehandlung (spezielle Problematik der Hämophilie), zum Beispiel intramuskuläre Spritzen, Facetteninfiltration, Gelenkpunktion ohne vorherige Substitution von Gerinnungsfaktoren bzw. Gabe von Medikamenten, welche negativ auf das Gerinnungssystem wirken.

Weiter gilt zu beachten, dass bei Beschwerden immer auch an eine Blutung gedacht werden muss, zum Beispiel bei Ischias-/Bandscheibensymptomatik. Hier auf sollten Sie den Arzt hinweisen und ein bildgebendes Verfahren (MRT etc.) zur Diagnostik verlangen!

Für Interessierte verweisen wir auf die Broschüre »Arthropathie und elektive orthopädische Eingriffe (EOS) bei Hämophiliepatienten« von Prof. Kurth (in der Geschäftsstelle der DHG erhältlich) und für Leser mit tiefer gehendem Interesse auf die »Bibeln« der orthopädischen Hämophilie: das Grundlagenwerk »Orthopädische Aspekte der Hämophilie« von E.C. Rodriguez-Merchan und »Physiotherapy Management of Haemophilia« von B. Buzzard & K. Beeton für das Gebiet der Physiotherapie.

Abbildung 1: Von Axel Seuser zur Verfügung gestellt.

Abbildungen 2-4, 6: Entnommen aus »Arthropathie und elektive orthopädische Eingriffe (EOS) bei Hämophiliepatienten«, herausgegeben von Novo Nordisk Pharma GmbH.

Hämophilie und Schmerz

Besonderheiten der Schmerztherapie beim älteren hämophilen Patienten

Von Axel Seuser, Orthopädische Abteilung der Kaiser-Karl-Klinik, Bonn

Einführung

Hämophilie als chronische Erkrankung des Gerinnungssystems führt automatisch trotz sehr guter Faktor VIII-Substitution zu regelmäßigen Blutungen im Muskel und Gelenk. Neben dem akuten Schmerz entsteht im Laufe der Zeit mehr oder weniger schnell der blutungsbedingte Verschleiß, die sogenannte Hämarthropathie in den betroffenen Gelenken. Durch die hervorragende hämostaseologische Therapie erreichen heute hämophile Patienten eine normale Lebenserwartung und werden folglich auch mit den Erkrankungen des Alters konfrontiert. Neben den zunehmenden Einschränkungen am Bewegungsapparat, die mit großen Schmerzen verbunden sein können, sind dies alle normalen Alterserkrankungen, die unter Umständen bei der medikamentösen Schmerztherapie beachtet werden müssen. Hauptsächlich führen Erkrankungen des Herzens, im Magen-Darmbereich, der Leber und der Niere zu eingeschränkter Anwendung verschiedener Schmerzmedikamente.

Dabei bleiben die Grundprinzipien der Schmerztherapie immer die gleichen. In den verschiedenen Abschnitten dieses Beitrages sollen diese Grundprinzipien kurz dargestellt werden. Es folgen die individuelle Anwendung und Kombination mit Schmerzmedikation und physikalischer Therapie bei Schmerzen am Bewegungsapparat mit einem besonderen Fokus auf die Nebenwirkungen bei bestimmten Alterserkrankungen.

Bei jedweder ärztlicher oder physikalischer Anwendung ist vorher zu klären, ob eine prophylaktische Therapie mit Gerinnungsfaktor notwendig ist.

Grundlagen der pharmakologischen Schmerztherapie

Das wichtigste bei der Schmerztherapie ist es, die Situation des Patienten genau zu untersuchen und zu diagnostizieren. Die wichtigsten Faktoren sind eine detailgenaue Anamnese und Dokumentation der Schmerzen. Danach kann ein Behandlungskonzept etabliert werden, das, wenn möglich, interdisziplinär besprochen wird. Das Behandlungskonzept sollte pharmakologische Behandlung und adjuvante Methoden (physikalische Therapie, psychologische Behandlung) kombinieren.

Die genaue Schmerzintensität wird über die visuelle Analogskala festgelegt.

Der ältere Patient ist meistens ein chronischer Schmerzpatient. In diesem Fall ist es wichtig, ein emotionales Ungleichgewicht wie zum Beispiel Ängste oder depressive Verstimmung zu erkennen. Der Einsatz der pharmakologischen Schmerztherapie richtet sich nach der WHO-Schmerzleiter, die einen Stufenplan für Schmerztherapie vorsieht. Geringe Schmerzen werden mit schwächeren Schmerzmedikamenten behandelt. Sind sie in ihrer Wirkung nicht ausreichend, erfolgt eine Steigerung auf schwache Opioide. Erst wenn diese nicht ausreichen, kommen stärkere Opioide und Kombinationen mit anderen Schmerzmitteln in

Paracetamol (z. B. ben-u-ron®)			
Wirkung	Mäßig analgetisch, antipyretisch, nicht antiphlogistisch		
Indikation	Leichte bis mittelstarke Schmerzen, Myalgien, Arthralgien, Zephalgien, fieberhafte Infekte		
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Geringgradige Beeinflussung der Thrombozytenaggregation		
Halbwertszeit	1–3 h		
Wirkungsdauer	2–6 h		
Nebenwirkungen	Bei Überdosierung z. B. Leberversagen		
Cave	Niereninsuffizienz (Dosisreduktion), Lebererkrankungen, Alkoholabusus		
Dosierung pro Tag	Allgemeines Dosierungsschema: in Abhängigkeit vom Alter bzw. Körpergewicht i. d. R. 10–15 mg/kg KG als Einzeldosis, bis 60 mg/kg KG als Höchstdosis		
	<i>Alter (Gewicht in kg)</i>	<i>Einzeldosis (mg)</i>	<i>Höchstdosis (mg)</i>
	3–6 Monate (5–7)	125	375
	6–12 Monate (7–10)	125	400
	1–2 Jahre (10–12)	150	600
	2–5 Jahre (13–18)	200	800
	6–7 Jahre (19–25)	300	1200
	8–11 Jahre (26–32)	400	1600
	11–12 Jahre (33–39)	500	2000
>12 Jahre >40 kg und Erwachsene	500–1000	4000	

Abbildung 1: Charakteristika von Paracetamol

Frage. Die WHO-Schmerztherapieleiter sollte jedoch nicht in jedem Falle prinzipiell befolgt werden. Bei initial sehr starken Schmerzen kann durchaus schon frühzeitig mit einem Opiat behandelt werden.

Die Schmerztherapie wird begonnen mit peripher wirkenden Schmerzmitteln. Zu diesen gehören Paracetamol, Metamizol, Ibuprofen und Diclophenac. Diese Mittel haben unterschiedliche schmerzlindernde, entzündungshemmende, fiebersenkende oder auch krampflösende Eigenschaften, die bei leichten bis mittelschweren Schmerzen gut helfen. Diese seien im einzelnen beschrieben und in ihrem Nebenwirkungsprofil dargestellt.

Diclofenac (z. B. Voltaren [®] , Diclac [®]), Ibuprofen (z. B. Dolormin [®] , Ibuhexal [®])		
Wirkung	Analgetisch, antiphlogistisch	
Indikation	Therapie entzündlicher Schmerzen, besonders bei degenerativen durch Hämarthropathie hervorgerufenen Gelenkveränderungen	
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Reversible Hemmung der Thrombozytenaggregation	
Halbwertszeit	Diclofenac: 1–2 h, Ibuprofen: 2–4 h	
Wirkungsdauer	Diclofenac: 8–12 h, Ibuprofen: 8–12 h	
Nebenwirkungen	Gastrointestinale Ulzerationen, ein um ca. 30–40% erhöhtes kardiovaskuläres Risiko (besonders Myokardinfarkt)	
Cave	Eingeschränkte Nierenfunktion (renale Elimination)	
Dosierung pro Tag	Diclofenac	Kinder >6 Jahre: 2 mg/kg KG in 2–3 Einzeldosen Erwachsene: 50–150 mg in 2–3 Einzeldosen Langzeitdosis: 1 Retarddragee mit 100 mg
	Ibuprofen	<i>Zur Therapie bei Schmerzen und Fieber ab 6. Lebensmonat (in 3 Einzelgaben):</i> Kinder 5–12 kg KG: 150–300 mg Kinder 13–19 kg KG: 300–400 mg Kinder 20–29 kg KG: bis zu 600 mg Kinder 30–45 kg KG: bis zu 800 mg Erwachsene und Jugendliche ab 15 Jahre >45 kg KG: bis zu 1200 mg <i>Zur Therapie rheumatischer Erkrankungen ab 6. Lebensmonat (in 3–4 Einzelgaben):</i> Kinder und Jugendliche: 15–30 mg/kg KG Erwachsene und Jugendliche >15 Jahre 1200–2400 mg (Einzeldosis max. 800 mg, Einnahmeintervalle nicht <6 h)

Abbildung 2: Charakteristika von Diclophenac

Paracetamol (Abb. 1)

Das Mittel der ersten Wahl bei leichten bis moderaten Schmerzen, die mit Hämophilie assoziiert sind. Erste degenerative arthropathische Gelenkschmerzen können mit Paracetamol angegangen werden. Einschränkungen gibt es bei Patienten mit chronischer Hepatitis, da es zu einem Anstieg der metabolischen Belastung der Leber kommt. Dasselbe gilt für eine im Alter vielleicht schlechter arbeitenden Niere; da muss eine Dosisanpassung von Paracetamol erfolgen. Vorsicht ist auch bei bekanntem Alkoholismus geboten.

Nicht steroidale Antiphlogistica (Abb.2)

Es gibt kaum eine Alternative für den Verschleißschmerz am Gelenk. Neben der Schmerzsenkung haben sie einen guten entzündungshemmenden Effekt und können so auch bei der Bekämpfung der Synovitis benutzt werden. Wie Acetylsalicylsäure beeinflussen sie die primäre Blutgerinnung, indem die Plättchenaggregation inhibiert wird und führen zu einer verstärkten Blutungsneigung. Da diese Aggregationshemmung jedoch reversibel ist, können diese Medikamenten toleriert werden.

Celecoxib (Celebrex®), Etoricoxib (Arcoxia®)		
Wirkung	Analgetisch, antipyretisch, antiphlogistisch	
Indikation	Therapie entzündlicher Schmerzen besonders bei degenerativen durch Hämarthropathie hervorgerufenen Gelenkveränderungen	
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Kein Einfluss auf die Thrombozytenaggregation	
Halbwertszeit	Celecoxib: 12 h, Etoricoxib: 22 h	
Wirkungsdauer	Celecoxib: 5–6 h, Etoricoxib: >24 h	
Nebenwirkungen	Ein um ca. 30–40% erhöhtes kardiovaskuläres Risiko (besonders Myokardinfarkt)	
Cave	Niereninsuffizienz, Lebererkrankungen	
Dosierung pro Tag	Celecoxib	Kinder: Kontraindikation Erwachsene: 2 × 100–200 mg, Höchstdosis 400 mg
	Etoricoxib	Kinder: Kontraindikation Erwachsene: 60–90 mg, Höchstdosis 120 mg bei akuter Symptomatik, max. 8 Tage

Abbildung 3: Charakteristika von Celecoxib

Metamizol (z. B. Novalgin®)		
Wirkung	Analgetisch, antipyretisch, spasmolytisch, gering antiphlogistisch	
Indikation	Starke akute Schmerzen	
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Geringe reversible Hemmung der Thrombozytenaggregation	
Halbwertszeit	7 h	
Wirkungsdauer	4 h	
Nebenwirkungen	Überempfindlichkeitsreaktionen, z. B. Hautreaktionen (Rötung, Juckreiz), Atemnot, Herzklopfen Blutbildveränderungen (selten), Blutdruckabfall	
Kontraindikation	Angeborene oder erworbene Störung der Produktion des roten Blutfarbstoffs (Porphyrie) Bekannte Überempfindlichkeit gegen einen Inhaltsstoff Erblich bedingter Mangel an dem Enzym Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase Säuglinge unter drei Monaten Vorsicht bei Vorliegen einer Knochenmarkschädigung	
Cave	Agranulozytose, Asthma bronchiale	
Dosierung pro Tag	Kinder und Jugendliche <14 Jahre: 8–16 mg/kg KG als Einzeldosis Erwachsene und Jugendliche >15 Jahren (>53 kg): bis zu 1000 mg pro Einzeldosis Bei unzureichender Wirkung kann die jeweilige Einzeldosis in Abhängigkeit von der Höchstdosis bis zu 4× am Tag gegeben werden	
	Alter (Gewicht in kg)	Einzeldosis (mg)
	3–11 Monate (5–8)	50–100
	1–3 Jahre (9–15)	75–250
	4–6 Jahre (16–23)	125–375
	7–9 Jahre (24–30)	200–500
	10–12 Jahre (31–45)	250–750
	13–14 Jahre (46–53)	375–875
	Ab 15 Jahre (>53) und Erwachsene	500–1000
	Höchstdosis (mg)	
	300	
	750	
	1125	
	1500	
	2250	
	2625	
	3000	

Abbildung 4: Charakteristika von Metamizol

Beim älteren Menschen gibt es Einschränkungen vor allen Dingen dann, wenn es Erkrankungen des Herzens gibt. Speziell bei Herzinsuffizienz, Hochdruck oder nach Herzinfarkt steigt das Risiko einer Verschlechterung des Zustandes um 30-40%. Dies liegt an der verstärkten Wasserwiedergewinnung in der Niere, die zu einer Wasserbelastung des Körpers führt. Dies muss genau beobachtet werden und das Medikament muss bei ersten Anzeichen reduziert oder abgesetzt werden. Eine andere Problematik ist die verstärkte Wahrscheinlichkeit von Magengeschwüren unter NSAR. Deswegen sollten diese von Anfang an bei Patienten über 60 Jahre mit einem Protonenpumpenhemmer kombiniert werden.

Selektive Cox 2-Inhibitoren (Abb.3)

Diese haben prinzipiell dieselbe Wirkung wie NSAR, mit jedoch geringerer Wahrscheinlichkeit einer Magenbelastung. Das Risiko einer Herz-Kreislaufbelastung, speziell eines Herzinfarktes, ist jedoch wie bei den NSAR um 30-40% gesteigert. Positiv für den Einsatz in der Hämophilie ist, dass es keinen Effekt auf die Plättchenaggregation gibt und somit die Gerinnung nicht negativ beeinflusst wird. Die Wirkung auf Schmerz und Entzündung ist die gleiche wie bei den NSAR (Abbildung).

Metamizol (Abb.4)

Metamizol hat nur einen unbedeutenden entzündungshemmenden Effekt, deswegen wird es höchstens in Kombination bei unzureichender Wirkung der NSAR oder der Cox 2 in der Hämophilie eingesetzt. Zu beachten ist ein toxischer Effekt auf das Knochenmark, das zu einer Erniedrigung der weißen Blutkörperchen führen kann. Regelmäßige Blutkontrollen helfen, dies frühzeitig zu entdecken.

Opioide und Opiate (Abb.5+6)

Wenn die »nicht Opiattherapie« zu keiner Schmerzfreiheit führt, sollten Opiate alleine oder in Kombination mit der vorherigen Medikation eingesetzt werden. Meistens ist es möglich, den Schmerz deutlich zu reduzieren, seltener kann eine Schmerzfreiheit erreicht werden. Patienten, die Drogenerfahrung oder eine Alkoholanamnese haben, sollten in der Opiattherapie sehr streng kontrolliert werden. Die Opiate belasten das Gerinnungssystem nicht und können daher sehr gut in der Hämophilie eingesetzt werden. Wegen eines leichten immunsuppressiven Effektes sollten Opiate bei Patienten mit Immundefekten nur sehr vorsichtig benutzt werden.

Die zunehmende Darmträgheit im Alter kann durch Opiate deutlich verstärkt werden, deswegen sollten von Anfang an Abführmittel begleitend eingenommen werden.

	Tilidin/Naloxon (Valoron N [®])	Tramadol (z. B. Tramadol-CT [®])	Dihydrocodein (z. B. DHC Mundipharma [®])
Wirkung	Analgetisch, sedierend		
Analgetische Potenz in Bezug auf Morphin	0,2-fach	0,1- bis 0,2-fach	0,2- bis 0,3-fach
Indikation	Starke bis sehr starke Schmerzen		
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Kein Einfluss auf das Gerinnungssystem		
Halbwertszeit	3 h	6 h	4,5 h
Wirkungsdauer	3–5 h	4–8 h	8–12 h
Nebenwirkungen	Gastrointestinaltrakt (Obstipation, Spasmus des Sphincter Oddi), Urogenitaltrakt (Harnverhalt), Haut (Juckreiz), Herz-Kreislauf-System (direkte und durch Histaminfreisetzung indirekte Vasodilatation mit Hypotension, Bradykardie), ZNS (Erbrechen, Übelkeit, Muskelrigidität, Euphorie, Sedierung), Atmung		
Cave	Bei Nieren- oder Leberinsuffizienz ggf. Dosisreduktion, Wechselwirkung mit anderen Medikamenten beachten, schränkt die Fahrtauglichkeit ein. Retardtabletten dürfen nicht geteilt werden, da eine verzögerte Wirkung so nicht garantiert ist		
Kontraindikation	Kinder <2 Jahre, stillende Mütter	Kinder <2 Jahre, hoher Hirndruck	Kinder <16 Jahre, Schwangere, stillende Mütter, Ateminsuffizienz
Dosierung pro Tag	Erwachsene und Jugendliche ab 14 Jahren: 100–600 mg Tilidin-HCl verteilt auf 6 Einzeldosen, Höchstdosis 600 mg Kinder <14 Jahren (<20 kg KG): 0,5 mg/kg KG bis zu 4× Kinder <14 Jahren (>20 kg KG): 0,7 mg/kg KG bis zu 4×, dabei ED nicht weniger als 7,5 mg	Kinder 2–12 Jahre: 1–2 mg/kg KG alle 6–8 h Erwachsene und Jugendliche ab 12 Jahre: Einzeldosis 50–100 mg, Höchstdosis 400 mg	Erwachsene morgens und abends je 1 Retard- tabl. à 60, 90 oder 120 mg nach festem Zeitplan (Zeitspanne zwischen 2 Einzeldosen nicht unter 8 h), empfohlene Höchst- dosis 240 mg

Abbildung 5: Charakteristika der schwachen Opioiden

Darüber hinaus kommt es gelegentlich zu Übelkeit, Erbrechen oder Müdigkeit. Auch diese Symptome können altersspezifisch vorhandene Symptome aufgrund von Innenohrproblemen, Schwindel, cerebralen Durchblutungsstörungen (Schwindel), Müdigkeit oder niedrigem Blutdruck (Übelkeit, Schwindel) verstärken.

	Oxycodon (z. B. Oxigesic®)	Hydromorphon (z. B. Palladon®)	Fentanyl transdermal (z. B. Durogesic®)	Buprenorphin transdermal (z. B. Transtec PRO®)
Wirkung	Analgetisch, sedierend			
Analgetische Potenz in Bezug auf Morphin	2-fach	7,5-fach	100-fach	30- bis 40-fach
Indikation	Starke bis sehr starke Schmerzen			
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Kein Einfluss			
Halbwertszeit	4–6 h	2,5 h	3–12 h	2–4 h
Wirkungsdauer	3,5–7 h	3–5 h	70–100 h	70–100 h
Nebenwirkungen	Wie bei schwach wirksamen Opioiden			
Cave	Ggf. Dosisreduktion bei Leber- und Lungenerkrankungen, eingeschränkte Fahrtauglichkeit. Retardtabletten dürfen nicht geteilt werden, da eine verzögerte Wirkung so nicht garantiert ist			
Kontraindikation	Säuglinge und Kinder <12 Jahre			
Dosierung	Eine Dosierung sollte wie bei allen zentral wirksamen Analgetika individuell erfolgen. Ein festes Zeitschema ist einzuhalten			
	Anfangsdosis für nicht opioidgewöhnte Patienten: 10 mg in 12-h-Abständen	Anfangsdosis: 1,3 oder 2,6 mg alle 4 h	Anfangsdosis: 25 µg/h	Anfangsdosis: 35 µg/h

Abbildung 6: Charakteristika der Opiate

Muskelrelaxantien (Abb.7+8)

Diese sind vor allen Dingen bei vom verspannten Muskel ausgehenden Schmerzen einzusetzen. Sie führen am Muskel zu einer Entspannung. Aus dem Blick-

winkel der Hämostaseologie gibt es keine Einschränkungen in der Benutzung von Muskelrelaxantien. Flupirtine kann zu Schwindel, Magenbeschwerden, Übelkeit und Durchfall führen, dasselbe gilt für Tolperisone.

Antikonvulsiva (Abb.9)

Speziell bei Schmerzen, die direkt von Nerven ausgehen, hilft Pregabalin, die Schmerzkontrolle zu verbessern. Es gibt keine direkten altersspezifischen Nebenwirkungen und keinen Einfluss auf das Gerinnungssystem, so dass Lyrica nach den Vorgaben ohne Probleme eingesetzt werden kann.

Strukturelle Schmerztherapie

Vom morphologischen Gesichtspunkt aus können verschiedene Strukturen unterschiedliche Schmerzempfindungen auslösen. Arthrogener Schmerz, muskulärer Schmerz, ligamentärer und neuropathischer Schmerz. Sowohl die Schmerztherapie mit Medikamenten als auch die physikalische Schmerztherapie können auf die entsprechenden Strukturen abgestimmt werden. Wenn die Indikationen und Kontraindikationen für jede Therapieart genau beachtet wird, kann eine sehr

Flupirtin (z. B. Katadolon®)	
Wirkung	Analgetisch, leicht spasmolytisch
Indikation	Mittelstark wirkendes Schmerzmittel, das im zentralen Nervensystem zur Wirkung kommt
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Bei einer gleichzeitigen Gabe von gerinnungshemmenden Arzneimitteln und Flupirtin kann es zu einer Verstärkung der Gerinnungshemmung kommen
Halbwertszeit	1–3 h
Wirkungsdauer	5 h
Nebenwirkungen	Schwindelgefühl, Mundtrockenheit, Magenbeschwerden, Oberbauchschmerzen, Übelkeit, Durchfall, Blutdruckabfall, Überempfindlichkeitsreaktionen an der Haut mit Rötung und Juckreiz, Kopfschmerzen
Kontraindikation	Hepatische Enzephalopathie, Erkrankungen der Gallenwege
Cave	Bei Nieren- oder Leberinsuffizienz ggf. Dosisreduktion
Dosierung pro Tag	Kinder >6 Jahre: 3–4 × 75 mg, Höchstdosis 300 mg Erwachsene: 3 × 100–200 mg, Höchstdosis 600 mg

Abbildung 7: Charakteristika von Flupirtin

effektive Schmerztherapie eng an den betroffenen Strukturen ausgerichtet durchgeführt werden. Die Therapiekonzepte sind multimodal und beinhalten neben der pharmakologischen und physikalischen Therapie auch Chirotherapie, traditionelle chinesische Medizin und Psychotherapie.

Muskulärer Schmerz (Abb. 10 + 11)

Wenn die Muskeln mit einem dumpfen, tiefen, ziehenden Schmerz im Muskelbauch reagieren, kommt es häufiger auch zu Steifigkeitsgefühl mit unterschiedlich großen Schmerzarealen im Muskel und in der gesamten Muskelkette. Dies führt zur muskulären Dysbalance, Atrophie und deutlicher Belastung durch Fehlbewegung, Instabilität, klinischer oder subklinischer Entzündung. In diesem Fall könnten als erstes muskelentspannende Mittel helfen. Da jede Versteifung der Muskulatur auch durch Entzündung begleitet ist, sind nicht steroidale Antiphlogistica indiziert. Sollte dies nicht zu einer guten Schmerzlinderung führen, können peripher und zentral wirkende Schmerzmittel eingesetzt werden.

Lokale Infiltrationen bei chronischen Muskelverhärtungen, die sonst nicht auf die medikamentöse Therapie reagieren, sind Mittel der letzten Wahl.

In Ergänzung der Medikamententherapie können mechanotherapeutische Maßnahmen wie Massagen, Krankengymnastik, Wärme- oder Kältetherapie, Elektrotherapie oder Krafttraining eingesetzt werden.

Tolperison (Mydocalm®)	
Wirkung	Analgetisch, leicht spasmolytisch
Indikation	Muskelerregung bei degenerativen Verspannungen des Muskelapparates
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Kein Einfluss auf das Gerinnungssystem
Halbwertszeit	Keine Angaben
Wirkungsdauer	Keine Angaben
Nebenwirkungen	Wie Flupirtin
Kontraindikation	Myasthenia gravis, Stillzeit
Cave	Hereditäre Galaktoseintoleranz, Laktasemangel oder Glukose-Galaktose-Malabsorption
Dosierung pro Tag	Jugendliche >15 Jahre und Erwachsene: 3 × 50–150 mg, Höchstdosis 450 mg

Abbildung 8: Charakteristika von Tolperison

Kapselbandschmerz (Abb. 12 + 13)

Die Mittel der ersten Wahl sind hier entzündungshemmende Medikamente, da Kapsel und Bandapparat als erstes Entzündungszeichen zeigen und so einen gelenknahen Schmerz verursachen. Die anderen Medikamente sollten nur eingesetzt werden, wenn entzündungshemmende Medikamente keine Wirkung zeigen. Ergänzt werden sollte die medikamentöse Therapie durch physikalische Therapie, die von Anfang an auch durch propriozeptives Training unterstützt werden sollte. Dies ist vor allen Dingen die Domäne der krankengymnastischen Behandlung. In der Elektrotherapie ist vor allem Ultraschall das Mittel der Wahl. Die beste Massagemethode ist die Querfraktion auf dem schmerzenden Band, kombiniert mit einer Kälteanwendung.

Pregabalin (Lyrica®)	
Wirkung	Analgetisch
Indikation	Periphere Nervenschmerzen (neuropathische Schmerzen) im Erwachsenenalter zur Anwendung als atypisches Schmerzmittel, Polyneuropathie
Einfluss auf das Gerinnungssystem	Kein Einfluss auf das Gerinnungssystem
Halbwertszeit	6 h
Wirkungsdauer	Keine Angabe
Nebenwirkungen	Gesteigerter Appetit, Gewichtszunahme, Verwirrung, Reizbarkeit, verringerte Libido (sexuelle Potenz), Euphorie, verschwommenes Sehen, Aufmerksamkeitsstörung, Schwindel, Mundtrockenheit, Verstopfung, Erbrechen, Blähungen, Erektionsstörungen, Ödeme, Trunkenheitsgefühl, Müdigkeit, Gangstörungen
Cave	Bei Niereninsuffizienz ggf. Dosisreduktion
Kontraindikation	Allergie gegen den Wirkstoff Pregabalin oder sonstige Medikamentenbestandteile, hereditäre Galaktoseintoleranz, Lapp-Laktase-Mangel, Glukose-Galaktose-Malabsorption
Dosierung pro Tag	Erwachsene und Jugendliche >18 Jahre: 150–600 mg, verteilt auf 2–3 Einzeldosen, Höchstdosis 600 mg

Abbildung 9: Charakteristika von Pregabalin

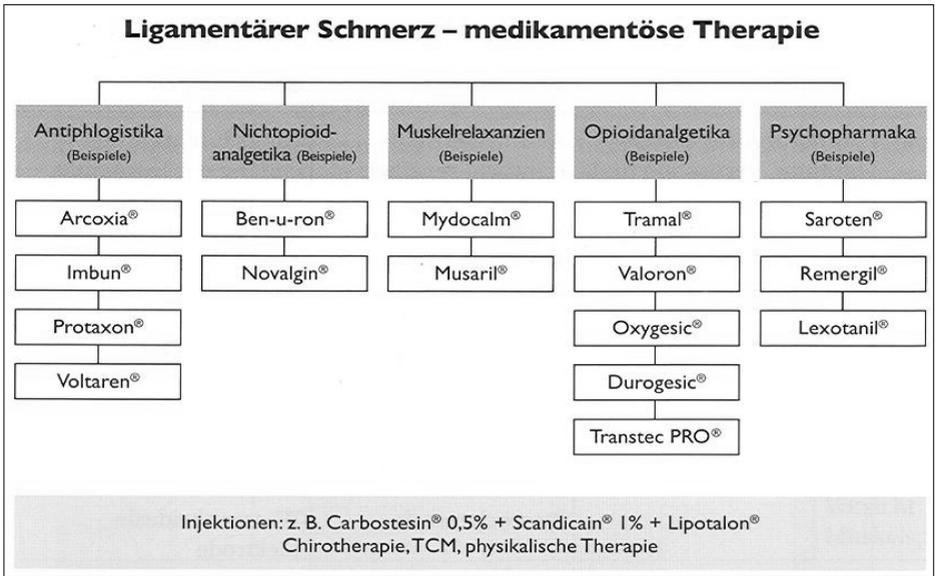


Abbildung 10: Ligamentärer Schmerz, medikamentöse Therapie. Die Medikamente sind nach ihrer Wichtigkeit von oben links nach unten rechts geordnet.

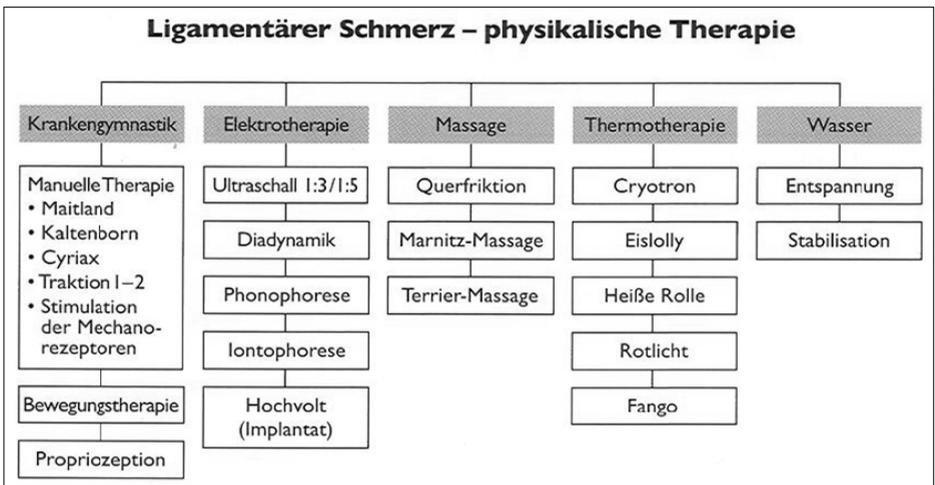


Abbildung 11: Ligamentärer Schmerz, physikalische Therapie. Die therapeutischen Maßnahmen sind nach ihrer Wichtigkeit von links nach unten rechts geordnet.

Neuropathische Schmerzen (Abb. 14 + 15)

Diese gehen meistens vom Nerv aus und brauchen von Anfang an eine starke schmerztherapeutische Behandlung. In der physikalischen Therapie sind es in erster Linie vorsichtige Nervenmobilisationen. In zweiter Linie Triggerpunktmassagen wie Marnitz oder Reflexzonenmassage. In der Elektrotherapie helfen TENS oder Interferenzströme.

Symptomgesteuerte Schmerztherapie

Die Hauptsymptome in der Hämophilie sind Schwellung, Muskelschwund, Bewegungseinschränkung, Störung der Koordination. Jedes dieser Symptome kann zu Schmerzen führen und erfordert eine spezielle physikalische Therapie, die sich an der Quantität des Schmerzes und der individuellen Belastung des Patienten ausrichtet.

Schwellung

Der Hauptgrund für Schwellung beim hämophilen Patienten ist eine Blutung. Diese sollte, wenn sie groß genug dafür ist, sofort aspiriert werden. Die Beseitigung der Schwellung ist jedoch nicht ausreichend, denn durch die Schwellung wird das Gelenk lang anhaltend in seiner effizienten Bewegungsfähigkeit ge-

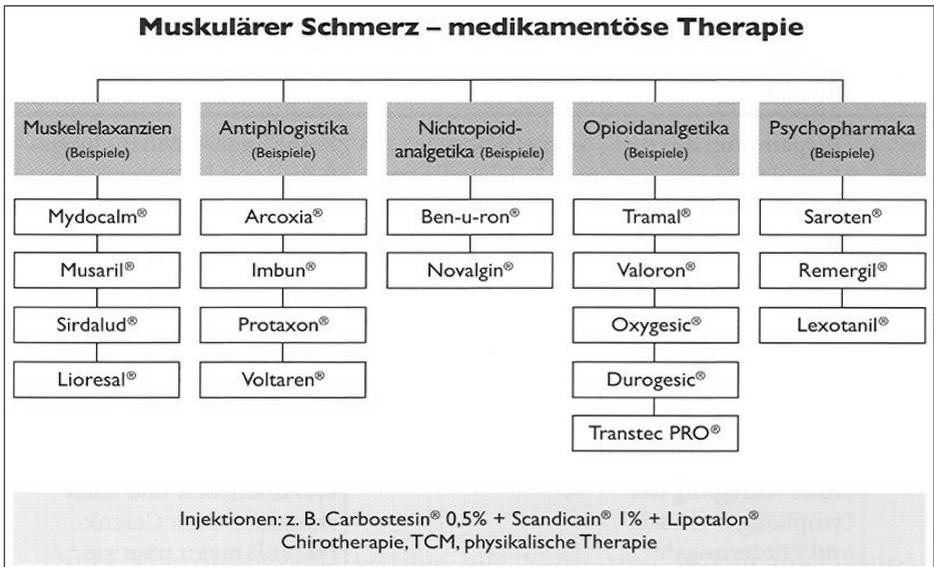


Abbildung 12: Muskulärer Schmerz, medikamentöse Therapie

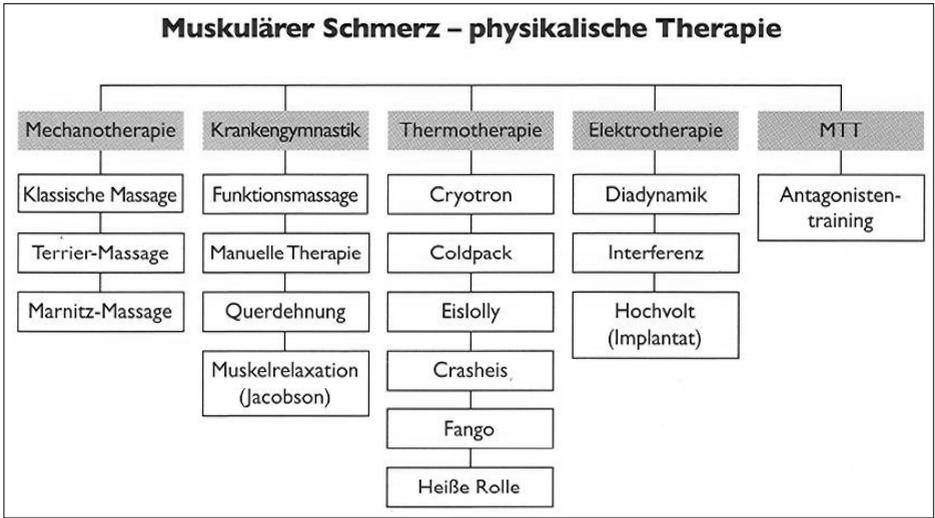


Abbildung 13: Muskulärer Schmerz, physikalische Therapie

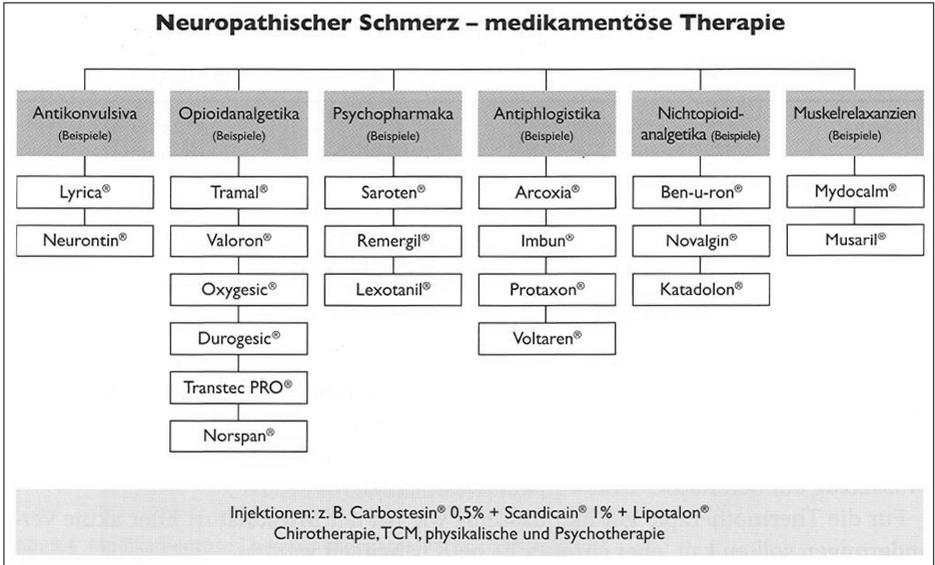


Abbildung 14: Neuropathischer Schmerz, medikamentöse Therapie

stört. Hier sollten entsprechende entzündungshemmende und schmerzlindernde Medikamente mit eingesetzt werden. In der physikalischen Therapie führt die Lymphdrainage vor der Kältetherapie und den CP-Strom nach Bernhard.

Muskelatrophie

Dieses ist das zweithäufigste Symptom in der hämophilen Arthropathie und führt häufig durch eine muskuläre Dysbalance zu Schmerzen an den Gelenken. Im Vordergrund der physikalischen Therapie steht hier das Krafttraining an Geräten, unterstützt wird es durch physikalische Therapie mit Krankengymnastik und gegebenenfalls elektrischer Stimulation.

Schreitet der Gelenkverschleiß weiter voran, kommt es zu erheblichen Bewegungseinschränkungen. Schon früher kann man die Verkürzung der Beinrückseite als ein Hauptsymptom feststellen. In der Therapie steht die Chirotherapie und die Krankengymnastik, verbunden mit regelmäßigem Krafttraining, an erster Stelle.

Koordinationsstörungen

Durch alle Symptome zusammen, inklusive Schmerz, haben fast alle Patienten mit Hämophilie Koordinationsstörungen. Dies trifft vor allen Dingen für den älteren Patienten zu, der aufgrund der vielen Einschränkungen nicht mehr so in der Lage ist, seine täglichen Aktivitäten in Richtung Sport zu lenken. Regelmäßige

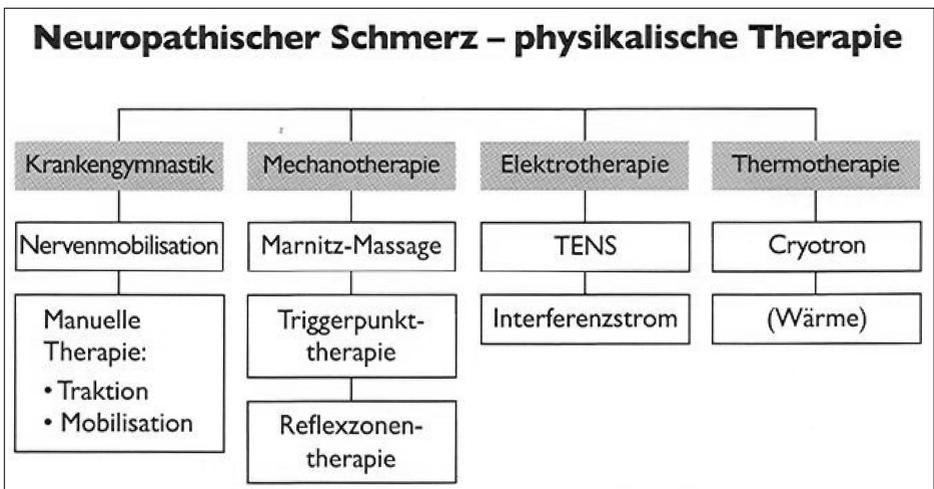


Abbildung 15: Neuropathischer Schmerz, physikalische Therapie

Krankengymnastik mit koordinativem Inhalt oder Krafttraining mit koordinativen Aspekten kann helfen, Schmerzen aufgrund von Koordinationsstörungen in den Griff zu bekommen.

Spezielle Schmerztherapie mit Cortison oder Hyaluronsäure, Synoviorthese und OP

Mit zunehmender Artropathie sind auch schmerztherapeutische Maßnahmen unter Einbeziehung des Gelenkes notwendig. Direkte entzündungshemmende Substanzen wie Cortison oder Hyaluronsäure werden in die Gelenke gespritzt und können so die Schwellung der Gelenkinnenhaut zurückführen oder die Eigenschaft des Knorpels (Hyaluronsäure) verbessern.

Sollte dies noch zu keiner Schmerzlinderung führen, können die Maßnahmen wiederholt werden oder durch eine Radiosynoviorthese (das Einbringen von radioaktivem Material) zur Minimierung der Innenhaut ergänzt werden. Ist die bisher beschriebene Schmerztherapie nicht mehr in der Lage, gelenkumgebende Schmerzen zu senken, ist es vielleicht Zeit, an eine Operation zu denken. Hier besteht prinzipiell immer die Wahl zwischen dem Einsatz eines neuen Gelenkes, besonders Hüfte und Knie, oder der Versteifung des Gelenkes, hier vornehmlich am Sprunggelenk.

Zusammenfassung

Wenn die in dieser Abhandlung beschriebenen Maßnahmen und Methoden frühzeitig eingesetzt werden, ist es vielleicht möglich, drastischere Eingriffe am Bewegungsapparat beim hämophilen Patienten zu vermeiden! Dies muss das größte Ziel aller Beteiligten in der Hämophiliebehandlung sein. Speziell beim älteren Patienten gibt es Einschränkungen durch einen herabgesetzten Stoffwechsel und vermehrte Zusatzerkrankungen im Bereich des Herzens, des Kreislaufes, im Magen-Darm, Leber und der Niere. Im Prinzip bedeutet dies immer eine Adaptation des jeweiligen Medikamentes an die individuellen Möglichkeiten des Patienten. Dasselbe gilt für die physikalischen Therapiemaßnahmen. Am erfolgreichsten ist stets die Kombination aller verfügbarer Maßnahmen plus die psychologische Betreuung, nicht zuletzt, um die Motivation unserer Patienten zu erhöhen, ein aktives und positives Leben zu führen.

Literatur:

Hämophilie und Schmerz. Axel Seuser, Thomas Wallny, Johannes Oldenburg (Herausgeber). Welterverlag, Neckargmünd 2008.

Hämophilie, Alter und Sport(therapie)

Von Dörte Czepa und Thomas Hilberg
Bergische Universität Wuppertal, Lehrstuhl für Sportmedizin

Bedeutung von Bewegung und Sport beim Vorliegen einer hämophilen Arthropathie aus Sicht der Sportmedizin

Die hämophile Arthropathie ist eine häufige Komplikation beim Vorliegen einer Hämophilie. Dabei ist der Verlauf individuell sehr unterschiedlich und abhängig vom Schweregrad der Blutungsneigung. Bei schweren Formen kommt es häufig zu spontanen Einblutungen ins Gewebe. Mit 80 Prozent treten Blutungen in den Gelenken auf, vor allem in den Knie-, Sprung- und Ellenbogengelenken (Rodriguez-Merchan 1996). Muskelblutungen kommen mit etwa 15 Prozent vor, dabei sind besonders häufig der M. iliopsoas (Hüftbeuger), die Waden- und Oberschenkelmuskulatur betroffen. Im Vergleich zu Einblutungen in die Gelenke sind Muskelblutungen meist auf ein Trauma zurückzuführen (Beyer et al. 2010).

Blutungen in den Gelenken sind mit Schwellungen, Überwärmung, Schmerzen sowie einer eingeschränkten Beweglichkeit verbunden. Das im Gelenkspalt befindliche Blut führt zu Eisenablagerungen in der Gelenkkapsel. Durch den weiteren Abbau des vorhandenen Blutes werden entzündliche Prozesse im Gelenk (Synovitis) ausgelöst, die zu Veränderungen an der Gelenkinnenhaut und am Knorpel führen. Die verschiedenen Wechselwirkungen werden aktuell in der Literatur diskutiert (Roosendaal et al. 1999, Jansen et al. 2007, Valentino et al. 2007). Muskelblutungen sind meist sehr langwierig und gehen mit irreversiblen Schädigungen des Muskels einher, die zu Bewegungs- und Funktionsverlusten führen.

Die Hämophilie ist glücklicherweise zu einer gut beherrschbaren Krankheit geworden. Heute ist die Zahl der Einblutungen aufgrund besserer Therapiemöglichkeiten vor allem für die heranwachsende Generation deutlich geringer als noch vor einigen Jahren. Dennoch sind trotz frühzeitiger Bedarfs- oder Dauer-substitution bereits im Kindes- und Jugendalter funktionelle Störungen der Gelenkfunktion nachweisbar (Seuser et al. 2003), weshalb die Herausforderung hier vor allem in der präventiven Behandlung liegt. Bei erwachsenen Hämophilen und älteren Personen, insbesondere bei Patienten mit schweren Verlaufsformen, finden sich dagegen teilweise schwerste Deformitäten mit funktionellen Beeinträchtigungen aufgrund mehrfach gelenkschädigender Einblutungen. Aus heutiger Sicht betrachtet, ist dies auf eine teilweise unzureichende Nachbehandlung in früheren Jahren zurückzuführen. Die meist irreversibel degenerierten Gelenkstrukturen führen ihrerseits regelhaft zu Anpassungen der Motorik.



Die körperliche Leistungsfähigkeit nimmt ab dem 30. Lebensjahr jährlich um etwa 1 Prozent ab. Die Veränderungen des Bewegungsapparates bei vorliegender hämophiler Arthropathie verstärken deutlich diesen Effekt. Studien sowohl aus der eigenen als auch von anderen Arbeitsgruppen belegen, dass bei Patienten mit Hämophilie die motorischen Hauptbeanspruchungsformen *Ausdauer*, *Beweglichkeit*, *Koordination* und *Kraft* gegenüber einer Vergleichsgruppe ohne Hämophilie objektiv deutlich eingeschränkt sind. Auch subjektiv wird die körperliche Leistungsfähigkeit von den Betroffenen als auffällig und störend eingeschätzt (Czepa et al. 2008). Die fünfte motorische Hauptbeanspruchungsform *Schnelligkeit* wurde bislang bei Untersuchungen an Hämophilen nicht berücksichtigt, da diese aus rehabilitativer Sicht keine Bedeutung hat.

Blutungsbedingte Schonungsphasen gehen mit einer Atrophie sowie Kraftreduktion der Muskulatur einher (Pietri et al. 1992, Falk et al. 2000 & 2005, Hilberg et al. 2001). Die **Kraftleistungsfähigkeit** spielt aber eine wichtige Rolle, da eine unterentwickelte Muskulatur die Stabilisierungs- und Schutzfunktion betroffener Gelenke herabsetzt und muskuläre Dysbalancen bedingt. Ohne ausreichende Muskelführung ist das betroffene Gelenk anfälliger für Fehlbewegungen, wodurch wiederum das Verletzungs- und Blutungsrisiko erhöht ist. Unbehandelt ist dies der Beginn eines Kreislaufes mit schwerwiegenden Auswirkungen auf die Gelenkfunktion (Rodriguez-Merchan 1999, Gilbert 2000) (Abb. 1).

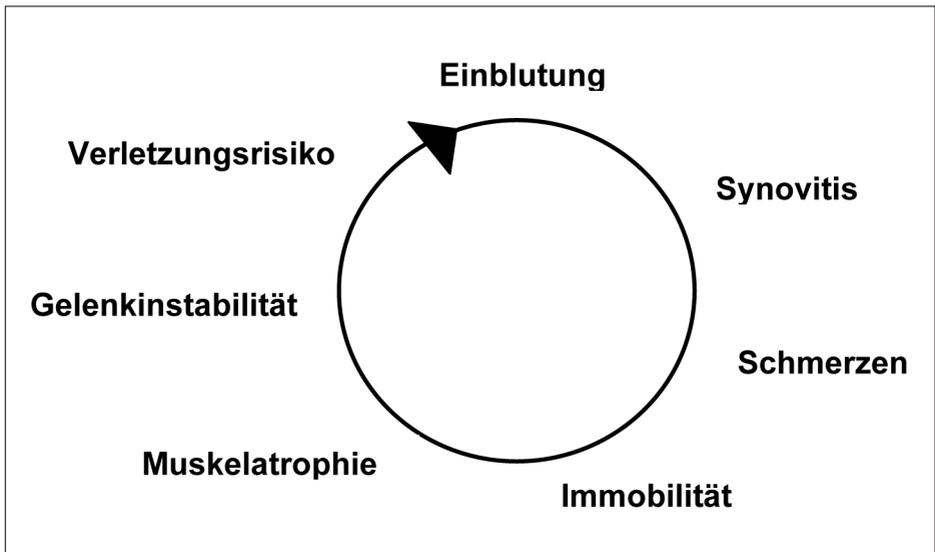


Abb. 1: Der Beginn eines Kreislaufes mit schwerwiegenden Auswirkungen auf die Gelenkfunktion

Wiederholt auftretende und längere Gelenkeinblutungen führen meist zu einer chronischen Synovitis, die Schädigungen an Knorpel und Knochen bis hin zur völligen Gelenkzerstörung verursacht und im Endzustand einen Gelenkersatz unumgänglich machen kann. In den Gelenken befinden sich Fühler, in der Fachsprache auch Propriozeptoren genannt, die Stellungen und Bewegungen wahrnehmen und Informationen an die Motorik weitergeben. Durch Gelenkschädigungen werden möglicherweise auch diese Rezeptoren in Mitleidenschaft gezogen und bedingen dann Defizite in der **Koordination**. Eine herabgesetzte Koordination lässt sich vor allem in einer reduzierten Gleichgewichtsfähigkeit und damit erhöhten Angst vor Stürzen bei den Betroffenen nachweisen (Hilberg et al. 2001, Gallach et al. 2008, Fearn et al. 2010).

Nicht nur akute Einblutungen gehen mit Einschränkungen in der **Beweglichkeit** einher, auch jahrelange Schon- und Fehlhaltungen können zu dauerhaften Verkürzungen (Kontrakturen) von Muskeln, Sehnen und Bändern bis hin zur völligen Gelenkversteifung führen. Untersuchungen belegen vor allem eine eingeschränkte Dehnbarkeit der Beinmuskulatur (Cabezos et al. 2002, Seuser et al. 2004). Einblutungen in die Wadenmuskulatur gehen nicht selten mit einer Spitzfußstellung einher (Ribbans & Rees 1999).

Auch die **Ausdauerleistungsfähigkeit** rückt bei Patienten mit Hämophilie in der Krankheitsprävention zunehmend in den Fokus. Aufgrund der verbesserten Therapiemöglichkeiten mit Faktorenpräparaten ist die Lebenserwartung von Hämophilie-Patienten annähernd vergleichbar mit der Gesamtbevölkerung, wodurch aber auch die bekannten altersbedingten Erkrankungen wie Schlaganfall und Herzinfarkt zunehmend auftreten (Dolan 2010). Des Weiteren sind durch blutungsbedingte Immobilität die Leistung des Herz-Kreislauf-Systems (Falk et al. 2000, Herbsleb & Hilberg 2009) und des Muskelstoffwechsels herabgesetzt, was sowohl mit einer verminderten Herzfunktion als auch mit einer schlechten Versorgung der Muskulatur einhergeht. Darüber hinaus kann ein herabgesetztes körperliches Aktivitätsverhalten zu Übergewicht führen, was immer eine zusätzliche Belastung für die Gelenke bedeutet.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass Blutungsereignisse bei Patienten mit Hämophilie zu einer deutlich verminderten Funktion im Bereich des Bewegungsapparates und folglich auch zu einer herabgesetzten Lebensqualität führen. In der Behandlung der hämophilen Arthropathie stellt daher der bewegungs- und sporttherapeutische Ansatz neben der Versorgung mit Faktorenpräparaten und einer adäquaten Schmerztherapie eine maßgebende Säule dar.

Möglichkeiten sportlicher Betätigungen für Patienten mit Hämophilie

Der altersbedingte Rückgang der motorischen Leistungsfähigkeiten lässt sich in jedem Alter durch ein geeignetes Training zumindest verzögern. Trainierte sind Untrainierten grundsätzlich in allen Altersstufen überlegen. Zu den allgemein bekannten Vorteilen von Sport und Bewegung gehören auf der körperlichen Ebene die Verbesserung des Herz-Kreislauf-Systems, die Erhaltung der Muskel- und Gelenkfunktion sowie die Blutdruck- und Gewichtskontrolle. Darüber hinaus werden auf der psychosozialen Ebene soziale Kontakte, das Wohlbefinden und Selbstbewusstsein gefördert sowie Ängste und Stress abgebaut (Buzzard 2000, Mulder et al. 2004, Von Mackensen 2007).

Bis in die 60er Jahre hinein wurden sämtliche sportliche Aktivitäten für Hämophilie-Patienten aus Vorsicht vor Verletzungen regelrecht verboten (Weigel & Carlson 1975). Aufgrund der gegebenen Grundversorgung mit Faktorenpräparaten und der Möglichkeit der Heimselbstbehandlung überwiegen heute die Vorteile körperlicher Betätigungen, so dass den Betroffenen ein entsprechendes Training ausdrücklich empfohlen wird (Buzzard 1996, Hilberg et al. 2001). Bislang haben sich allerdings nur wenige Arbeitsgruppen dieser Thematik angenommen (Gomis et al. 2009).

In wissenschaftlichen Publikationen (Mulder et al. 2004, Hilberg 2005) sowie Patienten-Broschüren (Jones et al. 1998, Kurme & Seuser 2002) finden sich diverse Empfehlungen hinsichtlich der Eignung verschiedenster **Sportarten** für den hämophilen Patienten. Empirische Arbeiten liegen auf diesem Feld nicht vor. Als wichtigstes Kriterium zur Eignung einer Sportart wird der Körperkontakt mit anderen Personen oder der Umgebung als Beurteilungsgrundlage angeführt. Demnach sind Sportarten wie Angeln, Badminton, Billard, Funktionsgymnastik, Golf, Radfahren mit Einschränkungen, Schwimmen, Segeln, Wandern und Yoga besonders empfehlenswert. Nicht geeignet sind Boxen, Fußball und Judo. Ein weiterer wichtiger Aspekt zur Wahl der richtigen Sportart stellt der aktuelle Gesundheits- und Leistungszustand dar. Jede Sportart setzt unterschiedliche Fähigkeiten und Fertigkeiten voraus, die vor Beginn getestet und entsprechend individuell trainiert werden sollten. Jedoch nicht nur ein starker Muskelapparat, sondern auch das Tragen geeigneter Kleidung, Schuhe und Schutzausrüstung sowie eine adäquate Erwärmung beugen Sportverletzungen vor. Das Sporttreiben bei akuten Verletzungen bzw. Infekten ist wie auch bei Leistungssportlern generell untersagt. Eine prophylaktische Substitutionstherapie vor dem Sporttreiben ist in der Regel nicht nötig, wird aber bei ungewohnten und anstrengenden Aktivitäten empfohlen (Jones & Buzzard 1997, Seuser et al. 2007).

Von besonderer Bedeutung ist der Einsatz physio- und sporttherapeutischer Maßnahmen zur Erhaltung und Verbesserung der individuellen körperlichen Lei-

stungsfähigkeit und Belastbarkeit des Körpers zur Verrichtung alltäglicher Arbeiten. Die **Physiotherapie** beinhaltet sowohl physikalische Anwendungen wie die Elektro-, Ultraschall- und Kryotherapie als auch manuelle Techniken (Buzzard 1997, Beeton 2000). Diese Verfahren werden vor allem zur Schmerzlin-derung, Senkung des Muskeltonus, Gelenkmobilisation und Muskelkräftigung eingesetzt. Die Anwendungen bei Hämophilie-Patienten werden kaum durch wissenschaftliche Untersuchungen untermauert und beruhen vor allem auf Ex-pertenmeinungen. Die Anwendung von Massagen ist umstritten.

Während die Physiotherapie einen rein medizinisch-funktionellen Ansatz ver-folgt, wird über die **Sporttherapie** zusätzlich die pädagogische und psychoso-ziale Ebene angesprochen mit dem Ziel, Hilfe zur Selbsthilfe zu leisten. Einen ganzheitlichen und nachhaltigen Beitrag liefert dabei das *Haemophilia & Exer-cise Project* (kurz: HEP; www.haemophilia-exercise.de), in dem unsere Mitar-beiter seit 1999 auf dem Gebiet Hämophilie und Sporttherapie eine besondere Expertise gewinnen konnten. Dieses Sporttherapieprojekt richtet sich vorwie-gend an Personen mit schwerer bis mittelschwerer Hämophilie A und B im Alter zwischen 16 und 65 Jahren, im Einzelfall auch älter. Mittels einer individuell an-gepassten Sporttherapie und Trainingsberatung wird die Eigenkompetenz der Betroffenen im Bereich der körperlichen Bewegung verbessert. Dazu werden die



Abb. 2: Therapiestunde im Rahmen eines HEP-Sportcamps

Teilnehmer in regelmäßig stattfindenden gemeinsamen Sportcamps geschult. Zwischen den Sportcamps erfolgt das selbständige Heimtraining, welches durch ein Team aus Ärzten, Sportwissenschaftlern und Physiotherapeuten über neueste Medien betreut wird. Zur Trainingskontrolle protokollieren die Teilnehmer monatlich ihr Training. Regelmäßige wissenschaftliche Untersuchungen überwachen die Effekte der Sporttherapie.

Die Therapieschwerpunkte liegen inhaltlich auf einer Verbesserung der Körperwahrnehmung, des Muskel- und Gelenkapparates sowie des Herz-Kreislauf-Systems. Die Schulung der Körperwahrnehmung stellt dabei einen wirkungsvollen Einstieg in die Sporttherapie bei Personen mit Hämophilie dar. Die verbesserte Eigenwahrnehmung und damit auch das Bewusstwerden von Haltungen und Bewegungen erleichtern das Einüben und Erlernen von motorischen Übungen. Nach dem bewussten Zugang zum Gelenk kommen Mobilisationstechniken zur Erhaltung bzw. Verbesserung der Gelenkbeweglichkeit zum Einsatz. Nach diesen vorbereitenden Maßnahmen fließen muskelaktivierende Übungen zur Schulung der Kraft und Koordination in die Therapiestunden ein. Dabei haben sich ein sanftes Training zum Beispiel mit Hilfe eines Thera-Bandes® oder in Form von isometrischen Spannungstechniken, aber auch koordinative Übungsformen wie der Einbeinstand in all seinen Facetten bewährt (Abb. 2).

Zusätzlich werden über ein regelmäßiges, individuell dosiertes Ausdauertraining das Herz-Kreislauf-System und der Muskelmetabolismus angesprochen. Dies erfolgt in Form von Radfahren auf dem Hometrainer oder in einem geeigneten Fitnessstudio, über Walking-Einheiten, aber auch über höhere Wiederholungszahlen während des Krafttrainings bei gleichzeitig geringer Intensität. Die Trainingssteuerung und -kontrolle erfolgt mit Hilfe einer Pulsuhr. Am Ende jeder Trainingseinheit sollen bestehende Muskelspannungen über tonusregulierende Maßnahmen gelöst werden. Hierzu eignen sich hervorragend sanfte Dehnungs- und Entspannungstechniken, wie Tai Chi und die Progressive Muskelrelaxation.

Die in den letzten Jahren im Rahmen des HEP-Projektes eingesetzten therapeutischen Methoden und Techniken haben sich als effektiv, sensitiv und individuell adaptierbar erwiesen (Hilberg et al. 2003, Czepa et al. 2009, Kurz et al. 2009) und können Anstoß für ein aktiveres Leben bis ins hohe Alter sein.

Zusammenfassend ist anzumerken, dass Möglichkeiten für sportliche Betätigungen auch für Patienten mit Hämophilie bestehen. Grundsätzlich ist es nie zu spät, mit einem Training zu beginnen, sofern die individuellen körperlichen Voraussetzungen bei der Erstellung eines Trainingsprogramms berücksichtigt werden und eine spezifische Beratung sowie Betreuung erfolgen. Das Training sollte unter fachkundiger Anleitung und in Abstimmung mit dem behandelnden Arzt erfolgen. Das HEP-Team ist hier gerne Ihr Ansprechpartner.

Dipl.-Sportwiss. Dörte Czepa
Univ.-Prof. Dr. med. Dr. phil. Thomas Hilberg
Bergische Universität Wuppertal
Lehrstuhl für Sportmedizin
Pauluskirchstr. 7, 42285 Wuppertal
Tel.: 0202 / 439-5914, Fax: 0202 / 439-5910
czepa@uni-wuppertal.de
www.sportwissenschaft.uni-wuppertal.de/sportmedizin/

Literatur

- Beyer R, Ingerslev J, Sørensen B. (2010). Current practice in the management of muscle haematomas in patients with severe haemophilia. *Haemophilia, in press*.
- Beeton KS. (2000). Physiotherapie bei erwachsenen Patienten mit Hämophilie. In EC Rodriguez-Merchan, NJ Goddard & CA Lee (Eds.), *Orthopädische Aspekte der Hämophilie* (pp. 204-215). Bruchsal: Stork Medien & Verlag KG.
- Buzzard BM. (1996). Sports and hemophilia: antagonist or protagonist. *Clin Orthop Relat Res*, 328, 25-30.
- Buzzard BM. (1997). Physiotherapy for prevention and treatment of chronic hemophilic synovitis. *Clin Orthop Relat Res*, 343, 42-46.
- Buzzard BM. (2000). Exercise, sport and education in haemophilia. In BM Buzzard & K Beeton (Eds.), *Physiotherapy management of haemophilia* (pp. 65-76). Oxford [u.a.]: Blackwell.
- Cabezos M, Herrera E, Garcia F, Moreno M. (2002). Complementary orthopaedic rehabilitative treatment in the haemophilic children studied in the »Il days of formation youths and haemophilia«. *Haemophilia*, 8(4), 484.
- Czepa D, Von Mackensen S, Herbsleb M, Ziezio R, Hilberg T. (2008). Differences in the subjective physical performance in haemophilic patients measured by the HEP-Test-Q. *Hämostaseologie*, 28(1/2), A105.
- Czepa D, Herbsleb M, Ziezio R, Kurz E, Von Mackensen S, Hilberg T. (2009). Haemophilia & Exercise Project (HEP): Auswirkungen einer einjährigen programmierten Sporttherapie auf das Aktivitätsverhalten und die motorischen Hauptbeanspruchungsformen bei Hämophilie-Patienten. *Dtsch Z Sportmed*, 60(7/8), 173.
- Dolan G. (2010). The challenge of an ageing haemophilic population. *Haemophilia*, 16(Suppl. 5), 11-16.
- Falk B, Portal S, Tiktinsky R, Weinstein Y, Constantini N, Martinowitz U. (2000). Anaerobic power and muscle strength in young hemophilia patients. *Med Sci Sports Exerc*, 32(1), 52-57.
- Falk B, Portal S, Tiktinsky R, Zigel L, Weinstein Y, Constantini N, Kenet G, Eliakim A, Martinowitz U. (2005). Bone properties and muscle strength of young haemophilia patients. *Haemophilia*, 11(4), 380-386.

- Fearn M, Hill K, Williams S, Mudge L, Walsh C, McCarthy P, Walsh M, Street A. (2010). Balance dysfunction in adults with haemophilia. *Haemophilia*, 16(4), 606-614.
- Gallach JE, Querol F, Gonzalez LM, Pardo A, Aznar JA. (2008). Posturographic analysis of balance control in patients with haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, 14(2), 329-335.
- Gilbert MS. (2000). Musculoskeletal complications of haemophilia: the joint. *Haemophilia*, 6(Suppl. 1), 34-37.
- Gomis M, Querol F, Gallach JE, González LM, Aznar JA. (2009). Exercise and sport in the treatment of haemophilic patients: a systematic review. *Haemophilia*, 15(1), 43-54.
- Herbsleb M, Hilberg T. (2009). Maximal and submaximal endurance performance in adults with severe haemophilia. *Haemophilia*, 15(1), 114-121.
- Hilberg T, Herbsleb M, Gabriel HHW, Jeschke D, Schramm W. (2001). Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. *Haemophilia*, 7(6), 582-588.
- Hilberg T, Herbsleb M, Puta C, Gabriel HHW, Schramm W. (2003). Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilic subjects. *Haemophilia*, 9(1), 86-93.
- Hilberg T. (2005). Sport bei Blutungsneigung. *Dtsch Z Sportmed*, 56(10), 365-366.
- Jansen NWD, Roosendaal G, Bijlsma JWW, DeGroot J, Lafeber FPJG. (2007). Exposure of human cartilage tissue to low concentrations of blood for a short period of time leads to prolonged cartilage damage. *Arthritis Rheum*, 56(1), 199-207.
- Jones PM, Buzzard BM. (1997). Hemophilia and sport. In C. D. Forbes, L. Aledort & R. Madhok (Eds.), *Hemophilia* (pp. 133-142). Oxford: Chapman & Hall.
- Jones PM, Buzzard BM, Heijnen L. (1998). *Go for it. Guidance on physical activity and sports for people with haemophilia and related disorders*. Montreal: WHO.
- Kurme A, Seuser A. (2002). *Fit durch Bewegung: Ein Ratgeber für Hämophile zu Spiel, Sport und Tanz* (2 ed.). Hamburg: OmniMed.
- Kurz E, Herbsleb M, Anders C, Czepa D, Puta C, Ziezio R, Scholle HC, Hilberg T. (2009). Haemophilia & Exercise Project (HEP): Elektromyographische Untersuchung ausgewählter Muskeln des hämophilen Kniegelenks nach einjähriger Programmierter Sporttherapie. *Dtsch Z Sportmed*, 60(7/8), 205.
- Mulder K, Cassis F, Seuser A, Narayan P, Dalzell R, Poulsen W. (2004). Risks and benefits of sports and fitness activities for people with haemophilia. *Haemophilia*, 10(Suppl. 4), 161-163.
- Pietri MM, Frontera WR, Pratts IS, Suarez EL. (1992). Skeletal muscle function in patients with hemophilia A and unilateral hemarthrosis of the knee. *Arch Phys Med Rehabil*, 73(1), 22-28.
- Ribbans WJ, Rees JL. (1999). Management of equinus contractures of the ankle in haemophilia. *Haemophilia*, 5(Suppl. 1), 46-52.
- Rodriguez-Merchan EC. (1996). Effects of hemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop Relat Res*, 328, 7-13.

- Rodriguez-Merchan EC. (1999). Common orthopaedic problems in haemophilia. *Haemophilia*, 5(Suppl. 1), 53-60.
- Roosendaal G, Van den Berg HM, Lafeber FPJG, Bijlsma J. (1999). Pathologie der Synovitis und hämophilen Arthropathie. *Orthopäde*, 28(4), 323-328.
- Seuser A, Wallny T, Schumpe G, Brackmann HH, Kramer C. (2003). Motion analysis in children with haemophilia. In EC Rodriguez-Merchan (Ed.), *The haemophilic joints: new perspectives* (pp. 155-162). Malden: Blackwell.
- Seuser A, Kurme A, Wallny T, Trunz-Carlisi E, Ochs S, Brackmann HH. (2004). Sport and physical fitness recommendations for young hemophiliacs. In I Scharrer, W Schramm (Eds.), *33rd Hemophilia Symposium Hamburg 2002* (pp. 66-73). Berlin [u.a.]: Springer.
- Seuser A, Boehm P, Kurme A, Schumpe G, Kurnik K. (2007). Orthopaedic issues in sports for persons with haemophilia. *Haemophilia*, 13(Suppl. 2), 47-52.
- Valentino LA, Hakobyan N, Rodriguez N, Hoots WK. (2007). Pathogenesis of haemophilic synovitis: experimental studies on blood-induced joint damage. *Haemophilia*, 13(Suppl. 3), 10-13.
- Von Mackensen S. (2007). Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia*, 13(Suppl. 2), 38-43.
- Weigel N, Carlson BR. (1975). Physical activity and the hemophiliac: yes or no? *Am Correct Ther J*, 29(6), 197-205.

Die Bedeutung von Krafttraining im Alter

Von Janis Kalnins, München

Bereits ab dem 30. Lebensjahr baut unser Körper 3% Muskelmasse pro Lebensjahrzehnt ab, wobei diese Zahl bis zum 60. Lebensjahr bereits bis auf 10% ansteigt. Mit diesem hormonell bedingten Abbau von Muskelmasse geht in der Regel auch ein Verlust von Kraft einher. Mit gezieltem Krafttraining kann man diesem Prozess entgegenwirken. Aber warum ist der Erhalt der Kraft überhaupt so wichtig?

Das Aufbringen von Kraft spielt eine zentrale Rolle in unserem Alltag. Jede Bewegung, ob Aufstehen aus dem Sitzen oder nur das Anheben einer Hand, fordert die Überwindung eines Widerstandes und somit die Entwicklung von Kraft.

Unsere Muskeln sind im Stande, die Mehrheit der alltäglichen Anforderungen zu bewältigen, manche davon unter enormen Anstrengungen, die meisten jedoch, ohne dass wir uns überhaupt der Kraftentwicklung bewusst werden – so auch bei der Stabilisierung unserer Gelenke durch Muskeln.

Damit nicht jede Bewegungsausführung zu einem Kraftakt wird, muss unsere Muskulatur in Form bleiben und unser Gedächtnis Bewegungsmuster abspeichern. Für die gängigen Bewegungen ist dies bereits im Laufe unseres Lebens geschehen, in Form von koordinativen Lernprozessen bei komplexen Bewegungen oder Anpassungen unseres Körpers an Belastungen, auf die zum Beispiel mit Muskelwachstum reagiert wird. Gelegentlich fallen uns aber einige Bewegungen schwer und erst nach wiederholtem Male leichter. Grund hierfür ist die Gewöhnung unseres Körpers an regelmäßig auftretende Belastungen.

Finden diese regelmäßigen Belastungen nun planmäßig statt, spricht man von Training. Training hat in aller Regel die Funktion, eine bestehende Leistungsfähigkeit zu erhalten oder zu verbessern. Hierzu müssen sogenannte Belastungsreize gesetzt werden, welche, in Abhängigkeit ihrer Intensität, die gewünschten Anpassungen unseres Körpers bewirken. Um eine bestehende Form zu erhalten, müssen die Belastungsreize auf Höhe der aktuellen Leistungsfähigkeit liegen. Das bedeutet für den Alltag, dass wir unsere Form nur dann halten, wenn wir unsere Möglichkeiten auch regelmäßig ausschöpfen.

Als Beispiel:

Bin ich im Stande, einen Kasten Wasser in den ersten Stock zu tragen, muss ich dies oder etwas Vergleichbares auch regelmäßig tun. Andernfalls verliert mein Körper an Leistungsfähigkeit.

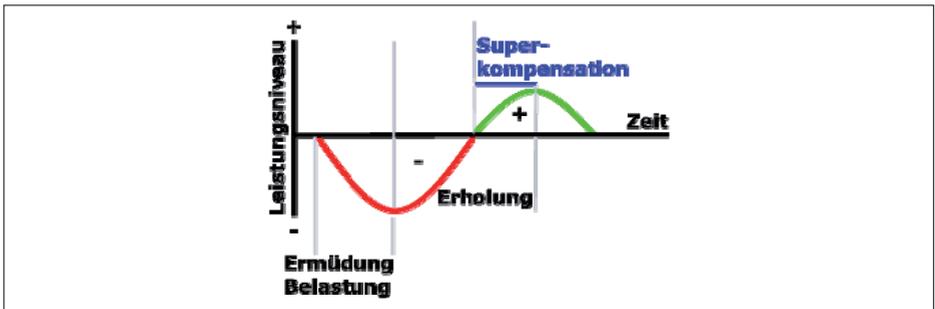
Sollen Fortschritte gemacht werden, müssen die Reize überschwellig gesetzt

werden, also in aller Regel über das hinausgehen, was wir als einfach empfinden. Nur wenn das »innere Gleichgewicht«, die Homöostase, gestört wird, kann der Körper mit Anpassungserscheinungen reagieren und leistungsfähiger werden.

Am Beispiel des Wasserkastens:

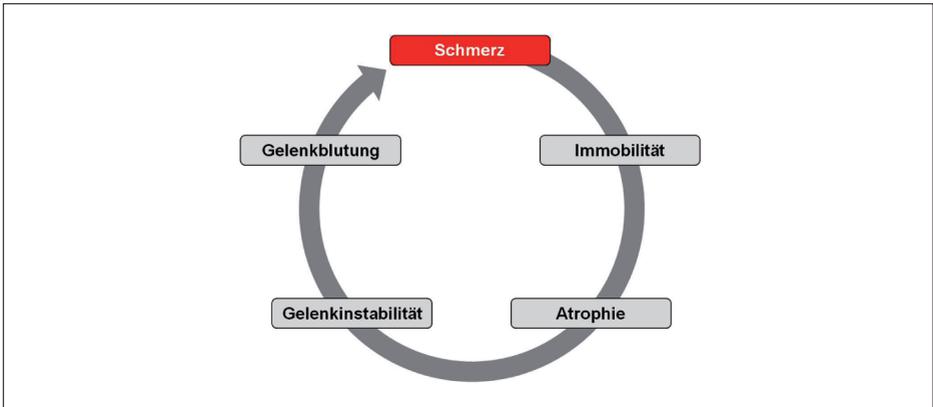
Will ich den Kasten in den zweiten Stock tragen, bin damit aber noch überfordert, mache ich im ersten Stock eine kurze Pause und gehe dann weiter. Unser Körper reagiert nun auf die gestiegenen Anforderungen und passt sich an, indem die Muskeln besser zusammenwirken, unser Herz-Kreislauf-System die Muskeln besser versorgt, mehr Energie gespeichert wird und letztlich die Muskeln selbst wachsen. Nach einigen »Trainingseinheiten« sind wir nun in der Lage, direkt bis in den zweiten Stock zu gehen.

Während des Trainings kommt es also zur Schwächung unseres Körpers (Degeneration), an die der Aufbau dieser Strukturen anschließt (Regeneration), woraus wir gestärkt hervorgehen (Superkompensation). Dieser Effekt hält mehrere Tage an und gibt uns die Möglichkeit, einen erneuten Trainingsreiz zu setzen; diesmal sind wir schon etwas stärker. Trainiert man nun regelmäßig im Zeitraum der Superkompensation, kommt es rasch zu merklichen und auch sichtbaren Effekten.



Leider kommen der einfachen Idee von Krafttraining regelmäßig Dinge in die Quere: Neben Zeitmangel oder dem »inneren Schweinehund«, den es zu überwinden gilt, sind es oftmals Schmerzen und bei Hämophilen die typischen hämarthrotischen Veränderungen, welche die sportliche Aktivität hemmen. Als Folge von Schmerzen tritt Immobilität auf, unser Körper sucht nach Schutz für seine verletzten, schmerzenden Strukturen und verlangt nach Ruhe. In der Ruhephase kann der Körper zwar heilen, aber gleichzeitig geschieht etwas Unerwünschtes: Die Muskeln, die in einer Zeit von Bettlägerigkeit nicht benutzt werden, bilden sich zurück, sie atrophieren. Zusätzlich verlieren wir an Propriozeption, dem Gefühl für unsere Gelenkstellung. Wir gehen also geschwächt und mit

weniger Gefühl für unseren Körper aus dieser Zeit hervor. Infolgedessen sind unsere Gelenke instabiler als zuvor, was die Gefahr einer erneuten Verletzung, Gelenkblutung und den daraus resultierenden Schmerzen erhöht, welche dann erneut zu Immobilität führen können. Diesen Teufelskreis gilt es zu durchbrechen oder optimalerweise zu verhindern.



Mit Krafttraining lassen sich Gelenke gezielt stabilisieren; Gelenkblutungen und der damit einhergehenden Immobilität kann vorgebeugt werden. Als weitere positive Begleiteffekte sind positive Auswirkungen im Hinblick auf die Vermeidung von verschiedenen Krankheiten zu beobachten. So beugt ein regelmäßiges Krafttraining der Entstehung von koronaren Herzerkrankungen, Diabetes, Bluthochdruck und Übergewicht vor. Durch die Gewichtsbelastung steigt die Knochendichte, wodurch die Knochen stabiler werden. Hierin liegt ein wesentlicher Vorteil des Trainings mit Gewichten gegenüber dem Schwimmen, welches keinen Einfluss auf die Knochendichte nimmt. Ein funktionelles Training in Verbindung mit Balanceübungen senkt nachweislich die Sturzgefahr und vermindert so die Zahl der Verletzungen. Letztlich wirkt sich Sport im Allgemeinen positiv auf das Gemüt aus, das psychische Wohlbefinden steigt.

Krafttraining ist also sinnvoll und spätestens ab dem Zeitpunkt, an dem sich unsere körperliche Aktivität im Alltag verringert, wohl auch notwendig. Ein Diskussionspunkt ist die Methode des Trainings. Es kursieren zahlreiche Theorien über »das« effektivste Training, entsprechende Beweise für deren Erfolge liegen jedoch kaum vor. Da jeder Körper anders ist, gilt auch kein festes Gesetz – was für den einen gut funktioniert, ist für den anderen nicht zwangsläufig richtig. Trotzdem gibt es Grundlagen, die zu befolgen sicher sinnvoll ist.

- Bevor Sie mit dem Training beginnen, sollten Sie sich von Ihrem Arzt durchchecken lassen.

- Suchen Sie Rat beim Fachmann. Ein geschulter Trainer, welcher ausreichend über Ihre Erkrankung informiert sein muss und für Ihre Beschwerden und Einschränkungen Verständnis aufbringt, kann die für Sie geeigneten Übungen auswählen und demonstrieren.
- Steigern Sie sich langsam. Häufig entstehen Verletzungen nur aus übertriebenem Ehrgeiz. Bevor Sie ein Trainingsgewicht erhöhen, sollten Sie zunächst die Anzahl der Wiederholungen steigern. Beim gesundheitsorientierten Training sollten 15 bis 20 Wiederholungen technisch korrekt durchgeführt werden können.
- Trainieren Sie nie alleine. Ein Trainingspartner ist nicht zwingend nötig, aber die Anwesenheit anderer sollte aus Sicherheitsgründen gewährleistet sein.
- Vermeiden Sie unnötige Belastungen der Gelenke und Bänder. Führen Sie dazu Übungen immer ruhig, nicht schnellkräftig und nie bis zur Überstreckung aus.

Die Fragen nach dem Wie und Wo sind auch nicht endgültig zu beantworten, hierbei sollten vor allem die persönlichen Vorlieben beachtet werden. Wer beispielsweise nicht gerne in ein Fitness-Studio gehen möchte, kann stattdessen zu Hause mit einfachsten Mitteln ein effektives Krafttraining durchführen. Ein wenig Platz, eine Matte und ggf. ein paar kleine Hanteln oder ein Thera-Band reichen in der Regel aus. Das Fitness-Studio bietet natürlich mehr Möglichkeiten, einzelne Muskeln gezielt und mit Führung von Geräten zu trainieren.

Dabei sollte man sich aber die Frage nach der Zielsetzung stellen: Geht es mir um Training, welches mich zu meiner Traumfigur bringt, oder ist das Ziel der Erhalt/Aufbau von Kraft für ein beschwerdefreies Leben im Alltag. Diese beiden Ziele gehen weiter auseinander, als man zunächst glaubt.

Die gängigen Geräte in Fitness-Studios erlauben den gezielten Einsatz einzelner Muskeln, häufig auch unter relativer Schonung einzelner zum Beispiel hämarthrotisch veränderter Gelenke, vernachlässigen jedoch fast ausnahmslos die natürliche Funktion. Ein funktionelles Training bedeutet zweckmäßiges Training, geführte Geräte im Studio übernehmen jedoch die Stabilisierung des Körpers für den Trainierenden. Dies ist wünschenswert, wenn es um den Aufbau von Muskelmasse zum Zwecke der Optik geht, aber unnützlich, wenn die Bewegungen im Alltag nicht von Außen gestützt werden. Somit sind geführte Geräte sicher nicht als funktionell zu bezeichnen, von einigen Ausnahmen im Bereich der Rehabilitation einmal abgesehen.

Ein einfaches Beispiel für den Nutzen von Geräten im Fitness-Studio ist das Standardgerät »Beinstrecker«, bei dem meist in sitzender Position das Kniegelenk gegen einen Widerstand gestreckt wird, um die Oberschenkelmuskulatur zu kräftigen. Betrachtet man diese Bewegung und sucht sie im Alltag, wird man

wohl lange suchen. Eine eingelenkige Bewegung, dazu mit Stabilisierung durch die Sitzfläche, kommt im Leben in freier Wildbahn nicht vor. Somit ist der Nutzen von kräftigen Oberschenkelstreckern minimal, wenn nicht gleichzeitig alle anderen Muskeln, die zu einer passenden Bewegung gehören, auch entsprechend auftrainiert werden. Warum also nicht gleich die ganze, im Alltag auftretende Anforderung trainieren? Argumentiert wird von Seiten der Gerätehersteller oder deren Anhänger mit der Sicherheit beim Gerätetraining, die Frage nach dem Nutzen im Alltag bleibt damit aber unbeantwortet.

Für eine Auswahl an funktionellen Übungen, ob im Studio oder zu Hause, bleibt letztlich der fachliche Rat unerlässlich, den man sich aber in jedem besseren Studio bei einem ausgebildeten Trainer holen kann.

Übrigens gibt es auch Übungen, die trotz Bewegungseinschränkungen durchgeführt werden können. Beim sog. isometrischen Training wird die Muskulatur langsam angespannt, bis nach etwa zwei Sekunden die maximale Spannung, die Sie erlangen können, erreicht ist. Diese Spannung gilt es nun für etwa sechs Sekunden aufrechtzuerhalten und dann langsam wieder zu lösen. Davon vier bis sechs Durchgänge, und Sie sollten die angenehme Wirkung spüren. Versuchen Sie´s mal...

Leerseite

Der Umgang mit Behinderung und Zusatzerkrankungen (Komorbidität) aus der Perspektive eines Patienten

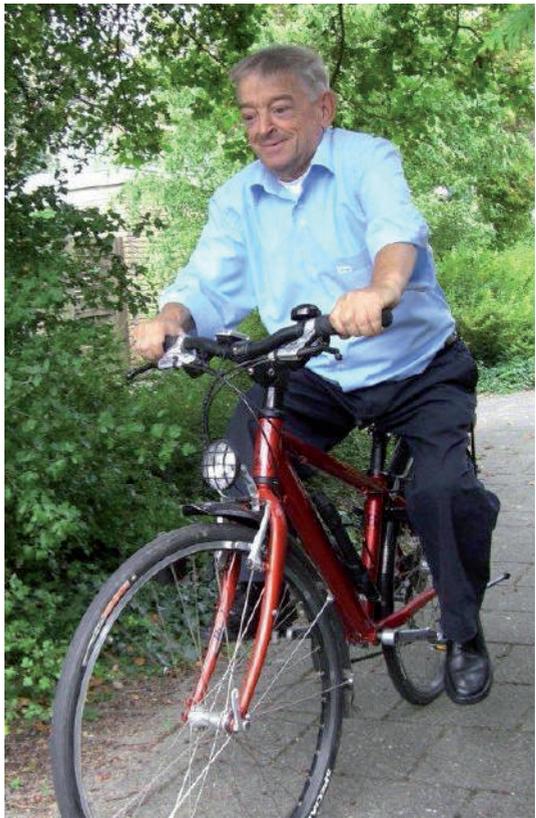
Von Cees Smit

Geschäftsführer der Niederländischen Hämophiliegesellschaft von 1987 bis 1998

Veränderte Perspektiven

Als 59-Jähriger mit einer schweren Hämophilie habe ich eine Reihe von bemerkenswerten Veränderungen in der Hämophiliebehandlung miterlebt. Nach der Anfangszeit ohne jegliche Therapiemöglichkeiten bestand die erste große Veränderung darin, dass nun eine wirkungsvolle Hämophiliebehandlung zur Verfügung stand. Dies waren die besten Zeiten für die Hämophilen meiner Altersgruppe: von Mitte der 60er-Jahre bis zu den frühen 80er-Jahren des vorigen Jahrhunderts. Nachdem ich ursprünglich ein schwieriges Leben mit viel Schmerzen zu erwarten gehabt hatte, bestand nun die Aussicht auf ein weitgehend normales Leben.

Die schlimmsten Zeiten kamen zu Beginn der 80er-Jahre, als sich herausstellte, dass Empfänger von Blut und Blutprodukten – und besonders Hämophile –



zu den Hochrisikogruppen für HIV-Infektionen gehörten. Zudem zeigte sich später, dass auch die Infektion mit dem Hepatitis C-Virus schwerwiegende und sogar lebensbedrohliche Konsequenzen haben kann. Als ich erfuhr, dass ich tatsächlich sowohl mit HIV als auch mit HCV infiziert bin, sah ich meinen Lebenshorizont von Neuem verkürzt. Die Zukunft hellte sich allerdings wieder auf,

als die HAART Therapie für HIV entwickelt wurde, und sogar noch mehr, als bei mir die antivirale Therapie zum Verschwinden des Hepatitis C-Virus führte. Einmal mehr war meine Lebenserwartung wieder auf ein normales Niveau zurückgekehrt. Und nun habe ich tatsächlich den Teil des menschlichen Lebenszyklus erreicht, den man ein fortgeschrittenes Alter nennen kann.

Hämophile als gut geschulte Experten für ihre Krankheit

Man geht davon aus, dass Hämophile, ihre Partnerinnen und Familien zumeist eigenverantwortlich mit der Krankheit umgehen und bezüglich der Hämophilie gut geschult sind. In der westlichen Welt wächst ein Kind oder junger Erwachsener heute mit der Sicherheit auf, moderne Gerinnungspräparate zur Verfügung zu haben. Die Patienten oder deren Eltern können diese Produkte zu Hause »nach Bedarf« oder »prophylaktisch« intravenös verabreichen. Diese Entwicklung hat zu einer enormen Verbesserung der Lebensqualität für Hämophile geführt.

Der Hauptunterschied zu älteren Hämophilen besteht darin, dass die jüngere Generation der Hämophilen nur noch wenig Erfahrung mit spontanen und seltenen Blutungen besitzt. Auch die meisten Hämatologen und Hämophilie-schwestern haben von der Zeit, als häufige Blutungen für Hämophile noch an der Tagesordnung waren, keine direkte Kenntnis mehr. Die Ärzte aus den ersten Tagen der Hämophiliebehandlung werden älter. Einige sind im Ruhestand, andere haben sich aufgrund von Schuldgefühlen wegen der Virusinfektionen ihrer Patienten zurückgezogen.

Für den älteren Hämophilen bedeutet dies, dass er als erfahrener Hämophilie-Experte es mit einer neuen Generation von Behandlern zu tun hat, die mit seiner medizinischen und sozialen Vergangenheit sowie den früher »typischen Hämophilieproblemen« vielfach nicht mehr vertraut sind.¹

Meine persönliche »Hämophilie-Karriere«

Mangels einer Hämophiliebehandlung verbrachte ich während meiner ersten zwanzig Lebensjahre viel Zeit im Krankenhaus. Ungefähr zehn dieser zwanzig Jahre lebte ich in einem Krankenhausbett. Trotzdem habe ich diese Lebensphase nie als eine schwere Bürde empfunden. Entgegen der damals gängigen Krankenhausregeln durften meine Freunde mich besuchen. Wie andere Jungen spielte ich – wann immer es möglich war – mit anderen Kindern und hatte Spaß an der Schule.

¹ Siehe hierzu auch E.P. Mauser-Bunschoten / A. de Knecht-van Eekelen / C. Smit (Hrsg.): *Rare bleedings in haemophilia*, Utrecht 2002.

Erst viel später in meinem Leben wurde mir bewusst, welch außergewöhnliche und individuelle Behandlung mir durch meinen Arzt und besonders durch die Oberschwester der Station, auf der ich die meiste Zeit verbrachte, zuteil wurde. Wie meine Eltern, die mich immer dazu animierten, so unabhängig wie möglich zu werden, war auch diese Oberschwester immer besorgt wegen meiner langen Fehlzeiten in der Schule und der Trennung von den Freunden. Während meines letzten Jahres am Gymnasium durften sogar die gesamte Klasse und die Lehrer zur Prüfungsvorbereitung zu mir ins Krankenhaus kommen. Wenn sich andere nicht-hämophile Patienten über meine offensichtliche Vorzugsbehandlung beschwerten, sagte sie ihnen, dass dies ebenfalls ein notwendiger Teil meiner medizinischen Behandlung sei. Obwohl sie es niemals so ausgedrückt hätte, galt für sie der Leitspruch: »Ein Patient ist mehr als nur seine Krankheit.«

Nadel-Angst

Während meiner ersten Jahre im Krankenhaus entwickelte ich eine starke Abneigung gegen die regelmäßigen Venenpunktionen, die für die Injektion des Gerinnungsfaktors – oder früher des Plasmapräparats – notwendig ist. Wie viele andere Hämophile bildete ich geradezu eine »Nadel-Phobie« aus. Mit 15 Jahren ging ich deswegen zu einem Psychologen, doch mit geringem Erfolg. Die Angst verschwand an dem Tag, als ein Arzt mir vorschlug, die Injektion selbst vorzunehmen. Es klappte sofort gut, und seither habe ich mich immer selbst gespritzt. Die Angst kommt jedoch zurück, wenn Routineuntersuchungen und Blutabnahmen bevorstehen. Allerdings habe ich jetzt einen speziellen Ausweis, der mir bescheinigt, dass ich mich selbst stechen darf und kann.

Eine neue Perspektive

In den frühen 70er-Jahren schloss ich das Gymnasium ab und zog zum Studium in eine andere Stadt. Schon bald musste ich feststellen, dass nicht überall in den Krankenhäusern auf dieselbe Art und Weise mit den hämophilen Patienten umgegangen wurde, wie ich es von zu Hause gewohnt war. Nach zwei Jahren mit vielen schlechten Erfahrungen fand ich schließlich ein Krankenhaus, in dem ein persönlicherer Kontakt zwischen dem Krankenhauspersonal, den Patienten und ihren Eltern gepflegt wurde.

In dieser Zeit wurde die Niederländische Hämophiliegesellschaft (NVHP) gegründet und aus den USA das Konzept der Heimselbstbehandlung übernommen. Ich war einer der ersten Patienten, die die Heimselbstbehandlung praktizierten. Die Zukunft sah rosig aus. Halb scherzend, halb ernst erklärte der Hämatologe meiner Mutter, dass sie nun aufhören könne, sich Sorgen über meine Gesundheit zu machen. Er meinte, dass ich in den nächsten 25 Jahren nun kein Krankenhaus mehr aufsuchen müsse. Wie für alle anderen Männer ohne Hämophilie würden nun auch für mich Herzprobleme oder andere Symptome, die

bei hart arbeitenden Menschen auftreten, die größten Risikofaktoren für einen Krankenhausaufenthalt sein. Und in der Tat musste ich während der nächsten 30 Jahre nicht mehr in eine Klinik eingewiesen werden. Was die Lebensqualität betrifft, hatte sich die Perspektive für Hämophile nun definitiv verändert.

Zusatzerkrankungen (Komorbidität)

Der Hämatologe hatte mit seiner Prophezeiung also Recht. Aber was keiner von uns damals vorhersehen konnte, waren die Auswirkungen der Virusinfektionen. Krankheit und Tod durch HIV und HCV wurden in den 80er- und 90er-Jahren zum dominierenden Thema der Hämophilen. Ich habe das Glück, zu jenem Drittel der HIV-infizierten Hämophilen zu gehören, die fast 30 Jahre nach der Infektion noch am Leben sind.² Es war zudem ein glücklicher Umstand, dass meine ersten Infektionsanzeichen zu dem Zeitpunkt auftraten, als die antivirale Therapie gerade neu eingeführt worden war. Und als dann die Komplikationen schwerwiegender wurden, war bereits die HAART-Therapie verfügbar. Zweimal habe ich wegen HIV eine Krankenhausbehandlung benötigt. Eine Situation war recht ernst und hatte großen Einfluss auf mein weiteres Leben und das meiner Frau. Während eines Frankreichurlaubs im Jahr 2001 erlitt ich, hervorgerufen durch den HIV-Inhibitor Indinavir®, ein akutes Nierenversagen. Ich wurde sehr krank und lag zwei Wochen auf der Intensivstation des Krankenhauses in Chalon-sur-Saône. Obwohl ich mich recht gut erholte, hatte sich mein gesundheitlicher Allgemeinzustand stark verschlechtert. Aufgrund des schlechten Zustands meiner Knie- und Sprunggelenke schien zudem eine Knieprothese unumgänglich. Doch dank intensiver Physiotherapie und funktionalem Geh-Training im Schwimmbad konnte dies vermieden werden. Meine Frau riet mir dazu, ein maßgefertigtes Fahrrad zu kaufen, und so verbesserte sich mein Zustand durch ausgiebiges Radfahren noch weiter. Alles in allem ist für mich durch die Entwicklungen der letzten 25 Jahre die Bedeutung der Hämophilie als Krankheit zurückgegangen. Weit größeres Gewicht haben für mich die Konsequenzen der HIV-Infektion. Am meisten fürchte ich mich vor Langzeiteffekten der täglichen HIV-Inhibitor-Einnahme und einem Fortschreiten der Infektion.

Älterwerden

Da ich erst recht spät im Leben eine feste Partnerschaft eingegangen bin, bin ich es gewohnt, allein mit meiner Hämophilie zurechtzukommen. Ich führe die Heimselbstbehandlung ohne Hilfe durch. Andere Hämophile haben mir erzählt, dass

2 An dieser Stelle sei auf eine Publikation hingewiesen, die sich mit dem Älterwerden bei HIV-Infizierten beschäftigt: A. de Knecht-van Eekelen in collaboration with C. Smit and P. Reiss: *Aging with HIV/AIDS in the Netherlands*, Amsterdam 2010.

ihnen ihre Frauen dabei helfen oder sogar die Injektion vornehmen. Mir wird nun bewusst, dass die Selbstbehandlung in der Zukunft ein Problem für mich werden könnte, aber ich möchte so lange damit weitermachen wie möglich.

Einkaufen ist eine der Tätigkeiten, die ältere Hämophile aufgrund ihrer schweren Arthropathie oft nicht gerne mögen. Unsere wöchentliche Einkaufsrunde beinhaltet normalerweise mehr als zwei Stunden kontinuierlichen Gehens und Stehens. Es gab Zeiten, in denen es mir aufgrund meines Zustands unmöglich war, meine Frau zu begleiten, aber im Moment ist das kein Problem.

Die Dinge werden komplizierter, wenn der eigene Partner krank wird. Meine Frau hat sich einmal unglücklicherweise das Bein gebrochen. Drei Monate lang musste ich allein für das Einkaufen, den Haushalt und das Kochen sorgen. Die Tatsache, dass ich Hämophiler bin, berechtigte uns nicht, Haushaltshilfen zu beanspruchen. Wir haben es schließlich so geschafft, aber es war sehr anstrengend.

Wegen meiner ursprünglich niedrigen Lebenserwartung, die in der Zeit der Virusinfektionen von Neuem abnahm, habe ich an Dinge wie Altersvorsorge und finanzielle Zukunft kaum einen Gedanken verschwendet. Ich habe nie damit gerechnet, überhaupt das Rentenalter zu erreichen. Als ich noch ein Kind war, haben meine Eltern stets die Wichtigkeit einer guten Bildung betont, um später einen ordentlichen Schreibtisch-Job zu bekommen. Doch als ich mit meinem Studium begann, gab es viele Dinge – beispielsweise die Gründung der Niederländischen Hämophiliegesellschaft –, die mich von meinen Studien fernhielten. Nach und nach wurde ich zum ewigen Studenten. Und nach der HIV-Infektion war meine Pension das Letzte, worum ich mir Sorgen machte.

Anders als viele andere HIV-Infizierte konnte ich weiterhin arbeiten. So ist eine kleine Pension zusammengekommen. Außerdem habe ich eine Entschädigungszahlung der niederländischen Regierung für HIV-infizierte Hämophile erhalten. Mit diesem Geld habe ich mein Haus gekauft. Seit ich eine Partnerin habe, fühle ich einen gewissen Druck, über meine Pension nachzudenken. Das Einzige, was ich bisher unternommen habe, ist die Absicherung des Hauses für meine Frau für den Fall, dass mir etwas zustoßen sollte.

Therapietreue (Compliance)

Ich halte mich genau an die medizinischen Vorgaben zur Therapie der Hämophilie und von HIV. Ich bin sehr motiviert, zur Physiotherapie zu gehen und Sport zu treiben (Schwimmen und Radfahren). Dank dieser Aktivitäten konnte ich den bereits geplanten Einsatz einer Knieprothese verhindern. Außerdem verzichte ich auch auf Alkohol, Tabak und andere Suchtmittel. Mehr oder weniger ab dem Moment, als ich von meiner HIV- und HCV-Infektion erfuhr, habe ich mir das Trinken von Alkohol vollkommen abgewöhnt.

Der perfekte Patient! Das bleibt abzuwarten. Ich muss zugeben, dass ich die Eintragungen für die Heimselbstbehandlung nicht ganz zuverlässig ausführe, und ich habe definitiv die Tendenz, meinen Zahnarzt zu meiden. Auch war ich anfangs sehr unwillig, mit der antiviralen HCV-Therapie zu beginnen. Also bin ich wohl doch nicht der ideale Patient, der brav alle ärztlichen Anordnungen befolgt.

Die Quintessenz dieser langen persönlichen Geschichte besteht darin, dass ich in meinen beinahe 60 Lebensjahren zu einer Person mit multiplen chronischen Krankheiten geworden bin, was mit einer Vielzahl unterschiedlicher Arztkontakte verbunden war und ist. Ich bin überzeugt, dass diese Geschichte – obwohl sie meine eigene, persönliche Geschichte ist – mit den Erfahrungen vieler anderer Menschen mit chronischen Krankheiten und Komorbiditäten übereinstimmt. Zwar mögen sich Details unterscheiden, doch das Gesamtbild bleibt dasselbe.

Drei Probleme mit Komorbiditäten

Drei Probleme machen mir besonders zu schaffen. Das erste Problem ist die mangelnde Abstimmung zwischen den einzelnen Fachärzten, das zweite die Einnahme unterschiedlicher Medikamente und deren Wechselwirkungen, und das dritte – als Konsequenz aus den beiden ersten – ist ein Problem, das ich gerne den »Angst-Faktor« nenne.

Was die Medikamente betrifft: Alles in allem nehme ich nicht so viele unterschiedliche ein. Doch sind bei mir bereits einige Probleme mit bisher nicht erklärbaren Komplikationen durch die Wechselwirkung zwischen der HIV-Medikation und der Hämophilie aufgetreten, insbesondere Blutungskomplikationen. Mein akutes Nierenversagen ist auf einen HIV-Inhibitor zurückzuführen.

Wenn eine dritte medizinische Disziplin ins Spiel kommt, die mit beiden Krankheiten wenig zu tun hat, kann es leicht zu einer Katastrophe kommen. In solchen Situationen habe ich als Patient mehrfach bei den Ärzten einen Mangel an Koordination sowie an der Bereitschaft und der Zeit, erst miteinander zu sprechen und dann zu handeln, feststellen müssen. Einige Spezialisten nehmen nur »ihr« medizinisches Problem wahr und behandeln den Patienten entsprechend. Nach einer Reihe solcher Erfahrungen habe ich automatisch den »Angst-Faktor« entwickelt.

Der Angst-Faktor

Wie manch andere Menschen mit schwerer Hämophilie habe auch ich eine spezielle Form von »Angst« entwickelt. Die »Angst« vor mangelnder Koordination der Ärzte, vor einem Kontrollverlust bei einem Krankenhausaufenthalt, bei der Behandlung durch in der Hämophilie unerfahrene Ärzte oder bei einem schweren Autounfall.

In all diesen Fällen besteht die Möglichkeit, dass man als geschulter Experte für die eigene Erkrankung nicht in der Lage ist, seine Behandlung zu beeinflussen und zu kontrollieren. Möglicherweise bringt einen der Krankenwagen in eine Klinik, in der gerade ein Bett frei ist, aber niemand Erfahrung mit Hämophilie besitzt – und dann ist wertvolle Zeit verlorengegangen.

Bei älteren Hämophilen kommt hinzu, dass ihr körperlicher Allgemeinzustand durch Virusinfektionen und orthopädische Probleme oft nicht besonders gut ist. Das führt dazu, dass viele von uns, wenn kleinere oder größere Eingriffe bevorstehen, nicht nur vor der Operation selbst Angst entwickeln, sondern auch vor den Folgen dieser Operation für die gesamte Körperfunktion. Für uns ist unser Gesundheitszustand eine höchst empfindliche – oder vielleicht besser gesagt »verletzliche« – Größe.

Im Anschluss an dieses Kapitel werden einige Ratschläge gegeben, wie man mit seiner Angst umgehen kann.

Originaltitel: *Coping with disability and co-morbidity: a patient's perspective*, erschienen in: E.P. Mauer-Bunschoten / A. de Knecht-van Eekelen / C. Smit (Hrsg.): *Aging with haemophilia. Medical and psychosocial impact*, Utrecht 2007, S. 23-29 (leicht gekürzt).

Aus dem Englischen übersetzt von Anna Griesheimer

Leerseite

Wie lassen sich Komplikationen vermeiden?

Praktische Hinweise für Hämophiliepatienten mit Zusatzerkrankungen und für ihre Angehörigen

Im Folgenden sind von Patientenorganisationen und Krankenschwestern zusammengetragene Ratschläge für Hämophiliepatienten mit multiplen chronischen Erkrankungen und ihre Angehörigen aufgeführt. Diese sollen dazu beitragen, einige Komplikationen zu verhindern.

1. Werden Sie Mitglied einer oder mehrerer **Patientenorganisationen**, die sich mit Ihren Haupterkrankungen beschäftigen, lesen Sie deren Informationsmaterial und surfen Sie im Internet.
2. Es ist ratsam, in regelmäßigen Abständen – mindestens zweimal pro Jahr – Ihr **Hämophiliezentrum** aufzusuchen. Auch wenn es keinen akuten medizinischen Anlass gibt, sollten Sie mit den Ärzten und Hämophilieschwestern das Gespräch suchen. So sind Sie immer gut informiert und bleiben auf dem neuesten Stand der Dinge, auch was praktische Angelegenheiten wie etwa Änderungen der Notfall-Telefonnummern betrifft.
3. Informieren Sie jeden Arzt und alle sonstigen medizinischen Behandler, mit denen Sie zu tun haben, über Ihre Hämophilie. Machen Sie deutlich, dass Ihr **Hämophiliebehandler** immer kontaktiert werden sollte, um die Behandlung mit ihm abzusprechen. Rufen Sie zu Ihrer eigenen Sicherheit auch selbst Ihren Hämophiliebehandler an, um sicherzustellen, dass alles aufeinander abgestimmt ist. Ihr Hämophiliezentrum sollte über alle bei Ihnen zusätzlich aufgetretenen Krankheiten zeitnah informiert werden.
4. Weisen Sie Ihre Partnerin und Ihre Familie darauf hin, dass im Fall einer Notfall-Einweisung in ein Krankenhaus oder eines Autounfalls Ihr Hämophiliebehandler informiert werden muss. Für solche Situationen ist es nützlich, einen **Notfallausweis** mit einer aktuellen Telefonnummer eines Angehörigen bei sich zu tragen, so dass dieser bei einem Notfall kontaktiert werden und seinerseits Kontakt mit dem Hämophiliezentrum aufnehmen kann. Speichern Sie die Telefonnummer Ihres Behandlungszentrums auch in Ihrem Handy.
5. Wenn Sie auf eine andere Station eingewiesen werden als die, die Sie bereits kennen, sollten Sie sich bewusst sein, dass die Organisationsstruktur des **Krankenhauses** zu Koordinationsproblemen führen kann. In den meisten Krankenhäusern arbeitet der Arzt, der dann für Sie zu-

ständig ist, hauptsächlich auf seiner Station und hat möglicherweise nur wenig Erfahrung mit Hämophilie. Auch Schwestern und Pflegekräfte kennen sich vielleicht nicht mit Ihrer Krankheit aus. Sie könnten überrascht sein, dass Sie es vorziehen, intravenöse Injektionen selbst vorzunehmen, und dass Sie darin ein Experte sind. Es ist empfehlenswert, diese Dinge möglichst bald nach der Aufnahme zu besprechen und den zuständigen Arzt und die Stationschwester darüber zu informieren, dass Sie es gewohnt sind, Ihre Hämophilie selbst zu behandeln. Sie sollten am besten schon im Voraus ansprechen, was Sie beunruhigt oder wovor Sie Angst haben.

6. Sie sollten genau überlegen, wie Sie für sich eine adäquate medizinische Behandlung sicherstellen. Es ist ratsam, Ihrer Partnerin, Ihren Familienmitgliedern und Freunden zu erklären, was in einem Notfall zu tun ist. Eventuell kann es auch sinnvoll sein, eine kurze **Notfall-Checkliste** zu erstellen.

Angelehnt an: *How to avoid complications? Practical advice for haemophilia patients with comorbidity and their care givers*, erschienen in: E.P. Mauser-Bunschoten / A. de Knecht-van Eekelen / C. Smit (Hrsg.): *Aging with haemophilia. Medical and psychosocial impact*, Utrecht 2007, S. 30f.

Wir verweisen an dieser Stelle auch auf unser Faltblatt »Empfehlungen für den hämophilen Patienten«, das Sie in der Geschäftsstelle der DHG bestellen können.

Hämophilie im Alter

Von Sylvia von Mackensen

Institut für Medizinische Psychologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Einleitung

Die Zahl der Hämophilie-Patienten, die ein hohes Alter erreichen, nimmt stetig zu [1,2]. Diese Patienten haben nicht nur Probleme, die mit ihrer Krankheit verbunden sind, wie zum Beispiel Nebenwirkungen und Komplikationen aufgrund der Behandlung [3,4] oder Beeinträchtigungen, die aus ihren Gelenkblutungen resultieren, sondern sie sind auch mit Problemen konfrontiert, die mit ihrem Alter zusammenhängen. Diese Probleme sind vergleichbar mit denen aus der Normalbevölkerung ihres Alters und umfassen Komorbiditäten [5], wie zum Beispiel Herz-Kreislaufprobleme und orthopädische Beeinträchtigungen [6], sowie psychologische Aspekte, wie zum Beispiel altersbedingte Depression [7]. Allerdings gibt es bisher nur wenige Untersuchungen, die sich mit dem Gesundheitszustand und dem subjektiven Wohlbefinden von älteren Hämophilie-Patienten beschäftigen. Es gibt zwar einige Berichte aus Interviews mit Patienten [8] und Empfehlungen für den Umgang mit dieser Patientengruppe [9,10] sowie in jüngster Zeit erschienene Überblicksartikel von Hämophilie-Behandlern [11,12,13], allerdings liegt bisher nur eine Studie vor, die den Gesundheitszustand, die kognitiven Fähigkeiten, die Funktionsfähigkeit und das emotionale Wohlbefinden von älteren Hämophilie-Patienten wissenschaftlich untersucht hat [14]. Die Ergebnisse dieser Fall-Kontroll-Studie aus Italien werden im Weiteren vorgestellt.

Methodik

Anhand des Patienten-Registers des Verbunds der italienischen Hämophilie-Zentren (AICE) wurden alle Zentren rekrutiert, die Patienten im Alter von > 65 Jahren mit schwerer Hämophilie hatten. Von den insgesamt 46 registrierten Patienten erklärten sich 39 Patienten bereit, an der Studie teilzunehmen (84,6%). Parallel dazu wurden Personen gleichen Alters und Geschlechts ohne angeborene oder erworbene Blutungserkrankung als Kontrollen von Allgemeinärzten aus den entsprechenden Regionen rekrutiert.

Das Untersuchungsprogramm für beide Gruppen (Hämophilie-Patienten und »gesunde« Kontrollen vergleichbar von Alter und Geschlecht) beinhaltete die folgenden Aspekte:

- Soziodemographische Daten (Familienstand, Lebenssituation, Ausbildung)
- Medizinische Anamnese (Begleiterkrankungen, Stoffwechselerkrankungen, Infektionen, chirurgische Eingriffe und orthopädischer Status)

- Kognitive und körperliche Funktionsfähigkeit (Autonomie, Gang- und Balance-Test, Aktivitätslevel, mentale Funktionsfähigkeit)
- Emotionales Wohlbefinden (altersbedingte Depression, gesundheitsbezogene Lebensqualität)

Zusätzlich wurden von den Hämophilie-Patienten Informationen bezüglich ihrer Hämophilie erhoben (zum Beispiel Form der Hämophilie, Art der Behandlung, Präsenz von Hemmkörpern).

Ergebnisse

Soziodemographische Daten

Das mittlere Alter der Hämophilie-Patienten lag bei 68,9 Jahren im Vergleich zu den Kontrollpersonen (70,5 Jahre). Ein signifikanter Unterschied hinsichtlich der soziodemographischen Daten zeigte sich allerdings nur hinsichtlich des Familienstandes, wobei Hämophilie-Patienten (64%) im Vergleich zu Kontrollen (90%) seltener verheiratet waren ($p < 0.005$).

Medizinische Daten

85% der Hämophilie-Patienten hatten Hämophilie A und bei 21% traten Hemmkörper im Verlauf des Lebens auf, die bei 5 Patienten aktuell noch vorhanden waren. Der Großteil der Patienten erhielt eine Bedarfsbehandlung (79%), und die Patienten gaben eine mittlere Blutungsneigung von 5 Blutungen in den letzten 12 Monaten an. 37% der Patienten litten unter chronischen Schmerzen.

Mit Hilfe der kumulativen Krankheitsbeurteilungs-Skala (CIRS) [15], die zur Erfassung der Krankheitsbelastung in der Geriatrie eingesetzt wird, wurde von 87,2% der Hämophilie-Patienten eine Hepatitis-Infektionen berichtet, hingegen gaben nur 7,8% der Kontrollen an, eine Hepatitis C Infektion zu haben. Darüber hinaus wurden bei Hämophilie-Patienten signifikant häufiger Hypertension ($p < 0.035$) und muskuloskeletale Probleme ($p < 0.0001$) diagnostiziert als bei Kontrollen, wohingegen Hypercholesterolämie ($p < 0.0001$) und kardiovaskuläre Erkrankungen ($p < 0.009$) häufiger bei Kontrollen auftraten. Bei fast allen Hämophilie-Patienten wurde im orthopädischen Gilbert Score (OJS) [16] eine Arthropathie festgestellt, bei 57% sogar in allen 6 Gelenken. Es ergab sich bei Hämophilie-Patienten im OJS ein Wert von 19,8 im Vergleich zu 1,36 bei den Kontrollen ($p < 0.05$). 76% der Hämophilie-Patienten hatten einen Invaliditätsstatus im Vergleich zu lediglich 9% der Kontrollen ($p < 0.0001$). Interessanterweise zeigte sich zwischen Hämophilie-Patienten und Kontrollen kein signifikanter Unterschied hinsichtlich der Anzahl von chirurgischen Eingriffen.

Kognitive und körperliche Funktionsfähigkeit

Für die Autonomie in Alltagssituationen (ADL, IADL) [17] zeigte sich, dass Hämophilie-Patienten in Aktivitäten wie ‚Bekleiden‘ ($p < 0.007$) und ‚Baden‘ ($p < 0.005$) signifikant eingeschränkter waren als die Kontrollen, wobei 1/5 der Patienten nicht in der Lage war, das Badezimmer ohne Hilfe zu nutzen und 15,4% beim Anziehen Hilfe benötigten. Es ergaben sich auch Beeinträchtigungen im Hinblick auf die Nutzung von ‚Verkehrsmitteln‘ ($p < 0.018$) und ‚Einkaufen‘ ($p < 0.003$).

Im Geh- und Balance-Test (TGBA) [18] ergab sich für 47% der Hämophilie-Patienten ein hohes Fallrisiko im Vergleich zu lediglich 2% bei den Kontrollen ($p < 0.0001$).

Für die kognitive Funktionsfähigkeit (Gedächtnis, Aufmerksamkeit, logisches Denken etc.), die mittels der Mini Mental State Evaluation (MMSE) [19] erhoben wurde, ergaben sich keine Unterschiede zwischen den beiden Gruppen.

41,2% der Hämophilie-Patienten berichteten, in den letzten 3 Tagen körperlich mindestens 1-2 Stunden täglich aktiv gewesen zu sein, im Vergleich zur Kontrollgruppe, bei der 44,2% mindestens 3-4 Stunden körperlich aktiv waren ($p < 0.0001$).

Emotionales Wohlbefinden

Unterschiede wurden in der geriatrischen Depressions-Skala gefunden (GDS) [20], wobei bei 38% der Hämophilie-Patienten und lediglich bei 16% der Kontrollen eine leichte Depression klassifiziert werden konnte; drei der Hämophilie-Patienten und eine Kontrollperson wurden sogar mit einer schweren Depression klassifiziert ($p < 0.015$).

Die gesundheitsbezogene Lebensqualität wurde mittels krankheitsübergreifender (EQ-5D, WHOQOL-BREF), geriatrisch-generischer (WHOQOL-OLD) und hämophilie-spezifischer (Haem-A-QoLElderly [21]) Fragebögen erfasst, wobei sich zeigte, dass Hämophilie-Patienten im Vergleich zu Kontrollen eine signifikant schlechtere Lebensqualität im EQ-5D aufwiesen sowie in der ‚körperlichen‘ ($p < 0.001$) und ‚psychologischen‘ ($p < 0.001$) Dimension des WHOQOL-BREF. Im geriatrisch-generischen WHOQOL-OLD ergab sich eine signifikant schlechtere Lebensqualität bei den Hämophilie-Patienten in den Dimensionen ‚Autonomie‘ ($p < 0.032$), ‚Vergangene-Aktuelle-Zukünftige Aktivitäten‘ ($p < 0.002$) und ‚Soziales‘ ($p < 0.001$) verglichen mit den Kontrollen. Mit Hilfe des hämophilie-spezifischen Haem-A-QoLElderly, der nur von den Hämophilie-Patienten ausgefüllt wurde, konnte gezeigt werden, dass die Patienten am stärksten in den Dimensionen ‚Sport‘, ‚Körperliches‘ und ‚Einstellung zu sich Selbst‘ beeinträchtigt waren. In einem Regressionsmodell konnte demonstriert werden, dass Depressi-

on den größten Erklärungsanteil auf die Varianz der hämophilie-spezifischen Lebensqualität hat (65,3%).

Zusammenfassung

Die Tatsache, dass ältere Hämophilie-Patienten häufiger unverheiratet sind, kann zu einer Verschlimmerung ihrer Situation führen, da ältere Menschen zunehmend mehr Hilfe benötigen und abhängiger in ihren Alltagsaktivitäten sind. Da Depression den größten Einfluss auf die Lebensqualität hat, sollte den betroffenen Hämophilie-Patienten eine besondere Fürsorge zuteil werden und eine Abklärung einer vorliegenden Depression routinemäßig bei älteren Hämophilie-Patienten durchgeführt werden, um entsprechend reagieren zu können.

Die zunehmende Anzahl von älteren Hämophilie-Patienten führt zu einer vermehrten Beachtung dieser Patientengruppe, die ein Umdenken auch auf Seiten der Behandler mit sich führt. Da diese Patienten nicht nur mit den üblichen Problemen der Hämophilie zu tun haben, sondern sich auch zunehmend mit denen des Älterwerdens (Depression, Verlust der Autonomie, Abhängigkeit von anderen etc.) auseinandersetzen haben, müssen sich Hämophilie-Behandler immer häufiger auch mit geriatrischen Problemen beschäftigen. Dies rückt die Notwendigkeit der interdisziplinären Behandlung dieser Patientengruppe noch mehr als bisher in den Vordergrund.

Literatur

- 1 Chorba TL, Holman RC, Strine TW, Clarke MJ, Evatt BL. Changes in longevity and causes of death among persons with haemophilia A. *Am J Hematol* 1994;45:112–21.
- 2 Darby SC, Kan SW, Spooner RJ, Giangrande PL, Hill FG, Hay CR, Lee CA, Ludlam CA, Williams M. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with haemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. *Blood* 2007;110:815-25.
- 3 Troisi, C.L., Hollinger , F.B., Hoots, W.K., Contant, C., Gill, J., Ragni, M., Parmley, R., Sexauer, C., Gomperts, E. & Buchanan, G. A multicenter study of viral hepatitis in a United States hemophilic population. *Blood* 1993; 81:412-418.
- 4 Wight, J., Paisley, S. The epidemiology of inhibitors in haemophilia A: a systematic review, *Haemophilia* 2003, Jul, 9(4): 418-35.
- 5 Mauser-Bunschoten EP, Franssen Van De Putte DE, Schutgens RE. Co-morbidity in the ageing haemophilia patient: the down side of increased life expectancy. *Haemophilia*. 2009 Jul;15(4):853-63.
- 6 Konkle BA, Kessler C, Aledort L, Andersen J, Fogarty P, Kouides P, Quon D, Ragni M, Zakarija A, Ewenstein B. Emerging clinical concerns in the ageing haemophilia patient. *Haemophilia*; 2009 Jul 21. [Epub ahead of print]
- 7 Steffens DC, Otey E, Alexopoulos GS, Butters MA, Cuthbert B, Ganguli M, Geda YE, Hendrie HC, Krishnan RR, Kumar A, Lopez OL, Lyketsos CG, Mast BT, Morris JC,

- Norton MC, Peavy GM, Petersen RC, Reynolds CF, Salloway S, Welsh-Bohmer KA, Yesavage J. Perspectives on depression, mild cognitive impairment, and cognitive decline. *Arch Gen Psychiatry*; 2006 Feb;63(2):130-8.
- 8 Mauser-Bunschoten E.P., de Knecht-van Eekelen A., Smit C. (eds.): Aging with haemophilia. Medical and psychosocial impact. Utrecht 2007
- 9 Allen KN, Kachalsky E. Aging with hemophilia: implications for social work practice. *Soc Work Health Care*. 2010 Apr;49(4):327-44. Review.
- 10 Mannucci PM, Schutgens RE, Santagostino E, Mauser-Bunschoten EP. How I treat age-related morbidities in elderly persons with hemophilia. *Blood*. 2009 Dec 17;114(26):5256-63. Epub 2009 Oct 16. Review.
- 11 Street A, Hill K, Sussex B, Warner M, Scully MF. Haemophilia and ageing. *Haemophilia* 2006; 12 (suppl.3): 8-12.
- 12 Dolan G. The challenge of an ageing haemophilic population. *Haemophilia*. 2010 Jul;16 Suppl 5:11-6.
- 13 Franchini M, Mannucci PM. Co-morbidities and quality of life in elderly persons with haemophilia. *Br J Haematol*. 2010 Feb;148(4):522-33. Epub 2009 Dec 1. Review.
- 14 Siboni, S.M., Mannucci, P.M., Gringeri, A., Franchini, M., Tagliaferro, A., Ferretti, M., Tradati, F.C., Santagostino, E., von Mackensen, S. for the Italian Association of Haemophilia Centres (AICE): Health status and quality of life in elderly persons with severe hemophilia born before the advent of regular replacement therapy: a case control study. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 2009; May;7(5):780-6.
- 15 Parmelee PA, Thuras PD, Katz IR, Lawton MP. Validation of the cumulative illness rating scale in a geriatric residential population. *J Am Geriatr Soc* 1995;43:130-7.
- 16 Gilbert MS. Prophylaxis. Musculoskeletal evaluation. *Semin Hematol* 1993;30:3-6.
- 17 Kempen GI, Myers AM, Powell LE. Hierarchical structure in ADL and IADL: analytical assumptions and applications for clinicians and researchers. *J Clin Epidemiol* 1995;48:1299-305.
- 18 Tinetti ME. Performance-oriented assessment of mobility problems in elderly patients. *J Am Geriatr Soc* 1986; 119-26.
- 19 Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. »Mini-mental state«. A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *J Psychiatr Res* 1975;12:189-98.
- 20 Yesavage JA, Brink TL, Rose TL, Lum O, Huang V, Adey M, Leirer VO. Development and validation of a geriatric depression screening scale: a preliminary report. *J Psychiatr Res* 1982-1983;17:37-49
- 21 von Mackensen S, Gringeri A, Siboni S, Mannucci P. Development and Validation of a Haemophilia-specific Questionnaire for the Assessment of Health-related Quality of Life in Elderly Haemophiliacs (Haem-A-QoL_{Elderly}). *Haematologica* 2010; 95(s2):188 (P0462) [Abstract].

Leerseite

Wenn Hämophile älter werden...

Von Ruud Bos, Niederlande

Psychosoziale Auswirkungen des Alterns

Heute ist Hämophilie nicht mehr ausschließlich eine Krankheit kleiner Kinder, Jugendlicher und Hepatitis C- und HIV-infizierter Erwachsener. Es ist festzustellen, dass neben Themen wie Ports, Heimselbstbehandlung, Interferon-Therapie, Arthropathie und orthopädischer Chirurgie zusehends die Bedürfnisse älterer Patienten in den Mittelpunkt des Interesses rücken. Durch die guten Behandlungsmöglichkeiten ist die Lebenserwartung Hämophiler in der westlichen Welt immer weiter angestiegen. In den Niederlanden entspricht sie heute annähernd der Lebenserwartung der Normalbevölkerung¹ (*Anmerkung der Herausgeber: In einer Studie aus England mit Datenmaterial bis zum Jahr 1999 wurde jedoch festgestellt, dass die Lebenserwartung auch bei nicht-HIV-/HCV-infizierten Männern mit schwerer Hämophilie vornehmlich aufgrund der Folgen von Blutungen noch immer 15 Jahre geringer lag als bei der männlichen Normalbevölkerung²*), was zur Entstehung einer neuen Patientengruppe geführt hat: Rentner mit Hämophilie.

Ältere Hämophile stehen nicht nur vor der Herausforderung, mit frühzeitiger Arthropathie sowie gegebenenfalls einer Hepatitis C- und/oder HIV-Infektion zu leben. Vielmehr haben sie oft auch mit altersbedingten Beschwerden zu kämpfen, wie in den vorhergehenden Kapiteln bereits beschrieben wurde. Fortschreitende Arthritis und zunehmende Schwäche können dazu führen, dass (mehr) Behandlungen und Krankenhausaufenthalte notwendig werden. Dies geht oft mit einem Verlust der Eigenständigkeit einher, wovor sich viele ältere Menschen sehr fürchten. In Verbindung mit den körperlichen Alterserscheinungen können psychosoziale Probleme auftreten, die beispielsweise durch Arbeitsplatzverlust, Frühpensionierung, Krankheit und veränderte Familienverhältnisse ausgelöst werden. Bisher ist über diese Probleme nur wenig Literatur publiziert wurden.

Behandler müssen sich über die verschiedenen Aspekte des Alterns bei Hämophiliepatienten im Klaren sein und auf die Bedürfnisse und die eventuelle Hilfesuche der Patienten eingehen. Wenn sie dies tun, können sie die Hämophiliebehandlung und so auch die Lebensqualität der Patienten verbessern.

Arbeit und Arbeitslosigkeit

Die Verfügbarkeit von Blutprodukten ermöglicht es Hämophilen, sich in die Gesellschaft einzubringen und einen Beruf zu ergreifen. Einen Arbeitsplatz zu haben steigert die Lebensqualität, und zwar besonders dann, wenn die Arbeit dem

Bildungsstand angemessen ist. Verschiedene Studien haben gezeigt, dass Hämophile zwischen 15 und 65 Jahren zunehmend im Arbeitsmarkt integriert sind.³ Allerdings haben Hämophile seltener Vollzeitstellen und sind häufiger von Berufsunfähigkeit betroffen als andere Männer. Die Unterschiede zur Normalbevölkerung sind bei älteren Hämophilen am größten.

Allgemein besteht bei Patienten mit chronischen Erkrankungen ein erhöhtes Risiko für das Auftreten psychosozialer Probleme. Allerdings sehen viele ältere Patienten ihre chronische Krankheit auch als eine Herausforderung an. Bei Hämophilen ist dies häufig der Fall. Fortschreitende schwere Arthritis, Virusinfektionen und starke Müdigkeit sind für sie oft eine größere Belastung als die Hämophilie selbst.

Vielen Hämophilen fällt es mit zunehmendem Alter immer schwerer, ihren Beruf auszuüben, so dass sie häufiger zu Frührentnern werden als andere Menschen. Krankheitsbedingte Fehlzeiten, regelmäßige Arztbesuche und körperliche Behinderung beeinträchtigen den Arbeitsalltag älterer Hämophiler. Aufgrund der fehlenden Behandlung in ihrer Jugend sind fast alle über 65-jährigen Hämophilen von körperlichen Beeinträchtigungen betroffen, die 75 Prozent von ihnen als schwer, 20 Prozent als gering bezeichnen.⁴ Arbeitgeber sind zum einen gesetzlich verpflichtet, zum anderen aber oft auch von sich aus bereit, die Arbeitsbedingungen an die Bedürfnisse der Arbeitnehmer anzupassen: Sie schaffen Teilzeitstellen, bieten flexible Arbeitszeiten an, genehmigen zusätzliche Pausen, sorgen für eine ergonomische Büroausstattung und suchen nach neuen, besser geeigneten Aufgaben, die die Behinderung berücksichtigen. Älteren Hämophilen ist es dennoch nicht immer möglich, weiter berufstätig zu sein. Einige sind ungewollt von Arbeitslosigkeit betroffen, was zu einer Veränderung ihrer sozialen und finanziellen Situation sowie zum Verlust sozialer Kontakte führen kann.

Mit diesen Problemen zurechtzukommen ist oft nicht einfach. Zahlreiche Hämophilepatienten berichten, wie wichtig ihnen ihr Beruf gewesen sei und wie sehr die Arbeit ihre soziale Situation und ihr psychisches Befinden beeinflusst habe. Ältere Hämophile haben es nie als selbstverständlich angesehen, eine Arbeitsstelle zu haben und auf Dauer behalten zu können. Da viele von ihnen ein starkes Bedürfnis verspüren, als »normale« Menschen betrachtet zu werden, kann es dazu kommen, dass sie mitunter ihre eigenen Grenzen überschreiten und so lange arbeiten, wie es nur irgend möglich ist.

Familie

Die Kinder verlassen das Haus, man wird Großvater, man geht in den Ruhestand: Dies sind bei vielen Männern die einschneidenden Ereignisse der »dritten Lebensphase«. Dieser bedeutsame Lebensabschnitt, der für die meisten mit ungefähr 50 Jahren beginnt, zeichnet sich durch spezielle Gegebenheiten körper-

licher wie psychosozialer Natur aus. Einerseits treten häufiger Beeinträchtigungen wie körperliches Unwohlsein oder Schmerzen auf, andererseits erwarten einen auch viele angenehme Dinge: Man hat mehr Freizeit und keinen Druck mehr, sich in Konkurrenzkämpfen behaupten zu müssen.

Bei Hämophilen können Blutungen (und die Angst vor ihnen), Schmerzen und körperliche Einschränkungen die Selbstständigkeit gefährden und sich entsprechend auf die Ausübung von Alltagsaktivitäten sowie auf das soziale Leben auswirken. Angestammte häusliche Pflichten können nicht immer zuverlässig erledigt werden, und man muss damit rechnen, Pläne für die Freizeitgestaltung kurzfristig abblasen zu müssen. Dies bringt es möglicherweise mit sich, dass eine Neuaufteilung der Aufgaben und Verantwortlichkeiten innerhalb der Familie notwendig wird, was möglicherweise zu einer größeren Belastung der anderen Familienmitglieder führt. Sich in der Rolle einer Krankenschwester wiederzufinden, kann für Ehefrauen und Partnerinnen natürlich schwierig sein. Denn schließlich sind in den meisten Fällen sie es, die dem Patienten im Alltag zur Hand gehen. Es ist nicht einfach, diese »Krankenschwester«-Rolle mit der Rolle als Partnerin zu vereinbaren und weiterhin eine gleichberechtigte Partnerschaft zu führen. Meistens hilft es, offen miteinander über diese Dinge zu sprechen!

Bei älteren Hämophilen wird das persönliche Befinden und die soziale Situation oft nicht nur durch die Hämophilie und Gelenkprobleme beeinträchtigt, sondern auch durch die Virusinfektionen. Eine chronische Hepatitis C oder HIV zu haben ist eine schwere psychische Belastung für den Patienten und seine Partnerin.⁵ Hinzu kommen das mögliche soziale Stigma, die anstrengende Hepatitis C-Behandlung sowie die Auswirkungen auf die Beziehung und das Sexualleben. Der Patient und seine Partnerin müssen einen Weg finden, damit zu rechtzukommen und trotz der Probleme mit ihrem Leben zufrieden zu sein.

Sexualität

»Alt zu sein« ist für sich genommen kein Grund, keinen Sex mehr zu haben. Viele Rentner – und zwar eine weit größere Zahl, als man gemeinhin denken würde – bleiben bis ins hohe Alter sexuell aktiv. Für sie trägt die Sexualität dazu bei, ihre Partnerschaft zu bereichern und die Lebensqualität zu erhöhen. Sexualität ist ein wichtiger Bestandteil der männlichen beziehungsweise weiblichen Identität eines Menschen. 75 Prozent aller Senioren sind der Meinung, dass sich Sexualität zusätzlich zur Steigerung des Selbstvertrauens und der Lebensfreude positiv auf ihre körperliche und seelische Gesundheit auswirkt. Ältere Menschen, die ein aktives Sexualleben haben, beurteilen ihre Lebensqualität höher als andere.

Manche ältere Hämophile akzeptieren es, wegen ihrer Gelenkprobleme oder Behinderungen keinen Sex mehr zu haben. Andere suchen nach entspannten Möglichkeiten, ihre Sexualität auszuleben. Oft ist die sexuelle Aktivität jedoch

durch Schmerz, Müdigkeit, Arthropathie und körperliche Behinderung beeinträchtigt. Diese Hämophiliepatienten stehen vor der Herausforderung, neue, für sie angenehme Wege zu finden, um ihre Freude an der Sexualität, die für sie einen wichtigen Lebensbestandteil darstellt, aufrechtzuerhalten. Eine spezielle Sexualtherapie kann bei diesen Problemen Rat und Hilfe bieten. Im nachfolgenden Kapitel wird das Thema Sexualität näher behandelt.

Bewältigungsstrategien

Mit fortschreitendem Alter kommen auf Personen mit einer chronischen Krankheit oder einer Behinderung früher oder später weitere Krankheiten und Behinderungen zu. Oft gehen mit dem Alter auch eine allgemeine Neuorientierung und eine Veränderung der Lebenseinstellung einher. Jeder Mensch erlebt das Älterwerden auf seine eigene Weise, abhängig von Geschlecht, Charakter, persönlichem Hintergrund, sozialer und materieller Situation und nicht zuletzt dem Gesundheitszustand. Die Lebensgeschichte älterer Hämophiler fügt diesen allgemeinen Gesichtspunkten noch eine weitere Dimension hinzu. Viele Hämophile haben früher nicht erwartet, jemals ein hohes Alter zu erreichen. Vorwärts zu schauen und an die Zukunft zu denken war also kein Thema und wurde auch von Seiten der Behandler nicht angesprochen. Doch plötzlich ergab sich durch die Einführung von Prophylaxe und Heimselbstbehandlung eine völlig neue Perspektive mit der Aussicht auf ein längeres Leben!

Das Leben älterer Menschen ist einerseits oft von der Suche nach neuen Aktivitäten und neuen Lebensinhalten bestimmt, andererseits von zunehmender Pflegebedürftigkeit und dem Rückblick auf vergangene Zeiten. Viele Hämophile sind stark von ihren Kindheitserinnerungen geprägt: lange Krankenhausaufenthalte, Schmerzen, traumatische Erlebnisse und Isolation. Die Fragen, ob man je in der Lage sein würde, selbständig zu leben, eine Arbeit und eine Frau zu finden, waren mit großen Unsicherheiten verbunden. Hämophile hatten oft nur wenige Möglichkeiten, soziale Kontakte aufzubauen. Häufige Krankenhausaufenthalte, die für viele dazu führten, dass sie ihre persönlichen Pläne nicht verwirklichen konnten, gehören für ältere Hämophile meist zu den bittersten Erinnerungen.

Soweit es der Gesundheitszustand erlaubt, genießen es die meisten Rentner, mehr Freiheit und weniger Verantwortung zu haben. Viele haben zudem den Wunsch, ehrenamtlich zu arbeiten und mehr Zeit mit der Familie zu verbringen. Zunehmende körperliche Beeinträchtigungen können jedoch die für das Rentenalter gehegten Pläne zunichte machen.

Wenn man älter wird, steigt die Wahrscheinlichkeit, mit dem Tod der Partnerin, von Familienangehörigen oder Freunden konfrontiert zu werden. Dies bedeutet auch, dass sich das soziale Netzwerk verkleinert. Obwohl die Lebenserwartung

von Frauen höher ist, müssen auch Männer darauf vorbereitet sein, Witwer zu werden und über Jahre hinweg allein zu leben, was oft eine Vereinsamung mit sich bringt. Eine Verschlechterung der Gesundheit durch fortschreitende Arthropathie, Leberschäden und altersbedingte physische und psychische Probleme können ungewollt zu Abhängigkeit führen. Es ist der Wunsch vieler chronisch kranker Menschen – und so auch vieler Hämophiliepatienten –, solange wie möglich selbstständig zu leben. Die Unabhängigkeit aufzugeben und in ein Altenheim zu ziehen kann gerade für Hämophile, die ihr Leben lang für ihre Selbständigkeit gekämpft haben, sehr dramatisch sein.

Sich im Alter einsam zu fühlen, düsterer Stimmung zu sein, Ärger, Traurigkeit und Angst vor der Zukunft zu verspüren, ist eine schwere Belastung.

Wie Hämophile mit den enormen Problemen umgehen, die das Alter für sie mit sich bringt, ist bisher kaum untersucht worden. Es ist lediglich allgemeine Literatur über Bewältigungsstrategien bei Patienten mit chronischen Erkrankungen verfügbar. Ohne genau zu wissen, wie Menschen im Einzelnen mit ihren Belastungen fertig werden, weiß man aus der Psychologie, dass jeder die Fähigkeit besitzt, gewisse Gegebenheiten zu akzeptieren und sich entsprechend anzupassen. Um mit körperlichen Einschränkungen und Behinderung zurechtzukommen, benötigt man jedoch auch Hilfe von außen. Patienten brauchen ein Netzwerk von Menschen, die ihnen sowohl emotionalen Halt bieten als auch mit praktischen Hilfen zur Seite stehen und sie in Phasen von Schmerz, Unwohlsein und Unsicherheit unterstützen. Partnerinnen und Familienangehörige gehören hier zum engsten Kreis. Aber auch Freunde können beim Umgang mit Krankheit und Stress als Vermittler und Puffer wirken und so das Allgemeinbefinden des Patienten verbessern.

Empfehlungen für Behandler

Die in diesem Kapitel beschriebenen medizinischen und damit verbundenen psychosozialen Probleme erhöhen möglicherweise das Blutungsrisiko bei älteren Hämophilen. Die komplette Bandbreite der möglichen Komplikationen ist bisher noch nicht bekannt und wird sich in Zukunft weiter herauskristallisieren. Es besteht noch immer Forschungsbedarf, insbesondere in Bezug auf psychosoziale Aspekte. Hämophiliebehandler sollten in Zukunft ihre Aufmerksamkeit noch mehr auf die physischen und psychischen Probleme älterer Hämophiliepatienten richten. Es ist wichtig, dass sie die Behandlung den Bedürfnissen dieser Patientengruppe anpassen. Auch sollte darüber nachgedacht werden, »Wellness«-Programme und spezielle Treffen für ältere Hämophile zu organisieren. Solche Angebote können dazu beitragen, körperliche und psychosoziale Altersprobleme abzumildern: eine Herausforderung für die nationalen Hämophiliegesellschaften.

Originaltitel: *As Haemophilia patients are aging...*, erschienen in: E.P. Mauser-Bunschoten / A. De Knecht-Van Eekelen / C. Smit (Hrsg.): *Aging with haemophilia. Medical and psychosocial impact*, Utrecht 2007, S. 87-93 (leicht gekürzt).

Aus dem Englischen übersetzt von Anna Griesheimer

Literaturangaben

- 1, 3 Plug I, van der Bom JG, Peters M, et al.: *Social functioning of patients with hemophilia*. 2005. Thesis: *Hemophilia on the threshold of the 21st century*. Chapter 2.3.
- 2 Darby SC, Kan SW, Spooner, RJ, et al.: *Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV*. *Blood* 2007; 110: 815-825.
- 4 Plug I, van der Bom JG, Peters M, et al.: *Thirty years of haemophilia treatment in the Netherlands*. *Blood* 2004; 104: 3494-500.
- 5 Posthouwer D, Plug I, van der Bom JG, et al.: *Hepatitis C and health related quality of life among patients with hemophilia*. *Haematologica* 2005; 90: 846-50.

Hämophilie und Sexualität

Von Woet L. Gianotten und Lily Heijnen, Niederlande

Einleitung

Zwischen Krankheit und Sexualität besteht ein merkwürdiges Verhältnis. Einerseits gehen viele Menschen davon aus, dass Kranke keinen Sex haben beziehungsweise keinen haben sollten. Dementsprechend spricht die Mehrheit der Ärzte das Thema ebenso wenig an wie die meisten Patienten und ihre Partner. Andererseits ist Sexualität für viele ein so grundlegender Bestandteil ihres Lebens und ihrer Partnerschaft, dass sie trotz Krankheit nach Intimität und Befriedigung ihrer sexuellen Bedürfnisse suchen. Das trifft auch für Menschen mit schweren Erkrankungen und starken körperlichen Beeinträchtigungen zu.

Wie viele andere chronische Krankheiten kann auch die Hämophilie sexuelle Funktionsstörungen bedingen. Mit diesem Thema beschäftigt sich das vorliegende Kapitel.

Sexualität und sexuelle Funktionsstörungen

Männliche Sexualität bedeutet mehr als nur Geschlechtsverkehr, etwa sich männlich zu fühlen, sexuelle Bedürfnisse zu verspüren und körperliche Nähe und Intimität zu suchen. Sexuelle Aktivität kann dabei helfen, sich zu entspannen, Gefühle zu verarbeiten, das Selbstgefühl zu stärken und so die Lebensqualität zu verbessern.

Der sexuelle Reaktionszyklus beginnt gewöhnlich mit sexuellem Verlangen. Dieses kann durch viele Faktoren vermindert sein: durch Erschöpfung, einen niedrigen Testosteronspiegel (eine Nebenwirkung von HAART), die Angst vor Schmerzen oder durch Nebenwirkungen von Antidepressiva.

Die nächste Phase ist die der sexuellen Erregung (äußerlich als Erektion sichtbar). Sie ist von einer guten Blutzirkulation und Stimulation abhängig. Außerdem ist es wichtig, dass keine Versagensangst besteht. Da das Älterwerden häufig mit dem Auftreten von Krankheiten verbunden ist (vor allem Diabetes, Arteriosklerose und Bluthochdruck), haben viele ältere Männer Erektionsprobleme. Bei Hämophilen kommen oft zusätzliche Faktoren hinzu: Gelenkschmerzen (und die Angst vor ihnen) sowie die Nebenwirkungen von Blutdrucksenkern und antiviralen Medikamenten.

Für die dritte Phase – gekennzeichnet durch Orgasmus und Ejakulation – muss der Neurotransmitter-Haushalt (Neurotransmitter sind biochemische Botenstoffe) ausgewogen sein. Durch die Einnahme von Antidepressiva können hier verstärkt Probleme auftreten.

Körperliche Veränderungen

Bei einer Gelenkblutung wird die sexuelle Aktivität durch Schmerzen behindert und das sexuelle Verlangen durch die Angst vor Schmerzen herabgesetzt. Wiederholte Blutungen können mit der Zeit die Gelenke schädigen, was zu einer ähnlichen Situation führt, wie sie bei Patienten mit einer rheumatoiden Arthritis (RA) auftritt. In einer von RA betroffenen Patientengruppe beurteilten bei einer Befragung 35 Prozent der Patienten die Erkrankung als eine Belastung für ihre Partnerschaft, und 56 Prozent gaben an, dass die Arthritis ihr Sexualleben beeinträchtigt. Als Hauptgründe wurden Erschöpfung und Schmerzen genannt.¹ Zwar unterschieden sich die befragten RA-Patienten bezüglich des Grades ihrer sexuellen Befriedigung nicht von der Kontrollgruppe, waren aber insgesamt seltener sexuell aktiv. Viele berichteten von Gelenkproblemen bei sexueller Aktivität.² Dies gilt bei Patienten mit hämophiler Arthropathie sicherlich in ähnlicher Weise, besonders bei denjenigen mit Gelenkschmerzen und Kontrakturen (Verkürzungen der Muskulatur) an Ellenbogen, Hüfte und/oder Knie.

Iliopsoas-Blutungen

Durch sexuelle Aktivität können Blutungen im Iliopsoas-Muskel (Lenden-Darmbeinmuskel) entstehen. Sie verursachen Schmerzen und funktionelle Beeinträchtigungen. Um die Blutung zu stoppen und dauerhafte Schäden zu verhindern, ist eine ausreichende Gabe von Gerinnungsfaktor und eine angemessene Rehabilitation notwendig. Von Seiten des Behandlers sollten zusätzlich Ratschläge zum Sexualverhalten gegeben werden.

Nierenerkrankungen, Bluthochdruck und Herzprobleme

Die Langzeiteffekte einer Haematurie (Blut im Urin), die bei Hämophilen häufig vorkommt, sind wahrscheinlich eine Ursache für Störungen der Nierenfunktion.³ Die Auswirkungen einer chronischen Nierenerkrankung auf die Sexualität sind unter anderem Müdigkeit sowie niedrige Testosteron- und hohe Prolactin-Spiegel, was das sexuelle Verlangen insgesamt verringert.

Des Weiteren besteht ein Zusammenhang zwischen Nierenerkrankungen und Bluthochdruck. Da Bluthochdruck die Blutzirkulation beeinträchtigt, kann es auch aus diesem Grund zu Erektionsproblemen kommen. Man geht davon aus, dass Bluthochdruck für 9 bis 13 Prozent der Erektionsprobleme verantwortlich ist. Zusätzlich verursachen die verschiedenen Blutdruckmedikamente mitunter Erektions- und Ejakulationsprobleme.⁴

Kreislaufkrankungen wirken sich so stark auf die Erektionsfähigkeit aus, dass Erektionsprobleme oft zunächst einmal als Hinweis auf eine Kreislaufkrankung gedeutet werden. Glücklicherweise leiden Hämophile im Durchschnitt seltener an ischämischen (durch Minderdurchblutung oder Durchblutungsausfall be-

dingte) oder anderen Arten von Herzerkrankungen als andere Männer.⁵ So ist für sie das Risiko von Erektionsproblemen zumindest in Bezug auf kardiovaskuläre Faktoren geringer.

Chronische Hepatitis C und HIV

Viele Hämophile sind mit Hepatitis C-Viren (HCV) und/oder HIV infiziert. Diese Infektionen können die Sexualität auf unterschiedliche Weise beeinflussen. Einerseits besteht das Risiko und die Angst davor, die Viren an den Sexualpartner weiterzugeben. Dies veranlasst die meisten dazu, beim Geschlechtsverkehr Kondome zu benutzen, was bei manchen Paaren die sexuelle Lust herabsetzt. Andererseits kann sowohl die Krankheit selbst als auch ihre Behandlung sexuelle Funktionsstörungen hervorrufen.

Das Risiko einer Übertragung von Hepatitis C-Viren durch sexuellen Kontakt ist sehr gering.⁶ Bei Männern mit chronischer Hepatitis C sind sexuelle Funktionsstörungen weit verbreitet und, unabhängig von Depressionen, mit einer erheblichen Verschlechterung der Bewertung ihrer Lebensqualität verbunden.⁷

Wenn HCV-positive Männer mit Interferon behandelt werden, verdoppelt sich ihr Risiko einer sexuellen Funktionsstörung. Häufig treten auch behandlungsbedürftige Depressionen auf, die sich ihrerseits auf die Sexualität auswirken können.⁸ Die Kombination von Interferon-Behandlung und antiviraler Therapie mit Ribavirin hemmt das sexuelle Verlangen nicht nur durch die Senkung des Testosteron-Spiegels, sondern auch durch die Verstärkung von Depressionen.⁹

Bei HIV ist das Übertragungsrisiko höher. Entsprechend bestehen mehr Ängste, die möglicherweise auch die Ausübung der Sexualität beeinflussen. In einer Studie mit HIV-positiven Männern, von denen 76 Prozent unter HAART-Therapie standen, hatten 74 Prozent Erektionsprobleme.¹⁰ Allerdings ist es schwierig, hierbei die Auswirkungen der HIV-Infektion von denen der HAART-Therapie zu trennen.

Die verschiedenen antiviralen Medikamente scheinen in Bezug auf die Sexualität unterschiedliche Wirkungen zu haben. Die Daten einer retrospektiven Studie lassen darauf schließen, dass Protease-Inhibitoren (PI), besonders Ritonavir, das Risiko sexueller Funktionsstörungen erhöhen.¹¹

Sexuelle Funktionsstörungen im Überblick

Wie sieht es in der männlichen Normalbevölkerung mit sexuellen Funktionsstörungen aus? Aus einer Zusammenstellung von 24 Studien leiteten Fugl-Meyer et al.¹² ab, dass erektile Funktionsstörungen bei 1 bis 9 Prozent der unter 40-Jährigen auftreten. Bei der Gruppe der 40- bis 59-Jährigen fanden sich Angaben von 2 bis 9 Prozent bis hin zu 20 bis 30 Prozent, bei den 60- bis 69-Jährigen lag die Rate bei 20 bis 40 Prozent. Orgasmus-Störungen sind weit seltener,

aber das sexuelle Verlangen lässt mit dem Alter zunehmend nach – vergleichbar mit der Zunahme der Erektionsprobleme. Eine Studie aus den USA hat gezeigt, dass die Wahrscheinlichkeit für 50- bis 59-Jährige, Erektionsprobleme und ein vermindertes sexuelles Verlangen zu haben, dreimal so hoch ist wie für 18- bis 29-Jährige.¹³

In den vorhergehenden Abschnitten wurde deutlich, dass es unterschiedliche Gründe gibt, weshalb ältere Hämophile häufiger von sexuellen Funktionsstörungen betroffen sein können als andere Männer. Es kommt noch hinzu, dass Sexualität generell sehr stark vom allgemeinen Wohlbefinden abhängig ist. Auch psychische Auswirkungen von beispielsweise Problemen am Arbeitsplatz, Frühpensionierung und Veränderungen innerhalb der Familie können eine Rolle spielen.¹⁴ Da auf diesem Gebiet jedoch bisher kaum Untersuchungen durchgeführt wurden, gibt es zum Thema Sexualität und Hämophilie nur wenig wissenschaftlich gesicherte Kenntnisse.

Was tun?

Patienten sei geraten, eventuell auftretende Probleme sowohl gegenüber der Partnerin als auch gegenüber dem Arzt offen zur Sprache zu bringen und gemeinsam nach Lösungen zu suchen. Denken Sie dabei auch daran, dass zu Sexualität mehr gehört als nur Geschlechtsverkehr.

Auch für Behandler lautet die wichtigste Empfehlung: Sprechen Sie offen mit Ihren Patienten!

Da die Patienten meistens zu schüchtern sind, das Thema von sich aus anzuschneiden, sollte der Hämophiliebehandler dies tun. Zunächst einmal muss herausgefunden werden, ob sexuelle Funktionsstörungen vorliegen und welcher Art sie sind. Bei entsprechendem Bedarf sollten dem Patienten dann Information, Beratung und Behandlung angeboten werden, wenn möglich unter Einbeziehung der Partnerin.¹⁵

Originaltitel: *Haemophilia and sexuality*, erschienen in: E.P. Mauser-Bunschoten / A. de Knecht-van Eekelen / C. Smit (Hrsg.): *Aging with haemophilia. Medical and psychosocial impact*, Utrecht 2007, S. 95-101 (leicht gekürzt).

Aus dem Englischen übersetzt von Anna Griesheimer

Literaturangaben

- 1 Hill J, Bird H, Thorpe R. *Effects of rheumatoid arthritis on sexual activity and relationships*. In: *Rheumatology* 2003; 42: 280-6.
- 2 Berlo WTM van, Wiel HBM van de, Taal E, et al. *Sexual functioning of people with RA compared with healthy controls*. In: *Clin Rheum*. 2007; 26: 30-8.

-
- 3 Kulkarni R, Soucie JM, Evatt B; *Haemophilia Surveillance System Project Investigators*. Renal disease among males with haemophilia. In: *Haemophilia* 2003; 9: 703-10.
 - 4 Crenshaw TL, Goldberg JP. Sexual side-effect research. In: *Sexual Pharmacology*. New York, Norton & Cy, 1996: 197-207.
 - 5 Kulkarni R, Soucie JM, Evatt BL; *Haemophilia Surveillance System Project Investigators*. Prevalence and risk factors for heart disease among males with haemophilia. In: *Am J Hematol*. 2005; 79:36-42.
 - 6 Osmond DH, Padian NS, Sheppard HW, et al. Risk factors for hepatitis c virus seropositivity in heterosexual couples. In: *JAMA* 1993; 269: 361-5.
 - 7 Danoff A, Khan O, Wan DW, et al. Sexual dysfunction is highly prevalent among men with chronic hepatitis c virus infection and negatively impacts health-related quality of life. In: *Am J Gastroenterol*. 2006; 101:1235-43.
 - 8 Kraus MR, Schafer A, Csef H, et al. Psychiatric side effects of pegylated interferon alfa-2b as compared to conventional interferon alfa-2b in patients with chronic hepatitis c. In: *World J Gastroenterol*. 2005a; 11: 1769-74.
 - 9 Kraus MR, Schafer A, Bentik T, et al. Sexual dysfunction in males with chronic hepatitis c and antiviral therapy: interferon-induced functional androgen deficiency or depression? In: *J Endocrinol*. 2005b; 185: 345-52.
 - 10 Ende AR, Lo Re V 3rd, DiNubile MJ, et al. Erectile dysfunction in an urban HIV-positive population. In: *AIDS Patient Care STDS* 2006; 20 (2): 75-8.
 - 11 Colson AE, Keller MJ, Sax PE, et al. Male sexual dysfunction associated with antiretroviral therapy. In: *J Acquir Immune Defic Syndr*. 2002; 30: 27-32.
 - 12 Fugl-Meyer KS, Lewis RW, Bosch R, et al. Definitions, classification and epidemiology of sexual dysfunctions. In: Lue T, et al. *Sexual Medicine*. Vol I. Paris, Health Publications; 2004.
 - 13 Laumann EO, Paik A, Rosen RC. Sexual dysfunction in the United States; prevalence and predictors. In: *JAMA* 1999; 281: 537-544.
 - 14 Street A, Hill K, Sussex B, et al. Haemophilia and ageing. In: *Haemophilia* 2006; 12 Suppl 3: 8-12.
 - 15 Das PLISSIT-Modell (PLISSIT steht für „Permission“, „Limited Information“, „Specific Suggestions“ und „Intensive Therapy“) kann hierbei als Grundlage dienen. Ein Überblick über Möglichkeiten der Gesprächsführung, Zielentwicklung und Behandlung bei sexuellen Problemen findet sich bei Parish KL. *Sexuality and Haemophilia: connections across the life-span*. In: *Haemophilia* 2002; 8; 353-9.



Wie Sie trotz Behinderung mobil bleiben können

Für Menschen mit einer körperlichen Behinderung gibt es verschiedenste Hilfsmittel, die dazu beitragen können, den Alltag ein wenig zu erleichtern. Angefangen von Haltegriffen in Bad und Toilette, speziellen Toilettensitzen (übrigens sind entgegen der gängigen Meinung hohe Toilettensitze nicht für jeden tatsächlich geeignet und hilfreich) und Stühlen für die Dusche beziehungsweise Badewanne über Spezialbetten und Orthopädieessel bis hin zum Bau von Rollstuhl-Rampen oder der Installation von Treppenliften ist **im häuslichen Bereich** sehr vieles möglich.

Was die **Fortbewegung** betrifft, hat sich in den letzten Jahren ebenfalls einiges getan. Wer gerne zu Fuß unterwegs ist, kann beispielsweise die Benutzung so genannter **MBT-Schuhe** in Erwägung ziehen. MBT steht für Masai Barefoot Technology – die Schuhe sollen das Barfußgehen auf natürlichem, weichem Boden simulieren. Durch die besondere Form der Sohle (abgerundet und mit eingebautem Gelkern) geht man mit diesen Schuhen in einer speziellen »Abroll«-Gangart, die nach Angaben der Hersteller eine Druckverteilung über die gesamte Fußsohle bewirkt und Gelenke entlastet, Muskeln trainiert und dadurch den gesamten Bewegungsapparat stärkt.

Einige Hämophile haben mit diesen Schuhen bereits sehr gute Erfahrungen gemacht. »Speziell meine Sprunggelenke wurden deutlich ‚lockerer‘, da sie nun bei jedem Schritt am Arbeiten sind und nicht wie in den vorher getragenen festen Passschuhen immer den gleichen Bewegungsablauf und Belastungspunkt haben. Das Wiederanlaufen nach einer Sitzphase ist im Gegensatz zu vorher fast problemlos möglich. Mein Gang ist aufrechter, die Belastung links-/rechtsseitig gleichmäßig und die Belastungsdauer beider Sprunggelenke wurde deutlich erhöht«, so der Erfahrungsbericht eines Hämophilen.

Anfangs ist das Gehen mit MBT-Schuhen etwas gewöhnungsbedürftig, da man sich erst auf die spezielle »Abroll«-Gangart einstellen muss. Viele orthopädische Fachgeschäfte bieten an, sich die Schuhe vor einem möglichen Kauf zunächst für einige Tage zum »Probegehen« auszuleihen. Mittlerweile gibt es auch von mehreren in gewöhnlichen Schuhhandlungen erhältlichen Marken nach dem »Balancekonzept« gebaute Schuhe, bei denen das »runde Abrollen« jedoch unterschiedlich stark ausgeprägt ist. Dafür sehen sie teilweise nach außen hin wie normale Lederschuhe aus.

Beim **Fahrradfahren** haben ältere Hämophile oft das Problem, dass für sie aufgrund ihrer geschädigten Kniegelenke der Abstand zwischen Sattel und

Pedalen zu groß ist. Hier kann eine **Kurbelverkürzung** Abhilfe schaffen. Es gibt mehrere unterschiedliche Modelle, die jedoch nicht alle bei allen Fahrrädern anwendbar sind. Preislich können die einzelnen Varianten stark voneinander abweichen, so dass es auf jeden Fall empfehlenswert ist, sich im Vorfeld gut zu informieren. Auch so genannte »Pedalpendel« sind grundsätzlich einsetzbar, wobei jedoch Voraussetzung ist, dass es sich bei dem Anwender um einen geübten Radfahrer handelt.

Wer Probleme mit der Balance hat und sich insgesamt auf dem Fahrrad unsicher fühlt, sollte auf ein **Dreirad** umsteigen. Auch hier lassen sich bei Bedarf Kurbelverkürzungen anbringen. Für manch einen ist möglicherweise auch ein **Liegerad** mit Armpedalen (siehe Abbildung) eine Alternative. Allerdings müssen hierfür die Ellenbogengelenke noch gut intakt sein.

Wenn Sie häufig kürzere Fahrstrecken zurückzulegen haben oder generell nicht mehr Autofahren können beziehungsweise wollen, bietet sich gegebenenfalls die Anschaffung eines **Elektromobils** an. Elektromobile gibt es als so genannte »City Roller« und als offene oder geschlossene Drei- oder Vierräder. Letztere sind circa 80 cm breit, haben eine Reichweite von etwa 65 km und können bis zu 30 km/h schnell fahren. Da das Gasgeben und Bremsen über die Lenkstange erfolgt, ist keinerlei Beinarbeit notwendig. Die Höhe des Sitzes ermöglicht zudem ein bequemes Ein- und Aussteigen.

Wenn Sie einen zweirädrigen Elektroroller nutzen möchten, sollten Sie ein sicherer Radfahrer (gewesen) sein. Das Tragen eines Schutzhelms ist zu empfehlen. Die Reichweite der »City Roller« beträgt aufgrund kleinerer Akkus meist nur 10 bis 15 Kilometer.

Elektromobile dürfen nicht nur auf der Straße, sondern auch auf dem Gehweg und in Fußgängerzonen benutzt werden, so dass man fast überall bis direkt vor die Haustür fahren kann. Für die Teilnahme am Straßenverkehr ist der jährliche Erwerb eines Versicherungskennzeichens Voraussetzung, eine Fahrerlaubnis ist dagegen nicht erforderlich.

Leider sind Elektromobile nicht gerade billig. Zuschüsse von Kranken- oder Rentenversicherungen können in besonders gelagerten Fällen beantragt werden. Weitere Nachteile – jedenfalls im Vergleich zu einem Auto – sind, dass es im Winter auf der Fahrt mit einem Elektromobil empfindlich kalt werden kann, dass es keinen Platz für einen Beifahrer gibt, und dass der Stauraum für Gepäck oder Einkäufe sehr begrenzt ist.

Durch geeignete **PKW-Umbauten** kann man sich auch das **Autofahren** erleichtern. Die Möglichkeiten, ein Auto behindertengerecht umzurüsten beziehungsweise einen Neuwagen entsprechend auszustatten, sind sehr

vielfältig; Aufsteh- und Einstiegshilfen, Schwenksitze, Lenksysteme mit Hebellenkung, Brems- und Gaspedal-Modifikationen und Pedalverlängerungen sind nur einige Beispiele. Bei allen PKW-Umbauten ist dringend zu beachten, dass sie sowohl im Führerschein als auch im Fahrzeugschein eingetragen werden müssen.

Der Staat leistet finanzielle Unterstützung für die Umrüstung – allerdings nur dann, wenn ein »tatsächlicher Bedarf« festgestellt wird. Die rechtlichen Voraussetzungen für die Beihilfen sind in der Kraftfahrzeughilfverordnung (KfzHV) zu finden. Mitarbeiter der örtlichen Zweigstellen der Bundesagentur für Arbeit bieten Information und Beratung an und helfen auch beim Ausfüllen der Anträge. Es ist erforderlich, dass der Antrag auf Förderung vor dem Kauf oder Umbau des Autos gestellt wird. Wird der Antrag erst nachträglich eingereicht, gibt es vom Staat kein Geld!

Leerseite

Älterwerden mit Hämophilie: Patienteninterviews

Von Annemarie de Knecht-van Eekelen, Niederlande

Einleitung

Über die Erfahrungen Hämophiler mit dem Älterwerden ist bisher wenig berichtet worden. Wie alle anderen Menschen haben auch sie mit altersbedingten Beschwerden zu kämpfen. Um mehr über den Alltag älterer Hämophiler zu erfahren, haben wir eine Gruppe von Männern mit schwerer Hämophilie im Alter zwischen 48 und 71 Jahren und einige ihrer Angehörigen befragt. Einige der Interviewten wollten gerne anonym bleiben. Daher haben wir hier gänzlich auf die Angabe von Namen verzichtet, möchten uns jedoch bei allen Beteiligten dafür bedanken, dass sie uns mitgeteilt haben, wie aus ihrer Sicht das Alter die Lebensqualität beeinflusst. Wir hoffen, dass diese Berichte auch dazu beitragen, Behandlern einen besseren Einblick in die Lebenswirklichkeit älterer Hämophiliepatienten zu verschaffen.

Allgemeines

Selbstverständlich unterscheidet sich die Einstellung in Bezug auf das Älterwerden unter Hämophilen ebenso stark wie unter anderen Männern. Die einen haben eine eher optimistische Grundhaltung, die anderen machen sich viele Sorgen. Einige leben zusammen mit ihrer Familie, andere wohnen für sich allein. Manche sind gerne in Gesellschaft, andere ziehen sich lieber zurück. Auch leiden nicht alle in demselben Ausmaß unter altersbedingten Krankheiten wie beispielsweise Diabetes, Herz-/Kreislauferkrankungen oder Osteoporose. In den Erwartungen, was das Alter ihnen bringen werde, unterscheiden sich die Befragten je nach ihrer körperlichen und psychischen Verfassung, den Charaktereigenschaften und der sozialen Situation. Dennoch gibt es zumindest eines, was sie alle miteinander verbindet: In ihrer Kindheit gab es noch keine angemessene Hämophiliebehandlung, so dass jeder von ihnen ähnliche Erfahrungen hinter sich hat: Abhängig vom Schweregrad der Hämophilie hatten sie regelmäßig Blutungen, mussten zum Teil viel Zeit im Krankenhaus verbringen und waren durch Gipsverbände ruhiggestellt, einige haben Hemmkörper entwickelt, viele wurden mit HIV infiziert, fast alle mit HCV. Wegen unbehandelter Blutungen in der Vergangenheit sind heute ihre Gelenke geschädigt und bereiten ihnen mit zunehmendem Alter immer mehr Schwierigkeiten; damit haben alle älteren Hämophilen zu kämpfen. Fortschreitende Arthritis und nachlassende Kraft können zu einem Verlust der Selbständigkeit führen, was vielen Anlass zur Sorge gibt.

Ich bemerke, dass ich älter werde. Mein Körper scheint immer mehr abzubauen. Doch solange ich noch bei klarem Verstand bin, will ich mich nicht be-

schweren. Denn selbst mit Arthritis und Herzproblemen kann ich noch immer viele Dinge tun und habe viel Freude im Leben. Als ich noch jünger war, hätte ich jemanden wie mich bemitleidet. Heute fühle ich, dass ich noch Glück habe. Ich bin dankbar für mein Leben.¹

Diese Aussage stammt sicherlich von einem Menschen mit einem optimistischen Charakter. Einige der von uns interviewten Männer hatten eine ähnliche Lebensauffassung, andere machten sich aber auch Sorgen und fühlten sich zunehmend einsam und behindert. Diejenigen mit einer optimistischen Einstellung sagten uns, dass man das Alter als »Segen« ansehen und etwas Gutes daraus machen solle. Aus der Perspektive der 1950er-Jahre, als die Lebenserwartung Hämophiler bei gerade mal 20 Jahren lag, ist es wirklich ein Wunder, dass heute so viele Menschen mit einer schweren Hämophilie über 60 und 70 Jahre alt sind.

Oft ist die Partnerin oder Ehefrau die Schlüsselfigur beim täglichen Umgang mit der Krankheit und bei der Vorbeugung von Komplikationen. Der Tod oder die Abwesenheit eines Angehörigen kann schwerwiegende Konsequenzen haben.²

Familie und Partnerschaft

In der Vergangenheit war es für Jungen mit einer schweren Hämophilie nicht leicht, ein »normales« Leben zu führen. Lange Fehlzeiten in der Schule, von sportlichen Aktivitäten und vom Tanzen ausgeschlossen zu sein – es gab viele Einschränkungen. Und wenn sie ihre Hämophilie nicht beachteten und sich übernahmen, waren meist Blutungen die Folge. Einige haben eine Freundin gefunden und geheiratet, andere nicht.

Manche der Befragten erzählten vom Beginn ihrer Partnerschaft. Bei mehreren hatten die Eltern der Freundin ihre Tochter dazu bringen wollen, aufgrund der Hämophilie den Freund zu verlassen. Doch für junge, frisch verliebte Paare verschwinden alle zukünftigen Probleme hinter einem rosaroten Horizont. Ein Mann erinnerte sich, dass er seiner Freundin sagte: »Ich passe nicht in deine sorgenfreie Welt«, doch sie wollte sich damals nicht beunruhigen lassen und gibt bis heute nichts auf Unglücksszenarien.

Einige der von uns interviewten Männer haben Kinder. Einen hämophilen Vater zu haben macht Kindern nichts aus. Kinder sind flexibel und akzeptieren ihren Vater so, wie er ist, da sie ihn nicht anders kennen. Wenn sie älter werden, wird ihnen klar, dass der Vater eine Krankheit hat, doch beunruhigt sie das zumeist nicht sonderlich. Wenn er von seiner harten Vergangenheit spricht, machen sie sich vielleicht ein wenig über ihn lustig: »Heute haben wir mal wieder Großvaters Märchenstunde.« Nach ihren Kindern gefragt, erwähnten die Männer ihre Sorgen, weil ihre Töchter Konduktorinnen sind. Doch dachten sie nie über ei-

nen Schwangerschaftsabbruch nach: »Man treibt kein gesundes Baby ab.«

Unsere Befragten sind teilweise auch Großväter. Einer berichtete, dass glücklicherweise keines seiner Enkelkinder Hämophilie habe. Er nimmt an, dass seine Tochter damals eine Abtreibung hätte vornehmen lassen, wenn ihr ungeborener Sohn als hämophil diagnostiziert worden wäre.

Die Tochter eines anderen Befragten hat einen vierjährigen Sohn mit Hämophilie. Der Großvater erinnert sich an die Geburt und daran, wie nachlässig die Ärzte waren. Diese Erfahrung bestätige sein generelles Gefühl, dass diejenigen, die mit Hämophilie nicht vertraut sind, dazu neigen, die Risiken zu unterschätzen. Es sollte seiner Ansicht nach allgemein bekannt sein, dass auch die Gerinnungsaktivität von Konduktorinnen erniedrigt sein kann und dass ihre Söhne mit 50prozentiger Wahrscheinlichkeit Hämophilie haben. Aber in diesem Fall, der sich erst vor einigen Jahren ereignet hat, habe sich weder der Geburtshelfer noch der Kinderarzt noch die Krankenschwestern entsprechend verhalten. Seine Tochter habe keine adäquate Faktor-Ersatztherapie erhalten, das Baby sei nicht angemessen untersucht und sogar nach der Geburt versehentlich fallen gelassen worden.

Wie kommt der Großvater damit zurecht, dass sein Enkel Hämophilie hat? Es ist nicht leicht für ihn. »Er ist überängstlich«, sagt seine Frau, und er selbst gibt zu, dass es ihn beunruhigt, wenn er seinen Enkel stürzen sieht. Natürlich wisse er, dass unter Prophylaxe das Risiko einer Blutung gering ist, aber dennoch... Und der vierjährige Enkel provoziert ihn natürlich – so sind Kinder eben.

Wohnen

Einer unserer Befragten berichtete, dass er mit seiner Frau in eine für seine zunehmende Bewegungseinschränkung besser geeignete Wohnung umgezogen ist. Er hat Probleme beim Treppensteigen und wollte gerne im Erdgeschoss wohnen, um auch mit dem Rollstuhl problemlos in die Wohnung gelangen zu können. Das Hauptproblem des Älterwerdens liegt für ihn darin, »zu akzeptieren, dass man schrittweise an Kraft verliert«. Er hat immer mehr mit den Symptomen seiner chronischen Gelenkschäden zu kämpfen; längere Zeit zu stehen ist für ihn unmöglich geworden.

Andere Menschen ziehen es dagegen vor, so lange wie möglich in ihrer Wohnung und ihrer vertrauten Umgebung zu bleiben. Vorausgesetzt, dass im Haus die eventuell notwendigen Anpassungen vorgenommen werden, kann es viele Vorteile haben, weiterhin dort zu leben, wo man vielleicht schon seit über 50 Jahren wohnt. Jeder kennt einen, oft wohnt die Familie in der Nähe, und wenn es mal nötig ist, helfen die Nachbarn. Und vor allem für diejenigen, die allein leben, ist es wichtig, sich auf ihr altes soziales Netzwerk verlassen zu können.

Umgang mit Ärzten

Viele ältere Hämophile sind aufgrund der Seltenheit und Komplexität ihrer Erkrankung noch nie bei einem Hausarzt gewesen. Normalerweise suchen sie regelmäßig ihr Hämophiliezentrum und ihren dortigen Behandler auf. Doch wenn ein Hämophiler sich eine zusätzliche Krankheit zuzieht, benötigt er auch einen dafür spezialisierten Arzt.

»Es existiert kein Netzwerk; es scheint immer nur einen Spezialisten zu geben, der nur einen Teilaspekt des Ganzen betrachtet. Manchmal kommt es mir vor, als würden die Behandler ein Puzzle zusammensetzen, ohne das Bild zu kennen.«³

Die Erfahrungen unserer Befragten mit anderen Ärzten als ihren Hämophiliebehandlern unterscheiden sich sehr. Es liegt auf der Hand, dass es sowohl Haus- als auch Fachärzte gibt, die mit einem selbständigen und gutinformierten Hämophilen nicht zurechtkommen. Eine der größten Ängste vieler Hämophilen ist es, in bestimmten Fällen nicht in der Lage zu sein, dem Arzt oder der Krankenschwester klarmachen zu können, dass das Hämophiliezentrum umgehend informiert werden muss und die Verabreichung von Faktorkonzentraten lebensnotwendig sein kann.

Die Männer waren sich über die Wichtigkeit und Notwendigkeit von spezialisierten Hämophiliezentren (CCCs: Comprehensive Care Centers) einig. Sie würden sich wünschen, dass ihr Hämophiliebehandler eine Vermittlerrolle zwischen ihnen als Patienten und anderen sie behandelnden Ärzten einnimmt.

Orthopädische Operationen

Für viele ältere Hämophile kommt früher oder später der Zeitpunkt, an dem sie über eine orthopädische Operation nachdenken müssen. Wachsende Schmerzen in einem oder mehreren Gelenken können das Leben zur Qual machen. Allerdings ist eine Operation nie ohne Risiko, und das Ergebnis ist nicht vorhersehbar. Aus unseren Gesprächen mit den Betroffenen war herauszuhören, dass viele dazu neigen, eine Operation so lange wie möglich hinauszuzögern. Rückblickend erzählte ein Mann, dass sich vor der Operation seine Belastbarkeit nach und nach verschlechtert hatte. Dadurch dass dieser Prozess jedoch schrittweise vonstatten ging, habe er seine zunehmende Bewegungseinschränkung lange Zeit akzeptiert. Erst als die Schmerzen unerträglich wurden und er sich als Belastung für seine Familie empfand, habe er sich zu einer Operation entschlossen.

Solange keine Schmerzen auftreten, entscheidet sich kaum jemand für eine Operation. Selbst starke Bewegungseinschränkungen sind für viele noch kein Grund, sich operieren zu lassen – jedenfalls wenn sie ihre täglichen Aktivitäten weiterhin ohne Schmerzen ausführen können.

Die Entscheidung zu einer Operation war bei den meisten erst nach einer langen Phase mit Schmerzen und verringerter Lebensqualität gefallen. Die Angst vor möglichen Komplikationen war groß, doch die Aussicht auf den Erfolg gab schließlich den Ausschlag. Tatsächlich traten in einigen Fällen Komplikationen auf und die Ergebnisse waren nicht immer so wie erwartet. Die befragten Männer waren aber einhellig der Meinung, dass sie vor der Operation in einem schlechteren Zustand gewesen seien. »Man verliert manches, aber man gewinnt auch manches«, so ihre Sicht.

Im Rückblick ist vielen klar geworden, dass sie mit ihrer Entscheidung für eine Operation nicht so lange hätten warten sollen. Lange Zeiträume mit Schmerzen hätten verkürzt werden können, da eine Operation am Ende ohnehin nicht zu umgehen war. Selbstverständlich ist eine solche Entscheidung nicht einfach. Wenn Ärzte bei ihren Patienten eine diesbezügliche Unsicherheit bemerken, sollten sie den Entscheidungsprozess unterstützen und die notwendigen Informationen geben.

Virusinfektionen

Hämophile mit einer HIV-Infektion können heute mit der HAART Kombinationstherapie adäquat behandelt werden. HIV-positive Hämophile leben mittlerweile schon seit mehreren Jahrzehnten mit ihrer Diagnose. Wie von Cees Smit im Kapitel »Der Umgang mit Behinderung und Zusatzerkrankung (Komorbidität) aus der Perspektive eines Patienten« beschrieben, ist für viele von ihnen angesichts der Folgen der HIV-Infektion die Hämophilie als Krankheit in den Hintergrund gerückt. Die größte Sorge gilt der Langzeitwirkung der täglichen Einnahme von HIV-Inhibitor-Medikamenten und der allgemeinen Entwicklung der Infektion.

Fast alle älteren Patienten mit einer schweren Hämophilie sind in der Vergangenheit mit Hepatitis C-Viren (HCV) infiziert worden. Bei 80 Prozent von ihnen ist eine chronische Infektion daraus geworden. Seit circa 1990 ist die Therapie chronischer HCV-Infektionen wirksamer geworden, doch Nebenwirkungen der Behandlung mit Interferon und Ribavirin sind häufig. Das Problem ist vor allem, dass eine HCV-Infektion in den Anfangsphasen ohne Krankheitssymptome verläuft und es viele Jahre dauern kann, bis – wenn überhaupt – eine Leberzirrhose entsteht. Verständlicherweise beginnen daher manche Patienten nur widerwillig mit einer Behandlung und müssen erst davon überzeugt werden, dass die Therapie wirklich durchgeführt werden sollte.

Einer der Männer, mit dem wir gesprochen haben, war sehr skeptisch in Bezug auf eine HCV-Therapie. Er ist der Meinung, dass die HCV-Problematik künstlich aufgebauscht wird und die Ärzte dazu neigen, ihre Patienten als Versuchskaninchen zu benutzen. In seinen Augen besteht eine Diskrepanz zwischen der Informationsflut über mögliche Risiken von HCV und der tatsächlichen Wahr-

scheinlichkeit, dass er selbst eine Leberzirrhose bekommt. Schließlich konnte er dennoch überzeugt werden, eine Therapie zu beginnen. »Man fühlt sich verpflichtet zu kooperieren, auch aus der Verpflichtung gegenüber der Verwandtschaft heraus.« Allerdings kam er dann mit den Nebenwirkungen der Behandlung nicht zurecht. Er fühlte sich wie eine andere Person, war müde, depressiv und insgesamt in einem so schlechten Zustand, dass er beschloss, die Therapie abzubrechen. Für eine Behandlung gegen etwas, das er nicht als lebensbedrohlich ansieht, war ihm der Preis zu hoch.

Es ist klar, dass in solchen Fällen das Verhältnis zwischen dem Patienten und seinem Behandler sehr wichtig ist. Um eine vertrauensvolle Beziehung aufzubauen, sind gegenseitiger Respekt und von beiden Seiten der Wille zu einer offenen Kommunikation die Voraussetzung. So kann es gelingen, die Behandlungsempfehlungen des Arztes und die Wünsche des Patienten miteinander in Einklang zu bringen. Der Patient braucht einen Spezialisten, der sich mit der Diagnose und Behandlung von HCV gut auskennt, sich gleichzeitig aber auch in die Situation chronisch kranker Menschen hineinversetzen kann.

Zusammenfassung

Für die Generation von Hämophilen, die vor 1960 geboren wurden, bedeutet das Älterwerden eine Vervielfachung der notwendigen Arztbesuche bei Spezialisten unterschiedlicher Fachrichtungen. Das ist es auch, was viele am meisten beunruhigt. Sie wünschen sich einen ganzheitlichen Ansatz und eine gute Koordination zwischen den einzelnen Behandlern. In erster Linie geht es ihnen darum, eine möglichst hohe Lebensqualität zu behalten. Alle von uns befragten Männer gaben an, dass sie eine gut koordinierte Behandlung als wesentlich ansehen. Für einige war dies sogar ein Grund, das Krankenhaus zu wechseln. Es ist wichtig, dass die Ärzte ihr Vorgehen aufeinander abstimmen, so dass die Patienten im medizinischen Behandlungskarussell nicht aus dem Gleichgewicht geraten.

Originaltitel: *Aging with haemophilia: interviews with patients*, erschienen in: E.P. Mauser-Bunschooten / A. de Knecht-van Eekelen / C. Smit (Hrsg.): *Aging with haemophilia. Medical and psychosocial impact*, Utrecht 2007, S. 103-111 (leicht gekürzt).

Aus dem Englischen übersetzt von Anna Griesheimer

Literaturangaben

1-3 Paterson BL. *Getting Older or Falling Apart? The Myths and Misconceptions of Aging with a Chronic Illness*. Presentation held at the Global Nurse Symposium, Berlin, April 17-19, 2007.

Wohnen im Alten- oder Pflegeheim

Essen auf Rädern, Ambulanter Pflegedienst, Unterstützung durch Angehörige, Freunde und Nachbarn – es gibt unterschiedliche Möglichkeiten, sich bei zunehmender Pflegebedürftigkeit helfen zu lassen. Wenn dennoch das Leben in den eigenen vier Wänden auf Dauer nicht mehr zu bewerkstelligen ist, steht der Umzug in ein Seniorenheim zur Debatte.

Auf diesem Gebiet gibt es bei Hämophilen bisher erst wenig Erfahrung. Durch den Anstieg der Lebenswartung werden jedoch in Zukunft auch immer mehr Hämophile in Alten- oder Pflegeheimen wohnen. Aus diesem Grund seien im Folgenden einige Hinweise zusammengetragen.

→ Informieren Sie das Heim über das Krankheitsbild der Hämophilie

Es ist wahrscheinlich, dass die Mehrzahl der Pflegekräfte noch nie mit einem Hämophilen zu tun hatte und nichts oder nur wenig über die Krankheit weiß. Möglicherweise bestehen auch Ängste und Unsicherheiten bezüglich des Umgangs mit einem »Bluter«. Daher ist es wichtig, dass Sie das Heim umfassend über die Hämophilie informieren. Geeignete Informationsbroschüren können über die Geschäftsstelle der DHG bezogen werden.

→ Informieren Sie das Heim über die Behandlung Ihrer Hämophilie

Informieren Sie die Pflegekräfte darüber, was im Fall einer Blutung zu tun ist. Desweiteren sollten diese auch über Ihr Faktorpräparat und dessen korrekte Lagerung Bescheid wissen.

→ Klären Sie, wer für die Verabreichung der Substitution zuständig sein wird

Falls Sie nicht mehr in der Lage sind, sich selbst zu spritzen, sollten Sie rechtzeitig klären, wer im Heim für die Substitution verantwortlich sein wird. Dies könnte beispielsweise Ihr Hausarzt sein.

→ Stellen Sie sicher, dass im Bedarfsfall Ihr Hämophilie-Zentrum kontaktiert wird

Bei einem Notfall oder vor einem Eingriff muss unbedingt Ihr Hämophilie-Zentrum informiert werden. Achten Sie darauf, dass die zuständigen Pflegekräfte über diese Notwendigkeit Bescheid wissen.

Leerseite

Umweltschonend,
da auf nicht chlorebleichtem
Papier gedruckt!



Unterstützen Sie die Arbeit der

**DEUTSCHEN HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT ZUR
BEKÄMPFUNG VON BLUTUNGSKRANKHEITEN E.V.**

durch Spendenwerbung in Ihrem Freundes- und Bekanntenkreis.

Jede Spende kann steuerlich geltend gemacht werden.

(Gemeinnützigkeit der DHG anerkannt durch Bescheid des Finanzamtes
Hamburg für Körperschaften vom 10. November 2009 St.-Nr. 17/410/01434)

*Gewinnen Sie neue Mitglieder
für unsere Gesellschaft!*

Konten:

Hamburger Sparkasse (BLZ 20050550) Nr.: 1098212267

Postbank Hamburg (BLZ 20010020) Nr.: 562222201

HypoVereinsbank (BLZ 700 202 70) Nr.: 58 03 82 48 45

Postbank München (BLZ 70010080) Nr.: 76655804