September | 2025

HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

INFOS UND NEUIGKEITEN | Termine, Umfragen und News

ERFAHRUNGSBERICHT | Spritzen üben für den Notfall

LEICHTE HÄMOPHILIE | Auch der Blutungstyp spielt eine Rolle

VHA

VERBAND DER HÄMOPHILIE-APOTHEKEN E.V.

JEDER TROPFEN ZÄHLT

Das Wohl der Patienten
steht für uns im Mittelpunkt

KONTAKT

Verband der Hämophilie-Apotheken e.V.
Witzleben Apotheke 26 | Claudia Neuhaus e.K.
Kaiserdamm 26 | 14057 Berlin

E-Mail: info@haemophilie-apotheken.de
Web: www.haemophilie-apotheken.de

Eine Liste aller Verbandsapotheken
finden Sie auf unserer Homepage

EDITORIAL

Liebe Leserin, lieber Leser!

Beim Vergleich der Primär- und Sekundärprophylaxe mit der Bedarfstherapie – das haben Studien[1] belegt – ist die Prophylaxe überlegen. Sowohl die primäre, die sehr früh und vor der ersten Blutung beginnt, als auch die sekundäre Prophylaxe, die in der Regel nach den ersten zwei Blutungen bzw. nach dem 2. Lebensjahr zum Einsatz kommt, ist mit Vorteilen verbunden. Und zwar auf allen Ebenen: In Bezug auf Blutungen und Schmerzen, sowie auch hinsichtlich Genesungszeit und der Rückkehr zu normalen Aktivitäten, etwa nach Eingriffen oder Unfällen. Nicht zuletzt geht eine Prophylaxe mit signifikanten Verbesserungen in Bezug auf Durchbruchblutungen und Gelenkerhalt sowie anhaltende Produktivität und Lebensqualität einher.

Doch prophylaktische – also vorbeugende – Maßnahmen müssen regelmäßig erfolgen. Das kann, je nach Blutgerinnungsstörung, Blutungstyp und Präparat alle zwei bis drei Tage oder auch alle vier Wochen erforderlich sein. Klar ist: Nur wer regelmäßig spritzt, ist geschützt.

Genau darum geht es in dieser Ausgabe. Es geht um Spritzen üben und Spritzen lernen, um die regelmäßige Einhaltung empfohlener Intervalle und das Entwickeln von Routinen aber auch darum, Patienten mit leichter Hämophilie zu sensibilisieren. Denn auch sie können Einblutungen haben und benötigen – im Notfall oder bei einer OP – unbedingt zusätzlich Faktor.

Ich wünsche Ihnen interessante Einblicke, bis zum nächsten Mal
Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin Hämovision

1. Nugent, O'Mahony, Dolan, on behalf of the International Haemophilia Access Strategy Council (2018). Value of prophylaxis vs on-demand treatment: Application of a value framework in hemophilia, https://doi.org/10.1111/hae.13589

INHALT

4 **INFOS & NEUIGKEITEN**
News, Wissenswertes & Termine

8 **TITELTHEMA**
Spritzen muss zur Routine werden
Die Notwendigkeit des Spritzens verstehen und in den Alltag integrieren
Interview mit Dr. Martin Olivieri
Erfahrungsbericht von Till Knippenberg

16 **IM NOTFALL VORBEREITET**
Ein Erfahrungsbericht aus Finnland
Warum Sarah Blusi die i.v. Injektion übt

24 **AUS DEN VERBÄNDEN**
IGH – Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.:
Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

26 **MITTELSCHWERE UND LEICHTE HÄMOPHILIE**
Faktor-Restaktivität **und** Blutungstyp sind wichtig!
Dr. Swee Wenning über die neue Einteilung des Schweregrades einer Blutungsstörung

30 **AUS DEN VERBÄNDEN**
Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG:
Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

32 **FAKTORPRÄPARATE AUS HUMANEM PLASMA?**
Eine wichtige Therapieoption
Wo sie zum Einsatz kommen und unverzichtbar sind

WIR FREUEN UNS ÜBER IHRE POST

Sie wissen etwas über interessante Seminare oder Informationsveranstaltungen zum Thema Hämophilie oder haben einen guten Buchtipp? Oder möchten Sie uns einfach Feedback geben? Schreiben Sie uns:
Florian Schmitz Kommunikation | Redaktion HÄMOVISION
Wichmannstrasse 4 / Haus 12, 22607 Hamburg
Oder schicken Sie uns eine E-Mail: tanja.fuchs@fskom.de

IMPRESSUM

Verlag: Florian Schmitz Kommunikation GmbH
Wichmannstraße 4/Hs. 12, 22607 Hamburg | www.fskom.de
Herausgeber: Florian Schmitz (V.i.S.d.P.)
Redaktion: Tanja Fuchs, Verena Fischer
Wissenschaftliche Beraterin: Dr. Katharina Holstein
E-Mail Redaktion: tanja.fuchs@fskom.de
Layout + Grafikdesign: Peter Schumacher
Litho/Druck: Druck + Medienkontor
Copyright Titel „Hämovision": Paula Schmitz

Infos und Neuigkeiten

Umfrage

Prophylaxe bei VWE

Für eine aktuelle Befragung werden Menschen mit Von-Willebrand-Erkrankung gesucht (Betroffene und Eltern betroffener Kinder), die eine Prophylaxe-Therapie erhalten. Ziel der Befragung, die telefonisch oder via Web-Call stattfindet, ist es, Versorgung und Unterstützungsangebote zu verbessern. Die Umfrage dauert ca. 30-40 Minuten, es gibt eine Aufwandsentschädigung. Bei Interesse bei der DHG-Geschäftsstelle melden:

www.dhg.de/ueber-uns/geschaeftsstelle.html

Save the date

Augsburger Hämophilie-Symposium

Wann: **21. bis 23. November 2025**

Wo: **westhouse in Augsburg**

Für wen: Erwachsene Patienten und Kinder mit Blutungsneigung und deren Angehörige.
Was: Vorträge, Diskussionsrunden und Informationen rund um das Thema „Hämophilie". Austausch Vernetzung und vieles mehr.

Info und Anmeldung:
sarah.lehmann@uk-augsburg.de

Neue Hoffnung für Betroffene

Durchbruch bei seltener Autoimmunhämophilie

Die Medizinische Hochschule Hannover (MHH) hat einen wichtigen Behandlungserfolg bei der seltenen Autoimmunhämophilie (erworbene Hämophilie A) erzielt, bei der **das Immunsystem plötzlich den Gerinnungsfaktor VIII angreift.** So wurde hier erstmals eine CAR-T-Zelltherapie eingesetzt, ein Verfahren, das bislang vor allem in der Krebsmedizin verwendet wird. Die speziell veränderten Immunzellen konnten im konkreten Fall die krankheitsauslösenden Antikörper gezielt ausschalten. Der Patient erholte sich vollständig, die gefährlichen Blutungen kamen zum Stillstand. Ein ermutigendes Signal für alle Menschen mit seltenen Gerinnungsstörungen, bislang handelt es sich aber um einen individuellen Heilversuch, es gibt noch keine zugelassene Standardtherapie.

(Quelle und weitere Infos: www.mhh.de/presse-news/erfolg-in-der-behandlung-von-autoimmun-bluterkrankheit)

EQUALISE-Studie

Versorgung von seltenen Erkrankungen gemeinsam verbessern

Wie gut funktioniert die medizinische Versorgung für junge Menschen mit seltenen Erkrankungen wie Hämophilie in spezialisierten Zentren? Genau das möchte die EQUALISE-Studie herausfinden – und Unterstützung ist gefragt. Gesucht werden: Eltern von Kindern unter 18 Jahren mit einer seltenen Erkrankung sowie junge Erwachsene zwischen 18 und 25 Jahren mit einer seltenen Erkrankung. Die Teilnahme dauert nur 15 bis 20 Minuten, ist anonym und hilft dabei, die Versorgungsangebote langfristig zu verbessern – jede Stimme zählt. Hier geht's zur Umfrage:

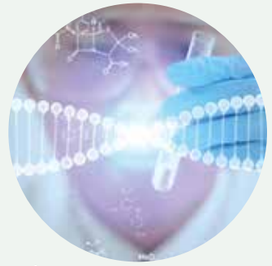
Für Eltern: https://tinyurl.com/mr2cuhf6

Für junge Erwachsene: https://tinyurl.com/yw6msnhb

Abb.: ©istockphoto.com/ttsz

Gentherapie bei Hämophilie B

Erster Patient in Deutschland behandelt. Langzeitdaten stimmen zuversichtlich



Im Juli hat der erste Hämophilie-B-Patient in Deutschland außerhalb von Studien eine Gentherapie erhalten. Nach der EU-Zulassung im Jahr 2023 ist die Gentherapie **Hemgenix®** (Etranacogene Dezaparvovec) endlich auch in Deutschland offiziell Teil der Versorgung durch die gesetzlichen und privaten Krankenkassen. Möglich wurde dies durch eine Einigung über den Erstattungsbetrag mit dem Spitzenverband der gesetzlichen Krankenkassen (wir berichteten.) Hemgenix ist die erste zugelassene Gentherapie für Hämophilie B und soll die körpereigene Produktion von Faktor IX anregen – mit dem Ziel, Blutungen langfristig zu verhindern. Aktuelle Langzeitdaten bestätigen Wirksamkeit und Sicherheit. Eine Modellrechnung deutet zudem darauf hin, dass ein Großteil der Behandelten möglicherweise über viele Jahre, teils mehr als zwei Jahrzehnte, keine routinemäßige Ersatztherapie mehr benötigt.
Auch für die zweite Gentherapie bei Hämophilie B, **Beqvez®**, liegen positive Daten vor. Der Hersteller hat dennoch angekündigt, die Weiterentwicklung und Markteinführung von Beqvez aus wirtschaftlichen Gründen einzustellen.

(https://tinyurl.com/vdjjwuc5)

Aktion „Hämophilie in Bewegung"

Geschafft: 40.000 Kilometer!

Mehr als 1.900 dokumentierte Teilnahmen, gelaufene, geradelte oder geschwommene Kilometer, absolvierte Physiotherapie-Einheiten oder Fitnesstrainings: Von Herbst 2024 bis Sommer 2025 legte die Community gemeinsam 40.000 Kilometer zurück – eine symbolische Weltumrundung, die Mut macht und verbindet. Ziel war es, Menschen mit Hämophilie in Bewegung zu bringen – im wörtlichen wie im übertragenen Sinn. Es ging darum, gemeinsam aktiv zu werden, Solidarität zu zeigen und die wertvolle Arbeit der Patientenorganisationen zu unterstützen. Für jeden zurückgelegten Kilometer spendete die Firma Sobi 50 Cent, insgesamt 20.000 Euro, die im August übergeben wurden. Freuen durften sich: die Deutsche Hämophilie Gesellschaft (DHG, *Bild oben*) und die Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH, *Bild Mitte*), die Deutsche Bluthilfe (ärztl. Beirat Dr. Halimeh, *Bild unten*), die Österreichische und Schweizer Hämophiliegesellschaft, ÖHG und SHG, die Bluter Betreuung Bayern (BBB) und Hämophilie 2000 e.V. Hier geht's zur Presse-Mitteilung:

https://kurzlinks.de/svu4

Versorgung mit neuen Therapien stockt

IGH warnt vor Verzögerungen durch Krankenkassen

Obwohl innovative Therapieansätze und Gentherapien für Menschen mit Hämophilie verfügbar sind, verweigern einige Krankenkassen nach wie vor deren Genehmigung. Mit Verzögerungstaktiken, langwierigen Prüfverfahren und fehlenden Rückmeldungen wird der Zugang zu modernen Behandlungsoptionen erschwert. Die IGH ruft Betroffene dazu auf, sich frühzeitig zu melden, insbesondere wenn sie bei der AOK, TK, BARMER, DAK, KKH, hkk oder HEK versichert sind und Interesse an einer neuen Therapie haben. Die IGH unterstützt aktiv bei Anträgen und setzt sich für die Rechte der Versicherten ein. Hilfe kann direkt über das Kontaktformular bei der IGH angefordert werden:

www.igh.info/kontakt#kontakt

Abb.: ©istockphoto.com/metamorworks

NEWS

Pädiatrische Therapie der Hämophilie A

Indikationserweiterung von Damoctocog alfa pegol

Ende April hat das Komitee für Humanarzneimittel (CHMP) der Europäischen Arzneimittel-Agentur (EMA) eine positive Stellungnahme zur Indikationserweiterung für Damoctocog alfa pegol (Handelsame Jivi®) erteilt. Der Wirkstoff darin wird für die Behandlung und Prophylaxe von Blutungen **bei zuvor behandelten Patienten ab sieben Jahren mit Hämophilie A** empfohlen.

Die Zulassung basiert auf den Ergebnissen der PROTECT VIII Kids-Studie (NCT01775618) und der Alfa PROTECT-Studie (NCT05147662). In der Alfa-PROTECT-Studie wurde die Sicherheit von Jivi®-Injektionen bei 35 vorbehandelten Kindern im Alter von sieben bis unter zwölf Jahren untersucht. Sie wurden mit einer mittleren Dosis von 55 I.E./kg Körpergewicht prophylaktisch behandelt, wobei die mediane (mittlere) jährliche Blutungsrate in der Wirksamkeitspopulation 0,0 (0,0; 1,9) betrug. In 95,2 % der Fälle konnten Blutungen mit nur einer oder zwei Injektionen gestoppt werden. Zudem wurde das potenzielle Risiko einer Immunantwort auf Polyethylenglykol (PEG) in den ersten vier Expositionen bewertet: Bei einem Patienten trat eine Immunantwort auf, nach einer zweimonatigen Unterbrechung der Behandlung waren keine Antikörper mehr nachweisbar und der Patient konnte die Behandlung wieder aufnehmen.

Damoctocog alfa pegol ist eine rekombinante Faktor-VIII (rFVIII) Ersatztherapie, die unter dem Markennamen Jivi® in der EU und in anderen Märkten weltweit, bereits zur Behandlung von vorbehandelten Patienten ab zwölf Jahren mit Hämophilie A zugelassen ist.

Für die **Prophylaxe von Erwachsenen und Jugendlichen ab 12 Jahren** ist das Produkt in der EU mit einer Dosis von 45-60 IU/kg **alle fünf Tage** zugelassen. Basierend auf den klinischen Eigenschaften des Patienten kann die Dosis auch 60 IU/kg **alle sieben Tage** oder 30-40 IU/kg **zweimal pro Woche** betragen. Auch für die bedarfsorientierte sowie perioperative Behandlung (rund um eine Operation) von Blutungen ist das Präparat in der o. a. Patientengruppe zugelassen.

Für **Kinder im Alter von 7 bis unter 12 Jahren wird –** gemäß Produktinformation **–eine Dosis von 40-60 IU/kg zweimal pro Woche zur Prophylaxe** empfohlen. Die empfohlene Anfangsdosis liegt bei 60 IU/kg, ebenfalls zweimal pro Woche. Die Zulassung bezieht sich für diese Altersgruppe auch auf die bedarfsorientierte sowie perioperative Behandlung von Blutungen.

(Quelle: Fachinformation Jivi, Stand 06/2025.)

Abb.: ©istockphoto.com/jaroon

Durch Studie bestätigt

1:1-Präparat bei Von-Willebrand-Erkrankung sicher

Die Ergebnisse einer klinischen Studie bestätigen die Sicherheit von Wilate im perioperativen Einsatz bei VWE.
In der Studie mit 125 Patienten mit Von-Willebrand-Erkrankung (VWE), die ein Gerinnungsfaktorkonzentrat im Verhältnis 1:1 (VWF:FVIII, Wilate®) im Rahmen eines chirurgischen Eingriffs erhielten, konnte kein Hinweis auf eine FVIII-Akkumulation nach wiederholten Gaben festgestellt werden – auch nicht bei Patienten mit drei oder mehr Infusionen. Die FVIII- und VWF-Aktivitäten blieben stabil im Zielbereich. Die meisten größeren chirurgischen Eingriffe erforderten lediglich drei Infusionen.

(Quelle: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39010315/)

Ein Jahr nach Zulassung

Vielversprechende Daten

Die Hämostaseologen auf dem Mainzer Symposium im Juli 25 waren sich einig: Das neue Therapieziel „normalisierte Hämostase" hat die Faktortherapie der Hämophilie A im Verlaufe des vergangenen Jahres auf eine neue Stufe gehoben. Mit Efanesoctocog alfa (ALTUVOCT®) lassen sich für bis zu 4 Tage nach Infusion normalisierte bis nahezu normale Faktor-VIII-Aktivitätswerte von über 40 % erreichen –mit mittleren Talspiegeln von 15 % (10 % bei Kindern) nach 7 Tagen bzw. vor der nächsten Dosis. Das schützt **zuverlässig vor Blutungen**, auch **rund um Operationen**. Studien zeigen: Weniger Blutungen, verbesserte Gelenkgesundheit, mehr Lebensqualität – bei **guter Verträglichkeit** in allen Altersgruppen.

(Quelle: PK Sobi 7/2025)

Angst bremst.
Wissen befreit.

**Hol dir Unterstützung, die Mut macht.
Auf haemcare.de – dein Portal für alles Wichtige über Blutgerinnungsstörungen, Sport, Ernährung, Reisen … und was gerade so läuft.**

changing haemophilia®

Novo Nordisk Pharma GmbH, Mainz
Changing Haemophilia® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG und der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.
© 2025 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz.
DE25CH00040

novo nordisk®

Nicht Spritzen? Keine gute Idee!

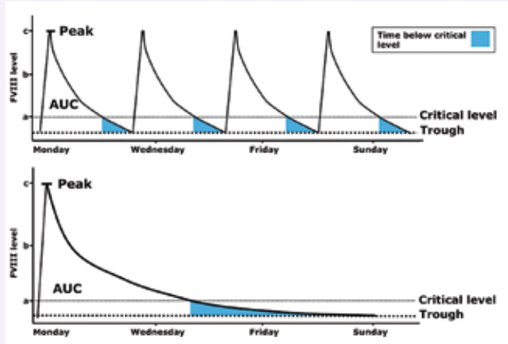
Eine gute **Prophylaxe** ist das A und O bei einer Blutgerinnungsstörung. Ein Hämostaseologe und ein von Willebrand-Patient über das Spritzen.

Text von **Tanja Fuchs**

Wer eine Blutgerinnungsstörung wie Hämophilie A, Hämophilie B oder die von Willebrand-Erkrankung hat und vom behandelnden Hämostaseologen eine prophylaktische Behandlung verordnet bekommt, muss lernen, mit einer Therapie umzugehen, die mit einer Nadel verabreicht wird. In den meisten Fällen werden intravenöse Injektionen nötig, es gibt allerdings auch die Möglichkeit subkutan zu spritzen.

Tal- und Spitzenspiegel

Welche Therapie im Einzelfall richtig ist, wird gemeinsam mit dem behandelnden Arzt im Gerinnungszentrum besprochen. Wichtig ist, dass die empfohlenen Spritz-Intervalle eingehalten werden, damit der Talspiegel des supplementierten Faktors nicht unter eine bestimmte Grenze sinkt, wodurch der Blutungsschutz nicht mehr gegeben ist.
Als Talspiegel wird die Restaktivität vor der nächsten Injektion bezeichnet, der Spitzenspiegel hingegen beschreibt die höchste Faktoraktivität, die nach der Injektion erreicht wird. Wie schnell sich der verabreichte Gerinnungsfaktor im Körper abbaut, ist von Mensch zu Mensch unterschiedlich, lässt sich aber individuell messen. So kann die Hämophilie-Behandlung an den jeweiligen Patienten angepasst werden.
Neben dem Faktorspiegel und der Zeitspanne, in der Faktor abgebaut wird, spielt auch der sogenannte Blutungstyp eine Rolle, der unabhängig vom Schweregrad der Gerinnungsstörung zum Tragen kommt. *(Siehe auch Seite 26 „Milde Hämophilie“)*
Wie hoch der Talspiegel sein sollte, hängt von verschiedenen Faktoren ab: Beim Sport etwa sind ausreichend hohe Level wichtig, an Tagen, an denen keine körperliche Aktivität geplant ist, können auch niedrigere Spiegel ausreichen. Grundsätzlich ist es ratsam, ein bestimmtes Level nicht zu unterschreiten, denn zu einem Sturz oder Unfall kann es auch an einem inaktiven Tag kommen und je niedriger der Spiegel ist, desto höher ist auch das Risiko für spontane Blutungen. Mitunter ist dann eine zusätzliche Faktorgabe erforderlich, um unerwünschte Folgen, wie Gelenkschäden möglichst zu vermeiden.



Mahdi et al, BrJ Haematol 2015 ; 169: 768-76

In den meisten Gerinnungszentren wird mittels Pharmakokinetik in gewissen Zeitabständen überprüft, wo die Tal- und Spitzenspiegel liegen. Dies ist deshalb wichtig, weil sich der Faktorbedarf mit dem Alter, aber auch durch gewisse Lebensstiländerung, wie Sport verändert.

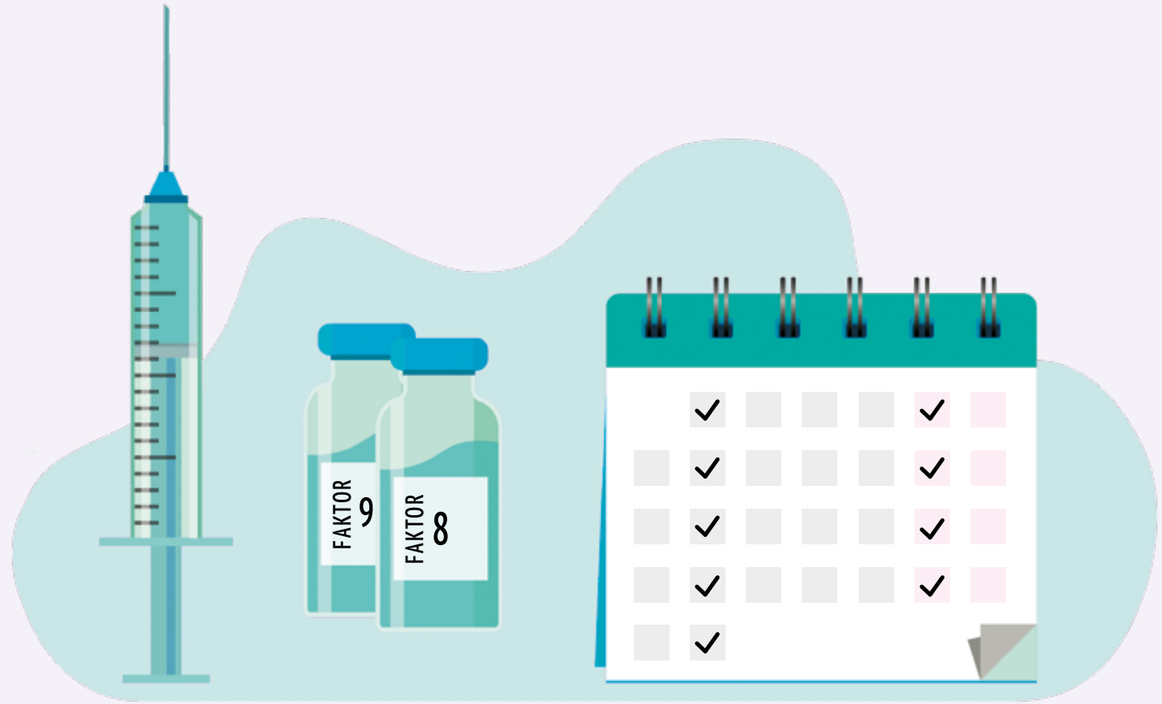
Doch auch ohne, dass man stürzt, umknickt oder sich verletzt, kann es passieren, dass eine **zumeist unbemerkte Mikroeinblutung in einem Gelenk Schaden anrichtet, der erst viel später sichtbar wird.** Gibt es bereits ein sogenanntes **Zielgelenk**, ist das Risiko dafür noch größer. Hierbei handelt es sich um ein Gelenk, in dem häufig Blutungen auftreten – laut Definition mindestens drei Blutungen in sechs Monaten.Je höher das Faktorlevel dauerhaft ist, desto niedriger ist das Risiko für solche Blutungen und damit verbundene Folgen. Inzwischen werden Talspiegel von mindestens 3 bis 5 % empfohlen. Um sicherzustellen, dass auch bei leichten Verletzungen oder Alltagsaktivitäten keine oder nur sehr geringe Blutungen auftreten, wäre sogar ein Talspiegel von 15% oder höher erstrebenswert.

INFO

Gelenkblutung und die Folgen

Eine **Gelenkblutung** führt in der Regel zu Schwellung, Schmerzen und Wärmegefühl im betroffenen Gelenk. Beim Abbau des Blutes können sich Restbestandteile wie Eisen ablagern und eine Entzündung der Gelenkinnenhaut auslösen **(Synovitis)**. Wiederkehrende Entzündungen der Gelenkinnenhaut verursachen Knorpel- und Knochenschäden, was langfristig **Gelenkveränderungen** und eine eingeschränkte Beweglichkeit zur Folge hat. Eine frühzeitige Behandlung der Gelenkblutung mit Gerinnungsfaktoren ist entscheidend, um Folgeschäden zu vermeiden. Noch besser ist es, **Gelenkblutungen durch eine prophylaktische Therapie zu vermeiden. Spontanblutungen:** Bei schwerer Hämophilie können Gelenkblutungen ohne äußere Einwirkung auftreten. Diese spontanen Blutungen sind oft schwer zu erkennen, da sie keine offensichtlichen Verletzungen begleiten.

Je früher mit der Prophylaxe begonnen wird, desto besser. Damit Gelenkschäden, die **im Alter** zu erheblichen führen können, gar nicht erst auftreten. Auch erwachsene Hämophile sollten sich an die Empfehlungen ihres Hämophilie-Zentrums halten. Auch **ältere Patienten profitieren von regelmäßiger Prophylaxe.**



©Illu: iStockphoto.com/RoyaltyFree
©Abb.: iStockphoto.com/Svetlana Ivanova

INTERVIEW

mit **Dr. med. Martin Olivieri,** Leiter Päd. Hämostaseologie und Hämophiliezentrum, Bereich Pädiatrie, Facharzt Kinder- und Jugendmedizin, Zusatz-Weiterbildung Hämostaseologie, Pädiatrische Intensivmedizin, Notfallmedizin, LMU Klinikum München

Herr Dr. Olivieri, regelmäßig an Medikamente zu denken, ist für viele eine schwierige Angelegenheit. Besonders schwierig ist es, wenn es darum geht, sich ein Medikament zu spritzen. Begegnet Ihnen das häufig: Kinder oder Jugendliche, die das mit dem Spritzen nicht so ernst nehmen?

Solange die Eltern in der Verantwortung sind, ist das meist kein Problem. Eltern sind in der Regel bemüht, das Beste für ihr Kind zu tun. Es kann mal passieren, dass eine Injektion um einen Tag verschoben wird, weil es einfach nicht reinpasst. Aber ansonsten würde ich sagen, dass es gut läuft, wenn die Eltern dahinterstehen.

Und bei Jugendlichen?

Ein erstes Problem ist manchmal, dass die Jugendlichen irgendwann selbst spritzen sollten bzw. müssen. Das fällt nicht jedem leicht und so sind es mitunter noch die Eltern, die einen Teenager spritzen. Das erschwert die Abnabelung und den Weg zur Selbstständigkeit. Deshalb versuchen wir das hier in der Sprechstunde aktiv zu fördern.

Gibt es junge Patienten, die behaupten gespritzt zu haben und erkennen Sie es immer, wenn jemand sagt, „ja, ja, mach ich" und es doch nicht tut?

Zum einen haben die meisten dann wahrscheinlich doch eher mal eine Blutung. Zum anderen messen wir regelmäßig den Faktorspiegel. Wenn jemand behauptet, vor zwei Tagen gespritzt zu haben, das Faktorlevel ist aber entsprechend niedrig, dann liegt es auf der Hand, dass da was nicht stimmt. Darüber hinaus sehen wir es an der Chargendokumentation – das ist ein Vorteil der elektronischen Tagebücher, sofern die genutzt werden. Aber auch anhand der angeforderten Rezepte erkennen wir, ob jemand regelmäßig spritzt und ob jemand beispielsweise länger nicht nachbestellt hat.

Vielleicht spritzt der Patient auch einfach zu unregelmäßig?

Ja, oft wird der Rhythmus nicht eingehalten. Wir erklären das immer wieder, aber manche denken es sei egal, wenn sie mal alle 7 Tage und mal alle 14 Tage spritzen. Das ist natürlich nicht gut und führt dann zu niedrigen Talspiegeln mit deutlich höherem Blutungsrisiko.

Und wenn Sie den Jugendlichen erklären, dass sie damit Gelenkschäden riskieren?

Das tun wir, und das wird auch durchaus verstanden, aber es ist, wie wenn man sagt, ihr müsst täglich Zähne putzen. Alle verstehen es, aber die Konsequenzen werden meist erst viel später wirklich bewusst. Manchmal erst dann, wenn bereits Probleme bestehen.

Sehen Sie in Ihrem Zentrum auch Jugendliche, die aufgrund von Nachlässigkeiten bereits Gelenkprobleme und evtl. ein sogenanntes Zielgelenk haben? Und kommt es auch bei Jugendlichen bereits zu Spontanblutungen?

Ich muss sagen, dass ich mit unseren jungen Patienten sehr zufrieden bin. Die meisten machen es richtig toll, verstehen ihre Erkrankung und die Notwendigkeit des Spritzens. Viele sind auch sportlich aktiv, und wissen, dass das Nichtspritzen zu mehr Problemen und in der Konsequenz zu weniger Sportmöglichkeiten führt. Gelenkschäden und Zielgelenke sind bei unseren Patienten tatsächlich die Ausnahme und treten eher bei Kindern auf, die in den ersten Lebensjahren keine oder nur unzureichende Prophylaxe erhalten haben. Theoretisch kann es natürlich auch bei Jugendlichen zu Spontanblutungen kommen, wenn sie keine Prophylaxe machen. In der Regel sehen wir aber eher verletzungsbedingte Blutungen.

»Am besten ist es, wenn **morgens** gespritzt wird, so dass man den besten Schutz tagsüber hat. Mit den **halbwertszeitverlängerten Präparaten** ist es inzwischen aber nicht mehr so wichtig, ob man am Abend vor dem Treffen mit Freunden oder morgens vor der Schule spitzt. **Wichtig ist, dass gespritzt wird** und es muss in den Alltag passen.«

Eine Hürde in Bezug auf durchgehende Adhärenz ist die Transition: Wenn aus Jugendlichen junge Erwachsene werden, die zu Hause aus- und evtl. in eine andere Stadt ziehen, kommt es vor, dass sie zunächst keinen Ansprechpartner in einem Hämophiliezentrum haben…

Das muss unbedingt vorbereitet und begleitet werden. Da geht es zunächst einmal um die Transition weg von den Eltern in die Selbstständigkeit und dann auch von der Kinderklinik zur Erwachsenenmedizin. Wir sprechen das im Rahmen unseres Transitionsprogramms frühzeitig aktiv an und treten dann auch in Kontakt mit einem möglichen neuen Zentrum.

Die Eltern spielen eine bedeutende Rolle in Bezug auf die Therapieadhärenz ihrer Kinder. Das richtige Maß an Kontrolle und Loslassen ist nicht immer einfach, hilfreich ist der Austausch mit anderen.

Würden Sie sagen, dass Jugendliche, die regelmäßig Sport treiben und evtl. im Verein sind, das Spritzen eher ernst nehmen?

Ja, die sind in der Regel adhärenter. Jemand dem der Sport wichtig ist, der weiß, dass er seinen Sport nur machen kann, wenn er spritzt. Schon aus Sorge vor Verletzungen und der Konsequenz dann erstmal auszufallen und keinen Sport mehr machen zu dürfen.

Dann wäre es gut, wenn Eltern ihre Kinder aktiv dazu zu bewegen, Sport zu treiben…

Das gilt unabhängig von der Hämophilie für alle Kinder und Jugendlichen!

Zunehmend erhalten auch milde Hämophile eine Prophylaxe. Wie ist das in Ihrem Zentrum?

Wir klären auch die milden Hämophilen bzw. deren Eltern bei der Erstdiagnose darüber auf, dass es sein kann, dass eine Prophylaxe notwendig wird. Das ist natürlich vom individuellen Faktorspiegel und der klinischen Blutungsneigung abhängig. Pauschal würde ich sagen, in dem Moment, wo sie zwei Blutungen hatten, beginnen wir mit der Prophylaxe. Die Patienten bzw. Eltern sehen ja, dass die Blutungen ein Problem sind und dass es besser ist, wenn sie regelmäßig spritzen.

Erhalten Mädchen mit Blutungsneigung auch zunehmend Prophylaxe?

Ja, es gibt hier ja eine neue klinische Einteilung: Konduktorinnen werden demnach, in Abhängigkeit des Faktorspiegels und der klinischen Blutungsneigung, auch als Hämophilie-Patientinnen mit und ohne Blutungsneigung bezeichnet. Entsprechend ist es auch bei Mädchen notwendig, die Faktoraktivität zu messen. Denn auch bei Mädchen und Frauen mit besonders niedrigen Faktorspiegeln kann es zu Gelenkblutungen kommen und das lässt sich dann durch eine regelmäßige Faktor-Prophylaxe vermeiden.

©Foto.: iStockphoto.com/Charday Penn

ERFAHRUNGSBERICHT

»Das Spritzen muss zur Routine werden!«

Text von **Tanja Fuchs**

Till Knippenberg weiß, wie es ist, regelmäßig an das Spritzen zu denken und es dann vor allem auch zu tun. Der 27-Jährige hat im Alter von 6 Jahren die Diagnose von-Willebrand Typ 2B erhalten und muss seither zweimal wöchentlich ein Präparat spritzen, das humanen Von-Willebrand-Faktor und humanen Blutgerinnungsfaktor VIII im Verhältnis 1:1 enthält.
„Ich war mit sechs aufgrund einer Mandel-OP im Krankenhaus und hatte im Anschluss immer wieder Nachblutungen. Im Zuge der darauffolgenden Untersuchungen wurde dann festgestellt, dass ich den Willebrand von meiner Mutter habe, die zeitgleich mit mir, mit Anfang 40 ihre Diagnose erhielt."

Meine Eltern haben mich immer gut unterstützt

Das Gerinnungszentrum ist 50 km entfernt, Tills Eltern wollten also möglichst schnell selbst in der Lage sein zu spritzen. „Zum Glück waren die Eltern meines besten Freundes Ärzte, kannten sich mit i.v.-Injektionen aus und haben uns in der ersten Zeit gut unterstützt" erzählt Till. Seine Begeisterung fortan zweimal wöchentlich gespritzt zu werden habe sich in Grenzen gehalten, sagt der gebürtige Marler, aber seine Eltern hätten hier stets an einem Strang gezogen. „Es war sicherlich sehr hilfreich, dass meine Eltern relativ schnell spritzen konnten und mich auch aktiv mit eingebunden haben. Ich habe verstanden, wie wichtig es ist, dass ich diese Fähigkeit auch selbst erlerne, und das Argument, das hier schließlich zog, war: Entweder Du lernst es oder Mama bzw. Papa müssen mit auf die nächsten Klassenreisen. Das hat mich motiviert, ich war acht oder neun, als ich es selbst gut hinbekommen habe." Till weist an dieser Stelle auch auf **die Bedeutung von Spritzkursen** hin. Er selbst habe an einem Spritzkurs an seinem Gerinnungszentrum in Duisburg teilgenommen, aber auch die Spritzkurse, die von den Patientenorganisationen immer wieder angeboten würden, seien klasse. Seit Anfang des Jahres ist er in der IGH engagiert.

INFO

Von-Willebrand-Erkrankung Typ 2B

Bei Typ 2B ist die Bindungsfähigkeit des Von-Willebrand-Faktors (VWF) an die Blutplättchen (Thrombozyten) erhöht. Bedingt dadurch kommt es zu einem vorzeitigen Abbau von VWF und Thrombozyten, und dadurch zu einer erhöhten Blutungsneigung.

Prophylaxe oder Bedarfsbehandlung?
Für die von-Willebrand Erkrankung gilt grob: Typ 1 ist oft mild und benötigt nur eine Bedarfsbehandlung, während Typ 3 und schwere Fälle von Typ 2 häufig eine prophylaktische Behandlung erfordern.

BAYER

AKTIV.
GROSS WERDEN.
MITMACHEN.

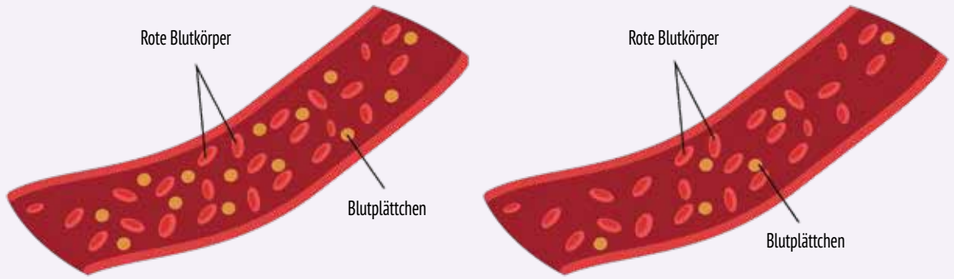
go.bayer.com/heamophilie

Hier finden Sie nützliche Videos und Links rund um die **Hämophilie**.

go.bayer.com/Grundschule

Wichtige Infos zur **Grundschule** und dem Schuleintrittsalter für Hämophilie-Patienten

Bayer Vital GmbH, Kaiser-Wilhelm-Allee 70, 51373 Leverkusen, www.bayer.com



„Das Thema Blut war schon vor der VWE-Diagnose immer wieder präsent“, sagt Till, der mehrfach aufgrund von Thrombozytopenien im Krankenhaus war. Unter einer Thrombozytopenie versteht man eine verminderte Anzahl von Blutplättchen (Thrombozyten) im Blut. Der Subtyp VWE Typ 2b, ist durch eine Blutungsstörung gekennzeichnet, die mit einer erhöhten Affinität des von-Willebrand-Faktors (VWF) für Thrombozyten einhergeht, was zu einer raschen Reduktion sowohl der Thrombozyten als auch des VWF aus dem Plasma führt.

Doch natürlich hätten seine Eltern sich weiterhin gekümmert, unterstützt und auch aufgefordert. „Es ist ja nicht so, dass man sich darauf freut, sich zu spritzen oder es kaum erwarten könnte. Wir hatten unsere festen Wochentage, ein festes Ritual am Rande des Frühstückstisches bevor es mit dem Rad zur Schule ging.“

Als er etwas älter war, erzählt Till, so ab 14, 15 habe er durchaus auch hin und wieder einen „freundlichen, verbalen Tritt in den Hintern“ bekommen. „Meine Eltern wussten, wann ich spritzen musste, und haben sich dahintergeklemmt.“
Die Eltern spielen aus Tills Sicht eine große Rolle. Hilfreich sei natürlich, wenn man sich mit seinen Eltern gut verstehe und das Thema Spritzen kein Konfliktpotenzial berge. „Meine Eltern haben mich regelmäßig gefragt, ob ich gespritzt hätte. Meistens konnte ich die Frage mit Ja beantworten, aber eben nicht immer. Man kann schon sagen, dass ich da ein bisschen schludriger wurde. Es war gar nicht so, dass ich mich großartig gesträubt hätte, es war eher so, dass mir dann plötzlich einfiel: Oh Mist, eigentlich hätte ich heute Morgen spritzen müssen… na egal, wird schon nicht so schlimm sein. So ab 16, 17 ging es dann auch mal Freitagabends mit Freunden raus, da gab es dann bei uns zu Hause die ganz klare Regel: Du kannst losziehen, wenn vorher gespritzt wird! Das wurde irgendwann zu einer Art Automatismus, nach dem Motto: „Ich will am Wochenende mit meinen Freunden los, also muss ich vorher spritzen.“

Sport gehört dazu

Sport gehörte für Till Knippenberg immer dazu. „Auch hier haben meine Eltern sich mit mir zusammengesetzt und wir haben überlegt, welche Sportart in Frage kommen und woran ich Spaß haben würde.“ In Absprache mit dem Gerinnungszentrum habe er zunächst ein paar Jahre Leichtathletik gemacht und sei später auf Schwimmen umgestiegen. Inzwischen trainiert Till regelmäßig im Fitnessstudio.

Erst in Klasse 8 wussten alle Bescheid

Mit seiner Diagnose ist Till anfangs zurückhaltend. Neuen Freunden auf der weiterführenden Schule erzählte er zunächst nichts davon – aus Sorge vor Ablehnung.
„Als in der achten Klasse eine Skifreizeit geplant war, habe ich vor der Klasse und den begleitenden Sportlehrern ein Referat über mich und die Von-Willebrand-Erkrankung gehalten.“ Im Vorfeld stand außerdem jede Woche Physiotherapie auf dem Programm, um gezielt Muskulatur für das Skifahren aufzubauen.
Skifahren mit Blutgerinnungsstörung sei damals eher ein rotes Tuch gewesen, so Till, aber seine Ärztin habe es wichtig gefunden, dass er auf der Klassenfahrt dabei ist. „Das Gerinnungszentrum hat dann noch einen Sportlehrer vermittelt, der selbst hämophil ist und der in der Skihalle in Neuss mit mir trainierte, bevor es losging. Am Ende bin ich mit Helm, Rückenschutz, Knie- und Ellbogenschonern die Piste runtergefahren, aber niemand hat dumme Sprüche gemacht, die Skifahrt war super.“

©Foto: iStockphoto.com/Izuchukwu Onyeka

Schwimmen ist für Menschen mit Hämophilie besonders geeignet. „Ich hatte nie ein gutes Ballgefühl und habe mich, nach der Leichtathletik, selbst fürs Schwimmen entschieden.“

Vertrauen, Glück und ein gutes Gerinnungszentrum

Till weiß, dass er auch Glück gehabt hat. Mit seinen Eltern und damit, dass er bisher immer ohne größere Blutungen durchgekommen sei. Natürlich habe es immer mal wieder Ereignisse gegeben, etwa eine Verletzung am Handgelenk beim Schulsport, den ein oder anderen Sturz mit dem Fahrrad oder die Entfernung der Weisheitszähne. Aber keine größeren Traumata. Die Weisheitszahn-OP sei erstmal schon ein bisschen scary gewesen, erzählt er, denn ohne Blutung laufe das ja nicht. „Ich hatte aber nie wirklich große Angst, denn man kann hier im Vorfeld viel klären.“ Neben einem erfahrenen Operateur sei hier auch **ein guter Spritzplan vom Zentrum hilfreich**. „Ich habe von meinem Zentrum sehr detaillierte Anleitungen bekommen: Wie viel Faktor am Tag vor der OP, wie viel am Tag der OP selbst und wie viel unmittelbar danach. Auch in den weiteren ein bis zwei Wochen nach dem Eingriff sind weitere Faktorgaben, in kleineren Intervallen als üblich, erforderlich.“

Wenn man sich daran halte, gebe es eigentlich keine Probleme. „Ich habe hier aber auch Vertrauen in meine Behandler gehabt: Wir sind gut vorbereitet, es gibt einen durchgehenden Austausch mit und zwischen den Ärzten – all das hat am Ende dazu beigetragen, dass ich da ohne Befürchtung reingegangen bin.

Im Großen und Ganzen konsequent

Der Schlüssel für eine konsequente Prophylaxe sei es, diese möglichst so in den Alltag zu integrieren, dass sie zum einen bedarfsgerecht durchgeführt wird, zum anderen aber nicht im Alltag einschränkt oder dessen Ablauf stört. Hier muss man für sich eine Routine entwickeln.Der 27-Jährige ist im Großen und Ganzen konsequent, aber natürlich gebe es immer mal Tage, an denen er denke: „Oh, Mist… das Spritzen vergessen…“
Er habe einen relativ abwechslungsreichen beruflichen Alltag, an manchen Tagen werde es spät und das sei nicht immer vorhersehbar. Die Besuche im Fitnessstudio würde er daher weniger an seine Spritztage, sondern eher an die verfügbare Zeit anpassen. „Wenn ich nicht am selben Tag gespritzt habe, guck ich dann auch ein bisschen, wie ich mich fühle und bin ggf. etwas vorsichtiger oder trainiere etwas moderater. Theoretisch ist das Training im Studio ja relativ sicher, aber natürlich kann einem auch mal ein Gewicht auf den Fuß fallen.“

Ehrlich zu sich selbst sein

Noch etwas ist aus Tills Sicht wichtig: Wenn was passiert, sagt Till, müsse man eben ehrlich sein. Zu sich selbst, zu seinen Eltern und zum Arzt. Er sei so gut wie nie ohne Notfallpaket unterwegs, es sei denn, er hat gerade substituiert und wäre innerhalb von 30 Minuten wieder zu Hause.
Nächste Woche, erzählt er, fährt er auf ein Musikfestival, da wird selbstverständlich Notfallfaktor mitgenommen. Und seine Freunde wissen alle Bescheid.

»Man muss die Prophylaxe so in den Alltag integrieren, dass sie sich **bedarfsgerecht** durchführen lässt ohne im Alltag einzuschränken.«

©Abb.: iStockphoto.com/Jacob Ammentorp Lund

EIN ERFAHRUNGSBERICHT AUS FINNLAND

»Spritzen können, aber nicht müssen«

Text von **Tanja Fuchs**

Vaasa liegt an der Westküste Finnlands östlich vom Kvarken-Archipel, einer einzigartigen Inselgruppe, die 2006 zum Welt-Kulturerbe ernannt wurde. Hier lebt Sarah Blusi mit ihrem Mann Johan und ihrem Sohn Alvar. Alvar ist gerade vier geworden und hat schwere Hämophilie A. Wie bei vielen Eltern, die ein Kind mit Hämophilie haben, bringen die ersten Jahre eine Menge an Herausforderungen mit sich. Insbesondere dann, wenn die Diagnose völlig überraschend kommt.

„Die Geburt", erzählt Sarah, „war okay", aber kurz bevor wir die Klinik verlassen und nach Hause wollten, fiel uns auf, dass Alvars Kopf etwas geschwollen und ein Ohr ein bisschen blau war."
Der Junge wird nochmal gründlich von einer Ärztin untersucht, die einen niedrigen Hämoglobin-Wert und eine subgaleatische Blutung* diagnostiziert. Die Familie bleibt vorerst im Krankenhaus und Alvar erhält Blutprodukte. (Was passiert wäre, wenn sie sich auf den Heimweg gemacht hätten – geht es der jungen Mutter durch den Kopf – … sie mag es sich nicht vorstellen.) Die Präparate zeigen Wirkung, die Schwellung geht zurück und im Raum steht die Frage nach Blutgerinnungsstörungen in der Familie. „Aber weder mein Mann noch ich, waren jemals damit konfrontiert gewesen", sagt Sarah.

INFO

Subgaleatisches Hämatom

Unter einem *subgaleatischen Hämatom versteht man eine Blutansammlung (Hämatom) unter der flächigen Sehnenplatte des Schädels (Galea aponeurotica). Die subgaleatische Blutung im Kindesalter entsteht als Folge scherkraftbedingter Gefäßverletzungen im Rahmen eines Geburtstraumas (z. B. durch Vakuum- oder Zangenentbindung), einer Hämophilie, oder eines Schädel-Hirn-Traumas.

Der Schock sitzt tief, als die frischgebackenen Eltern ein paar Tage später endlich nach Hause dürfen, „aber wir dachten: okay, das war eben einfach ein schlimmer Unfall und jetzt ist alles gut."
Dann klingelt Sarah Blusis Telefon. Die Klinik hat das Ergebnis des Gerinnungstests, der Faktor-VIII-Wert ist niedrig. Weil Alvar vor der Blutabnahme Faktorpräparate erhalten hatte, ist das Ergebnis nicht aussagekräftig, die Familie muss für einen weiteren Test zurück ins Krankenhaus. „Kurz darauf war klar, dass Alvar schwere Hämophilie A hat."

Konduktorin, ohne es zu wissen

Tatsächlich ist Sarah Blusi Konduktorin, war sich dessen aber nie bewusst. Sie habe zwar Symptome, wie etwa eine sehr starke Regelblutung gehabt, aber es wurde nie untersucht und so war es für sie normal. „Als Teenager, ist das ja ohnehin eher etwas, über das man nicht spricht, ich hatte mich damit abgefunden." Später, mit der Pille, sei es dann besser geworden sagt sie. Ihre Mutter habe oft blaue Flecken gehabt, ob sie Konduktorin sei, wisse man nicht, ihr Bruder jedenfalls sei nicht hämophil.

> »Im Notfall möchte ich vorbereitet sein und selbst handeln können… «

Wie geht es jetzt weiter?

Die Finnin erzählt, dass sie und ihr Mann sich darauf gefreut hatten, ihren Sohn zu ihren Outdoor-Aktivitäten mitzunehmen. Da sie aber mitunter an Orten seien, an denen es schwierig werden könnte, sterile Bedingen herzustellen, sei ihre Vorfreude diesbezüglich schnell in Aussichtslosigkeit umgeschlagen. „Wir sind viel draußen unterwegs und im Sommer verbringen wir in der Regel viel Zeit auf unserem Boot am Meer. In der ersten Zeit nach der Diagnose hatten wir das Gefühl, dass unser komplettes Leben Kopf stand und wir uns von alten, liebgewonnen Dingen verabschieden mussten."

Ein gutes Leben ist möglich!

Die finnische Hämophiliegesellschaft organisiert – wie auch die Patientenorganisationen in Deutschland – Veranstaltungen für Betroffene und Angehörige. So etwa Ferienfreizeiten für Kinder ab 7 oder Treffen für Familien mit hämophilen Kindern. Kurz nachdem Sarah Blusi der finnischen Hämophiliegesellschaft „Verenvuotosairaudet ry“ beigetreten ist, gibt es die Möglichkeit an einem solchen Treffen teilzunehmen. „Alvar war 3 Monate alt und es war rund 5 Autostunden entfernt, aber wir haben uns angemeldet, machten uns auf den Weg und wurden überrascht.“

Sie seien zuvor niemandem mit Hämophilie begegnet, berichtet Sarah und die Bestürzung darüber, dass ihr erstes Kind eine Blutgerinnungsstörung hatte, hielt an. „Wir waren deprimiert und die Zukunft für unseren Sohn sah in unseren Augen eher düster aus. Als wir aber beim Familientreffen ankamen, stellten wir fest, dass die Eltern entspannt und zufrieden wirkten, während die Kinder fröhlich spielten. **Man kann also trotz Hämophilie ein gutes Leben haben? Das war für uns eine neue, eine wunderbare Erkenntnis!** Auch der Austausch mit den anderen Eltern war wertvoll und hilfreich.“

Sarah Blusi ist es gut gelungen, ihren Sohn an die Therapie zu gewöhnen. Er hat inzwischen keine Angst mehr vor Injektionen.

Nervenaufreibende Zeiten

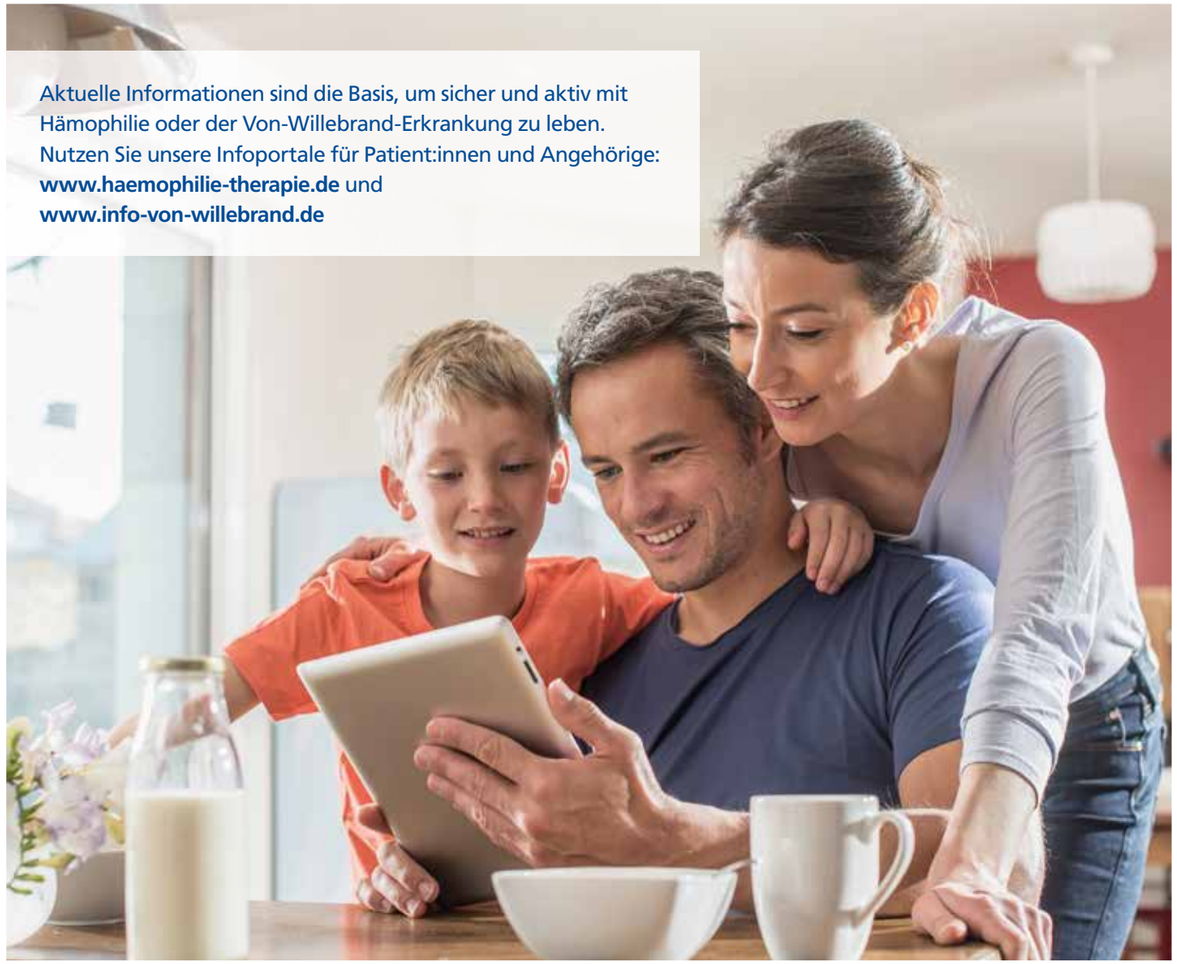
Im Alter von 10 Monaten wird dem kleinen Alvar ein Port als Zugang in eine zentrale Vene gelegt. Man zeigt den Eltern, wie sie darüber Faktor verabreichen können, bevor sie wieder nach Hause fahren. „Wir wollten, dass unser Sohn sich sicher fühlt und das Ganze daher im vertrauten Umfeld selbst durchführen, damit er sich in seinem Tempo daran gewöhnen kann. Ohne Krankenhausatmosphäre, ohne fremde Pfleger und Ärzte.“ Es sei alles schon nervenaufreibend genug gewesen, erzählt die Mutter.
Sarah Blusi ist gelernte Krankenschwester und seit Jahren als Sanitäterin tätig. „Nadeln und intravenöse Injektionen sind mir nicht fremd.“ Dennoch sei es etwas anderes, sein eigenes Kind zu stechen, da gebe es eine natürliche Hemmschwelle, „das fühlt sich einfach nicht richtig an! Eine Nadel in Dein eigenes Kind zu stechen, das ist eine gewaltige Hürde, die es erstmal zu überwinden gilt. Und dann muss man irgendwie erreichen, dass es sich für das Kind so normal anfühlt wie Zähneputzen oder sich anziehen. Wir haben das erreicht, indem wir dabei gekuschelt und gekitzelt, Musik gehört und gesungen haben. Wir haben Dinge gemacht, die unser Kind mochte, die ihn zum Lachen brachten. Mit dem Ziel, dass das Kind am Ende denkt: das war lustig, das hat Spaß gemacht. Das erste Mal, nachdem wir es geschafft hatten, bin ich ins Bad gestürmt und habe geweint. Aber das Wichtigste war, dass mein Sohn denkt: es ist okay und ganz normal.“

... und dann noch ein Hemmkörper!

Kurz nachdem die Eltern die ersten Faktorgaben durchgeführt haben, entwickelt ihr Sohn einen Faktor-VIII-Hemmkörper. „Das war wirklich beängstigend“, sagt Sarah. „Wir leben in einem kleinen Ort, das nächste Krankenhaus mit Hämophilie-Zentrum ist rund 300 km entfernt.“
Die Blusis starten mit einer Immuntoleranztherapie (ITI) und verabreichen Faktor VIII zunächst über den Port, später über die Venen. Alle 6 Wochen wird im örtlichen Krankenhaus Blut abgenommen „und das war besonders schlimm“, erzählt die Mutter. „Die Blutentnahme erfolgte über eine Vene an Alvars Arm, er hatte furchtbare Angst und schrie, bis er blau anlief.“
Als Alvar ca. 1 Jahr und 3 Monate alt ist, beginnt Sarah damit, ihn zu Hause an die i.v. Injektion zu gewöhnen. Ich schaffte eine angenehme Atmosphäre und gab vor, ihm intravenös etwas zu injizieren. Ich wollte ihm dadurch das Gefühl vermitteln, dass das in Ordnung war. Nach etwa zwei Wochen war es für ihn okay, wenn ich

octapharma

Gerinnungsstörung?
Bleiben Sie **informiert.**



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

Hämophilie

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

www.haemophilie-therapie.de

Von-Willebrand-Erkrankung

- Basisinformationen zur VWE
- News und Veranstaltungshinweise
- Umfassender Servicebereich

www.info-von-willebrand.de

Wenn Alvar möchte, übernimmt er die Applikation seiner Therapie selbst. Kinder, soweit möglich, aktiv in die Behandlung mit einzubinden, ist sinnvoll; sie lernen den Umgang mit ihrer lebenswichtigen Behandlung und es fällt ihnen leichter, später selbst Verantwortung dafür zu übernehmen.

nach seiner Vene tastete und die Nadel setzte. In der Vene seines linken Arms sieht Sarah eine Chance dafür, das Faktorkonzentrat geben zu können, traut sich aber zunächst nicht. Erst nachdem eine Mutter, die sie über die Hämophiliegesellschaft kennt, ihr Mut zuspricht, ringt sie sich durch: „Ich schmierte Betäubungscreme auf Alvars Arm, schaltete ein Musikvideo ein, das er mochte und… es klappte.“ Rund ein Jahr zieht Familie Blusi die Immuntoleranztherapie durch. Am Ende ist der Hemmkörper eradiziert.
Parallel zur ITI hatte Familie Blusi mit einem für die Hemmkörperhämophilie zugelassenen, subkutanen Präparat begonnen. Wir haben das nach der Eradizierung fortgeführt und die Faktorgaben beendet. Kurz darauf wird Alvars Port operativ und unter Faktorgabe entfernt, einige Zeit später stürzt er und braucht erneut Faktor VIII. „Und plötzlich war der Hemmkörpertiter wieder erhöht“, erzählt Sarah.

„Mit dem Wissen von heute, würde ich es anders machen“, sagt sie. Nach einer erfolgreichen ITI würde sie in regelmäßigen Abständen weiterhin ein Faktor VIII-Konzentrat geben.
„Wir sind momentan fein mit der aktuellen Therapie, aber natürlich stellt sich die Frage, wie es aussieht, wenn Alvar z. B. aktiv mit einer Kontaktsportart beginnen möchte. Möglicherweise braucht er dann höheren Schutz. Wir würden ihn dann selbst entscheiden lassen, ob er nochmal eine Immuntoleranztherapie versuchen möchte, damit er in der Lage ist, mittels Faktor-VIII-Prophylaxe besseren Schutz für seine Wunschsportart zu erhalten.“

Aktiv in die Behandlung involviert

Sarah und Johan Blusi haben ihren Sohn so früh wie möglich aktiv in die Behandlung involviert.
„Wir waren immer ehrlich zu ihm: Heute ist Medizin-Tag haben wir morgens schon gesagt und dabei versucht, jegliches Drama außen vor zu lassen. Dinge, die er selbst tun konnte, ließen wir ihn übernehmen, kleine Entscheidungen im Prozess durfte er, wenn er wollte, selber fällen.
Manchmal kommt er zu mir und sagt Mami, Du musst mich jetzt stechen… mitunter sagt er auch: ‚Heute bin ich dran. Heute darf ich Dich stechen‘. Es ist uns offensichtlich gelungen, dass die Injektion nicht zu einem traumatischen Erlebnis für ihn geworden ist. Er weiß, dass

INFO

Hämophilie und Kinderbetreuung in Finnland…

Finnland hat rund **5,6 Millionen Einwohner**, Schätzungen zufolge sind davon **400 von Hämophilie** betroffen. Die Finnische Hämophilie-Gesellschaft wurde 1969 von Ärzten gegründet, die für die Behandlung von Hämophilie zuständig waren und 2024 in **„Verenvuotisaidaut ry“** *(deutsch: Gesellschaft für Blutgerinnungsstörungen)* geändert. Im Laufe der Jahrzehnte haben die aktiven Mitglieder des Vereins gemeinsam mit dem Blutspendedienst und Pionierärzten den Verein weiterentwickelt.

In Finnland haben **alle Kinder ab der Geburt einen Rechtsanspruch auf einen Betreuungsplatz.** Für die Sicherstellung ist die jeweilige Kommune verantwortlich. Es gibt keine speziellen Integrationseinrichtungen, jede staatliche finnische Einrichtung ist verpflichtet, jedes Kind aufzunehmen. Für die Betreuung von Kindern mit Einschränkungen wird in Kitas ein zusätzlicher Betreuer engagiert, der aber auch für mehrere Kinder mit Einschränkungen zuständig sein kann. **Alvar besucht den örtlichen Kindergarten seitdem er zwei ist. Sarah und ihr Mann haben den Erziehern erklärt, dass er alles darf, was die anderen Kinder auch dürfen, aber wenn er hinfällt, sollten sie ihn etwas genauer im Auge behalten.**

»Ich möchte die Kontrolle über die Hämophilie behalten, statt von ihr überrascht zu werden«

er Hämophilie hat, er weiß, was zu tun ist, wenn er sich verletzt. Er hat kein Problem mit intravenösen Injektionen.“
Dass dies immer noch so ist, obwohl Alvar schon eine Weile unter einer subkutanen Therapie ist, liegt auch daran, dass Sarah Blusi von Zeit zu Zeit die i.v. Injektion mit ihrem Sohn übt. „Ich steche ihm hin und wieder mit einer Butterfly-Nadel in die Vene, ohne etwas zu injizieren. Ich warte, bis ich die Vene getroffen habe, so dass etwas Blut fließt, das war’s.“
Sie tue das auch deshalb, sagt Sarah, **weil sie selbst sicher sein möchte, dass sie seine Vene trifft, wenn es darauf ankommt. „Durch das regelmäßige Üben bin ich sicherer und Alvar ist daran gewöhnt. Er war so gut darin, die Injektionen zu akzeptieren und ich möchte nicht, dass er das vergisst und es dann wieder schwierig wird.** Und wenn er etwas älter wird, könnte er es selbst versuchen.
Die Entwicklung der vielen neuen Therapien ist großartig. Aber keine davon lässt die Hämophilie verschwinden. Deshalb denke ich, dass es gut ist, zu lernen, die Kontrolle über die Erkrankung zu behalten, anstatt von ihr überrascht zu werden. Wenn wir einen Ausflug mit dem Boot unternehmen, planen wir im Voraus, nehmen

Alvar liebt es, Fahrrad zu fahren und fährt inzwischen ohne Stützräder. Natürlich gebe es immer auch ein Risiko, sagt seine Mutter, aber die Vorteile eines aktiven Lebens seien weitaus größer.

WISSEN

Bypasspräparat*: Patienten mit hohen Hemmkörpertitern benötigen im Notfall, z. B. nach einem Sturz mit Blutung oder während einer Operation, sogenannte „Bypass-Präparate“ (engl. to bypass = umgehen). Diese Präparate umgehen die Faktor VIII- oder IX-Wirkung im Gerinnungssystem und führen über einen anderen Weg in der Kaskade zur Blutstillung. Ein Bypasspräparat muss häufiger gegeben werden als ein Faktor-Konzentrat.

Die **Immuntoleranztherapie (ITI)**** ist die einzige Möglichkeit, einen Hemmkörper dauerhaft zu eradizieren, also vollständig zu beseitigen. Hierbei wird über einen längeren Zeitraum (mehrere Monate bis u.U. Jahre) regelmäßig in hohen Dosen Faktorenkonzentrat injiziert. Ziel ist, dass das Immunsystem den Faktor wieder toleriert. Es gibt verschiedene Protokolle, darunter Niedrig- und Hochdosisstrategien, wie das Dutch-, Bonn- und Malmö-Protokoll oder das Atlanta-Protokoll, das die Standard-ITI mit dem Medikament Emicizumab kombiniert. Hochdosisbehandlungen sind effektiver und i.d.R. kürzer, aber auch belastender. Das Bonn-Protokoll wird bei Patienten mit Hämophilie A mit hochtitrigem Hemmkörper angewendet, wobei die Behandlung mit hohen Dosen erfolgt, bis stabile Faktor VIII-Werte erreicht sind, gefolgt von einer prophylaktischen Therapie.

Kühlpacks und Faktorpräparat mit. Damit wir – sollte es ein Problem geben – dieses händeln können und nicht in Panik geraten.“

Kinder lernen durch eigene Erfahrungen

„Aus meiner Sicht können und sollten wir unsere Kinder nicht vor allem beschützen wollen“, sagt die Mutter. Jedes Kind sollte eigene Erfahrungen machen dürfen. In Situationen, in denen wir voraussehen, dass unser Sohn sich vermutlich im nächsten Moment wehtun wird, laufen wir nicht sofort zu ihm, um ihn abzuhalten. Er muss diese Erfahrungen selbst machen, um daraus zu lernen. Das gilt natürlich nicht für Situationen, in denen wir absehen, dass er sich wirklich schlimm verletzen wird.
Wir möchten, dass Alvar weiß: Ich habe Hämophilie, aber ich kann alles tun, solange ich vorbereitet bin und mich an ein paar Regeln halte.“

SUBKUTAN UND INTRAVENÖS

»Es ist von großem Vorteil, wenn Eltern im Notfall i.v. spritzen können«

INTERVIEW

mit **Prof. Dr. Ralf Knöfler,** Kinderarzt mit dem Schwerpunkt Kinder- und Jugendhämatologie/-onkologie und der Zusatzbezeichnung Hämostaseologie, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden

Auch wenn die heutigen Therapieoptionen eine intravenöse Gabe nicht zwingend erfordern, muss bei einem Unfall oder einer OP meist zusätzlich Faktor- bzw. Bypasspräparat i. v. verabreicht werden. Wäre es gut, wenn Eltern das selbst tun könnten?*

Es hat immer Vorteile, wenn die Eltern in der Lage sind i.v. zu spritzen und im Notfall entweder Faktor oder – im Falle eines Hemmkörpers – ein Bypasspräparat spritzen können.

Im Fall von Familie Blusi wäre es gut gewesen nach der Eradizierung weiter regelmäßig Faktor zu spritzen, oder?

Es wird derzeit diskutiert, ob es sinnvoll sein kann, eine Toleranz des Immunsystems gegenüber Faktor VIII zu erreichen, insbesondere wenn ein Non-Faktor-Präparat gegeben wird, indem man von Anfang an, niedrigdosiert in bestimmten Abständen, ein Faktor VIII-Konzentrat zusätzlich spritzt. Mit dem Ziel, dass das Immunsystem in Situationen, in denen mehrfach Faktor benötigt wird – bei einer OP oder einem Unfall – den Faktor VIII kennt und keinen Hemmkörper entwickelt. Diskutiert wird auch, nach einer ITI in regelmäßigen Abständen niedrigdosiert weiterhin Faktor VIII zu spritzen, um diese Toleranz zu erhalten. Im geschilderten Fall war es offensichtlich so, dass das Immunsystem nach einer scheinbaren Eradizierung des Hemmkörpers bei erneuter akuter Faktor VIII-Gabe wegen eines Unfalls abermals mit einer Hemmkörperbildung reagiert hat. Aus meiner Sicht hätte man es hier durchaus begründen können, weiter regelmäßig niedrigdosiert Faktor VIII zu geben, um die Toleranz des Immunsystems gegenüber dem Faktor zu erhalten. Es fehlt hierzu aber noch an ausreichenden Daten, auch um die Krankenkassen bzgl. der notwendigen Kostenübernahme zu überzeugen.

Wie sehen Sie das mit dem Üben?

Es ist ein klarer Nachteil, wenn Eltern ausschließlich subkutan aber nicht i.v. spritzen können, denn wenn es zu einer Blutung kommt, ist das zu verabreichende Faktorkonzentrat stets i.v. zu geben, was idealerweise rasch durch die Eltern erfolgen kann. Ich habe Respekt vor der Mutter in dem Beitrag, dass sie das regelmäßig übt. Ich weiß, dass die meisten Eltern sich nicht dazu überwinden können, was durchaus verständlich ist.

AKTUELLE DATENLAGE

Einer **Pednet-Umfrage** zufolge, wird bei einem Hemmkörper überwiegend eine ITI zusammen mit Emicizumab zur Blutungsprophylaxe angeboten. Die meisten Zentren bevorzugten niedrig dosierte ITI und setzten, nach erfolgreicher ITI, die Behandlung mit FVIII in variablen Dosierungen fort.[1] Ob und wie sich bei ausschließlicher Behandlung mit Emicizumab bei PUPs (Previously Untreated Patients = bisher unbehandelte Patienten) und MTPs (Minimally Treated Patients = minimal behandelte Patienten) das Risiko einer Hemmkörperentwicklung verändert, wenn sie FVIII nicht regelmäßig, sondern nur im Bedarfsfall ausgesetzt sind, ist unklar. Zwischenauswertungen der **MOTIVATE-Studie**[2] zeigen, dass die Zeit bis zum Erreichen eines negativen Hemmkörper-Titers kürzer war, wenn ITI ohne Emicizumab statt mit verabreicht wurde, was wahrscheinlich auf höhere, häufigere FVIII-Dosierung zurückzuführen ist.
Um weitere Erkenntnisse über die Hemmkörper-Entwicklung zu gewinnen und Vergleiche von Behandlungsmodi und Patientengruppen bezüglich Blutungshäufigkeit, FVIII-Bedarf und Gelenkstatus zu ermöglichen, laufen die Studien Protect-NOW[3] und PEAQ-NOW[4] *(s. Seite 34)*

1. https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14847; 2. MOTIVATE: Modern treatment of Inhibitor-positive patients with Haemophilia A - An international observational study; 3 + 4 siehe Seite 34

ACTIVE A

CHUGAI

Roche

Be(f)reit fürs Leben mit Hämophilie A

Noch auf der Therapie von gestern? Dann wird's Zeit für ein Update.

Weniger Aufwand. Mehr Flexibilität. Mehr Freiheit.
Moderne Prophylaxe bietet konstanten Blutungsschutz und passt zu Deinem Leben.

**Active A informiert.
Sprich jetzt mit deinem Arzt.
Dein Leben. Deine Therapie**

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

www.roche.de

Chugai Pharma Germany GmbH

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

www.chugaipharma.de

Active A – für ein Leben mit mehr Perspektiven und mehr Leichtigkeit trotz Hämophilie A.

active-a.de

© 2025

IGH
Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.

Eine starke Gemeinschaft

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

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

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

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.

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

Kontakt:
Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg/Neckar
www.igh.info | mail@igh.info
www.linktr.ee/IGH.info

©Abb.: iStockphoto.com/PeopleImages

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

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

Die Vorteile und Extras einer IGH-Mitgliedschaft:

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

Außerdem auf der Website der IGH:

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

Datenbank zu Hämophilie-Zentren
GTH zertifizierte Gerinnungszentren, weitere Praxen und Anlaufstellen für den Notfall: www.ogy.de/zentrum

NEU: WhatsApp Community:

Werde Teil der WhatsApp Community, eine Gruppe mit weiteren Untergruppen für verschiedene Themen, wie VWD, Eltern, Frauen u.v.m.: https://ogy.de/igh-gruppe

Termine 2025/26

12.-14. September 2025
Familienwochenende Wernigerode

17. September 2025
Einschulung mit Blutungsneigung? Online-Infoveranstaltung für Lehrer/innen und Erzieher/innen (auch KiTa)

19.-21. September 2025
Familien-Wochenende Blankenheim

17.-19. Oktober 2025
Generation 50/60+ in Bensberg

29. November
Adventsbasteln und Austausch der IGH Sachsen-Anhalt (graf@igh.info) und Bayern (bayern-schomber@igh.info) Infos und Anmeldung über die jeweilige E-Mail

13.-14. Dezember
BASECAMP – aktives, ärztlich begleitetes Hüttenwochenende mit Spritzkurs für Kinder in Bayern

Frühjahr 2026 (geplant)
PIT / Hämophilie Update in Bonn

Veranstaltungen mit Beteiligung der IGH
SAVE THE DATE

14.-15. November 2025
Patiententag in Augsburg/ Hämophilie-Symposium

21.–23. Nov 2025
Camp H – Novo Nordisk-Schwimmcamp in Siegburg (Friendly Cityhotel Oktopus)

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

Regelmäßige Angebote:

Online Sport- und Bewegungsstunde

Beweglichkeit, Kraft, Koordination, Gelenkmobilisation, Herz-Kreislauftraining – von speziell ausgebildeten Sporttherapeuten für Betroffene mit Blutungsneigung.

Dienstag und Donnerstag um 18 Uhr

www.igh.info/infos/wichtig/aktiv

Frischer Wind im IGH-Vorstand:

In unserem geschäftsführenden Vorstand gibt es neben einigen bekannten, auch neue und junge Gesichter, die wir hier vorstellen möchten:

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

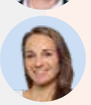
Lukas Leihberg, stellv. Vorsitzender
leihberg@igh.info, *Sport, Internationales*

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

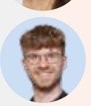
Christian Schepperle, CEO
mail@igh.info, *Geschäftsführung, Schriftführer u.v.m.*

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

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



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



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

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

Schwer, mittelschwer oder leicht?
Auch der Blutungstyp spielt eine Rolle

Die bisherige Einteilung der Hämophilie an-hand der **Faktor-Restaktivität** ist nicht mehr zeitgemäß. Die mittelschwere und leichte Hämophilie muss mehr beachtet werden.

Dr. Swee Wenning
Oberärztin Hämostaseologie
SRH Kurpfalzkrankenhaus
Heidelberg

Text von **Tanja Fuchs**

Eine schwere Hämophilie wird in der Regel bereits im Kleinkindalter erkannt, etwa durch gehäuftes Auftreten blauer Flecken oder Einblutungen z. B nach einem Sturz oder selten auch mal spontan ohne jeglichen Grund. Zwar kommt es auch bei milderen Formen der Gerinnungsstörung zu Symptomen, wie z. B. Nasenbluten, weil diese aber weniger stark ausgeprägt sind, wird eine leichte Hämophilie oder auch eine von-Willebrand-Erkrankung (VWD) vom Typ-1 häufig erst im Jugend- oder sogar erst im Erwachsenalter festgestellt. Das ist deshalb gefährlich, weil es, z. B. in Folge von Unfällen, Operationen oder auch unter der Geburt zu unvorhergesehenen, schweren Blutungskomplikationen kommen kann. Darüber hinaus können Menschen mit leichter Hämophilie durch traumatische Blutungen oder durch Mikroeinblutungen im Laufe des Lebens Folgeschäden an den Gelenken entwickeln.
Das gilt für Männer und Frauen gleichermaßen.
Frauen, die lange Zeit „nur“ als Überträgerin (Konduktorin) galten, können nicht nur an ähnlichen Symptomen leiden, sie sind zudem durch starke, langanhaltende Monatsblutungen belastet, die die meisten unter ihnen einfach aushalten. Die Folge: eine stark eingeschränkte Lebensqualität und nicht selten auch ein ausgeprägter Eisenmangel. „Wir brauchen hier mehr Awareness“, sagt Dr. Swee Wenning.

Die bisherige Einteilung ist veraltet

„Die Hämophilie wird anhand der Restaktivität der Gerinnungsfaktoren (VIII oder IX) in schwere, mittelschwere und milde Formen eingeteilt. Allgemein galt bisher:

- Schwere Hämophilie liegt bei einer Restaktivität von unter 1 % vor
- von mittelschwerer Hämophilie spricht man bei 1-5 % Restaktivität
- bei leichter Hämophilie liegt die Restaktivität zwischen 5 und 40 %.

Konsens war lange Zeit auch, dass bei einer Restaktivität über 4 % keine prophylaktische Faktorgabe erforderlich ist. Inzwischen mehren sich die Stimmen, dass es nicht nur auf die Faktorrestaktivität ankommt, sondern darüber hinaus weitere Faktoren eine Rolle spielen.

Zu den ersten Anzeichen einer erhöhten Blutungsneigung gehören auch häufiges oder langanhaltendes **Nasenbluten.**

Der Blutungsphänotyp

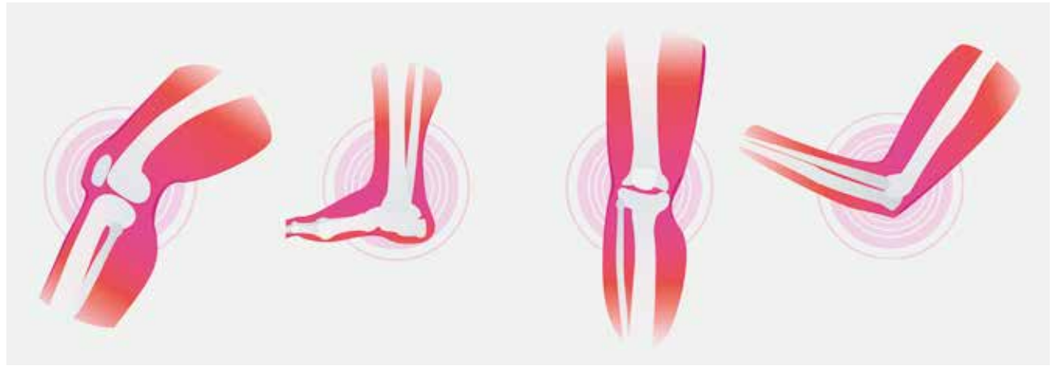
„Der zentrale Dreh- und Angelpunkt“, sagt Dr. Swee Wenning, „ist der Blutungsphänotyp.“ Die Faktorrestaktivität sage zwar bereits viel aber eben nicht alles über das Blutungsrisiko aus. So gebe es auch Patienten, die gemessen an ihrer Restaktivität eine nur milde Erkrankungsform haben und trotzdem relevante Blutungen entwickeln könnten, erklärt die Hämostaseologin und stellvertretende Leiterin des Gerinnungszentrums am Kurpfalzkrankenhaus Heidelberg.

Wie diagnostiziert man einen Blutungstyp?

Der europäische Hämatologen-Verband (engl. European Hematology Association, EHA) arbeitet derzeit an einer Klassifikation zur Einteilung des Schweregrades einer Blutungsstörung. Hinzugezogen wurde auch der ISTH-Blood-Score (auch ISTH-BAT – Bleeding Assessment Tool), ein von der International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH) entwickeltes Instrument zur quantitativen Erfassung von Blutungsereignissen bei Patienten.
„Der ISTH-Blood Score kann bei allen Patienten einfach angewendet werden und hilft dabei, die Schwere der Blutungsneigung abzuschätzen“, erklärt Dr. Wenning. Berücksichtigt würden verschiedene Faktoren, wie die Häufigkeit und Dauer von Blutungen, die betroffenen Körperregionen und die Notwendigkeit medizinischer Interventionen. Es werden z.B. Parameter abgefragt, wie:

- Gibt es eine Neigung zu starkem, häufigem Nasenbluten?
- Wie ist die Menstruation?

©Abb.: iStockphoto.com/meilun



*HJHS steht für Haemophilia Joint Health Score (Hämophilie-Gelenkgesundheits-Score). Es handelt sich um ein Bewertungssystem, das speziell zur Beurteilung der Gelenkgesundheit und Veränderungen dieser bei Menschen mit Hämophilie entwickelt wurde.

- Gab es schonmal Probleme beim Zahnarzt, rund um eine OP oder eine Geburt?
- War schon mal eine Blut-Transfusion erforderlich?

Je mehr Punkte der Patient in diesem Score hat, umso schwerwiegender wird der Blutungstyp eingeschätzt. In Zukunft sollen sowohl die Restaktivität als auch der ISTH Score Eingang in die Bewertung finden.

Patienten mit leichter Hämophilie sensibilisieren

Die aktuelle Studienlage zeigt, dass auch Patienten mit mittelschwerer und leichter Hämophilie in einem nicht zu vernachlässigenden Ausmaß Gelenkblutungen haben können und im MRT entsprechende Gelenkveränderungen aufweisen. „In der aktuellen Diskussion dreht es sich daher darum, ob es sinnvoll wäre, auch Patienten mit mittelschwerer oder leichter Hämophilie eine prophylaktische Therapie anzubieten“, sagt Dr. Wenning. „Mit den modernen und einfach anzuwendenden Therapien ist es grundsätzlich möglich, alle Patienten so zu behandeln, dass sowohl das Risiko für Blutungen als auch für Folgeerkrankungen minimiert wird.
Aktuell werden Patienten mit schwerer Hämophilie mitunter besser vor Blutungen geschützt als Patienten mit mittelschweren oder leichten Formen. Damit sich das in Zukunft ändert, ist es ebenso wichtig, das tatsächliche Blutungsrisiko besser abschätzen zu können und entsprechende Therapien anzubieten. Dazu gehört die regelmäßige klinische Untersuchung der Gelenke anhand des HJHS ((Hemophelia Joint Health Score*). Auch die Ultraschalluntersuchung sei wichtig und bei Beschwerden müsse ein MRT in Erwägung gezogen werden. Dies sei erforderlich, um Auffälligkeiten rechtzeitig zu erkennen und eine Grundlage dafür zu haben, wie eine weitere Behandlung aussehen sollte. Eine jährliche Vorstellung im Hämophiliezentrum ist, Dr. Wenning zufolge, angemessen. Treten zwischenzeitlich Blutungen auf oder kommt es zu Beschwerden im Gelenk, könne das Intervall auch verkürzt werden. „Ich denke, dass ein regelmäßiger Kontakt auch Hürden abbaut. Wer schon einmal im Hämophiliezentrum gewesen ist, tut sich weniger schwer damit, einfach mal anzurufen, wenn es Unsicherheiten gibt. „Was vielen nicht bewusst ist, sagt Dr. Wenning, „ist, dass auch bei leichter Hämophilie ein **Risiko für eine Hirnblutung** besteht. Es ist daher sehr wichtig, dass **regelmäßig der Blutdruck kontrolliert und bei Bedarf eingestellt wird.“**

„Natürlich gibt es einen Zusammenhang zwischen niedrigem Faktorspiegel und höherer Blutungsrate, aber der Bereich leichte Hämophilie ist mit einer Spanne zwischen 5 und 40 % sehr variabel und viel zu groß abgesteckt. Hier gibt es Patienten, die sehr viel und andere, die eher wenig bluten.
In der Bildgebung sehen wir, dass Patienten mit leichterer Hämophilie subklinische Blutungen haben können, die sie gar nicht spüren. Man findet im MRT dann irgendwann Gelenkschäden, die zu Schmerzen führen und mit verminderter Lebensqualität einhergehen können.“

Wer eine leichte Hämophilie habe, wisse oft gar nicht wie sich eine Gelenkeinblutung anfühlt und nehme diese daher auch nicht als solche wahr. Bleibe nach der Blutung Eisen im Gelenk zurück, so könne das zu Schäden der Gelenkstruktur führen. **„Im Zweifel“, so die Hämostaseologin, „ist es immer besser nach einem Sturz oder einer Sportverletzung den Arzt aufzusuchen und ggf. ein Faktorpräparat zu injizieren.** Hier müssen sowohl Patienten als auch Ärzte sensibilisiert werden. Bei jedem Trauma besteht ein erhöhtes Blutungsrisiko. Auch bei Patienten mit mittelschwerer oder leichter Hämophilie sollte daher jede relevante Blutung im Sinne einer sogenannten Bedarfsbehandlung konsequent behandelt werden, um so das Risiko für Folgeschäden zu verringern.
Dasselbe gilt, Swee Wenning zufolge, für Operationen.
Vor geplanten Eingriffen sollte das behandelnde Zentrum die erforderliche Therapie festegen. Für ungeplante Eingriffe, etwa infolge eines Unfalls, ist die Kenntnis über das Vorliegen einer Bluterinnungsstörung überaus wichtig. Grundsätzlich sollte jeder Patient mit einer solchen Erkrankung, unabhängig von der Schwere dieser, einen entsprechenden Notfallausweis bei sich tragen.

Wer braucht Prophylaxe?

Grundsätzlich gilt: Jede Blutung ist eine zu viel. Vor diesem Hintergrund müsste theoretisch jeder mit einer Blutungsneigung Prophylaxe erhalten. Allerdings, gibt Swee Wenning zu bedenken, müsse man das natürlich ins Verhältnis setzen. „Wenn, bei leichter Hämophilie durch eine regelmäßige Prophylaxe vielleicht eine Blutung in fünf Jahren verhindert wird, stellt sich die Frage, ob der mögliche Nutzen in einem sinnvollen Verhältnis zum Aufwand steht: Mit z. B. wöchentlichen oder mehrmals wöchentlichen Injektionen sowie den möglichen Risiken (wie einer Hemmkörperentwicklung). In Bezug auf die Therapie-Fairness sollte einem Patienten, der ein oder zwei schwere Blutungen hatte, in jedem Fall eine Prophylaxe angeboten werden. Man muss die Frage stellen, ob Patienten mit leichter Hämophilie, im Vergleich zu Patienten mit schwerer Hämophilie und einer Prophylaxe, die zu Talspiegeln von 15% führt, aktuell unterherapiert sind.“

Oft werden Verletzungen von den Betroffenen nicht als behandlungsbedürftig wahrgenommen, jedenfalls nicht genug. Den meisten ist nicht klar, dass sie, wenn sie sich verletzt haben, gut daran tun, sich im Hämophiliezentrum vorzustellen.

INFO

Forderung einer neuen Klassifikation, die neben der Gerinnungsaktivität auch den Blutungsphänotyp berücksichtigt

Bereits seit einiger Zeit gibt es mehr und mehr Bedenken, dass eine Festlegung des Schweregrads einer Blutgerinnungsstörung, die allein auf der Grundlage der Restgerinnungsaktivität basiert, nicht die beste Richtschnur für die Behandlung einzelner Patienten sein und sich negativ auf deren Lebensqualität auswirken könnte.

Im Rahmen eines von der European Hematology Association (EHA) geförderten Projekts zur Entwicklung von Leitlinien für mittelschwere und leichte Blutungsstörungen wurde vorgeschlagen, bereits ein einziges diagnostiziertes Blutungsereignis Grad 4 nach ISTH-BAT-Skala oder ein vergleichbares Ereignis als ausreichend anzusehen, um von einer schweren Blutgerinnungsstörung (engl. severe bleeding disorder – SBD) zu sprechen. In einem im Februar 2025 in HemaSphere erschienen Artikel wurden diese Kriterien auf leichte und mittelschwere Hämophilie A und B angewandt, um den Anteil der Fälle zu ermitteln, die unter Berücksichtigung des Blutungsphänotyps als SBD neu klassifiziert werden sollten.

Mehr als 20 % der Fälle mit leichter oder mittelschwerer Hämophilie erfüllten die Kriterien für eine schwere Blutung, in Gelenken oder anderen Bereichen. Darüber hinaus entwickelte ein erheblicher Anteil der Patienten einen Hemmkörper gegen Faktor VIII oder IX. Diese Ergebnisse, die auf einem rigorosen methodischen Ansatz basieren, untermauern die Kritik an der aktuellen Klassifikation der Hämophilie und sprechen für die Einführung einer neuen Klassifikation, die neben der basalen Gerinnungsaktivität auch den Blutungsphänotyp berücksichtigt.

(Rodeghiero et al., 2024, Mild or moderate hemophilia is not always a mild or moderate bleeding disorder: Back to the clinical phenotype. HemaSphere, 9: e70111. https://doi.org/10.1002/hem3.70111)

©Illu: iStockphoto.com/Bastun
©Abb.: iStockphoto.com/caluian

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG

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

Information

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

Beratung

Bei Fragen und Problemen können Sie sich jederzeit an uns wenden. Unsere Regionalvertreter bei Ihnen vor Ort, unser Vorstand, unser Ärztlicher Beirat und die Mitarbeiter in der Geschäftsstelle stehen Ihnen gerne mit Rat und Tat zur Seite.

Gemeinschaft

Wir organisieren in unseren Regionen und auch überregional regelmäßig Veranstaltungen für unsere Mitglieder und die, die es noch werden wollen. Dadurch fördern wir eine starke Gemeinschaft, den Erfahrungsaustausch und die Vernetzung untereinander. Ob Kinderfreizeiten, Aktivitäten für Jugendliche und junge Erwachsene, Spritzkurse, Familienwochenenden, 50+-Veranstaltungen, Konduktorinnen-Treffen oder Seminare für Willebrand-Patienten – für jeden ist etwas dabei. Als Mitglied des European Haemophilia Consortiums (EHC) und der World Federation of Hemophilia (WFH) ist die DHG auch international bestens vernetzt.

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

Wir brauchen auch Sie

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

Werden Sie Mitglied der DHG!

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

©Fotos: iStockphoto.com/Tashi-Delek (Senioren) / Sshironosov (Kinder)

Terminkalender der DHG:

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

13.09.2025
Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

26.10.2025
Mitgliederversammlung, Hannover

15.11.2025
Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

8. - 10.05.2026
Von-Willebrand-Wochenende, Rotenburg an der Fulda

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

DHG-Bundesgeschäftsstelle

Neumann-Reichardt-Straße 34, 22041 Hamburg
Telefon (0 40) 6 72 29 70 | Telefax (0 40) 6 72 49 44
E-Mail: dhg@dhg.de | www.dhg.de

DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.

Bewährte Therapieoptionen: Die Bedeutung von Faktor-Präparaten aus humanem Plasma

Die **Bandbreite der Therapieoptionen** für Menschen mit Gerinnungsstörungen **wächst weiter**. Seit der letzten Therapie-Übersicht in der Hämovision im Juni 2024 sind wieder neue Präparate zugelassen, Indikationen erweitert, Sicherheits- und Wirksamkeitsprofile bestätigt worden.

Text von **Tanja Fuchs**

Je größer die Vielfalt, desto mehr Möglichkeiten gibt es, Patienten individuell zu behandeln. „Für unterschiedliche Bedürfnisse können unterschiedliche Therapien geeignet sein“, heißt es in einem aktuellen Artikel des Magazins *Forum Sanitas (2/25)*[1]. Manche Therapien erforderten zwar weniger Injektionen, hätten aber ein starres Therapieschema, so die Autoren Dr. Kai Severin und Dr. Georg Goldmann. Oder sie lieferten zwar gleichbleibende Faktor-VIII-Spiegel im Blut, böten aber keine Spitzenspiegel, wenn bei starker körperlicher Aktivität ein höherer Faktor-VIII-Level benötigt würde – wie es z. B. bei Therapien mit Antikörpern, die den Faktor VIII funktionell nachahmen – der Fall sein könne. „Sollte es hier trotz Prophylaxe zu einer Blutung kommen, ist immer noch Faktor VIII die einzige schnell wirksame Behandlung zur Blutstillung bei einer Hämophilie A“, schreiben die Hämostaseologen Severin und Goldmann.

1. Severin, Goldmann: Aktuelle Hämophilie-Therapie: Der Weg zur Individualisierung; Forum Sanitas 2/25

©Foto: iStockphoto.com/Fly_dragonfly

Faktor-VIII-Präparate aus humanem Plasma

Der Indikationsbereich plasmatischer FVIII-Produkte bei der Hämophilie A beschränkt sich zunehmend, auch angesichts der Entwicklung neuer Produkte zur Hämophilie A, auf Indikationen bei denen immunologische Aspekte eine Rolle spielen, wie z. B. die Bindung an den Von-Willebrand-Faktor“, sagt Prof. Johannes Oldenburg. Manche Plasma-Faktoren enthalten VWF-FVIII Komplexe, was möglicherweise zu einem Schutz des Gerinnungsfaktors VIII vor dem Immunsystem führt, und dazu, dass weniger neutralisierende Antikörper gebildet werden. Bei zuvor unbehandelten Kindern (PUPs) war das anfangs – und insbesondere nach Veröffentlichung der SIPPET-Studie *(s. Kasten)* – oft ein Grund, eher ein aus humanem Plasma hergestelltes Präparat einzusetzen.

Aber auch zur Behandlung von Durchbruchsblutungen und bei operativen Eingriffen – etwa bei leichter Hämophilie oder Emicizumab-Prophylaxe – kommen plasmatische Faktor VIII-Präparate zum Einsatz. Von Bedeutung sind sie darüber hinaus bei der hämostyptischen Behandlung bei erworbener Hemmkörper-Hämophilie A sowie der Immuntoleranztherapie, die, Prof. Oldenburg zufolge, aber nicht mehr so häufig durchgeführt werde. **„Diese immunologischen Aspekte und der Einsatz von plasmatischen FVIII-Produkten, werden von den Hämophilie-Behandlern sehr unterschiedlich bewertet. Es gibt dazu keine generellen Empfehlungen** und mein Eindruck ist, dass sie zunehmend weniger berücksichtigt werden“, so der Hämostaseologe aus Bonn.
Bei Entscheidungen für eine prophylaktische Behandlung zur Vermeidung von Blutungen würden heute überwiegend rekombinante FVIII-Präparate mit verlängerter Halbwertszeit eingesetzt. Gegenüber einem Non-Faktor-Präparat seien sie insbesondere bei aktiven Patienten von Vorteil, bei denen Talspiegel von 10-15 % keinen ausreichenden Schutz vor Blutungen böten oder wenn man aufgrund von Komorbiditäten (schwere Arthropathie, Synovitis, kardiovaskuläre Erkrankungen) auf höhere Tal- oder auch Spitzenspiegel angewiesen sei, erklärt der Direktor des Instituts für Experimentelle Hämatologie und Transfusionsmedizin am Universitätsklinikum Bonn.
Die Messung der FVIII-Talspiegel bei diesen Präparaten, bestätigt er, sei jedoch zunehmend aufwändiger geworden, da die Modifikationen der FVIII-Moleküle teilweise spezielle Tests (FVIII-Assays) erfordern.
Dies kann insbesondere für nicht spezialisierte Einrichtungen eine Herausforderung darstellen und ist – neben breiteren Einsatzmöglichkeiten durch die Kombination von FVIII und VWF – der Grund dafür, dass Kliniken in ihren Notfall-Depots eher plasmatische Faktoren lagern. Ein weiterer Bereich, in dem Faktorpräparate, sowohl aus humanem Plasma wie auch rekombinant hergestellt, zum Einsatz kommen, ist die Bedarfsbehandlung von Patienten mit leichten Blutgerinnungsstörungen.

Hämophilie B

Zur Behandlung der Hämophilie B werden Faktor-IX-Konzentrate eingesetzt, die ebenfalls aus humanem Plasma oder rekombinant hergestellt sind. Auch hier gibt es halbwertszeitverlängerte Präparate, die meist in weitaus größeren Abständen gespritzt werden können, als bei Hämophilie A. Bei Patienten, die bei Bedarf behandelt werden, ist im Notfall oder rund um einen operativen Eingriff, ebenfalls die Verabreichung von Faktorkonzentraten (F IX) unbedingt erforderlich.

Unverzichtbar in der Therapie der Von-Willebrand-Erkrankung

Eine Indikation, bei der plasmatische Faktorprodukte unverzichtbar sind, ist die Von-Willebrand-Erkrankung (VWE), für die es weitaus weniger Optionen gibt als bei der Hämophilie. Zur Verfügung stehen fünf plasmatische und ein rekombinant hergestelltes Präparat, die bei einer schweren Form – z. B. bei Typ 2B oder Typ 3 prophylaktisch oder bei den leichteren Formen im Bedarfsfall eingesetzt werden. Drei, der aus humanem Plasma hergestellten Produkte enthalten FVIII und VWF in therapeu-

INFO

SIPPET

Die Ergebnisse der 2016 im New England Journal of Medicine veröffentlichten SIPPET-Studie hatten gezeigt, dass die Behandlung der schweren Hämophilie A bei nicht vorbehandelten Patienten (PUPs – Previously untreated Patients) mit rekombinantem Faktor VIII (rFVIII) mit einer 87% höheren Inzidenz von Inhibitoren verbunden ist als die Behandlung mit aus Plasma gewonnenem Faktor VIII, der Von-Willebrand-Faktor enthält (pdFVIII/VWF).

(Peyvandi et al: A Randomized Trial of Factor VIII and Neutralizing Antibodies in Hemophilia A, The New England Journal of Medicine, May 26, 2016) https://tinyurl.com/afm97zrv)

PLASMAPRÄPARATE

tisch wirksamen Mengen – was insbesondere bei akuten Blutungen oder einer OP und bei vermindertem FVIII empfohlen ist. In einer kürzlich veröffentlichten Studie konnten Wirksamkeit und Sicherheit in Bezug auf Wilate® belegt werden *(siehe S. 5)*.

Diskutiert wird derzeit, ob es sinnvoll sein könnte, bei PUPs, die zunächst subkutan mit einer Non-Faktor-Therapie behandelt werden, zusätzlich regelmäßig niedrigdosiert Faktor VIII zu geben. Um das Immunsystem an den Faktor zu gewöhnen und gleichzeitig Eltern und Kind an i.v.-Injektionen heranzuführen, die in einem Notfall zügig erfolgen sollten *(siehe auch Seite 22)*. Die Herangehensweise ist derzeit umstritten. Klar ist, dass bei Unfällen oder operativen Eingriffen eine Faktorgabe unentbehrlich ist, doch es fehlt an Daten, wie genau vorzugehen ist. Auch in den jeweiligen Fachinformationen finden sich dazu keine Angaben.

Beobachtungsstudien sollen Erkenntnisse liefern

Weitere Erkenntnisse soll die seit 2017 laufende Studie, **Protect-NOW** liefern. In der multinationalen Real-World-Beobachtungsstudie werden Hämophilie-A-Patienten beobachtet, die eine Routinebehandlung mit dem rekombinanten FVIII-Präparat Nuwiq® oder den aus humanem Plasma hergestellten Konzentraten Octanate® oder Wilate® erhalten. Im Visier sind hier zuvor unbehandelte und minimal behandelte Patienten mit schwerer Hämophilie A sowie Patienten unter Hemlibra, die im Falle ergänzender FVIII-Behandlung, eines der genannten Präparate erhalten. Untersucht wird, neben der Anwendung der Produkte im Alltag, auch deren Wirksamkeit und Sicherheit, einschließlich der Entwicklung von Inhibitoren, bei PUPs und MTPs mit schwerer Hämophilie A, die o.a. FVIII-Konzentrate erhalten haben. Die Studie läuft noch bis 2030.

(www.pei.de/SharedDocs/awb/nis-0401-0500/0409.html)

Parallel dazu läuft seit 2015 eine weitere Studie, die **PEAQ-NOW**, die männliche und weibliche Patienten jeden Alters mit einer Faktor-VIII-Mangel assoziierten Blutungsneigung jeden Schweregrades einschließt. Die Beobachtung, seit diesem Jahr auch von Patienten, die mit FVIII nach Bedarf behandelt werden – sei es ausschließlich oder unter Nicht-Faktor-Therapie –, soll Vergleiche von Behandlungsmodi und Patientengruppen in Bezug auf Blutungshäufigkeit, FVIII-Bedarf und Gelenkstatus ermöglichen.

(https://doi.org/10.1186/ISRCTN57549638)

INFO

Dringender Handlungsbedarf bei der Versorgung mit Blutplasmaprodukten

In einer gemeinsamen Pressemitteilung hatte eine Allianz aus verschiedenen Industrie- und Patientenverbänden, die im Plasmasektor aktiv sind, kürzlich deutlich gemacht, dass konkrete politische Lösungen für eine sichere Versorgung Deutschlands und der EU mit Blutplasmaprodukten dringend erforderlich sind. Dazu zählen u.a. eine Steigerung der Zahl von Spenden sowie Anpassungen am bestehenden Meldesystem zur Erkennung von Versorgungsengpässen. Blutpasmapräparate sind für die Behandlung schwerer und seltener Krankheiten unverzichtbar, wobei der Bedarf aufgrund des demographischen Wandels, eines erweiterten Anwendungsspektrums und verbesserter Diagnostik stetig steigt. Neben Blutgerinnungsstörungen wie Hämophilie, kommen sie auch bei der Behandlung primärer Stoffwechselerkrankungen, sekundärer Immundefekte, sowie zahlreicher weitere Indikationen zum Einsatz.

(Quelle und weitere Infos: https://tinyurl.com/2x57c5ua)

©Abb.: iStockphoto.com/Alena Niadvetskaya

Digitale Lösungen & Tools für die Hämophilie

smart medication Gene NEU
Intersektorale Versorgung in der Gentherapie

smart medication eDiary
Elektronisches Patiententagebuch

smart medication OneClick
1-Click Prophylaxedokumentation

smart medication PK
Individuelle Berechnung des Faktorlevels

smart medication EmiQoL
Monitoring Schmerz und Lebensqualität

smart medication ScanDoc
Chargendokumentation Apotheken

smart medication Study
Schnittstelle zu klinischen Studien

smart medication DHR
Meldung Deutsches Hämophilie Register

smart medication eConsent
Digitales Vertragsmanagement für Apotheken

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

smart medication

Deine Vision.
Unsere Mission.

Leben unlimited.
Unabhängig von Hämophilie.

Jetzt mehr
erfahren unter
liberatelife.de

sobi

Moderne Therapieoptionen ermöglichen Dir ...

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