



# themenbote

## MEDIZIN

Das funktioniert

# Hämophilie und Lebensqualität

Bis heute ist die Hämophilie nicht heilbar. Und doch haben Forschung und Wissenschaft Methoden und Medikamente entwickelt, die den Betroffenen ein möglichst beschwerdefreies Leben ermöglichen.

### • VOM BLUTPLASMA ZUR GENETIK

• Warum die Diagnose und Therapie immer präziser und effektiver wird

• Seite 6

### • LEBENSQUALITÄT DURCH SPORT

• Bewegung ist vor allem im Hinblick auf die Gelenkgesundheit wichtig

• Seite 10

### • PHYSIOTHERAPIE VON BEGINN AN

• Eine spezielle Gangschule unterstützt die Koordination von Bewegungen

• Seite 12

## Liebe Leserin, lieber Leser,

etwa 6.000 Menschen in Deutschland leben mit Hämophilie. Die seltene Erkrankung betrifft vor allem Männer, denn die Genmutation, die die Ursache für Hämophilie ist, liegt auf dem X-Chromosom. Bei den Betroffenen ist die Blutgerinnung gestört. Schon kleine Sprünge oder Stöße können zu Komplikationen führen. So kann Blut in die Gelenke eindringen und eine Entzündung entfachen. Wird das nicht rechtzeitig erkannt, können sich im Ernstfall die Gelenke versteifen.

Bis heute ist die Erkrankung, die auch als Bluterkrankheit bekannt ist, nicht heilbar. Und doch haben Forschung und Wissenschaft Methoden und Medikamente entwickelt, die den Betroffenen ein möglichst beschwerdefreies Leben ermöglichen. Sogar Sport ist möglich, wenn die Sportart sorgfältig ausgewählt wird. Und er ist sogar gesund für die Betroffenen. Denn Bewegung stärkt die Muskulatur und kann die Gelenke so vor den gefährlichen Einblutungen schützen. Welche Sportarten besonders geeignet und welche zu gefährlich sind, das wollen wir mit dieser Ausgabe des Themenboten beleuchten und den Betroffenen gleichzeitig Mut machen, Sport zu treiben. Das ist auch das Ziel von Professor Dr. Thomas Hilberg, dem Leiter des Lehrstuhls für Sportmedizin an der Bergischen Universität Wuppertal. Zusammen mit seinem Team hat er ein Programm entwickelt, das optimal an die Bedürfnisse von Hämophilie-Patienten angepasst ist. Das Training startet mit einem Sport-Camp und ist darauf ausgelegt, dass die Betroffenen es später zuhause durchführen können. Hilberg ist sich sicher, ganz gleich wie alt der Patient ist oder wie weit die Erkrankung fortgeschritten ist: „Alles, was sie brauchen, ist der Wille zu einem aktiveren Leben.“

Davon mehr als genug hat Markus Bachhuber. Der Niederbayer ist Triathlet und Bluter. Wie das zusammenpasst, beweist er seit 20 Jahren in unzähligen Wettkämpfen. Er weiß: „Wichtig ist, auf meinen Körper zu hören.“ Und auch wenn die Hämophilie über die Jahre ihre Spuren hinterlassen hat, konnte er durch das Training seine Muskeln stärken und die Versteifung seiner Gelenke verzögern. Sein größter Traum ist der Ironman auf Hawaii. Wir drücken ihm die Daumen und Ihnen wünschen wir eine spannende Lektüre.

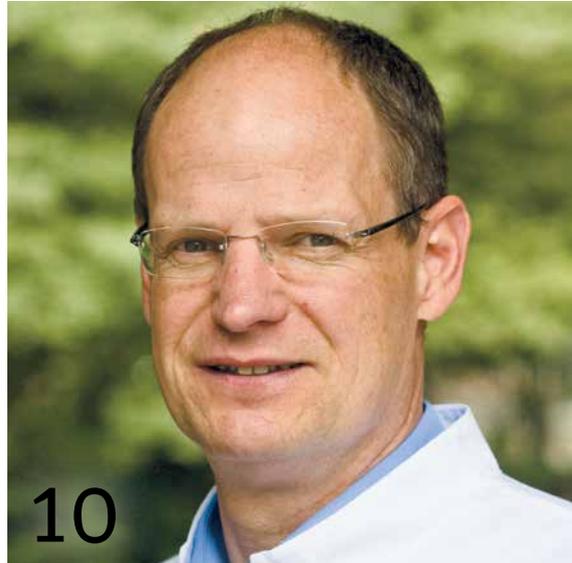
Herzlichst, Ihr

Sascha Bogatzki



Sascha Bogatzki, Herausgeber

# INHALT



## Hämophilie und Lebensqualität – das funktioniert

**4 Leben mit Hämophilie: Der Faktor Freiheit**  
Trotz vieler Bedenken ist es Menschen mit Hämophilie möglich, ein erfülltes und aktives Leben zu führen. Die Frage ist nicht ob, sondern wie.

**6 Reise vom Blutplasma zum Humangenom**  
Die Diagnostik der Hämophilie ist sehr präzise geworden. Wie präzise genau, erklärt Prof. Dr. Michael Spannagl, Leiter des Hämophiliezentrums in München.

**8 Die komplexe Welt der Hemmkörper**  
Dr. Dr. Christoph Königs spricht im Interview über die Erforschung der Entstehung und Elimination von neutralisierenden Antikörpern, den sogenannten Hemmkörpern.

**9 Die X-Women**  
Ulrike Menzel ist Konduktorin, sie trägt das für die Hämophilie verantwortliche Gen auf einem ihrer X-Chromosomen. Welche Auswirkungen das hat, lesen Sie hier.

**10 Bewegter ist besser**  
Prof. Dr. Thomas Hilberg, Leiter des Lehrstuhls für Sportmedizin in Wuppertal, erklärt im Interview, wie Hämophilie-Patienten gesund und risikoarm trainieren.

**11 „Ich bin der Exot unter den Triathleten“**  
Markus Bachhuber ist Triathlet und Bluter – zwei Dinge, die eigentlich nicht zusammenpassen. Doch mit gutem Gespür für seinen Körper hat er es trotzdem geschafft.

**12 Physiotherapie: Ein breites Spektrum**  
Marc Rosenthal, Physiotherapeut aus Duisburg, empfiehlt schon ganz jungen Hämophilie-Patienten, regelmäßig und gezielt zu trainieren.

**12 „Sport stärkt das Selbstbewusstsein“**  
Sport ist dank moderner Faktorpräparate nicht mehr länger tabu für Hämophilie-Patienten – im Gegenteil. Er bringt Erfolge und stärkt das Selbstbewusstsein.

**14 Eine lebenslange Hilfe für HIV-infizierte Bluter**  
Seit 1995 hilft die Stiftung „Humanitäre Hilfe für durch Blutprodukte HIV-infizierte Personen“ den Opfern, die in den 1980er-Jahren mit HIV infiziert wurden.

### WERBEBEITRÄGE

**7** Advertorial CSL Behring GmbH  
**Ich sehe was, was Du nicht siehst**

**11** Advertorial Pfizer Pharma GmbH  
**Sicher den Körper trainieren trotz vorliegender Hämophilie**

**13** Advertorial Shire Deutschland GmbH, jetzt Teil der Takeda Group  
**Hämophilie-Versorgung: Information ist jetzt alles**



# Leben mit Hämophilie: Der Faktor Freiheit

VON JULIA BRANDT

Bei Menschen mit Hämophilie ist die Blutgerinnung gestört. Um Blutungen zu vermeiden, sollten sie sich im Alltag vor Verletzungen schützen. Doch das bedeutet nicht, dass sie sich in Watte packen müssen. Betroffene zeigen, dass es auch mit Hämophilie möglich ist, ein erfülltes, aktives Leben zu führen. Die Frage ist keineswegs ob, sondern nur wie.

**E**in falscher Sprung, ein blauer Fleck und – wenn es zu häufig passiert – ein kaputtes Gelenk. Bei Menschen mit Hämophilie ist die Blutgerinnung gestört. Für sie können selbst kleine Verletzungen oder Stöße zu einem großen Problem werden. Die Ursache liegt in den Genen: Durch eine Veränderung im Erbgut kann der Körper ein bestimmtes Protein nicht bilden, das im Falle einer Verletzung

zum Beispiel beim Sport winzige Blutgefäße reißen – Blut fließt in die Gelenke. Beim Abbau des Blutes wird Eisen aus den roten Blutkörperchen freigesetzt und kann in den Gelenken eine Entzündung entfachen. Unbehandelt kann dies dazu führen, dass die Gelenkinnenhaut und der Knorpel beschädigt werden und das Gelenk versteift.

## Einschränkungen im Kindesalter

Die Angst vor Blutungen schränkt viele Menschen mit Hämophilie ein – und das bereits im Kindesalter. Das bekam auch Kevin Marschall zu spüren. Der heute 28-Jährige lebt seit seiner Geburt mit einer schweren Hämophilie A. Während seine Klassenkameraden sich früher zum Fußball oder Karate anmeldeten, musste er auf weniger verletzungs-trächtige Sportarten wie Schwimmen oder Tischtennis ausweichen. „Als Kind fand ich es natürlich blöd, dass ich nicht alles machen konnte, was meine Freunde auch taten“, erinnert sich Marschall. „Im Nachhinein hatte ich jedoch sogar Glück, dass meine Eltern bereits Erfahrung mit der Krankheit hatten und mir immer eine Alternative anboten.“

Marschalls Onkel hat ebenfalls Hämophilie und dadurch wusste seine Mutter sehr genau, was es bei der Krankheit zu beachten galt. Aber auch, dass man betroffene Kinder aus Angst vor Verletzungen auch nicht komplett in Watte packen konnte – denn sie wollen und müssen sich auch bewegen. „Ich durfte immer Sport treiben, nur eben nicht alle Sportarten ausüben“, sagt Marschall. „Dadurch hatte ich nie das bedrückende Gefühl, dass ich gar nichts machen konnte.“

## Schon früh erkennbar

Da Hämophilie eine erblich bedingte Krankheit ist und sie in Marschalls Familie bereits aufgetreten war, wurde die Hämophilie bei ihm bereits mit wenigen Lebenstagen diagnostiziert. Bei Betroffenen, die keine familiäre Veranlagung zur Hämophilie haben, zeigt sich die Krankheit meist in Laufe des ersten Lebensjahres, nämlich wenn die Babys im Rahmen der ersten Krabbel- und Laufversuche übermäßig viele blaue Flecken aufweisen. Manchmal wird Hämophilie jedoch auch erst viel später entdeckt, zum Beispiel beim von-Willebrand-Syndrom, einer Sonderform der Bluterkrankheit. Hierbei fehlt ein Gerinnungsfaktor, der als von-Willebrand-Faktor bezeichnet wird. Dieser schützt den Gerinnungsfaktor VIII vor vorzeitigem Abbau und sorgt dafür, dass er stets im ausreichenden Maße zur Verfügung steht.

Das von-Willebrand-Syndrom zeigt sich bei Erwachsenen zum Beispiel durch häufiges Zahnfleischbluten oder – bei Frauen – durch eine verstärkte und außergewöhnlich lange Menstruationsblutung. Bei Hämophilie vom Typ A oder B gibt es bei etwa der Hälfte der Patienten bereits Hämophilie-Fälle in der Familie. Bei der anderen Hälfte führte eine spontane Genmutation zu dem Fehler im Erbgut. Das von-Willebrand-Syndrom kann hingegen auch im Laufe des Lebens erworben werden, zum Beispiel infolge eines Herzklappenfehlers, von Gefäßverengungen oder Immunkrankheiten.

## Selbstbewusst leben

Egal in welcher Form: Hämophilie ist auch heute noch nicht heilbar. Aber es gibt Behandlungsmethoden, die die Aus-

wirkungen der Krankheit eindämmen. So spritzen sich Hämophilie-Patienten im Rahmen einer Dauertherapie regelmäßig Medikamente, die den fehlenden Gerinnungsfaktor im Körper ersetzen. Dank der guten Therapiemöglichkeiten haben Menschen mit Hämophilie heute eine meist ebenso hohe Lebenserwartung wie Gesunde. „Trotzdem lebt man immer in dem Bewusstsein, dass man eine Krankheit hat und eben nicht alles machen kann, was man möchte“, erläutert Hämophilie-Patient Marschall.

So habe er sich zum Beispiel bei der Berufswahl ganz klar vor Augen gehalten, dass er einen körperlich belastenden Handwerksberuf wie Fliesenleger nicht lange ausüben können werde und hat sich für einen Büroarbeitsplatz entschieden. Als belastend findet er diese Einschränkung jedoch nicht: „Ich habe in meinem Leben gelernt, immer eine Variante zu finden, die gut zu meiner Situation passt“, erklärt Marschall.

Diese Erfahrung will er auch an junge Hämophilie-Betroffene weitergeben. Marschall engagiert sich in der Deutschen Hämophiliegesellschaft und organisiert Jugendfreizeiten. Hier lernen die Kinder und Jugendlichen nicht nur Praktisches für den Alltag mit der Krankheit, zum Beispiel wie sie das Faktorpräparat richtig spritzen, sondern sie erfahren auch, was es heißt, selbstbewusst mit der Krankheit zu leben. „Alle Aktivitäten auf diesen Treffen sind speziell auf Menschen mit Hämophilie ausgerichtet“, erläutert Marschall. „Sie lernen also vor allem, was sie alles können und nicht – wie sonst so oft – was sie nicht dürfen. Hier sind sie nicht krank, sondern einfach normal.“ 

die Blutgefäße wieder verschließt. Der Prozess der Blutgerinnung wird von 13 dieser Proteine, den sogenannten Gerinnungsfaktoren, gesteuert. Sie werden mit römischen Ziffern benannt: Faktor I bis Faktor XIII.

Bei Menschen mit Hämophilie Typ A fehlt Faktor VIII, bei Hämophilie Typ B Faktor IX. Wenn bei ihnen ein Blutgefäß durch einen Schnitt oder einen dumpfen Schlag verletzt wird, gerinnt das Blut nicht oder nur sehr langsam. Anders als häufig angenommen ist die Gefahr, dass Menschen mit der sogenannten „Bluterkrankheit“ auf diese Weise durch einen einfachen Schnitt leicht verbluten können, eher gering. Das größte gesundheitliche Risiko, das durch Hämophilie entsteht, sind Schäden in den Ellenbogen-, Knie- und Sprunggelenken. Denn: Durch einen Stoß oder Schlag können

» Mit Hämophilie lebt man immer in dem Bewusstsein, dass man eine Krankheit hat und eben nicht alles machen kann, was man möchte.

## HÄTTEN SIE ES GEWUSST?

### Hämophilie ist eine alte Krankheit.

Hämophilie kommt aus dem Griechischen und bedeutet übersetzt „die Neigung zum Blut“. Die Krankheit wurde bereits um 500 nach Christus im jüdischen Schriftwerk Talmud im Zusammenhang mit rituellen Beschneidungen beschrieben.

### Hämophilie ist eine seltene Erkrankung.

In Deutschland leben etwa 6.000 Menschen mit Hämophilie. Von

ihnen leidet ungefähr die Hälfte an Hämophilie A. Dieser Typ ist etwa fünf- bis sechsmal häufiger als zum Beispiel Hämophilie Typ B. Auch wenn Hämophilie zu den seltenen Erkrankungen zählt, kommt sie im Vergleich zu anderen seltenen Krankheiten noch recht häufig vor.

### Hämophilie betrifft vor allem Männer.

Die Genmutation, die die Ursache für Hämophilie ist, liegt auf dem X-Chro-

mosom. Männer und Jungen verfügen über ein X- und ein Y-Chromosom, wohingegen Mädchen und Frauen zwei X-Chromosomen haben. Erhalten die Mädchen ein mutiertes X-Chromosom, haben sie noch ein zweites, intaktes, um den Fehler auszugleichen. Da Jungen kein zweites X-Chromosom haben, führt eine Mutation auf dem X-Chromosom immer dazu, dass die Krankheit bei ihnen ausbricht. So gesehen ist Hämophilie eine echte Männer-

krankheit. Ausnahme ist jedoch das von-Willebrand-Syndrom, von dem Männer und Frauen gleichermaßen betroffen sind.

### Die Hämophilie-Therapie hat sich deutlich gewandelt.

Sogar in den 1970er-Jahren war es noch üblich, Hämophilie-Patienten mit Blutkonserven zu behandeln. Heute hat sich die Dauerbehandlung mit Faktorpräparaten etabliert.

## PATIENTENREPORTAGE

# Mehr Lebensfreude dank neuer Therapien

Menschen mit schwerer Hämophilie A müssen sich regelmäßig den fehlenden Gerinnungsfaktor spritzen. Eine Belastung, vor allem für Kinder. Trotz der Behandlung können sie oft nicht so aktiv leben, wie sie möchten. Doch neue Therapiemethoden bieten ein echtes Plus an Lebensqualität, denn sie ermöglichen einen längeren und besseren Schutz vor Blutungen.

Turnen, raufen, auf Klassenfahrt gehen, eben einfach so wie die anderen sein – das ist für viele Kinder mit Hämophilie A ein Herzenswunsch. Für Marlon Rabbito ging dieser nun in Erfüllung, dank neuer Therapien. Denn der zwölfjährige Junge lebt seit seiner Geburt mit Hämophilie A, einer Krankheit, bei der dem Körper ein wichtiges Protein, der sogenannte Gerinnungsfaktor VIII, fehlt. Dadurch kann bei einer Verletzung das



Für Marlon ist dank der neuen Therapie die Krankheit in den Hintergrund gerückt.

» Die neue Therapie war für uns eine totale Befreiung.

Blut nicht richtig gerinnen und es kann auch ohne äußere Einwirkung zu inneren Blutungen u. a. in Muskeln und Gelenken kommen. Von außen kann man das häufig in Form von Blutergüssen sehen. Besonders gefährlich sind diese Blutungen für die Gelenke: Sie können sich langfristig entzünden und versteifen, was sehr schmerzhaft ist und zu Bewegungseinschränkungen führen kann.

So leben einige Menschen mit Hämophilie A im Schatten ihrer Krankheit. „Marlon hatte häufig Blutergüsse und die vielen Behandlungen belasteten ihn. Dadurch war er ein sehr zurückhaltendes Kind“, berichtet Helga Rabbito, Marlons Mutter. „Um Blutungen zu verhindern, hat Marlon vieles nicht machen können, wie zum Beispiel bestimmte Sportarten.“

### Belastende Therapie

Helga Rabbito weiß, wie die Krankheit das Leben von Marlon und der Familie

einschränkte. Ein großer Belastungsfaktor war dabei auch die Therapie, bei der der fehlende Gerinnungsfaktor regelmäßig in die Vene gespritzt werden muss. „Die häufigen Spritzen waren ein großer Eingriff in sein Leben“, erzählt die Mutter. „Die ständige Suche nach Venen, die Ängste, dass man daneben piekst und mehrmals stechen muss, war für uns alle sehr belastend.“

Auch Schulaktivitäten, wie zum Beispiel Klassenfahrten, konnte Marlon nicht mitmachen, weil er darauf angewiesen war, dass ihm seine Eltern regelmäßig das dringend benötigte Faktorpräparat spritzen.

### Weniger spritzen, mehr Sicherheit

Doch diese Belastungen gehören für Familie Rabbito der Vergangenheit an – dank neuartiger Medikamente. Die bisherigen Therapien baut der Körper recht schnell wieder ab. Um vor Blutungen geschützt zu sein, muss bei schwerer Hämophilie das Medikament daher intravenös mehrmals wöchentlich, in einigen Fällen sogar täglich gespritzt werden. Erschwerend kommt hinzu, dass trotz regelmäßiger Therapie Gelenkeinblutungen auftreten können. Marlon hat nun auf ein Medikament mit erheblich längerer Halbwertszeit gewechselt. Das bedeutet: Der Körper baut das Medikament nicht so

schnell ab, die Patienten sind besser und vor allem länger vor Blutungen geschützt.

Eine enorme Erleichterung für die ganze Familie: „Für uns war das eine totale Befreiung. Die Krankheit, die immer im Vordergrund stand, ist schnell in den Hintergrund gerückt – als würde es die Hämophilie nicht geben“, sagt Helga Rabbito. Vor allem ihrem Sohn Marlon nehme die Umstellung auf ein neues Hämophilie A-Medikament eine große Last von den Schultern. „Heute hat er keine Blutergüsse mehr und sieht so aus wie ein gesundes Kind seines Alters. Auch in seiner Persönlichkeit hat er einen großen Schritt gemacht.“

### Ein lebenswerteres Leben

Für Marlon bedeutete der Wechsel auf diese neue Therapie einen Gewinn an Lebensqualität. Er konnte mit ins Schullandheim fahren, weil er seltener Spritzen bekommen muss. Außerdem ist ein weiterer großer Traum von ihm wahr geworden: Er erlernt nun die Kampfkunst Wing Tsun. Vorher unvorstellbar, doch dank der neuen Therapie kein Problem. „Seitdem Marlon das neue Präparat nimmt, hatte er keine Einblutungen in Gelenke mehr“, freut sich Marlons Mutter. „Wir alle haben nun ein viel lebenswerteres Leben.“

Helga Rabbito betont, wie wichtig es ist, dass Hämophilie A möglichst früh diagnostiziert und behandelt wird: „Ich empfehle allen Betroffenen, sich von ihrem Arzt im Hämophilie-Zentrum zu den neuen Therapieoptionen beraten zu lassen.“

Mit freundlicher Unterstützung der Roche Pharma AG und Chugai Pharma Germany GmbH

# Reise vom Blutplasma zum Humangenom

VON JOHANNA BADORREK

Die Diagnostik der Hämophilie ist sehr präzise geworden. Es hat sich viel getan, sodass von der Erbkrankheit betroffene Kinder, Eltern und erwachsene Patienten heute umfassend medizinisch unterstützt werden können. Professor Michael Spannagl, Leiter der Hämostaseologie, des Hämophiliezentrums sowie des Speziallabors für Blutgerinnungsdiagnostik am Klinikum der Universität München, gibt einen Überblick über Diagnostik und Therapie der Hämophilie.



Professor Michael Spannagl treibt Forschung und Praxis im Münchner Uniklinikum und im Hämophiliezentrum voran.

## Professor Spannagl, es hat sich viel getan im Umgang mit der Hämophilie. Von wo kommen wir und wo stehen wir aktuell bei der Diagnostik?

Früher haben wir lediglich die Proteine und die Gerinnungsfunktionalität in den Blutproben untersucht. Heute gehört zusätzlich eine komplette Gendiagnostik zum Standard. Es geht hier um sogenannte Gentyvisierungen mit molekulargenetischen Methoden, mit denen wir die defekten Erbanlagen präzise nachweisen können. Zur Erklärung, bei vielen Erkrankungen sind mehrere Gene involviert. Die Ursache von Hämophilie ist aber monogenetisch, es geht nur um ein bestimmtes Gen.

## Was ist die größte Herausforderung in der Hämophilie-Therapie?

Vor allem in den ersten Lebensjahren eines Kindes entsteht eine ganz besondere Situation. Es muss ein Faktorpräparat gespritzt werden, und zwar in der Regel von den Eltern. Stellen Sie sich vor, Sie haben ein Baby, dem Sie das Faktorpräparat, zum Beispiel Faktor VIII bei Hämophilie A, regelmäßig spritzen müssen. Die bisherigen Präparate werden intravenös

verabreicht, Sie müssen also erst einmal eine Vene finden. Das ist schon für Ärzte schwierig und hier machen es meist die Eltern. Davon sind die ersten Lebensjahre geprägt.

## Welche neuen Entwicklungen gibt es hier?

Es gibt seit wenigen Jahren ein neues Präparat zur Behandlung der Hämophilie A, das nicht intravenös, sondern subkutan als Depot in das Unterhautgewebe verabreicht wird. Hier handelt es sich um einen therapeutischen, genauer gesagt einen bispezifischen Antikörper, der die Wirkung von Gerinnungsfaktor Faktor VIII simuliert. Er hat eine ganz andere Struktur als Faktor VIII. Trotzdem hat dieser Antikörper zumindest teilweise die gleiche Wirkung, was ausreicht, um die Blutgerinnung des betroffenen Patienten dauerhaft zu verbessern. Die Anwendung braucht so nicht mehr innerhalb weniger Tage wiederholt zu werden, sondern kann wöchentlich oder monatlich erfolgen.

## Und was ist ein bispezifischer Antikörper?

In der modernen Pharmakologie gibt es die große Gruppe der therapeu-

tischen monoklonalen Antikörper mit mehr als fünfzig verschiedenen Medikamenten. Dabei handelt es sich um immunologisch aktive Proteine, die mit einer bestimmten Zelllinie gentechnologisch hergestellt werden. Bispezifische Antikörper sind ein Immunkonjugat oder Antikörperkonjugat, das aus zwei verschiedenen monoklonalen Antikörpern aufgebaut ist. Mit dem betreffenden bispezifischen Antikörper gibt es das erste Mal einen im Gerinnungssystem wirksamen Antikörper, der subkutan appliziert werden kann. Wie andere therapeutische monoklonale Antikörper wird er gentechnisch erzeugt. Entdeckt haben ihn japanische Wissenschaftler, was eine ziemliche Sensation ist, immerhin wird hier erstmals ein Gerinnungsprotein durch ein andersartiges Protein simuliert, das nicht mehr in die Vene gespritzt werden muss.

## Das hört sich nach einem größeren Richtungswechsel in der Therapie an.

Blicken wir kurz auf die Geschichte der Hämophilie-Therapie. Zuerst wurde der Faktor aus Vollblut gewonnen, konzentriert und gespritzt. Dieses Verfahren wurde immer weiter verbessert und immer sicherer, verunreinigte Blutkonserven gab es schließlich nicht mehr. Dann kam der Aufbruch in die Genetik, die heute immer mehr in den Fokus rückt. So entwickelte sich auch die genetische Diagnostik und wir wechselten von Faktor VIII aus Blutkonserven zu gentechnisch erzeugten Faktorpräparaten. Und auch die wurden immer weiter verbessert, sodass immer seltener gespritzt werden muss, nicht mehr jeden zweiten, sondern jeden dritten oder vierten Tag. Mit der gentechnologischen Herstellung kam also der erste Paradigmenwechsel, der neue therapeutische Antikörper ist der zweite.

## Gibt es Entwicklungen jenseits der Faktorpräparate?

Ja, da gibt es noch andere Ansätze, die Patienten neue Wege eröffnen, mit der Erkrankung umzugehen. Zum Beispiel Apps, mit denen sie ihre Therapie indi-

viduell über das eigene Smartphone anpassen können. Es macht ja einen Unterschied, ob jemand Sport machen will oder zu Hause vor dem Fernseher sitzt. Diese Apps kommen sehr gut an. Der springende Punkt ist hier, dass der Patient so alles selbst dokumentieren kann, sich quasi selbst managt. Es geht um Individualisierung und Eigenverantwortung.

## Wo geht es aus Ihrer Sicht hin?

Der Status quo ist, dass wir mehr als 20 Faktorkonzentrate aus Plasma bzw. aus gentechnologischer Herstellung sowie den neuen therapeutischen Antikörper zur Verfügung haben. Nun sollen Lösungen gefunden werden, dass noch weniger gespritzt werden muss, dass die Faktoren dauerhaft ersetzt werden. Und am Horizont zeichnet sich die Möglichkeit ab, dass wir die Patienten nicht mehr mit den genannten Präparaten behandeln, sondern eine Gentherapie machen.

## Wo stehen wir aktuell bei der Gentherapie?

Da gibt es eine interessante Sache, ein neues Konzept mit organspezifischen Gen-Fähren. Hier hatten wir zunächst das Problem, dass wir die Gene nicht präzise dort einschleusen konnten, wo sie hin sollten. Das scheint jetzt gelöst. Die Gene für die Faktoren VIII und IX werden mit einer organotropen Viren-Fähre übertragen, also direkt in die Leber eingeschleust. Dort lassen sie das Gen zurück. Gerade laufen die klinischen Studien. In zwei bis drei Jahren werden wir mehr wissen.

## Woran forschen Sie selbst zurzeit?

Wir sind sehr interessiert an dem Protein, das Faktor VIII stabilisiert und transportiert, das ist der von-Willebrand-Faktor. Er ist eines der größten Proteine in unserem Plasma, entsprechend aufwendig war die Entwicklung der gentechnischen Herstellung. Aber inzwischen haben wir auch für diesen Gerinnungsfaktor ein rekombinantes Faktorkonzentrat zur Verfügung. Damit können wir erstmals mit einem rekombinanten Präparat in die Interaktion von Blutzellen und Gerinnungssystem eingreifen. fi

## ADVERTORIAL

# Ich sehe was, was Du nicht siehst

Dr. Michael Sigl-Kraetzig ist ein auf die Diagnostik und Therapie von Blutgerinnungsstörungen spezialisierter, niedergelassener Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin in Blaubeuren und Mitglied im Ärztlichen Beirat der Patientenselbsthilfegruppe DHG e. V. (Deutsche Hämophiliegesellschaft). Neben seiner klinischen Tätigkeit ist er auch wissenschaftlich in der Erforschung der Diagnostik und Behandlung von Gerinnungsstörungen tätig. Im Interview informiert er über die häufigste und dennoch selten erkannte Blutgerinnungsstörung weltweit: das von-Willebrand-Syndrom (vWS). Er erklärt, wie wichtig ein frühzeitiges Erkennen der Erkrankung ist und wie die Initiative Netzwerk vWS Ärzte, Patienten und deren Umfeld dabei unterstützen kann.



Dr. Michael Sigl-Kraetzig forscht zu Diagnostik und Behandlung von Gerinnungsstörungen.

## Herr Dr. Sigl-Kraetzig, was versteht man unter dem von-Willebrand-Syndrom (vWS)?

Bei dem von-Willebrand-Syndrom handelt es sich um eine seltene Erkrankung. Dabei ist es die häufigste Gerinnungsstörung, welche zu einer Blutungsneigung führt. In Deutschland gibt es etwa bis zu 800.000 Menschen, welche von dieser Erkrankung betroffen sein können. Vielen ist das Vorliegen dieser Diagnose allerdings gar nicht bekannt, da sie nur eine milde Blutungsneigung haben und eine entsprechende Untersuchung noch nicht erfolgte. Je nach Typ der Erkrankung verursacht das von-Willebrand-Syndrom bei den betroffenen Personen eine Blutungsneigung unterschiedlich schweren klinischen Ausmaßes. Männer und Frauen sind dabei zu etwa gleichen Teilen betroffen. Bei dieser erblichen Erkrankung ist ein Eiweißmolekül (der „von-Willebrand-Faktor“) entweder zu wenig im Blut vorhanden (Typ 1, etwa 70 Prozent der Patienten mit dieser Erkrankung) oder aufgrund eines genetischen Defektes nicht voll funktionsfähig (Typ 2). Sehr selten gibt es auch Patienten, die gar keinen von-Willebrand-Faktor bilden können (Typ 3). Bei diesem Typ besteht eine erhebliche Blutungsneigung, welche

vom klinischen Verlauf her mit der klassischen „Bluterkrankheit“ (Hämophilie) vergleichbar ist.

## Bei welchen Anzeichen sollte man an das vWS denken?

Bei dieser Erkrankung kommt es meist zu Schleimhautblutungen (gehäuftes oder sehr schlecht stillbares Nasenbluten, Zahnfleischbluten, verstärkte oder verlängerte Regelblutungen), es besteht eine Neigung zu vermehrten oder größeren Hämatomen („blauen Flecken“) sowie langes Bluten nach kleineren eher harmlosen Verletzungen (z. B. bei Schnittverletzungen). Gelegentlich können nach Impfungen verstärkte Muskelblutungen bei Kindern im Bereich der Impfstelle auftreten, die an das Vorliegen einer Blutungsneigung wie dem vWS denken lassen sollten. Bei schweren Formen des vWS können auch nach vermeintlich leichten Verletzungen – oder sogar ohne einen direkt ersichtlichen Auslöser – Muskel- oder Gelenkblutungen auftreten.

## Warum ist eine frühzeitige Diagnose so wichtig?

Insbesondere bei operativen Eingriffen an den Schleimhäuten (wie z. B.

zahnärztliche oder kieferchirurgische Eingriffe, Operationen an den „Polypen“ oder „Mandeln“, gynäkologische Operationen) oder auch im Rahmen von Geburten kann es auch schon bei milden Formen des vWS zu heftigen, im schlimmsten Fall auch zu lebensbedrohlichen Blutungen kommen. Daher sollte bei einem Verdacht auf das Bestehen einer krankhaften Blutungsneigung bereits vor dem möglichen Auftreten solcher Komplikationen eine Abklärung bei einem auf Blutgerinnungsstörungen spezialisierten Zentrum erfolgen. Sollte das Vorliegen eines vWS oder einer anderen Gerinnungsstörung mit Blutungsneigung bestätigt werden, können Blutungskomplikationen bei operativen Eingriffen durch eine vorbeugende Behandlung vermieden werden. Auch im Falle von schweren Blutungen nach Unfällen oder Verletzungen kann bei bereits bekannter Diagnose schneller die richtige Therapie zum Stoppen der Blutung eingeleitet werden. Patienten sollten daher einen Notfallausweis mit sich führen, der Angaben zur nachgewiesenen Gerinnungsstörung und Notfalltherapie bei auftretenden Blutungen enthält. Zudem sollten Patienten selbst ständig über einen kleinen Vorrat entsprechender Medikamente zur Notfallbehandlung bei Blutungen verfügen, da diese speziellen Medikamente nicht jederzeit in jeder Apotheke oder Notfallambulanz verfügbar sind.

## Könnte auch mein Kind betroffen sein?

Wenn der Verdacht auf das Vorliegen einer Gerinnungsstörung besteht, können Patienten bzw. deren Eltern zunächst einen Selbsttest durchführen. Dazu kann beispielsweise zunächst eine internetbasierte Selbsteinschätzung wie z. B. von dem „Netzwerk vWS“ ([www.netzwerk-von-willebrand.de](http://www.netzwerk-von-willebrand.de)) durchgeführt werden. Bei Auffälligkeiten im Selbsttest sollte zur Abklärung eine auf die Diagnostik solcher Erkrankungen spezialisierte Praxis bzw. Einrichtung aufgesucht werden, da die Abnahme und Verarbeitung von Blutproben für die Gerinnungsdiagnostik sehr fehleranfällig

sein kann. Wichtig ist, dass – anders als bei der klassischen Bluterkrankheit – vom von-Willebrand-Syndrom nicht nur Jungen sondern auch Mädchen betroffen sein können!

## An wen kann ich mich wenden, um Klarheit zu bekommen?

Auf verschiedenen Internetseiten (z. B. auf der [www.netzwerk-von-willebrand.de](http://www.netzwerk-von-willebrand.de) oder der Seite der Deutschen Hämophiliegesellschaft e. V.: [www.dhg.de/haemophiliezentren](http://www.dhg.de/haemophiliezentren)) sind Adressen von spezialisierten Praxen bzw. Einrichtungen, welche sich auf die Diagnostik und Behandlung von Gerinnungsstörungen spezialisiert haben, zu finden.

## Wie kann das Netzwerk vWS unterstützen?

Die Webseite des Netzwerk vWS bietet verschiedene Informationsmaterialien für Patienten, deren Angehörige und Interessierte an. Darüber hinaus unterstützt das Netzwerk auch Diagnostik- und Behandlungszentren u. a. mit speziellen ärztlichen Anamnese-materialien.

## Wo finde ich Unterstützung im Umgang mit der Erkrankung?

Auf der Internetseite des Netzwerk vWS und auch von anderen Anbietern können Patienten sich sehr gut informieren. Sehr wichtig sind auch die Informationsangebote der Patientenselbsthilfegruppen wie z. B. der Deutschen Hämophiliegesellschaft e. V., der Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. oder der Bluter Betreuung Bayern e. V. sowie lokaler Patientenselbsthilfegruppen.

Selbstverständlich sind die auf Diagnostik und Behandlung von Gerinnungsstörungen spezialisierten Ärztinnen und Ärzte jederzeit Ansprechpartner und therapeutische Bündnispartner für die Patienten. Sie unterstützen die Patienten im Umgang mit ihrer Erkrankung nach Kräften gerne und stehen ihnen daher für Fragen natürlich auch im persönlichen Gespräch zur Verfügung.

# Die komplexe Welt der Hemmkörper

VON JOHANNA BADORREK

Dr. Dr. Christoph Königs ist Immunologe, Kinderarzt und Leiter des Labors für Molekulare Hämostaseologie des Universitätsklinikums Frankfurt, Klinik für Kinder und Jugendmedizin. Dort geht es vorrangig um die Erforschung der Entstehung und Elimination von neutralisierenden Antikörpern – sogenannte Hemmkörper, also die komplexe Welt des Immunsystems. Wir sprachen mit ihm über den aktuellen Stand, Herausforderungen und Ausblick.

## Vorab bitte kurz: Was meint Molekulare Hämostaseologie?

Das ist die Lehre von der Gerinnung mit Fokus auf die immunologischen und biochemischen Aspekte.

## Welchen Fragestellungen gehen Sie bei Ihrer Forschung nach?

Wir versuchen zu verstehen, wie Hemmkörper entstehen und wie wir ihre Entwicklung vorhersagen können. Und vor allem: Wie werden wir sie wieder los. Wir arbeiten zum Beispiel an klinischen Protokollen mit bereits auf dem Markt befindlichen Medikamenten. Der Fokus hier ist eine Verbesserung der Therapie durch neue Kombinationen und Einsatzmöglichkeiten der zugelassenen Wirkstoffe. Zusätzlich erforschen und entwickeln wir im Labor neue Therapieansätze in Form einer personalisierten Immuntherapie. Ein Beispiel sind Therapien gegen Hemmkörper, die sehr spezifisch nur diese und die korrespondierenden Zellen angreifen, ohne das Immunsystem generell zu beeinflussen. Ziel ist eine hoch effektive und vor allem nebenwirkungsarme Therapie.

## Welche Rolle spielen Hemmkörper bei der Hämophilie?

Leider noch eine sehr große. Hemmkörper sind Antikörper, die das Immunsystem gegen Faktor VIII oder IX bei Hämophilie A oder B im Rahmen der Therapie mit Gerinnungsfaktoren bilden. Bei der schweren Hämophilie A sind ca. ein Drittel der Patienten betroffen. Bei der schwereren Hämophilie B bis zehn Prozent.

## Welche Patienten sind davon betroffen?

In erster Linie Jungen mit einer schweren Form der Hämophilie. Außerdem gilt: Gibt es Verwandte mit Hemmkörpern, sind die Kinder häufiger betroffen. Es existieren viele verschiedene Genmutationen im Faktor VIII, die eine Hämophilie auslösen. Das Hemmkörperisiko hängt stark von der Mutation ab. Bei der Hämophilie B wissen wir deutlich weniger, da sie deutlich seltener ist.

## Wie sieht die aktuelle Therapie bei Hemmkörpern aus?

Nach dem Auftreten der Hemmkörper sind Faktor VIII oder IX kaum oder gar nicht mehr wirksam – was die effektive



Dr. Dr. Christoph Königs erforscht am Universitätsklinikum Frankfurt die Entstehung und Elimination von neutralisierenden Antikörpern.

Prophylaxe und Blutungstherapie nahezu unmöglich macht. Bei Hämophilie B können zusätzliche Komplikationen wie schwerste allergische Reaktionen und Nierenschäden auftreten. Aktuell wenden wir die sogenannte Immuntoleranztherapie an, die bei Hämophilie A in 60 bis 90 Prozent der Fälle erfolgreich ist. Sie basiert auf der bis zu zweimal täglichen Gabe größerer Mengen an Faktor VIII oder IX. Teilweise wird das Immunsystem zusätzlich medikamentös beeinflusst. Da es sich meist um Kleinkinder handelt, benötigt man für eine derart intensive Therapie meist einen zentralvenösen Zugang – mit der Notwendigkeit einer Operation bei einem Kind mit schwerer Gerinnungsstörung. Die Diagnose und Therapie ist eine Katastrophe und enorme Belastung für die betroffenen Familien. Und die Therapie ist extrem teuer: Je nach Verlauf ist mit Kosten im sechs- bis siebenstelligen Bereich zu rechnen. Ohne Therapie haben die be-

troffenen Patienten auch heute noch ein höheres Todes- und Krankheitsrisiko.

## Und wenn diese Therapie nicht wirkt?

Wenn die Immuntoleranztherapie erfolglos ist, bleiben zur Prophylaxe und Therapie von Blutungen sogenannte Bypass-Produkte, die trotz Hemmkörper wirken. Die klassischen sind deutlich weniger effektiv als Faktor VIII. Neuerdings gibt es noch einen hoch effektiven bispezifischen Antikörper, der die Funktion von Faktor VIII in der Gerinnungskaskade ersetzt. Er ist bei der Vorbeugung von Blutungen hoch wirksam und damit ein Quantensprung für Hemmkörperpatienten, allerdings nicht zur Therapie von Blutungen geeignet.

## Was wissen Sie bereits über die Entstehung von Hemmkörpern?

Auch wenn Hemmkörper seit ca. 100 Jahren und die Therapie seit mehr als 40 Jahren bekannt ist, ist das Wissen über

Entstehung, Entwicklung und Elimination nach wie vor begrenzt. Wir wissen, dass Patienten zu Beginn der Behandlung mit einem Faktorpräparat das höchste Hemmkörperisiko haben. Die Entstehung ist u. a. abhängig von der krankheitsauslösenden Mutation und von der Art der Therapie: Eine Prophylaxe reduziert neben den Blutungen auch die Hemmkörperbildung. Bei einer Bedarfsbehandlung besteht ein deutlich höheres Hemmkörperisiko. Viele weitere Faktoren werden diskutiert. Dennoch können wir das Risiko nur begrenzt beeinflussen und nicht vorhersagen.

## Und über die Möglichkeiten, Hemmkörper zu eliminieren?

Bekannt ist die oben genannte Immuntoleranztherapie, die sehr aufwendig und belastend ist. Zusätzlich können die Funktionen des Immunsystems breit unterdrückt werden – mit den entsprechenden Folgen für die Immunabwehr. Spezifischere Therapien und prognostische Faktoren werden benötigt – übertragen gesagt arbeiten wir am Uhrenschraubenzieher statt am Vorschlaghammer.

## In welchen anderen Zusammenhängen werden derartige Antikörper erforscht?

Antikörper gegen biologische Medikamente kommen bei fast allen Therapien vor – also im Prinzip bei jeder Erkrankung, bei der biologische Medikamente verabreicht werden, beispielsweise Krebs, Rheuma und Diabetes.

## Welche Übertragungsmöglichkeiten gibt es für Ihre Forschungsergebnisse?

Wir forschen an spezifischen immunologischen Therapien. Im Labor und im Mausmodell können wir Faktor VIII-spezifische Immunzellen eliminieren. Der Ansatz kann theoretisch auf immunologisch bedingte Erkrankungen wie Autoimmunerkrankungen oder auch spezifische Krebstherapien übertragen werden.

## Wie sehen die langfristigen Ziele aus?

Ziel ist, dass Hemmkörper keine Rolle mehr spielen. Wir wollen die Immunreaktion begreifen und verhindern und (Nicht-)Faktorpräparate weiter etablieren, sodass Patienten effektiv und weniger belastend therapiert werden können. fi

# Die X-Women

VON JOHANNA BADORREK

Nur Männer erkranken an der Erbkrankheit Hämophilie. Aber auch Frauen, die das betroffene X-Chromosom tragen, erleben Auswirkungen. Ulrike Menzel ist Konduktorin und berichtet aus ihrer Erfahrung.

Bei der Erbkrankheit Hämophilie dreht sich vieles um die männlichen Patienten. Dabei gehören zur Vererbung erstens immer zwei und zweitens wird die Erkrankung über ein X-Chromosom vererbt. Zur Erinnerung: Männer sind die Träger eines XY-, Frauen eines XX-Chromosomenpaares. Das bedeutet, dass Väter das „gesunde“ Y-Chromosom an ihre Söhne weitergeben und das „betroffene“ X-Chromosom an ihre Töchter. Mütter geben es mit jeweils 50-prozentiger Wahrscheinlichkeit an Söhne und Töchter weiter. Dabei erkranken die sogenannten Konduktorinnen zwar im Gegensatz zu Männern nicht, aber auch sie sind von der

Hämophilie auf unterschiedliche Weise betroffen.

Deshalb und wegen der Vererbungskette ist es in einer Familie mit Hämophilie wichtig, dass auch Töchter getestet werden. Denn nur wer weiß, woran er ist, kann verantwortungsvolle Entscheidungen treffen und ist im Falle eigener Kinder und gesundheitlicher Belastungen vorbereitet. „Wenn es mehrere Generationen mit Mädchen gibt, kann das schon mal in Vergessenheit geraten“, erklärt Ulrike Menzel, die selbst Konduktorin und Mutter von drei Söhnen ist. Ulrike Menzels Vater hatte Hämophilie B und ließ seine Töchter testen, sodass sie früh erfuhren,

dass sie Konduktorinnen sind. Seine Generation wurde die meiste Lebenszeit noch nicht mit den heutigen Standards behandelt.

## Im Notfall Gerinnungspräparat

Trotz dieser familiären Geschichte wollte Ulrike Menzel Kinder. Schuldgefühle gab es nie. Von Konduktorinnen-Treffen weiß sie aber, dass das bei anderen Frauen anders ist. „Manchen macht es schon zu schaffen, dass sie die Erkrankung vererben“, erzählt sie. „Oder wenn zum Beispiel der Partner begeistert Fußball spielt und das gern mit den Söhnen täte.“ In ihrer Familie herrscht ein offener und pragmatischer Umgang mit der Hämophilie. Sie gehört einfach zum Leben dazu, zumal die heutigen medizinischen Standards vieles abfedern, auch bei den Konduktorinnen. Denn obwohl diese nicht direkt erkranken, ist auch bei ihnen die Faktoraktivität mal mehr, mal weniger eingeschränkt. Sie erzählt: „Ich habe noch 60 Prozent Restaktivität und schnell mal blaue Flecken, andere Frauen haben vielleicht nur 38 Prozent.“ So können die Menstruation, eine Zahn-OP oder Entbindung zum Problem werden und es muss unter Umständen mit einem Gerinnungspräparat vorgesorgt werden. „Wir bekommen deshalb auch Notfall-



Ulrike Menzel ist Mutter dreier Söhne. Sie ist Konduktorin, das heißt, sie trägt das für Hämophilie verantwortliche X-Chromosom.

ausweise“, so Menzel. All das im Blick managen sie und ihre Familie das Leben mit der Hämophilie positiv und offensiv. „Mein Mann und ich haben den Kindern das Vertrauen dazu mitgegeben. Das ist jetzt schließlich der Status und wir müssen das Beste daraus machen. Wir haben ja viel Hilfe durch Ärzte und Zentren“, wie sie erklärt. f

Über 100 Jahre  
Plasmaprotein-Forschung



## Think Human

Einfach ersetzen, was fehlt.

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

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

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

Mehr Informationen finden Sie unter:  
[www.cslobehring.de/vws](http://www.cslobehring.de/vws)





Prof. Dr. Thomas Hilberg, Leiter des Lehrstuhls für Sportmedizin an der Bergischen Universität Wuppertal

# Bewegter ist besser

VON JULIA BRANDT

Sport und Hämophilie passen nicht zusammen – das dachte man früher. Heute wissen Mediziner, dass das Gegenteil der Fall ist: Sport ist auch für Menschen mit Hämophilie sehr wichtig. Wie die Patienten gesund und risikoarm trainieren, erklärt Professor Dr. Thomas Hilberg, Leiter des Lehrstuhls für Sportmedizin an der Bergischen Universität Wuppertal, im Interview.

**Professor Hilberg, viele Menschen glauben, dass man mit Hämophilie aufgrund der Verletzungsgefahr keinen Sport treiben sollte. Stimmt das?**

Tatsächlich galt noch bis in die 1970er-Jahre hinein die Empfehlung, dass Menschen mit Hämophilie keinen Sport treiben sollten, aus Angst vor Gelenkblutungen oder sogar lebensbedrohlichen Blutungen. Dank der medikamentösen Therapie mit Faktorpräparaten konnte das Blutungsrisiko jedoch deutlich reduziert werden. Dadurch kam dann im Laufe der Jahre auch die Diskussion in Gang, ob Sport aufgrund der vielen po-

sitiven Aspekte nicht doch auch für Menschen mit Hämophilie wichtig ist. Heute gilt die ganz klare Empfehlung: Auch mit Hämophilie sollte man Sport treiben.

**Warum ist es für Hämophilie-Patienten wichtig, sich zu bewegen?**

Wissenschaftliche Untersuchungen zeigen, dass die mangelnde körperliche Aktivität bei Menschen mit Hämophilie im Vergleich zu Gesunden zu einer Reihe von Defiziten geführt hat, zum Beispiel einer verringerten Ausdauerleistung, weniger Muskelkraft, einer geringeren Flexibilität und verringerten koordinati-

ven Fähigkeiten. Sprich: Sie sind weniger belastungsfähig. Das zeigt sich im Alltag dadurch, dass sie zum Beispiel selbst bei eigentlich belastungsarmen Tätigkeiten wie beim Einkaufen schon mal aus der Puste kommen.

Für alle Menschen ist es wichtig, sich adäquat zu bewegen. Allein schon, um einer Reihe von Erkrankungen wie zum Beispiel Herz-Kreislauf-Erkrankungen vorzubeugen. Und das gilt auch für Hämophilie-Patienten, die dank der anti-hämophilen medikamentösen Therapie mit Faktorpräparaten nun auch eine ähnliche Lebenserwartung haben wie Personen ohne Hämophilie. Speziell für sie ist Bewegung aber auch im Hinblick

» Für alle Menschen ist es wichtig, sich adäquat zu bewegen. Das gilt besonders für Menschen mit Hämophilie.

auf die Gelenkgesundheit wichtig. Denn die Stabilität und Beweglichkeit der Gelenke zu erhalten ist wichtig, um strukturellen Gelenkveränderungen – ähnlich der Früharthrose – vorzubeugen.

**Was sollten Hämophilie-Patienten beachten, wenn sie ihr Leben aktiver gestalten wollen?**

Das fängt bereits mit Kleinigkeiten an: häufiger zu Fuß gehen oder mit dem Rad fahren, die Treppe nehmen anstatt mit dem Fahrstuhl zu fahren – einfach mehr Bewegung in den Alltag integrieren.

Hämophilie-Patienten, die dann mit einem richtigen Sportprogramm oder einer neuen Sportart starten wollen, sollten sich am besten vorab sportmedizinisch beraten lassen, idealerweise von einem Sportmediziner, der bereits Erfahrungen mit Hämophilie-Patienten hat. Zusätzlich sollten sich Betroffene auch in ihrem Hämophilie-Zentrum beraten lassen. Im Idealfall ist es dann sinnvoll, an einer Sporttherapie speziell für Menschen mit Hämophilie teilzunehmen.

**Wie sieht eine solche Sporttherapie für Hämophilie-Patienten aus?**

Wir haben gemeinsam mit einem interdisziplinären Team aus Ärzten sowie Sport- und Physiotherapeuten eine besondere Form der Trainingstherapie entwickelt, die optimal an die Bedürfnisse von Menschen mit Hämophilie angepasst ist. Diese sogenannte programmierte Sporttherapie startet mit einem Sporttherapie-Camp, bei dem die Patienten zu einem Training angeleitet werden, das speziell auf sie abgestimmt ist. Die individualisierten Trainingspläne, die im Rahmen der Sporttherapie-Camps gemeinsam mit den Patienten erstellt werden, sind dann die Grundlage für das Heimtraining, das die Patienten dann im

Anschluss an die Camps zuhause selbstständig weiterführen, im ständigen Austausch mit den Therapeuten.

**Was war die Motivation, dieses Konzept zu entwickeln?**

Für Menschen mit Hämophilie ist es schwierig, eine spezialisierte therapeutische Betreuung zu finden, die dann auch noch in der Nähe ihres Wohnortes liegt. Herzsport- oder Rückenfit-Gruppen findet man ja fast in jeder größeren Stadt, aber für seltene Erkrankungen wie die Hämophilie ist das Angebot eher klein. Die programmierte Sporttherapie schließt diese Versorgungslücke.

**Welche gesundheitlichen Vorteile bringt die Sporttherapie?**

Die Sporttherapie wird kontinuierlich durch wissenschaftliche Studien begleitet. So wissen wir zum Beispiel, dass die Koordination und dabei das Nerven-Muskel-Zusammenspiel von Hämophilie-Patienten im Vergleich zu Gesunden teilweise eingeschränkt ist. Diese Fähigkeiten lassen sich durch das Training jedoch verbessern. Das ist wichtig, da ein gutes Zusammenspiel von Muskeln und Nerven, sprich eine gute Koordinationsfähigkeit, wichtig ist, um zum Beispiel auch die Gelenke zu schützen. Hinzu kommen natürlich die allgemeinen Effekte, die die Patienten durch die Therapie erleben: Sie haben mehr Kraft und Ausdauer im Alltag, fühlen sich insgesamt fitter.

**Welche Anforderungen müssen die Patienten erfüllen, um an der Sporttherapie teilzunehmen?**

Wir haben die Anforderungsschwelle bewusst niedrig gehalten, sodass auch Patienten, bei denen zum Beispiel die Gelenke schon deutlich vorgeschädigt sind, an der Therapie teilnehmen können. Alles, was sie brauchen, ist der Wille zu einem aktiveren Leben. Auch in Bezug auf das Alter gibt es keine Grenzen. Zu uns kommen junge Menschen, aber auch Patienten, die schon über 80 Jahre alt sind. Wir teilen die Teilnehmer jedoch immer in kleine Gruppen ein, bestehend aus Menschen mit ähnlichen Voraussetzungen. So bekommt jeder das für ihn individuell beste Training.

**Wie können die Teilnehmer der Sporttherapie-Camps das Erlernte in den Alltag transferieren?**

Die Camps bilden eine gute Basis, um dann die online-gestützten Heimtrainings zuhause durchzuführen. Außerdem sind die Übungen, die die Patienten erlernen, bewusst alltagsnah gestaltet und können so leicht im täglichen Leben umgesetzt werden. Die Koordination wird für Patienten mit Gelenkproblemen zum Beispiel so geschult, dass dies beim Anziehen hilfreich ist, etwa durch das Stehen auf einem Bein. Das Ziel der Therapie ist es schließlich, die Eigenkompetenz zu fördern und die Lebensqualität im Alltag der Betroffenen zu verbessern. f

# „Ich bin der Exot unter den Triathleten“

VON KAROLA KOSTEDE

3,8 Kilometer Schwimmen, 180 Kilometer Radfahren und 42,2 Kilometer Laufen – so ein Triathlon ist kein Zuckerschlecken. Beim Challenge Roth 2018 bezwang Markus Bachhuber die drei Disziplinen in 11:00:44. Klingt nicht spektakulär, ist es aber. Der gebürtige Niederbayer ist Triathlet und Bluter. Zwei Dinge, die so gar nicht zusammenpassen.

„Warum tue ich mir das an? Das frage ich mich beim Sprung ins Wasser. Im Ziel will ich nur noch wissen, wann der nächste Triathlon startet“, erklärt Markus Bachhuber. Der gebürtige Niederbayer ist seit 20 Jahren Triathlet und er leidet an Hämophilie. Aus gesundheitlicher Sicht spricht gar nichts für diesen Sport, schließlich gerinnt sein Blut nur sehr langsam, Wunden heilen nur verzögert. Stürzt er, kann es zu inneren Blutungen kommen. „Ich bin der Exot unter den Athleten“, weiß der Anwendungstechniker. Der 40-Jährige kennt nur noch einen Triathleten, der auch Bluter ist. Mit dem Briten startete er bei der Challenge Roth 2018. Bachhuber belegte dort Platz 850 von 2.423 Teilnehmern mit einer Zeit von 11:00:44.

Es gibt keinen Grund, als Bluter Triathlet zu werden!

Vor dem Triathlon fuhr der 40-Jährige bereits Rennrad. Bachhuber unterteilt Sport in drei Kategorien: „Zu gefährlich sind Mannschaftssportarten mit Körperkontakt, da ich den Gegenspieler nicht beeinflussen kann. Gefährlich, aber mit Schutzausrüstung durchaus handelbar, ist Inlineskaten, Helm und Protektoren minimieren die Verletzungen. Geringe Gefahr birgt das Schwimmen, hier ist die Überlastung der Gelenke eher mein Problem.“

Triathleten fahren nicht im Windschatten und auch nicht in Gruppen, aber plötzlich auftauchende Hindernisse oder unachtsame Autofahrer auf der Trainingsstrecke kann Bachhuber nicht be-

einflussen – sie bleiben ein großes Risiko. Der Niederbayer liebt diesen vielfältigen Sport. „Wichtig ist, auf meinen Körper zu hören. Es gibt Tage, da merke ich schon morgens, dass ich besser nicht trainiere.“

Einmal zum legendären Ironman Hawaii

Über die Jahre hat die Hämophilie ihre Spuren hinterlassen und zu Einblutungen in den Ellenbogengelenken geführt. Durch das Training konnten aber seine Muskeln gestärkt und die Degeneration seiner Gelenke verlangsamt werden. Der 40-Jährige trainiert fünf- bis sechsmal in der Woche. Dazu „gönnt“ er sich ein zweiwöchiges Trainingslager im Frühjahr. Anderen Blutern empfiehlt er keinen Wettkampfsport, aber in Absprache mit einem Hämophilie-



Markus Bachhuber beim Training für den Elbaman

Behandler und einem Trainer wohl Bewegung und Sport. Für Bachhuber ist der Triathlon längst eine Lebensart geworden: „Durch das monatelange Training habe ich gelernt, meine Ziele hartnäckig zu verfolgen.“ Sein größter Traum verwundert daher nicht: „Einmal zum legendären Ironman Hawaii, das wär's!“ fi

## ADVERTORIAL

# Sicher den Körper trainieren trotz vorliegender Hämophilie

Regelmäßige Bewegung ist auch für Menschen mit Hämophilie wichtig, um körperlich leistungsfähig zu bleiben und motorische sowie Funktionseinschränkungen zu vermeiden. Doch das Training zuhause sorgt bei vielen Betroffenen für Unsicherheit, ob sie die Übungen richtig durchführen. Eine neue therapeutische Trainings-App kann Hämophilie-Patienten bei ihrem Sportprogramm unterstützen.

Sport bedeutet Aktivität und Lebensfreude – auch für Menschen mit Hämophilie. Aufgrund des nachgewiesenen Nutzens bilden zielgerichtete bewegungstherapeutische Maßnahmen heutzutage einen integralen Bestandteil des individuellen Behandlungsplans. Nicht alle Patienten haben jedoch die Möglichkeit, an einer solchen Bewegungstherapie teilzunehmen. Zudem ist das Heimtraining anhand von Übungskarten und Trainingsplänen im Papierformat mit Unsicherheiten hinsichtlich der korrekten Ausführung des Trainings verbunden und erfordert daher einen hohen Betreuungsaufwand.

Während des durch die Firma Pfizer organisierten diesjährigen Global Summits in Berlin stellte Prof. Dr. Dr. Thomas Hilberg, Facharzt für Allgemeinmedizin, Sportmedizin, Chirotherapie und Osteopathie und Lehrstuhlinhaber für Sportmedizin an der Bergischen Universität Wuppertal, jetzt eine neue sporttherapeutische Trainings-App für Personen



Die Erklärvideos in der App zeigen Nutzern, wie genau sie eine Übung durchführen sollen.

mit Hämophilie vor. Basierend auf einer Bedarfsanalyse möglicher Nutzer und in enger Zusammenarbeit mit Experten aus den Bereichen Medizin, Sportwissen-

schaft und IT wurde eine an die Situation und Bedürfnisse des einzelnen Patienten anpassbare Anwendung entwickelt. Das Projekt wird durch eine Förderung der Firma Pfizer unterstützt.

App unterstützt Patienten

In der IT-BaSTAH Trainings-App sind rund 100 Videos mit unterschiedlichen Schwierigkeitsgraden und detaillierten Anleitungen zur Übungsdurchführung hinterlegt, aus denen ein individueller Trainingsplan für alle Altersstufen erstellt werden kann. Der Nutzer erhält die Möglichkeit, sich über eine Erinnerungsfunktion zum Training motivieren zu lassen, sein Training zu dokumentieren und diese Aufzeichnungen dem Therapeuten zur Verfügung zu stellen. Durch die Möglichkeit des direkten Feedbacks können Fragen schneller beantwortet und Änderungen im Trainingsplan vorgenommen werden. Zusätzlich kann auch der Gelenkstatus dokumentiert

werden, um im zeitlichen Verlauf den Einfluss des Trainings auf die Gelenke zu untersuchen und die Therapie entsprechend anzupassen.

Die geplante Implementierung der IT-BaSTAH Trainings-App ermöglicht es Hämophilie-Patienten, ein angeleitetes individualisiertes Heimtraining durchzuführen, um nachhaltig die eigene Gelenksituation, das persönliche Wohlbefinden und die allgemeine Lebensqualität zu verbessern. Nach Zustimmung des Patienten können die Therapeuten das Training über größere Entfernungen überwachen und regulieren. Darüber hinaus erhalten sie in Zusammenarbeit mit dem Patienten Informationen zu den Übungsaktivitäten zurück, um die Therapie optimal weiter anzupassen.

Für weitere Information zur Trainings-App können sich Interessierte an die Projektkoordinatorin Marie Herzig wenden: Herzig@uni-wuppertal.de

# Physiotherapie: Ein breites Spektrum

VON MARIUS LEWEKE

Gelenke und Muskeln stärken, Körperkoordination schulen und regelmäßig überprüfen: Physiotherapie kann Hämophilie-Patienten zu mehr Lebensqualität im Alltag verhelfen. Lesen Sie, was es dabei zu beachten gilt.

„Grundsätzlich haben wir ein großes Spektrum an Möglichkeiten, Hämophilie-Patienten zu unterstützen“, so Marc Rosenthal, Physiotherapeut am Gerinnungszentrum Rhein-Ruhr in Duisburg. Das reiche von der manuellen Therapie über die klassische Krankengymnastik bis hin zur Trainingstherapie, bei der die Patienten nach intensiver Einweisung selbstständig an Geräten trainieren und Übungen für das Training zuhause lernen.

## So früh wie möglich beginnen

Marc Rosenthal ist es wichtig, dass schon ganz junge Hämophilie-Patienten regelmäßig einen Physiotherapeuten aufsuchen. „Wir können dann frühzeitig eingreifen, wenn etwa ein Gelenk so belastet wird, dass es schneller zu Einblutungen kommt“, sagt der Experte. Es sei wichtig, „Bewegungsmuster in die richtigen Bahnen zu lenken“. Um beginnende Schäden nicht zu übersehen, empfiehlt Marc Rosenthal, in jedem

Quartal Kontrolluntersuchungen vorzunehmen.

## Koordination wichtiger als Kraft

Bei den ganz jungen wie auch bei den erwachsenen Patienten legt Marc Rosenthal viel Wert auf die Koordination von Bewegungen. Die wird beispielsweise in einer speziellen Gangschule eingeübt. Gehen und Laufen bei optimaler Bewegungsführung ist eines der Ziele der physiotherapeutischen Behandlung Hämophiler. Auch dabei steht an vorderster Stelle, dass der gesamte Patient betrachtet wird, nicht nur die betroffenen Gelenke. Erst wenn nichts gegen eine Trainingseinheit spricht, kommen Kraft- und Ausdauergeräte zum gezielten Aufbau der Muskulatur zum Einsatz. Auch dabei lässt Marc Rosenthal immer einen „Sicherheitspuffer“, um Blutungen zu vermeiden. „Entscheidend ist nicht große Kraft, sondern ausreichend gute Muskulatur für die Belastungen im Alltag.“

## Faktorgabe vor der Physiotherapie

Marc Rosenthal weist auch darauf hin, dass Prophylaxe-Patienten nicht ohne das Spritzen der Gerinnungspräparate zur Physiotherapie gehen sollten. „Am besten erfolgt die Medikation am



Marc Rosenthal ist als Physiotherapeut spezialisiert auf die Unterstützung von Hämophilie-Patienten.

selben Tag.“ Er betont, dass darüber hinaus bei der Behandlung von Hämophilie-Patienten Hämostaseologen, Physiotherapeuten und Orthopäden sehr eng zusammenarbeiten und alle Maßnahmen koordinieren sollten. Nur so ließen sich Probleme frühzeitig erkennen und die passende Therapie ausarbeiten und anwenden. fi

# „Sport stärkt das Selbstbewusstsein“

VON MARIUS LEWEKE

Der pharmazeutische Fortschritt macht es möglich: Sport und Fitness sind für Hämophile dank moderner Faktorpräparate nicht mehr länger tabu. Allerdings gilt es, die Sportart sorgfältig auszuwählen. Die meisten Disziplinen sind für Hämophile nicht geeignet.



Björn Drebing, ehemaliger Vorsitzender der Deutschen Hämophiliegesellschaft, hat für sich das Radfahren entdeckt.

„Sport ist für uns Hämophile ein diffiziles Thema“, sagt Björn Drebing, ehemaliger stellvertretender Vorsitzender der Deutschen Hämophiliegesell-

schaft (DHG). Einerseits profitiere der Körper grundsätzlich vom Sport. „Bewegung stärkt die Muskulatur“, so Drebing weiter, „das hilft, die Gelenke vor Verlet-

zungen und Einblutungen zu schützen.“ Jeder Hämophile sollte eine Sportart ausüben, die dafür sorgt, dass sich die Muskeln um ein Gelenk so entwickeln, dass sie dieses stützen.

## Schwimmen statt Kampfsport

Der positive Effekt wird aber schnell zunichte gemacht, wenn man die falsche Sportart wählt. „Alles, was mit Schlägen, häufigen Stürzen oder plötzlichen Bewegungen verbunden ist, sollte man meiden“, sagt Drebing. Damit entfallen viele Mannschaftssportarten, aber auch Boxen oder Karate. Schwimmen, Tai Chi und Krafttraining sind dagegen nicht nur unbedenklich, sondern sogar hilfreich. Dabei sollte man sich vor dem Gang ins Fitnessstudio unbedingt vom Arzt oder einem qualifizierten Physiotherapeuten beraten lassen, welche Muskeln besonders trainiert werden können und sollen.

Denn neben dem „Was“ spielt auch das „Wie“ beim Sport für Hämophile eine große Rolle. Wer etwa eine Prophylaxe-Behandlung macht, sollte sich

am Sporttag spritzen. Ganz wichtig ist zudem, sich vernünftig aufzuwärmen und zu dehnen, um Muskeln und Gelenke flexibler zu machen. Kommt es tatsächlich einmal zu einer Verletzung, sollte man nicht zu schnell wieder mit dem Sport anfangen. Im Auge behalten sollten Hämophile, so der Rat von Björn Drebing, die langfristigen Auswirkungen des Sports. „Es hilft wenig, wenn ich ein oder zwei Jahre richtig reinhaue, meine Gelenke dabei aber nachhaltig schädige.“ Oft sei moderate Bewegung besser als allzu ehrgeizig ans Werk zu gehen und zu versuchen, den falschen Vorbildern nachzueifern.

## Mehr Lebensqualität durch Sport

Dessen ungeachtet sieht Drebing im Sport eine gute Möglichkeit, ein Mehr an Lebensqualität zu gewinnen. „Sport bringt Erfolge und stärkt das Selbstbewusstsein“, sagt der begeisterte Radfahrer. Der 41-Jährige hat selbst schon einmal die 21 Kehren des durch die Tour de France berühmt-berüchtigten Anstiegs nach Alpe d’Huez absolviert. „Natürlich nach gründlicher Vorbereitung.“ fi

## ADVERTORIAL

# Hämophilie-Versorgung: Information ist jetzt alles

Das forschende Pharmaunternehmen Takeda ist marktführend im Bereich der seltenen Erkrankungen und bietet ein starkes Fundament, das auf zwei wesentlichen Säulen basiert: Erfahrung und Innovationskraft. Seit mehr als 70 Jahren setzt das Unternehmen Meilensteine für – nicht selten erstmalige – Therapieoptionen zur Behandlung seltener Erkrankungen. Davon profitieren auch Menschen mit Hämophilie. Nun informiert das Unternehmen über kommende Änderungen in der Versorgung.



Die Website [GSAVheminfo.de](http://GSAVheminfo.de) informiert Behandler, Betroffene und Apotheker über die Gesetzesänderungen rund um das GSAV Hämophilie.

Die Versorgung von Menschen mit Hämophilie hat sich über Jahrzehnte hinweg etabliert. Doch der Vertriebsweg wird sich bald ändern: Das Gesetz für mehr Sicherheit in der Arzneimittelversorgung (GSAV) ist seit August 2019 in Kraft und wird nach der Über-

gangsfrist von einem Jahr am 15. August 2020 umgesetzt. Das Gesetz beinhaltet neue Regelungen für den Vertrieb von Medikamenten – mit Auswirkungen auf Patienten mit Hämophilie.

Bisher ist es so, dass Hämophilie-Patienten ihre Präparate in der Regel direkt von

dem behandelnden Arzt im Hämophilie-Zentrum bekommen. Diese Ausnahmeregelung für Hämophilie-Präparate wird es in Zukunft nicht mehr geben. Ab Mitte nächsten Jahres erhalten Menschen mit Hämophilie diese nicht mehr im Zentrum, sondern – ebenso wie andere Medikamente – ausschließlich in der Apotheke.

## Optimale Versorgung muss in den Vordergrund

Ziel des Gesetzes ist es, die Arzneimittelversorgung transparent und sicherer zu machen – wichtige Ideale, hinter denen auch Takeda steht. Das forschende Pharmaunternehmen führt seit der Übernahme des Unternehmens Shire am 8. Januar 2019 das langjährige Engagement fort, die Behandlung von Menschen mit Hämophilie zu verbessern. Das GSAV entspricht in seiner Zielsetzung zwar dem patientenorientierten Handeln von Takeda, aber seine Konsequenzen für die

Hämophilie-Therapie sind mit besonderen Herausforderungen verbunden. Nun kommen weitere Beteiligte in der Versorgungskette ins Spiel, bis das Präparat beim Patienten ist. Bislang war die Betreuung in den Zentren interdisziplinär und bedarfsgerecht geregelt. Auch in Zukunft ist für Patienten die Betreuung durch die Zentren gewährleistet. Einzig die Abgabe der Hämophilie-Präparate wird ab 15. August 2020 über die Apotheken erfolgen. Es bedarf der engen Zusammenarbeit aller Beteiligten, um die neuen Änderungen umzusetzen. Takeda setzt schon heute alles daran, den Austausch zu diesem Thema zu fördern und die lückenlose Versorgung mit Medikamenten gegen Hämophilie auch weiterhin zu gewährleisten.

Weitere Informationen zum Thema Hämophilie und GSAV finden Sie im Internet unter: [www.myHaemophilie.org](http://www.myHaemophilie.org) und [www.GSAVheminfo.de](http://www.GSAVheminfo.de)

C-APROM/DE/3303

## Hämophilie-Zentren (CCC) in Deutschland

Diese Liste wurde mit größter Sorgfalt zusammengestellt, erhebt jedoch keinen Anspruch auf Vollständigkeit.

### PLZ-Bereich 0 bis 2

**UNIVERSITÄTSKLINIK LEIPZIG**  
Liebigstraße 20 a, 04103 Leipzig

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM HALLE**  
Ernst-Grube-Straße 40, 06120 Halle

**CHARITÉ-BERLIN, CAMPUS MITTE**  
Luisenstraße 13, 10117 Berlin

**VIVANTES - KLINIKUM IM FRIEDRICHSHAIN**  
Landsberger Allee 49, 10249 Berlin

**CHARITÉ-BERLIN, CAMPUS VIRCHOW-KLINIK**  
Augustenburger Platz 1, 13353 Berlin

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM EPPENDORF**  
Martinistraße 52, 20246 Hamburg

**PROF.-HESS-KINDERKLINIK BREMEN, KLINIKUM MITTE**  
St.-Jürgen-Straße 1, 28177 Bremen

### PLZ-Bereich 3 bis 4

**WERLHOF-INSTITUT HANNOVER**  
Schillerstraße 23, 30159 Hannover

**MEDIZINISCHE HOCHSCHULE HANNOVER**  
Carl-Neuberg-Straße 1, 30625 Hannover

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM, INTERDISZIPLINÄRER SCHWERPUNKT FÜR HÄMOSTASEOLOGIE**  
Langhansstraße 2, 35392 Gießen

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM GIESSEN, ZENTRUM FÜR KINDERHEILKUNDE**  
Feulgenstraße 10-12, 35392 Gießen

**UNIVERSITÄTSKLINIK DÜSSELDORF**  
Moorenstraße 5, 40225 Düsseldorf

**GERINNUNGSZENTRUM RHEIN/RUHR (GZRR)**  
Königstraße 13, 47051 Duisburg

**GERINNUNGSPRAXIS MÜNSTER**  
Voßgasse 3, 48143 Münster

### PLZ-Bereich 5 bis 8

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM BONN, INSTITUT FÜR EXP. HÄMATOLOGIE UND TRANSFUSIONSMEZIZIN**  
Sigmund-Freud-Straße 25, 53127 Bonn

**UNIVERSITÄTSKLINIKEN MAINZ**  
Langenbeckstraße 1, 55101 Mainz

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM FRANKFURT (MAIN)**  
Theodor-Stern-Kai 7, 60590 Frankfurt

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM DES SAARLANDES**  
Kirrbergstraße 100, 66421 Homburg/Saar

**SRH KURPFALZKRANKENHAUS HEIDELBERG GMBH**  
Bonhoefferstraße 5, 69123 Heidelberg

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM FREIBURG, ZKJ (ZENTRUM FÜR KINDER- UND JUGENDMEDIZIN)**  
Mathildenstraße 1, 79106 Freiburg

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM FREIBURG, INSTITUT FÜR KLINISCHE CHEMIE UND LABORATORIUMS-MEDIZIN**  
Hugstetterstraße 55, 79106 Freiburg

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM MÜNCHEN, MEDIZINISCHE KLINIK INNENSTADT**  
Ziemssenstraße 1, 80336 München

**UNIVERSITÄTSKLINIKUM MÜNCHEN, KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK**  
Lindwurmstraße 4, 80337 München

Quelle: <https://www.dhg.de/haemophiliezentren>

# Eine lebenslange Hilfe für HIV-infizierte Bluter

VON KAROLINA NIEMEIER

In den 1980er-Jahren steckten sich etwa 1.600 Bluter durch verunreinigte Blutpräparate mit HIV an. Seit 1995 ist die Stiftung „Humanitäre Hilfe für durch Blutprodukte HIV-infizierte Personen“ für die Opfer zuständig. Vorstandsvorsitzende Frau Dr. Ute Braun erklärt, warum die Arbeit der Stiftung für die Betroffenen so wichtig ist.



## Wie kam es zur Gründung der öffentlichen Stiftung „Humanitäre Hilfe für durch Blutprodukte HIV-infizierte Personen“?

**Dr. Ute Braun:** Bis Mitte der 1980er-Jahre haben sich etwa 1.600 Bluter durch verunreinigte Blutgerinnungspräparate mit HIV infiziert. Die Hämophilie-Verbände forderten daraufhin eine Entschädigung für die Betroffenen. Sie einigten sich aufgrund der damals als gering eingeschätzten Lebenserwartung auf eine – aus heutiger Sicht – völlig unzureichende Vergleichslösung mit der Pharmaindustrie. 1992/93 wurde durch die engagierte Arbeit einzelner Politiker, Journalisten, der Hämophilie-Verbände sowie durch das mutige Auftreten einiger Bluter dieser Skandal öffentlich. Die HIV-Infektion durch Blutprodukte wurde Thema im Parlament. Ein parlamentarischer Untersuchungsausschuss wurde einberufen, der ein Fehlverhalten aller Beteiligten feststellte: Pharmazeutische Unternehmen, Blutspendedienste, Ärzte und Krankenhäuser sowie das Bundesgesundheitsamt, und somit auch die Bundesrepublik Deutschland, tragen Mitverantwortung an der HIV-Infektion vieler Hämophiler. So wurde 1995 nach dem Vorbild der

Versorgung der Contergan-Opfer die Stiftung gegründet.

## Wie viele dieser 1.600 HIV-Infizierten leben noch?

Heute leben etwa nur noch 350 HIV-infizierte Bluter. Dazu kommen noch etwa 50 infizierte Ehe- und Lebenspartner.

## Was wurde für die Überprüfung von Blutplasma seitdem verbessert?

Blutprodukte haben heute einen hohen Sicherheitsstandard. Es werden bei allen Spendern sehr empfindliche Tests auf HIV, Hepatitis B- und C-Viren durchgeführt. Das Blutplasma durchläuft eine weitere Sicherheitsüberprüfung mit der sogenannten Quarantänelagerung. Heißt, das Plasma wird erst zur Weiterverarbeitung freigegeben, wenn der Spender nach mehreren Monaten erneut negativ auf Infektionserreger getestet wurde. Zudem kontrollieren die Länderbehörden und das Paul-Ehrlich-Institut (das Bundesinstitut für Impfstoffe und biomedizinische Arzneimittel) die zertifizierten Zentren, die Blutplasma gewinnen und verarbeiten. Wirksame Methoden zur Entfernung von Viren wurden mittlerweile erforscht und eingeführt wie unter anderem die chemische Inaktivierung, die Hitzeinakti-

vierung oder die Einführung von Virusfiltern. Zudem werden seit 1992 Gerinnungspräparate auch gentechnisch hergestellt. Es wird dabei kein Blutplasma benötigt. Etwa zwei Drittel der Bluter werden in Deutschland heute damit behandelt.

## Welche Aufgaben nimmt die Stiftung gegenüber den HIV-infizierten Blutern und Aidskranken wahr?

Alle Personen, die in der BRD vor dem 1. Januar 1988 durch Blutprodukte mit HIV infiziert wurden oder dadurch an Aids erkrankt sind, haben Anspruch auf monatliche Zahlungen, auch infizierte Ehe- oder Lebenspartner. So erhält eine HIV-infizierte Person monatlich 791 Euro, eine an Aids erkrankte 1.583 Euro. Und Kinder von verstorbenen Leistungsempfängern erhalten monatlich 527 Euro bis zum Abschluss ihrer Berufsausbildung.

## Welche gesundheitlichen Auswirkungen hat die HIV-Infektion für die Bluter?

Durch das HI-Virus wird das Immunsystem geschwächt, sodass sich opportunistische Infektionen entwickeln. Die Betroffenen leiden unter Durchfällen, Lungenentzündungen oder auch verschiedenen Krebsformen. In den Anfangsjah-

ren von Aids sind sehr viele HIV-infizierte Hämophile frühzeitig verstorben. Durch die neuere antiretrovirale Therapie wird die Virusvermehrung im Körper gehemmt und dadurch das Risiko für ein Fortschreiten von Aids verringert. Um die größtmögliche Wirkung zu erreichen, müssen aber verschiedene Medikamente miteinander kombiniert werden – und diese haben auch Nebenwirkungen wie Müdigkeit, Übelkeit, Durchfall, Muskel- und Kopfschmerzen oder Hautausschläge.

## Wie wirkt sich die Belastung auf das tägliche Leben aus?

Die HIV-infizierten Bluter werden in ihrer Berufstätigkeit immer mehr eingengt, viele müssen diese gar ganz einstellen. Die Leistungen der Stiftung stellen daher die zentrale finanzielle Absicherung dar. 80 Prozent der Betroffenen bestreiten aus den Stiftungsleistungen ihren täglichen Lebensunterhalt.

## Welche Probleme treten noch auf?

Es leiden quasi alle infizierten Bluter an einer Doppelinfektion. Die verunreinigten Gerinnungspräparate verursachten in den früheren Jahren auch eine Hepatitis C-Infektion. Es gibt mittlerweile zwar eine sehr wirksame Therapie der Hepatitis C, aber viele Hämophile leiden an einer Fibrose, einer Organverhärtung oder auch an einer Leberzirrhose. Immer mehr HIV-infizierte Bluter sterben daher an den Folgen der Hepatitis C-Infektion und nicht am HI-Virus.

## Was für eine Unterstützung bekommen die Hepatitis C-Infizierten?

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft setzt sich schon seit Jahren für eine Entschädigung der Opfer ein, bisher leider erfolglos. Es wäre sehr wichtig, eine ähnliche Regelung wie für die HIV-Infizierten zu schaffen.

## 2017 hat der Bundestag beschlossen, dass die durch Blutprodukte mit HIV Infizierten ein Leben lang aus der Stiftung unterstützt werden sollen. Warum kam dieser Beschluss erst vor zwei Jahren?

Als die Stiftung errichtet wurde, war die Lebenserwartung der Leistungsempfänger gering. Im Laufe der Jahre führten Fortschritte in der Aids-Therapie zu einer Steigerung der prognostizierten Lebenserwartung. Diese erfreuliche Entwicklung führte dazu, dass die Mittel früher als erwartet verbraucht wurden – es war festgelegt, dass wenn die Gelder der Stiftung erschöpft sind, die Stiftung aufgelöst wird. Dies war für alle Betroffenen eine große Belastung. Über 20 Jahre haben die Stiftungsgremien und die Hämophilie-Verbände sich dafür eingesetzt, dass die monatlichen Leistungen lebenslang bezahlt werden. Dieses Ziel wurde 2017 durch die Gesetzesänderung des Bundes erreicht. Die Zahlungen an die HIV-infizierten Leistungsempfänger können nun lebenslang gewährt werden. fi

## Werbepartner



### Chugai Pharma Germany GmbH

Lyoner Str. 15 | 60528 Frankfurt am Main  
[www.chugaipharma.de](http://www.chugaipharma.de)  
[info@chugaipharma.de](mailto:info@chugaipharma.de)

Biotherapies for Life™ **CSL Behring**

### CSL Behring GmbH

Philipp-Reis-Str. 2 | 65795 Hattersheim  
[www.cslbehring.de](http://www.cslbehring.de)  
[medwiss@cslbehring.com](mailto:medwiss@cslbehring.com)



### Pfizer Pharma GmbH

Linkstr. 10 | 10785 Berlin  
[www.pfizer.de](http://www.pfizer.de)  
[info@pfizer.de](mailto:info@pfizer.de)



### Roche Pharma AG

Emil-Barell-Str. 1 | 79639 Grenzach-Wyhlen  
[www.roche.de](http://www.roche.de)  
[grenzach.communications@roche.com](mailto:grenzach.communications@roche.com)



### Shire Deutschland GmbH, jetzt Teil der Takeda Group

Friedrichstraße 149 | 10117 Berlin  
[www.shire.de](http://www.shire.de)  
 Tel.: +49 30 20 65 82 0  
 Fax: +49 30 20 65 82 100



### Themenbote GmbH

Elisenstr. 5 | 12169 Berlin  
 M [info@themenbote.com](mailto:info@themenbote.com)  
 T +49 30 21 300 80-12 | F +49 30 21 300 80-15  
[www.themenbote.com](http://www.themenbote.com)

Der themenbote ist eine Publikation der Themenbote GmbH, die am 9. Dezember 2019 als Beilage mit dem Thema „Hämophilie und Lebensqualität – das funktioniert“ im Handelsblatt erschienen ist.

HERAUSGEBER  
 Sascha Bogatzki | [s.bogatzki@themenbote.com](mailto:s.bogatzki@themenbote.com)

LEITUNG REDAKTION & LEKTORAT  
 Julia Borchert | [redaktion@themenbote.com](mailto:redaktion@themenbote.com)

LEITUNG DESIGN & GESTALTUNG  
 Susanne Scheduling | [layout@themenbote.com](mailto:layout@themenbote.com)

REDAKTION  
 Johanna Badorrek | Julia Brandt | Maïke Dugaro |  
 Karola Kostede | Marius Leweke |  
 Karolina Niemeier

LEITUNG VERKAUF  
 Marco Spahn | [m.spahn@themenbote.com](mailto:m.spahn@themenbote.com)

FOTOS  
 Shutterstock, [www.unsplash.com](http://www.unsplash.com)

DRUCK  
 DDV Druck GmbH

V.I.S.D.P. FÜR REDAKTIONELLE INHALTE  
 Sascha Bogatzki, Herausgeber

Die Themenbote GmbH und die Handelsblatt GmbH sind rechtlich getrennte und redaktionell unabhängige Unternehmen.

Inhalte von Werbebeiträgen, Advertorials und Anzeigen geben die Meinung der beteiligten Unternehmen wieder. Die Redaktion ist für die Richtigkeit der Beiträge nicht verantwortlich. Die rechtliche Haftung liegt bei den jeweiligen Unternehmen.



Unterstützen Sie die Arbeit der

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

durch eine Spende.

**Jede Spende kann steuerlich geltend gemacht werden.**

Konto:

Hamburger Sparkasse (BLZ 20050550) Nr.: 1098212267  
IBAN: DE29 2005 0550 1098 2122 67, BIC: HASPDEHHXXX

***Gewinnen Sie neue Mitglieder  
für unsere Gesellschaft!***

---

Deutsche Hämophiliegesellschaft  
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.  
Neumann-Reichardt-Straße 34 · 22041 Hamburg · Tel.: (040) 6722970 · Fax: (040) 6724944  
E-Mail: [dhg@dhg.de](mailto:dhg@dhg.de) · Internet: [www.dhg.de](http://www.dhg.de)