

# HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

ADHÄRENT MIT APP

Prophylaxe ernst  
nehmen, Ereignisse  
dokumentieren,  
Therapie optimieren



ERFAHRUNGSBERICHT | [Aus dem Alltag einer Hämophilie-Schwester](#)

DIAGNOSTIK | [Gelenk-Ultraschall sollte Standard werden](#)



## Hämophilie und andere Gerinnungsstörungen

Wenn der Körper die Blutung allein nicht ausreichend stillen kann ... aber Sie sich durch die Erkrankung nicht stoppen lassen!

Die *Bluterkrankheit* sowie ähnliche Indikationen, verlangen von den Betroffenen und ihren Angehörigen ein hohes Maß an Konsequenz im Rahmen der Dauertherapie, ebenso wie die Sensibilität auf die eigenen Körpersignale zu hören.

**Dabei wollen wir Sie als Teil Ihres Versorgungsteams unterstützen!**

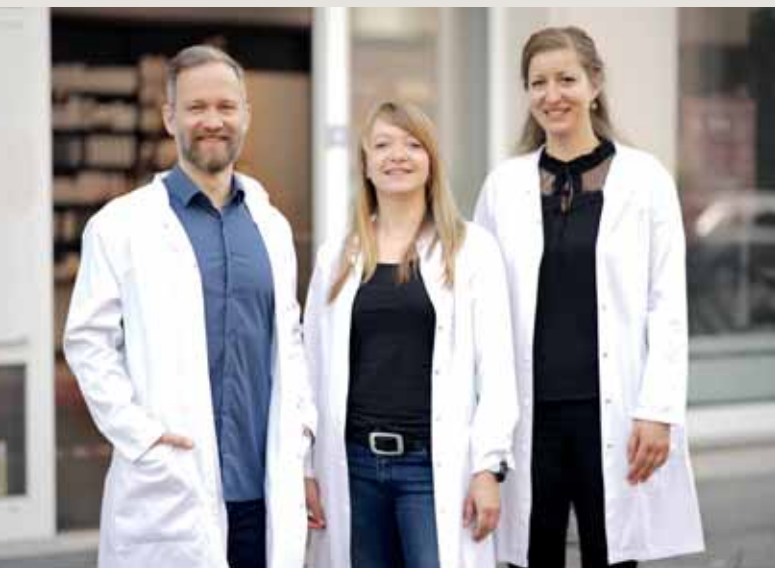
Als neues Team-Mitglied hat es für uns höchste Priorität, eine bequeme und termingerechte Bereitstellung Ihrer Arzneimittel zu gewährleisten und Ihnen bei Fragen beratend zur Seite zu stehen.

Für uns soll nicht die Krankheit, sondern Sie als Patient im Fokus stehen! **Was Ihnen am Herzen liegt, zählt auch für uns!** Deshalb begleiten wir Sie gern mit Sicherheit, Kompetenz und Verlässlichkeit in Ihrer Therapie.

### Unser Service im Überblick

- Persönliche Ansprechpartner
- Bevorratung mit zahlreichen Hämophilie- und Faktor-Präparaten
- Schnelle Versorgung mit Ihrem Original-Arzneimittel (Lagerhaltung)
- Bequeme, kostenlose und termingerechte Lieferung an Ihre Wunschadresse
- Fachkompetente und spezialisierte Beratung persönlich, telefonisch oder per E-Mail
- Unterstützung in der Häuslichkeit durch ein Homecare-Team
- Direktabrechnung mit Ihrer Krankenkasse
- Chargendokumentation und diskrete Übermittlung an Ihren Arzt

**Wir gehen gerne auf Sie und Ihre Bedürfnisse flexibel und individuell ein – kontaktieren Sie uns!**



v.l. Dr. Dennis Stracke, Sabine Paulo und Lara Fürtges



### MediosApotheke an der Charité FachApotheke Seltene Erkrankungen

Anike Oleski e. Kfr.

Luisenstraße 54/55, 10117 Berlin

T (030) 257 620 583 70 (24/7), F (030) 257 620 583 13

haemophilie@mediosapotheke.de

mediosapotheke.de/haemophilie

**Sie erreichen uns Montag bis Freitag von 8 bis 17 Uhr.**

## EDITORIAL



## Liebe Leserin, lieber Leser!

Regelmäßig an Medikamente denken zu müssen ist lästig. Regelmäßig selbst Injektionen vorzunehmen – manchmal mehr als lästig. Für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen aber ist es oft überlebenswichtig. Jedenfalls dann, wenn es darum geht, schnell eine Blutung zu stillen. Wie aber verhält es sich mit der Prophylaxe? Ein nicht unerheblicher Anteil von Patienten misst den zur Sekundärprävention verordneten Faktorgaben nicht die Bedeutung bei, die diese tatsächlich haben. Sie sind nicht adhärent. Adhärenz bedeutet soviel wie Therapietreue und ist ein wichtiges Thema, mit dem wir uns ab Seite 18 beschäftigen. Wenn es um Adhärenz in der Hämophilie geht, spielt auch das Thema Gelenkgesundheit eine Rolle. Denn: mangelnde Faktorprophylaxe geht langfristig mit unerwünschten Folgen für die Gelenke einher. Rechtzeitig erkannt, lassen sich irreversible Schäden vermeiden. Mithilfe der Ultraschall-Untersuchung können bereits kleinste Verletzungen dargestellt werden. Sie sollte standardisiert regelmäßig stattfinden, findet Dr. Sigl-Kraetzig und erläutert das im Interview ab Seite 16.

Wer könnte den Patienten besser dabei helfen, ihre Therapie konsequent umzusetzen, als eine Hämophilie-Krankenschwester? Christine Caster blickt auf 46 Jahre Erfahrung zurück und lässt uns ab Seite 26 daran teilhaben.

Ich wünsche Ihnen eine interessante Lektüre.

Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin HämoVision

## INHALT

## 4 NEWS

**Neues und Wissenswertes rund um Hämophilie**

## 8 DIAGNOSTIK

**Gelenk-Ultraschall**

Gelenkschäden frühzeitig erkennen, irreversible Folgen langfristig vermeiden  
Interview mit Dr. Michael Sigl-Kraetzig

## 16 VORGESTELLT

**IGH – Interessengemeinschaft**

**Hämophiler e.V.:** Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

## 18 TITELTHEMA

**Adhärenz und digitale Dokumentation**

Warum die Faktor-Prophylaxe so wichtig ist und welche Rolle eine gute Dokumentation spielt

## 24 VORGESTELLT

**Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG:**

Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

## 26 ERFAHRUNGEN

**Alltag einer Hämophilie-Schwester**

Christine Caster hat 46 Jahre Berufserfahrung und viel zu erzählen

## 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](mailto:tanja.fuchs@fskom.de)

## IMPRESSUM

**Verlag:** Florian Schmitz Kommunikation GmbH  
Wichmannstraße 4/Hs. 12, 22607 Hamburg | [www.fskom.de](http://www.fskom.de)

**Herausgeber:** Florian Schmitz (V.i.S.d.P.)

**Redaktion:** Tanja Fuchs, Kristina Michaelis

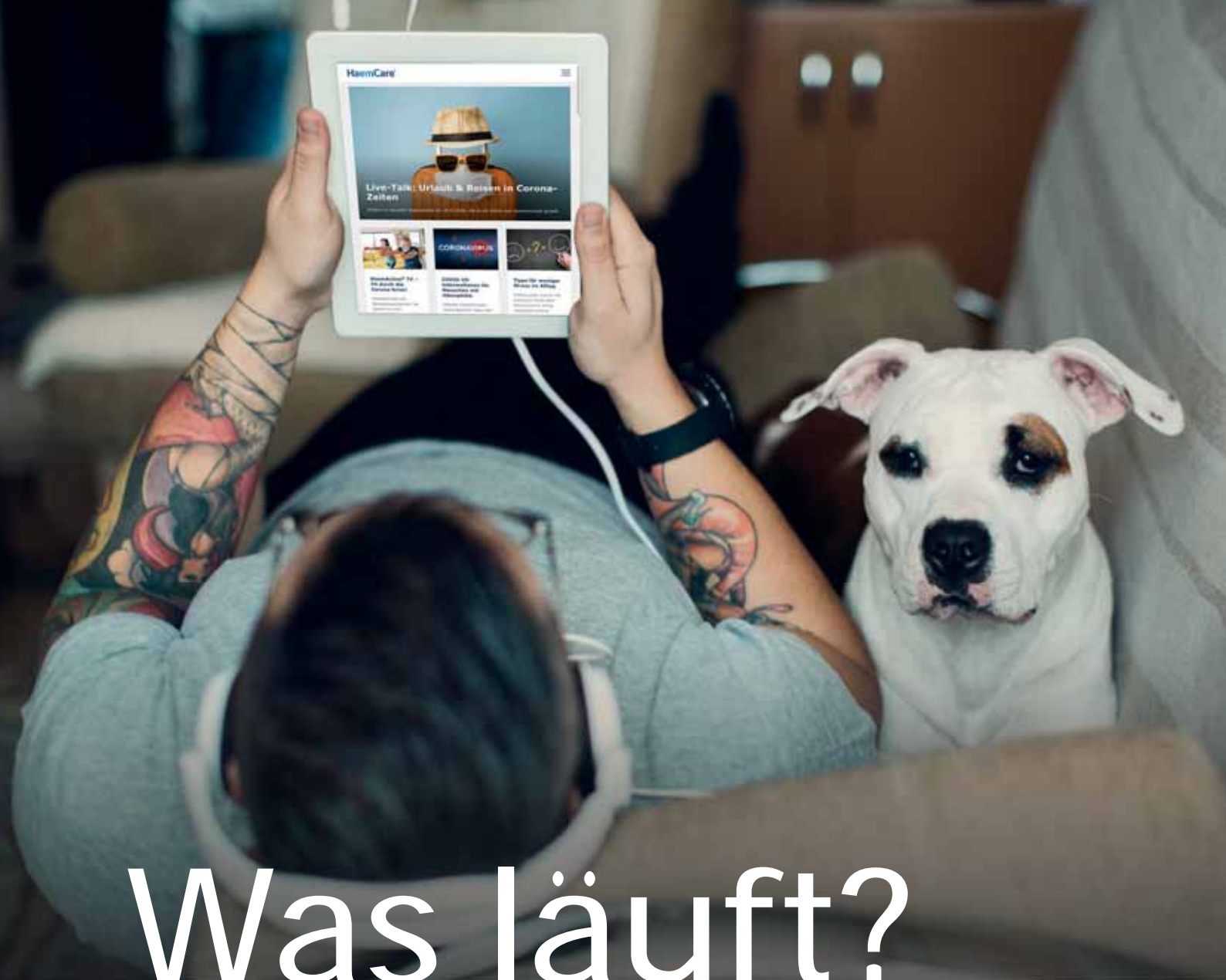
**Wissenschaftliche Beraterin:** Dr. Katharina Holstein

E-Mail Redaktion: [tanja.fuchs@fskom.de](mailto:tanja.fuchs@fskom.de)

**Layout + Grafikdesign:** Peter Schumacher

**Litho/Druck:** Druck + Medienkontor

Copyright Titel „HämoVision“: Paula Schmitz



# Was läuft?

[haemcare.de](https://haemcare.de) ist dein Portal für alles Wichtige über Blutgerinnungsstörungen, Fitness, Essen+Trinken, Reisen ... und die HaemExperten updaten dich in kurzen Videos zu Corona, GSAV und was sonst so läuft. **Sieh's dir an!**

**Woher bekomme jetzt ich meine Faktoren?**

Ab dem 1. September 2020 in der Apotheke, na klar. Aber in welcher? Das und alles, was sonst mit GSAV zu tun hat, erfährst du auf


[haemcare.de/gsav](https://haemcare.de/gsav)

**changing  
haemophilia®**

Novo Nordisk Pharma GmbH, Brucknerstraße 1, 55127 Mainz  
Changing Haemophilia® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG  
und der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.  
© 2020 Novo Nordisk Healthcare AG, Zurich, Switzerland. DE20CH00101

  
novo nordisk®

# Infos und Neuigkeiten

eDiary 

## Neues kostenloses digitales Substitutions-Tagebuch:

### Hämophilie-App smart medication eDiary

**Es ist digital, läuft auf jedem System und ist nun auch unabhängig vom Behandlungszentrum für jeden nutzbar: smart medication eDiary.**

Moderne Faktorpräparate machen es möglich: Wer darauf angewiesen ist, sich regelmäßig einen fehlenden Gerinnungsfaktor zu injizieren, kann dies im Rahmen einer ärztlich kontrollierten Heimselbstbehandlung heute selbst – bzw. mithilfe von Angehörigen und/oder Betreuern – vornehmen. Voraussetzung für diese Therapie ist eine gute Adhärenz (Therapietreue) sowie eine vollständige und zeitnahe Dokumentation von Faktorgabe und auftretenden Blutungen. Wann sind diese aufgetreten und handelte es sich um Gelenkblutungen? Gab es Schmerzen? Zu welchem Zeitpunkt wurde wieviel Faktor gespritzt und wie lauteten Chargennummer und Verfallsdatum des Präparats? Wer nicht konsequent und regelmäßig alles notiert, wird sich Wochen später schwertun, eine lücken- und fehlerlose Dokumentation zu erstellen. Ohne diese aber werden eine ärztliche Kontrolle der Therapie nur unzureichend, und eventuell erforderliche Anpassungen mitunter gar nicht möglich sein.

Und: Auch der behandelnde Arzt im Hämophiliezentrum ist zur Dokumen-

tation verpflichtet und muss neben der Bezeichnung des Arzneimittels sowohl Menge und Charge, als auch weitere patientenbezogene Daten an das Deutsche Hämophilieregister übermitteln.

#### Unterstützung für Arzt und Patienten

smart medication eDiary als einfache und schlanke Hämophilie-App ist deshalb eine hilfreiche Unterstützung – für den Patienten im Alltag und für den behandelnden Arzt im Hämophilie-Zentrum. Mit Hilfe der App kann der Patient schnell und einfach alle für die Therapie relevanten Daten dokumentieren, während der Arzt jederzeit die Möglichkeit hat, sich diese in aufbereiteter Form anzeigen zu lassen. Zusätzlich haben beide stets einen Überblick über den aktuellen Medikamentenbestand.

#### Ausgezeichnet

Das bereits mehrfach ausgezeichnete elektronische Tagebuch ist als Medizinprodukt registriert. Die Anwendung arbeitet eigenständig, läuft auch offline und wird direkt vom Hersteller über eigene Server zur Verfügung gestellt. Eine Registrierung in einem offiziellen App-Store ist nicht erforderlich.



Das digitale Substitutions-Tagebuch kann auf allen Endgeräten genutzt werden – sowohl vom Patienten alleine als auch gemeinsam mit dem Arzt und auf Wunsch auch in Zusammenarbeit mit einer Apotheke. Während Daten und App ausschließlich auf gesicherten smart medication-Servern in Deutschland liegen, verfügt das elektronische Tagebuch darüber hinaus über verschiedene Schnittstellen, etwa zum deutschen Hämophilieregister, zu Studien und zu Apotheken.

Herstellerunabhängig, produktoffen und innovativ arbeiten die Macher des digitalen Tagebuchs mit Ärzten (VFTH), Patienten (IGH, DHG) und Apothekern (VHA) zusammen.

Download eDiary:

[www.smart-medication.de/ediary](http://www.smart-medication.de/ediary)

## Gehört immer in die Tasche:

### Der Notfallausweis



Ein Notfallausweis – digital oder in Papierform – gibt Auskunft über die Schwere der Erkrankung, die Therapie und die Medikation im Blutungsnotfall und das behandelnde Hämophiliezentrum. Der in der Regel mehrsprachige Ausweis sollte immer mitgeführt werden, u.a. weil unter einer Antikörper-Therapie (z.B. mit dem monoklonalen bispezifischen Antikörper Hemlibra® (Emicizumab)) übliche Gerinnungstests, wie z.B. aPTT (partielle Thromboplastinzeit) eine falsche, sprich: intakte Gerinnungssituation suggerieren. Daraus resultierende Fehlschlüsse für die Notfalltherapie bedeuten im Ernstfall ein lebensbedrohliches Risiko für den Patienten.

Bestellen oder downloaden kann man den Notfallausweis u.a. hier:

[www.igh.info/notfallausweis](http://www.igh.info/notfallausweis)

[www.tinyurl.com/pkpt3kw3](http://www.tinyurl.com/pkpt3kw3)

[www.tinyurl.com/dchjvcv](http://www.tinyurl.com/dchjvcv)

## Auszeichnung:

### PHILOS-Förderpreis für Wegbegleiter in der Hämophilie-Behandlung

Bereits zum neunten Mal hat Bayer mit dem PHILOS-Förderpreis Wegbegleiter ausgezeichnet, die vorbildliche Betreuungsprojekte für Menschen mit Hämophilie initiieren. Die Preisverleihung fand virtuell statt. Der mit insgesamt 20.000 Euro dotierte Preis soll gezielt Projekte unterstützen, die die Lebensqualität von Hämophilie-Betroffenen aller Altersstufen – in körperlicher, aber auch in seelischer und sozialer Hinsicht – fördern. PHILOS wird in den Kategorien Aufklärung & Empowerment, Sport & Bewegung, Inklusion & Integration sowie Austausch & Networking ausgeschrieben. Besonders erfolgreich war die Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH): Die drei von der Jury vergebenen Hauptpreise ebenso wie der Publikumspreis gehen an herausragende IGH-Projekte.

Den mit 10.000 Euro dotierten ersten Platz erhielt das IGH-Projekt „Begegnungswochenende für Familien“, das in geschütztem Raum neu betroffenen und erfahrenen Familien die Möglichkeit zum Austausch bietet. Auf den mit 5000 Euro geförderten 2. Platz kam das digitale Informationsprojekt „Hämophilie-Innovation leicht erklärt per Video“. Die 6-teilige Filmserie entstand in Zusammenarbeit mit Dr. Dr. Christoph Königs und macht medizinische Informationen zu Gerinnungsstörungen und Behandlungsmöglichkeiten gut verständlich zugänglich. Den dritten Platz errang das IGH-Projekt „Bedarfsangepasstes Muskeltraining für Erwachsene mit Gerinnungsstörungen“, das Betroffene seit 2010 an ein individuelles und si-

cheres, mit dem Sportwissenschaftler Eduard Kurz entwickeltes Sportprogramm heranführt. Beim PHILOS-Publikumspreis setzte sich das IGH-Projekt „Sensorengestützte Ganganalyse & Funktionstraining bei Hämophilie“ durch. In Schuheinlagen integriert, kann das System Fehlbelastungen und Funktionsstörungen im Bewegungsapparat erkennen und sichtbar machen und damit Langzeitschäden des muskuloskelettalen Systems wie der hämophilen Arthropathie vorbeugen. Den Ehrenpreis erhielt das DGH-Vorstandsmitglied Georg Menzel, er organisiert seit 15 Jahren das Spritzwochenende in Mainz.

Auch 2021 sollen mit dem PHILOS wieder herausragende **Betreuungsprojekte**



für Menschen mit Hämophilie gefördert werden. Einsendeschluss ist der 1. Oktober 2021. Näheres zu den Teilnahmevoraussetzungen gibt es hier:

[www.faktorviii.de/fuer-patienten/engagement/philos/alle-philos-gewinner/philos-gewinner-2020](http://www.faktorviii.de/fuer-patienten/engagement/philos/alle-philos-gewinner/philos-gewinner-2020)



# Bayer

## *Aus Erfahrung Ihr starker Partner*

### **in der Hämophilie A-Therapie**

Heute können die **meisten Betroffenen ein von der Hämophilie weitgehend unbeschwertes Leben führen** – etwas, das vor nicht allzu langer Zeit noch unvorstellbar war.

Als forschendes Pharmaunternehmen sind wir stolz darauf, **unseren Beitrag zu dieser wichtigen Entwicklung geleistet zu haben**: mit Forschung, Innovation und Produkten, die stetig weiterentwickelt werden.

Mit Engagement in allen Bereichen, die **zu einer verlässlichen Versorgung und guten Lebensqualität beitragen**. Und nicht zuletzt mit einer Vielzahl an Services, die den Alltag ein bisschen unbeschwerter machen. Erfahren Sie mehr auf

[www.faktorviii.de](http://www.faktorviii.de)



# Gesunde Gelenke – gute Lebensqualität

## Ultraschall-Diagnostik in der Hämophilie

Die Gelenkgesundheit möglichst lange zu erhalten, mit dem Ziel, sich auch im Alter selbstständig versorgen zu können, bestenfalls schmerzfrei zu sein und eine langfristig hohe Lebensqualität zu sichern, das sollte die Intention eines jeden Hämophilie-Patienten und -Arztes sein. Mit einer **regelmäßigen, guten Ultraschall-diagnostik** kommt man diesem Ziel ein ganzes Stück näher.





Text von **Tanja Fuchs**

Eine hämophile Arthropathie ist eine chronisch-zerstörende Gelenkerkrankung, die im Verlauf einer Hämophilie auftreten kann. Etwa 80 Prozent der Patienten mit Hämophilie A und 15 Prozent mit Hämophilie B entwickeln im Laufe des Lebens eine solche Arthropathie, die in fortgeschrittenem Stadium mit einem deutlichen Verlust an Lebensqualität einhergehen kann. Die Ursachen liegen in wiederkehrenden Gelenkblutungen – auch Mikroblutungen – die der Patient zunächst gar nicht wahrnimmt.

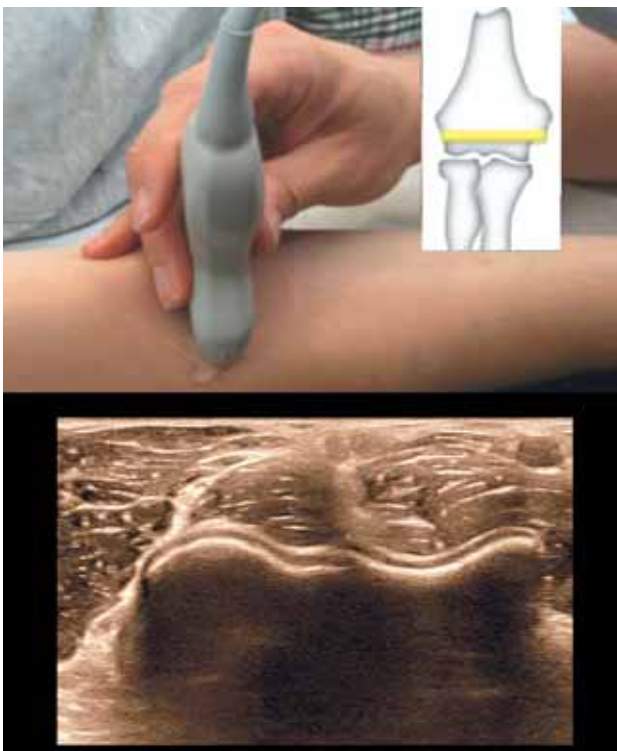
Um das Entstehen einer Arthropathie zu verhindern oder wenigstens hinauszuzögern, ist es wichtig, Mikroblutungen und Gelenkschleimhautentzündungen rechtzeitig zu erkennen. Bestenfalls bereits im Anfangsstadium. Voraussetzung dafür ist eine gute klinische Untersuchung sowie eine geeignete Bildgebung



## DIAGNOSTIK

durch einen erfahrenen Behandler. Seit 2013 gehört dazu auch die Ultraschalldiagnostik. Seit 2018 ist die regelmäßige Ultraschalluntersuchung der Gelenke fester Bestandteil der Empfehlungen der *AWMF-Leitlinie Synovitis bei Hämophilie*.

„Auf einem Röntgenbild lassen sich Knorpelschäden nicht ausreichend gut und die Entzündung der Gelenkschleimhaut (Synovitis) praktisch gar nicht erkennen“, sagt Dr. Michael Sigl-Kraetzig. Zwar gilt als Goldstandard noch immer die MRT (Magnetresonanztomographie), jedoch ist diese Untersuchung nicht nur aufwändig und



Sprunggelenk, Ellbogen- und Kniegelenk sind am häufigsten betroffen und auch gut darstellbar.

teuer, die Durchführung ist, je nach Wohnort, auch mit langen Anfahrtswegen und Wartezeiten verbunden. „Die Sonografie bietet eine zunehmend sinnvolle Ergänzung – teilweise sogar Alternative“, sagt der Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin.

Mit einem modernen Ultraschallgerät in der Hand eines erfahrenen Arztes erhalte man eine gute Orientierung über Knorpelschäden und einen besseren Einblick in die Gelenkschleimhaut. „Ideal ist es auch deshalb, weil wir es direkt im Sprechzimmer zur Verfügung haben.“ Welche Vorteile sich aus einer guten Ultraschalldiagnostik ergeben, erklärt Dr. Sigl-Kraetzig im nachfolgenden Interview.



Die Ultraschall-Untersuchung bietet dem Patienten die Gelegenheit, zusammen mit dem behandelnden Arzt regelmäßig selbst einen Blick „in“ seine Gelenke zu werfen.

## WISSEN

### Hämophile Arthropathie

Der Begriff leitet sich ab aus Blutung (haima) und Neigung (philia) (= Hämophilie) sowie Gelenk (arthron) und Leiden (pathos) (= Arthropathie) und beschreibt Gelenkveränderungen im Rahmen einer Hämophilie. Durch ein Wechselspiel zwischen Entzündungsreaktionen des Knorpels und der Gelenkschleimhaut, kommt es langfristig zu einer Zerstörung des Gelenks.

Wiederholte Einblutungen und andauernde Entzündungen führen zu einem Verlust des Knorpels im Gelenk und im Spätstadium zu einer Deformierung.

Auch außerhalb des Gelenks können Veränderungen auftreten: Zunächst kommt es reflektorisch über eine Schonhaltung zu einer Fehlfunktion der Muskulatur, die später in Verkürzungen derselben sowie einer Schrumpfung der Gelenkkapsel resultieren kann. Eine dauerhafte Bewegungseinschränkung führt ihrerseits zu einer Fehl- und Mehrbelastung, die einen weiteren Knorpelverlust nach sich zieht.

Das Krankheitsbild der hämophilen Arthropathie ist gekennzeichnet durch anfangs wiederkehrende Schwellungen, Schmerzen und Fehlfunktionen. Im Spätstadium zeigen sich eine Verminderung und Verkürzung der Muskulatur, Fehlstellungen und eine deutliche Einschränkung der Beweglichkeit. Es kommt zum Reiben des Gelenks bei Bewegung und zu Schmerzen.

*„Ich möchte meine  
Erfahrungen mit  
anderen Eltern teilen.“*

Anwar, Vater eines hämophilen Sohns



## Von Betroffenen für Betroffene

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



## Interview

mit **Dr. Michael Sigl-Kraetzig**,  
Facharzt für Kinder- und  
Jugendmedizin in Blaubeuren



# Gelenkulterschall bei Hämophilie

**Herr Dr. Sigl-Kraetzig, welche Rolle spielen Ultraschall-Untersuchungen der Gelenke bei Menschen mit Hämophilie?**

Ultraschall-Untersuchungen spielen eine ganz entscheidende und wesentliche Rolle. Seit 2018 gibt es hierzu auch eine Leitlinie – die S2k-Leitlinie Synovitis bei Hämophilie – die derzeit überarbeitet wird. Es ist gut belegt, dass das rechtzeitige Erkennen entzündlicher Vorgänge in den Gelenken und damit verbunden eine rechtzeitige Therapieanpassung von großem Vorteil für die Patienten ist. Im Ultraschall lassen sich erste Anzeichen einer Synovitis gut erkennen und entsprechend behandeln. Dadurch lässt sich die Gesundheit der Gelenke bestenfalls bis ins Alter erhalten.

**Wie kommt es zur Synovitis?**

Die Synovitis ist eine Gelenkinnenhautentzündung, die bei Hämophilen durch wiederkehrende Mikroblutungen oder Gelenkeinblutungen, aber auch durch Fehlbelastungen der Gelenke entstehen kann.

**Was passiert, wenn die Synovitis unerkant bzw. unbehandelt bleibt?**

Unbehandelt kann aus einer akuten eine chronische Synovitis werden. Die Entzündungsvorgänge erhöhen wiederum die Blutungsneigung, früher oder später kommt es zur hämophilen Arthropathie, die mit irreversiblen Gelenkschäden und Schmerzen verbunden ist.

**Lässt sich das immer verhindern?**

Wir haben mittlerweile gelernt, dass wir durch eine frühzeitige therapeutische Behandlung der Synovitis gute Möglichkeiten haben, diese auch wieder zum Abklingen zu bringen. Leichte Formen der Synovitis können ganz verschwinden, ausgeprägte Formen lassen sich in leichtere Formen zurückbilden.

**Wie behandelt man?**

Die Behandlung der Synovitis erfolgt durch eine angepasste multimodale Therapie. Hierzu gehören, neben einer Anpassung der Faktorprophylaxe, auch die medikamentöse Schmerztherapie sowie entzündungshemmende Medikamente. Auch Physiotherapie und Hilfsmittel sowie Verhaltensschulung spielen eine Rolle.

**Was sehen Sie im Gelenkulterschall? Lassen sich alle Gelenke gleichermaßen gut untersuchen?**

Mit dem Ultraschall haben wir die Möglichkeit, uns kurzfristig einen sehr guten Überblick über die Gelenksituation zu verschaffen und umgehend Therapieanpassungen vorzunehmen. Die Gelenkschleimhaut lässt sich im Ultraschallgerät hervorragend darstellen, so dass auch erste entzündliche Anzeichen, die klinisch meist nicht rechtzeitig zu erfassen sind, sichtbar werden. Wenn Untersucher und Behandler ein und dieselbe Person sind – was in diesem Bereich gut möglich und sinnvoll ist – liegen Befunderhebung und -auswertung in einer Hand. Dadurch lässt sich



# »Mit dem Ultraschallgerät haben wir heute ein gutes Werkzeug, um Gelenkschäden frühzeitig zu erkennen.«

ein möglicher Zeitverzug bei der folgenden Therapieanpassung verhindern. Auf einen MRT-Termin muss man – insbesondere jetzt in Coronazeiten – mitunter länger warten. Sprunggelenk, Ellbogen- und Kniegelenk sind am häufigsten betroffen und auch gut darstellbar. Weniger gut zu erkennen und insbesondere für unerfahrene Untersucher schwierig, ist etwa das Hüftgelenk, aber auch in anderen Gelenken gibt es Abschnitte, die schwer zugänglich sind. Hier gilt nach wie vor die Kernspintomografie als Goldstandard.

**Gibt es Situationen, in denen Sie aufgrund dessen, was Sie im Ultraschall sehen, ein MRT empfehlen?**

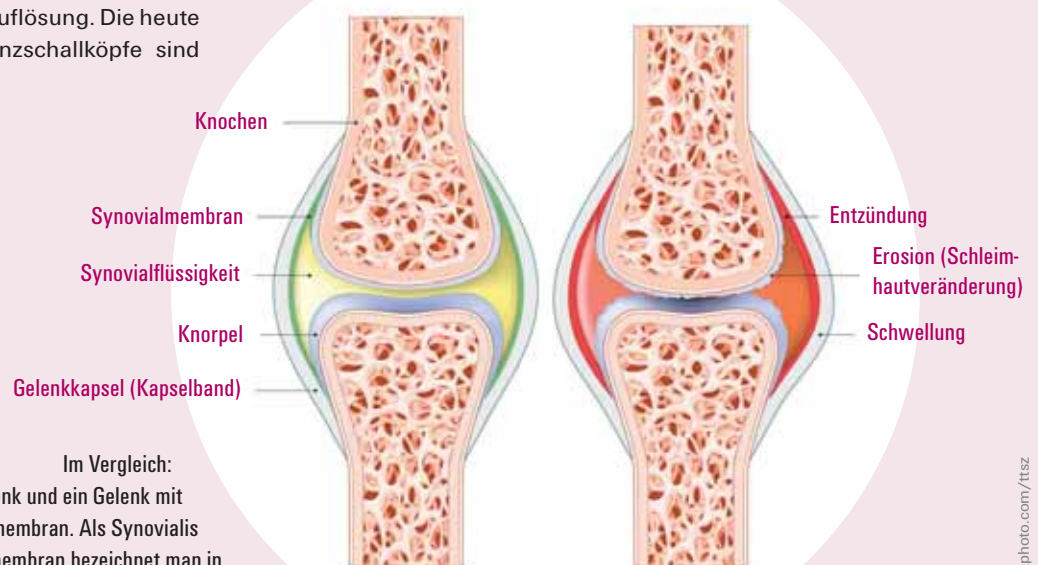
Ja, als weiterführende Untersuchung ergibt sich das gar nicht so selten aus einem auffälligen Ultraschallbefund. Das ist etwa der Fall, wenn der Knorpel angegriffen scheint. Dann wollen wir natürlich auch sehen, wie es im zentralen Gelenkbereich aussieht.

Aber auch wenn die Kernspintomographie als Goldstandard gilt, ist folgendes zu betonen: Die modernen Ultraschallgeräte haben eine wesentlich höhere laterale Auflösung. Die heute zur Verfügung stehenden Hochfrequenzschallköpfe sind

nicht mit den Geräten von früher vergleichbar. Wir können hier Distanzen im Bereich unter einem Millimeter messen, haben also eine dementsprechend feine Auflösung. Und noch etwas ist von Bedeutung: Sowohl bei der Sonografie als auch beim MRT kommt es auch auf die Durchführung der Untersuchung an. Je mehr Erfahrung der Untersucher bzw. der befundstellende Arzt hat, desto besser der Befund.

**Wird die klinische Untersuchung durch die Ultraschalluntersuchung überflüssig?**

Nein, eine gute klinische Untersuchung ist weiterhin wichtig, auch weil es oft außerhalb der Gelenke zu Überlastung und Fehlbelastungssituationen kommt. Meines Erachtens sollten beide Untersuchungen standardmäßig parallel durchgeführt werden.



Im Vergleich:  
Ein gesundes Gelenk und ein Gelenk mit Entzündung der Synovialmembran. Als Synovialis oder auch Synovialmembran bezeichnet man in der Medizin die Schleimhaut, die als Teil der Gelenkkapsel die Gelenke von innen auskleidet.

## DIAGNOSE

»Ziel muss es sein, dass möglichst alle Zentren die Ultraschall-Diagnostik machen können.«



**Wird die Ultraschalluntersuchung denn auch standardmäßig in jedem Hämophiliezentrum angeboten?**

Leider ist es so, dass dies nicht an allen Zentren durchgeführt wird. Entweder aus zeitlichen Gründen – ein Argument, das immer wieder genannt wird – oder weil zunächst die klinische Untersuchung gemacht werden soll und die Sonografie aufgeschoben wird. Ich verstehe das nicht. Einen ausführlichen HJHS Hemophilia Joint Health Score (Hämophilie-Gelenkgesundheits-Status) zu erheben dauert doppelt so lange wie eine Ultraschalluntersuchung. Wobei das sowohl von der Beschaffenheit der Gelenke als auch wieder von der Erfahrung des Untersuchers abhängt. Aber das Argument, dass die Zeit dafür fehlt, ist aus meiner Sicht nicht haltbar. Es ist erwiesen, dass die Patienten enorm profitieren, weil man im Ultraschall eben sehr viel sehen und wie bereits gesagt, entsprechend rechtzeitig therapeutisch reagieren kann. So zum Beispiel, indem die Faktorgaben intensiviert oder auch Physiotherapie verschrieben wird, die übrigens leider auch nicht jeder standardmäßig erhält.

**Das heißt, mithilfe einer regelmäßigen Ultraschall-Untersuchung lassen sich irreversible Langzeitschäden vermeiden?**

Das ist unsere Hoffnung. Wir können das nach der relativ kurzen Zeit, in der die Sonografie standardisiert zum Einsatz kommt, noch nicht endgültig belegen, aber ich bin sicher, bei konsequenter Anwendung lassen sich Knorpel- und Knochendefekte langfristig vermeiden. Was sich bereits jetzt mit Sicherheit sagen lässt ist, dass es zumindest möglich ist, die hämophile Athropathie deutlich aufzuhalten. Voraussetzung für den Erfolg ist am Ende natürlich auch, dass der Patient mitmacht. Der Patient ist derjenige, der sich an die empfohlene Faktorprophylaxe halten, Termine in der Physiotherapie machen und wahrnehmen muss.

**Ist es manchmal schwierig, die Patienten davon zu überzeugen?**

Es gibt Patienten, die nur on demand (also bedarfsorientiert) behandeln und die das auch so wollen, obwohl bereits



Ultraschall: Je mehr Erfahrung der Untersucher bzw. der befundstellende Arzt hat, desto besser der Befund.

Gelenkschäden vorhanden sind. Nicht selten verschlechtert sich die Gelenksituation dann weiter. Tatsächlich kann aber auch hier eine Ultraschalluntersuchung Wunder bewirken: Es ist häufig so, dass Gelenkschäden nur auf einer Seite bestehen und das Gelenk auf der gegenüberliegenden Seite gesund ist. Der Unterschied ist auch für Laien erkennbar und wenn die Patienten den Unterschied zwischen ihrem kranken und gesunden Gelenk mit eigenen Augen sehen, kann das heilsam sein und dazu führen, dass die Adhärenz sich deutlich verbessert.

**Wie häufig sollte eine Ultraschall-Untersuchung erfolgen?**

Den Leitlinien zufolge gibt es den Konsens, dass man alle 6-12 Monate Ultraschall machen sollte. Im Rahmen einer internationalen Konferenz hatte man ein Intervall von 3-6 Monaten vorgeschlagen, aber das lässt sich derzeit in der deutschen Leitlinie nicht umsetzen.

**Wird die Ultraschall-Diagnostik auch zukünftig, bei gentherapierten Patienten, erforderlich sein?**

Ja, auch in der Gentherapie wird dies erforderlich sein, um zum Beispiel den Therapieerfolg zu messen. Bei allen Patienten braucht es langfristig Untersuchungen zur Gelenkgesundheit. Sowohl bei den jungen und aktiven Patienten als auch bei Älteren. Ziel muss doch immer sein, dass die Patienten möglichst lange selbstständig und unabhängig bleiben. Das geht nur, wenn sie sich selbst versorgen können. Und um sich selbst versorgen zu können, ist auch eine gewisse Beweglichkeit in den Gelenken Voraussetzung.

Herr Dr. Sigl-Kraetzig, vielen Dank für das Gespräch.

Gestern, heute und in Zukunft –  
besser leben mit Hämophilie



## Tradition und Fortschritt liegen uns im Blut!

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

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

Mehr Infos unter: [www.gsav-info.de](http://www.gsav-info.de)



## VORGESTELLT

# Die Interessengemeinschaft Hämophiler – IGH

Seit rund 30 Jahren setzt sich die IGH für die Interessen und Bedürfnisse von Menschen mit Hämophilie, von-Willebrand-Syndrom und anderen angeborenen Gerinnungsstörungen aktiv ein. Dabei agiert der Verband bundesweit und unabhängig. Kurze Wege und flache Hierarchien zeichnen die IGH ebenso aus, wie ein breit aufgestelltes Onlineangebot und umfassendes Spektrum stets aktueller News. Modern, digital und gemeinnützig und mit einer stetig wachsenden Mitgliederzahl.

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

## Engagement und Motivation

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

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

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

## INFO

### Die IGH – „Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.“

- 1992 gegründet
- Vertretung der Interessen von Betroffenen & Angehörigen
- Bundesweit tätig. Mit Landesgeschäftsstellen in verschiedenen Bundesländern
- Unterstützung vielfältiger Ansätze von Leistungserbringern & Gesundheitspolitik, um Veränderungen herbeizuführen
- Möchte Patienten zum Mitwirken aktivieren
- Mitgliedschaft und Mitarbeit in wichtigen Entscheidungsgremien (DHR, Stiftungsrat HIV, AK Blut, Patientenvertreter im G-BA)
- Ehrenamtlich tätige Fachkräfte & hauptamtliche Mitarbeiter
- Unsere aktuellen Projekte und Verlinkungen: <https://linktr.ee/IGH.info>



### Kontakt:

Remmingsheimer Str. 3, 72108 Rottenburg/Neckar  
[www.igh.info](http://www.igh.info) | [mail@igh.info](mailto:mail@igh.info)  
[facebook.com/igh.info](https://facebook.com/igh.info) | [twitter.com/igh\\_ev](https://twitter.com/igh_ev)  
[www.youtube.com/user/ighev/videos](https://www.youtube.com/user/ighev/videos)



## Engagement & Termine der IGH

### Von und für Menschen mit Hämophilie

Um Menschen mit Hämophilie und deren Familien zusammenzubringen, organisiert die IGH regelmäßig **Veranstaltungen, Treffen und Ferienerlebnisse**. So z.B. die 2-wöchige **Erlebnisfreizeit am Werbellinsee** für Kinder und Jugendliche in den Sommerferien. Oder das **Begegnungswochenende auf dem Jugendhof Finkenberg in Blankenheim und das Treffen der älteren/erwachsenen Hämophilen (50+)**, bei dem insbesondere der Austausch untereinander im Vordergrund steht. Die für dieses Jahr vorgesehenen Veranstaltungen planen wir zunächst unabhängig von der Corona-Situation, um je nach Infektionsgeschehen entsprechend den Vorgaben zu reagieren. Also die Termine bitte vormerken.

### Ausgezeichnete Begegnungswochenenden

Bereits seit Anfang der 1990er Jahre findet das „Begegnungswochenende für Familien“ statt. Jedes Jahr im September können sich hier rund 80 Teilnehmer in geschütztem Raum erholen, austauschen und rund um die Erkrankungen informieren. In einem Schullandheim in der Eifel wird, neben einem umfangreichen Rahmenprogramm für Kinder und Jugendliche, auch viel Raum für Austausch und spezielle Seminare geboten. Hierzu gehören z.B. Spritzkurse und auch Seminare für Konduktorinnen unter einem jährlich wechselnden Motto. Stets im Vordergrund: Die besonders bei chronischen Erkrankungen so wichtige (psychische) Stärkung jedes einzelnen Betroffenen und seines Familienverbands.

Das Projekt „Begegnungswochenende für Familien“ der Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. hat 2020 den mit 10.000 Euro dotierten **ersten Platz der PHILOS-Preisverleihung gewonnen** (siehe auch Seite 6).

Mit dem Preisgeld will die IGH die Fortführung des Begegnungswochenendes sichern. Es ist nicht der einzige Preis, den die IGH abgeräumt hat. Alle Preise findet man hier:

[www.faktorviii.de/fuer-patienten/engagement/philos/alle-philos-gewinner/philos-gewinner-2020](http://www.faktorviii.de/fuer-patienten/engagement/philos/alle-philos-gewinner/philos-gewinner-2020)

### Hämophilie und Fußball-Schiedsrichter

Hier starten wir hoffentlich bald wieder nach der Corona-Pandemie.

Mehr Infos: [www.igh.info/fussball](http://www.igh.info/fussball)



### Patienten-Informationen Online-Seminare

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

### „Hämophilie – was ist das?“

Die Broschüre mit dem Titel „Hämophilie – was ist das?“ stellt umfassende Informationen zur grundlegenden Aufklärung online zur Verfügung:

[www.igh.info/inhalte/infos/haemophilie/](http://www.igh.info/inhalte/infos/haemophilie/)

### Notfallausweis-Generator:

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

[www.igh.info/notfallausweis/](http://www.igh.info/notfallausweis/)



### Bewegungsangebote für Menschen mit Hämophilie

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

### Weitere Projekte

#### HAEM-O-MAT – Finde deine Sportart

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

**Auf einen Blick:** [www.linktr.ee/IGH.info](http://www.linktr.ee/IGH.info)



### Außerdem auf der Website der IGH:

- Die aktuellste Liste der Gerinnungsmedikamente online: [www.igh.info/medikamentenliste](http://www.igh.info/medikamentenliste)
- Neu: aktuelle IGH-Apothekenliste nun mit Suchfunktion [www.igh.info/apotheken](http://www.igh.info/apotheken)
- Termine: [www.kurzelinks.de/IGH-Termine](http://www.kurzelinks.de/IGH-Termine)  
Hier veröffentlichen wir unsere eigenen Veranstaltungen sowie weitere gesundheitsfördernde Aktivitäten.
- Neu: Unsere Datenbank zu Hämophiliezentren [www.igh.info/haemophiliezentren](http://www.igh.info/haemophiliezentren)

# Am besten digital: Adhärenz und Dokumentation Vorteile einer gut belegten Therapie

Die ärztlich kontrollierte Heimselbstbehandlung von Menschen mit angeborenen Blutgerinnungsstörungen ist heute selbstverständlich und gilt als ein bewährter Bestandteil der Hämophilie-Therapie. Gleichzeitig erfordert eine Faktorsubstitution, die eigenständig und außerhalb des Behandlungszentrums durchgeführt wird, unbedingt die aktive Mitarbeit des Patienten bzw. der Angehörigen.



Dr. med. Wolfgang Mondorf,  
Facharzt für Innere Medizin  
und Hämostaseologie



Die sogenannte Heimselbstbehandlung, die sich seit Anfang der siebziger Jahre auch in Deutschland etabliert hat, ist für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen mit vielen Vorteilen verbunden. Mehr Flexibilität und Unabhängigkeit führen zu mehr Selbstbestimmung im Alltag und bringen einen Zugewinn an Lebensqualität. Gleichzeitig erfordert die gewonnene Freiheit aber auch mehr Selbstverantwortung. Denn durch diese Art der Therapie wird die Mehrzahl der behandlungsbedürftigen Blutungen nicht mehr vom behandelnden Arzt gesehen. Um so wichtiger ist es, dass der Arzt durch eine Dokumentation das „individuelle Blutungsmuster“ des Patienten erkennen kann. Nur so lässt sich der Krankheitsverlauf beurteilen, nur so lassen sich weitere Maßnahmen daraus ableiten.

## WISSEN

### Adhärenz:

Das Wort Adhärenz hat seinen Ursprung im Lateinischen (von adhaerere = anhängen) und bedeutet so viel wie Einhalten oder auch Befolgen. Therapieadhärenz, also das Befolgen der ärztlichen Empfehlungen hinsichtlich Medikamenten-Einnahme und Lebensführung, ist Grundlage jeder erfolgreichen Therapie. Gebräuchlich sind auch die Bezeichnungen Compliance oder Therapietreue.

Während man bei Kindern eine relativ gute Adhärenz feststellt – was sich darauf zurückführen lässt, dass die Eltern sich verantwortlich fühlen und in der Regel sehr verantwortungsbewusst handeln – kann es bei Jugendlichen und Erwachsenen durchaus zu Nachlässigkeiten kommen. Nicht selten wechseln die Patienten von einer Prophylaxe zu einer Bedarfsmedikation.

Problematisch dabei ist, dass die Auswirkungen dieser Nachlässigkeit oft erst Jahre später spürbar werden – dann, wenn sie bereits zu Schäden geführt haben und oft auch nicht mehr reversibel sind.

## Dokumentation ist Pflicht

Ganz unabhängig davon, ob der Patient nach Bedarf (on demand) oder prophylaktisch spritzt, ob die Faktorpräparate vom Arzt oder vom Patienten selbst verabreicht werden, müssen diese – ebenso wie Blutungsereignisse – dokumentiert werden. Das ist lästig und erfordert eine gewisse Sorgfalt – ein Pflichtbewusstsein und auch Zeit, die man nicht immer aufbringen kann oder möchte. Mitunter bleibt gleich zweierlei auf der Strecke: die vom Arzt empfohlene Prophylaxe nach einem bestimmten Schema bzw. vor bestimmten Aktivitäten zum einen, und die umgehende Dokumentation dessen zum anderen. Nicht selten lautet das Motto: „Wenn ich mal eine Faktorgabe vergesse, wird das schon nicht so schlimm sein“ und „die Dokumentation vervollständige ich mal eben schnell vor meinem nächsten Kontrolltermin im Hämophilie-Zentrum.“

Ein Verhalten, das auch Dr. Wolfgang Mondorf durchaus bekannt ist: „Wenn es ohne Blutungen einhergeht und wir es mit einer ansonsten regelmäßigen Prophylaxe auf Routinebasis zu tun haben, ist das nicht weiter tragisch“, sagt der Facharzt für innere Medizin und Hämostaseologie.

„Die Dokumentation dient ja vor allem dem frühzeitigen Erkennen von ungewöhnlichen oder sich häufenden Blutungen. Wenn man hin und wieder eine Routineprophylaxe etwas verspätet nachholt, dann ist das nicht schön, aber eben auch nicht gleich dramatisch.“ Wenn aus dem „hin und wieder“ aber die Regel wird, dann können solche Versäumnisse langfristig sehr wohl unerwünschte Folgen nach sich ziehen.

## ADHÄRENZ



Einer aktuellen Studie zufolge ist die Adhärenz bei Hämophilie-Patienten im Alter von 20–59 Jahren am schlechtesten. Gründe für die mangelnde Therapietreue sind hier unter anderem: langwierige Vorbereitung der Infusion, Infusionszeit, Häufigkeit der Infusionen.

(Quelle: Miesbach; W, Kalnins W. Adherence to prophylactic treatment in patients with haemophilia in Germany. *Haemophilia*. 2016;22(5):e367–e374.)

## INFO

Paul-Ehrlich-Institut **Dokumentation der Substitutionstherapie**

Das Paul-Ehrlich-Institut (PEI) in Langen/Hessen, eine Bundesoberbehörde, die zum Geschäftsbereich des Bundesministeriums für Gesundheit gehört, hat den gesetzlichen Auftrag, Chargenprüfungen von Faktorenkonzentraten durchzuführen und in jährlichen Berichten Herstellung und Verbrauch von Blutprodukten zu ermitteln, um Angebot und Nachfrage transparent zu machen und Trends zur Versorgungslage aufzuzeigen. Der Verbrauch von Blutprodukten muss daher jährlich dem Paul-Ehrlich-Institut als zuständiger Bundesoberbehörde gemeldet werden. Die Regelungen dafür finden sich in Paragraph 21 des Transfusionsgesetzes. Im PEI ist gleichfalls das Deutsche Hämophileregister (DHR) angesiedelt. Dort werden therapierelevante Daten von Patienten mit Hämostasestörungen gesammelt. Es handelt sich dabei um die Software-Entwicklung eines klinischen überregionalen Patientenregisters unter strenger Berücksichtigung des Datenschutzes.

Weitere Informationen:

- > [www.pei.de](http://www.pei.de)
- > [www.pei.de/DE/regulation/melden/dhr/dhr-node.html](http://www.pei.de/DE/regulation/melden/dhr/dhr-node.html)

## Dokumentation dient der Therapieanpassung

Dr. Mondorf hat, was die Dokumentation betrifft, insbesondere die rasche Therapieanpassung zur Vermeidung von Blutungen im Sinn und weniger die Dokumentationspflicht gegenüber dem Paul-Ehrlich-Institut (PEI).

„Das eine hat mit dem anderen nichts zu tun, tatsächlich sehe ich weder für die Patienten noch für mich als Arzt Vorteile im Zusammenhang mit der Pflicht, die Daten an das PEI weiterzuleiten.“ Er habe noch nie eine wertvolle Rückmeldung in Bezug auf die an das Institut dokumentierten Daten erhalten, so der Hämostaseologe, der auch Vorstandsvorsitzender des Vereins zur Förderung der Telemedizin in der Hämostaseologie ist.

Für den Patienten selbst aber sei die Dokumentation seiner Blutungsereignisse und Faktorgaben durchaus mit Vorteilen verbunden. „Man kann eine Therapie nur anpassen, wenn dokumentiert ist, was nicht optimal läuft“, sagt Wolfgang Mondorf, und hier sei der Patient in der Pflicht.

„Leider gibt es eine erhebliche Zahl an Patienten, die so etwas wie eine ‚angepasste on demand Prophylaxe-Behandlung‘ durchführen – was nichts anderes bedeutet, als dass sie es nicht richtig machen. In der Dokumentation können wir sehr gut erkennen, dass hier viel mehr



Handschriftliche Aufzeichnungen sind in der Regel lückenhaft und fehlerhaft. Zudem ist es aufwändiger, Blutungsereignisse und Faktorgaben in ein analoges Tagebuch einzutragen, als per Klick in einer App.

Blutungen auftreten und die Betroffenen sind sich dessen oft gar nicht bewusst.“ Im Normalfall komme es bei Hämophilen zu ein bis zwei Gelenkblutungen pro Jahr. Nicht selten würden Patienten aber einmal monatlich Gelenkeinblutungen haben, ohne dass sie dies für ungewöhnlich hielten. „Das ist fünf bis sechsmal mehr, als wir eigentlich tolerieren wollen.“

Anhand der dokumentierten Blutungsereignisse könne man dem Patienten gut erklären, dass die Art und Weise, wie er seine Therapie durchführt, nicht zielführend ist und dass es auf diese Weise über kurz oder lang zu Gelenkschäden kommen werde.

Man muss den Patienten verständlich machen, dass es um ihre Lebensqualität geht. Geschädigte Gelenke gehen oftmals mit Schmerzen einher. Fast immer sind Sprung- und Ellbogengelenke betroffen, das führt zusätzlich zu großen Einschränkungen in der Beweglichkeit. Eine nicht vollständige oder nachträgliche Dokumentation des Krankheitsverlaufs bei Hämophilie ist assoziiert mit der verpassten Chance auf eine individuell abgestimmte Therapie. Um dies zu vermeiden ist eine, bestenfalls sorgfältig durchgeführte Dokumentation, unerlässlich. Dies kann über ein Papiertagebuch erfolgen, das dem Arzt beim nächsten Kontrolltermin vorgelegt wird. Aber:

## Digitale Unterstützung

Die meisten Menschen haben ihr Smartphone immer dabei. Es ist durchaus sinnvoll – je nach Präparat – eine der verfügbaren Apps zu installieren. Alle Systeme begleiten Patient und Arzt aktiv bei der Therapie und helfen dabei, die Effektivität der Behandlung sicherzustellen. Mithilfe der Anwendungen können Patienten neben Injektionen und Blutungen auch mögliche Schmerzen, den geschätzten Plasmafaktor und die körperliche Aktivität verfolgen. Der behandelnde Arzt hat mitunter die Möglichkeit, über einen gesicherten und verschlüsselten Web-Zugang auf vom Patienten gespeicherte Daten zuzugreifen, sich übersichtliche Grafiken anzeigen zu lassen und – auf Wunsch des Patienten – verfolgen, ob der Patient gut eingestellt ist oder ob die Therapie angepasst werden sollte. Die Apps verfügen auch über eine Erinnerungs-Funktion, die sich in der Regel mit dem jeweiligen Smartphone-Kalender verbinden lässt.

### Weitere Informationen zu den jeweiligen Apps:

#### Haemoassist@:

[www.meine-haemophilie.de/download/haemoassist@-2](http://www.meine-haemophilie.de/download/haemoassist@-2)

#### smart medication™ eDiary (siehe auch Seite 4):

[www.smart-medication.eu/ediary/](http://www.smart-medication.eu/ediary/)

#### florio HAEMO:

[www.florio.com/](http://www.florio.com/)

Darüber hinaus gibt es Apps wie **HaemMemo®**, die die Patienten an die Faktorgabe oder an die Vorbestellung

wichtiger Medikamente erinnern: [www.haemcare.de/haemmemo/](http://www.haemcare.de/haemmemo/) sowie die Fitness-App **HaemActive®** mit professionellen Videoanleitungen. Die App kann alleine oder gemeinsam mit dem Physiotherapeuten genutzt werden: [www.haemcare.de/haemactive/](http://www.haemcare.de/haemactive/)

Mitunter, so Dr. Mondorf, sei es auch möglich, die Apps mit intelligenten sprachgesteuerten, internetbasierten, Assistenten, wie zum Beispiel „Alexa“ zu verbinden. So lässt sich eine Blutung und eine Faktorgabe diktieren, ohne dass man etwas eintippen muss.



## ADHÄRENZ

handschriftliche Aufzeichnungen sind – das zeigt die Erfahrung – fehleranfällig, zeitaufwändig und häufig lückenhaft. Die ärztliche Kontrolle dieser Therapie ist kaum möglich, zudem erfolgt die Auswertung der erfassten Ereignisse nicht immer zeitnah, sondern oft Monate später und ist dann mit hohem zeitlichen Aufwand verbunden. Eine Therapieoptimierung wird dadurch enorm erschwert. Besser ist es, die heutigen Möglichkeiten der zu Verfügung stehenden digitalen Tagebücher in Form einer Smartphone-App zu verwenden.

### Vorteile der digitalen Dokumentation

In der Praxis von Dr. Mondorf empfiehlt man den Patienten in jedem Fall die Nutzung digitaler Tagebücher. Das erleichtert die Dokumentation auf allen Seiten.

#### **Für den Patienten und die optimale Anpassung seiner Therapie:**

„Früher kamen die Patienten alle drei Monate. Allein deshalb, um ihre Medikamente abzuholen. Das ist jetzt nicht mehr unbedingt erforderlich.“ Umso wichtiger sei es, dass die Heimselbstbehandlung gut laufe und die Patienten auch die Prophylaxe ernst nähmen. „Ein prophylaktisch angewendetes Medikament ist eben oft ein Medikament, dessen Auswirkung nicht sofort spürbar ist. Spürbar wird es erst, wenn man die Anwendung regelmäßig versäumt hat. Und manchmal ist es dann bereits zu spät. Die digitale Dokumentation erleichtert es, rechtzeitig Therapieanpassungen vorzunehmen.“

#### **Für den Arzt:**

„Auch für mich als Arzt ist es einfacher, denn die Einträge in einem digitalen Tagebuch sind insgesamt strukturierter, übersichtlicher und weniger fehleranfällig. Ich kann schnell erkennen, was gut oder nicht so gut läuft und entsprechend die Therapie anpassen und den Patienten beraten.“

#### **Als Argumentationshilfe für einen möglichen Therapiewechsel:**

Ein weiterer Punkt, der zunehmend wichtig werde, ist Dr. Mondorf zufolge, die Dokumentation als Argument für die Krankenkasse: „Nehmen wir zum Beispiel einen Patienten, der ca. 40 bis 50.000 Einheiten pro Jahr verbraucht. Ein Patient, der häufig blutet und dementsprechend häufig Faktoren spritzen muss. Wenn dieser Patient nun ger-

ne auf ein neueres Medikament umstellen möchte – etwa eines, das seltenere Injektionen erfordert, aber gleichzeitig auch teurer ist – dann kann eine gut geführte Dokumentation sehr hilfreich sein, um die Krankenkasse von einem Wechsel zu überzeugen.“ Denn ein Patient, der relativ häufig Blutungen habe, trage eben auch ein höheres Risiko für Folgeschäden. Könne man der Krankenkasse dies durch eine gut geführte Dokumentation belegen, dann sei eine Kostenübernahme schneller und problemloser zu erreichen. Mit einer elektronischen Dokumentation habe man also auch hier deutliche Vorteile.

### Adhärenz bei älteren Patienten

Bei älteren Patienten kommt mitunter die Problematik hinzu, dass es zunehmend schwierig wird, die Venen richtig zu treffen. Eine nachlassende Sehkraft kann hier ebenso ursächlich sein, wie die Vernarbung von Venen. Nicht zuletzt aber führen auch verformte oder versteifte Gelenke der Ellbogen und Finger zu Schwierigkeiten beim Setzen einer Nadel. All das erschwert die Adhärenz. Es ist daher durchaus sinnvoll, im Hämophiliezentrum und/oder beim Hersteller nach der Möglichkeit zu fragen, Unterstützung durch eine Hämophilie-Schwester zu erhalten. Intelligente Spracherkennungssysteme zur Erfassung von Blutungsereignissen sind hier ebenfalls hilfreich.

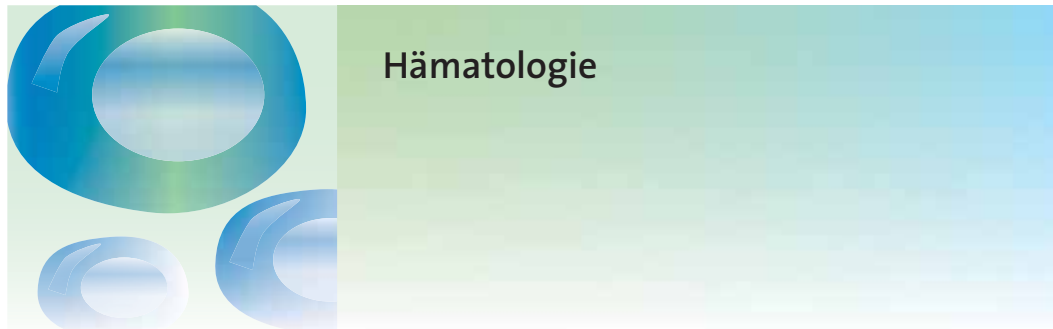


Bei älteren Patienten können Probleme mit dem Spritzen der Faktoren auftreten. Nicht selten leiden Ältere auch an Gelenkschäden. Hier gilt es, weitere Schäden und insbesondere Schmerzen zu vermeiden.

# Biotest

---

Ein forschendes pharmazeutisches Unternehmen, das Spezialprodukte aus menschlichem Blutplasma in den drei Anwendungsgebieten entwickelt, herstellt und vertreibt.



Aus hochkomplexen Molekülen der Natur entstehen durch modernste Technologie qualitativ hochwertige Therapeutika für die Behandlung immunologischer Erkrankungen sowie für Erkrankungen des blutbildenden Systems.

## VORGESTELLT

## Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG vertritt Ihre Interessen

Die DHG ist die größte bundesweite Interessenvertretung der an einer angeborenen oder erworbenen Blutungskrankheit Leidenden, ihrer Angehörigen sowie ihrer medizinischen und sozialen Betreuer.

Wer steht hinter der DHG und was machen die Mitglieder? Die erfolgreiche Arbeit des Vereins wird zunächst durch eine effektive Organisation garantiert. Die Geschäftsstelle mit hauptamtlich beschäftigten Mitarbeitern unterstützt die ehrenamtlich tätigen Vorstandsmitglieder und Regionalvertreter bei der Aufgabenerledigung. Um die Jugendarbeit zu fördern, wurde für jede Region eine eigene Jugendvertretung aufgebaut – denn die Jugend hat Vorfahrt bei der DHG!

### Up to date

Unser „Ärztlicher Beirat“ ist eng in die Vereinsarbeit eingebunden. So haben wir immer einen direkten Zugang zu hochqualifizierten Ärzten und sind stets über neue wissenschaftliche Erkenntnisse und neueste Behandlungsmöglichkeiten informiert. Unsere Ärzte begleiten auch viele unserer Veranstaltungen.

### Vernetzt

Die DHG ist Mitglied mehrerer nationaler Selbsthilfe-Dachverbände und durch ihre Mitgliedschaft bei der Welthämophiliegesellschaft sowie dem europäischen

Hämophilieverband auch international bestens vernetzt. Funktionsträger der DHG besuchen regelmäßig nationale und internationale Kongresse und Fortbildungen und pflegen dabei auch den Austausch mit den Hämophiliegesellschaften anderer Länder.

### Aktiv

Seit mehr als 60 Jahren setzt sich die DHG mit großem Engagement für die Belange der Blutungskranken ein. Für unsere gemeinsamen Ziele sind in ganz Deutschland motivierte Ehrenamtliche aller Altersstufen aktiv. Wir freuen uns jederzeit über Verstärkung!

### Information

Die DHG bietet ihren Mitgliedern alle Informationen rund um die Hämophilie und den Umgang mit der Erkrankung. Sie erhalten regelmäßig den elektronischen Newsletter sowie die zweimal jährlich erscheinenden Hämophilie-Blätter, in denen, neben aktuellen Informationen zum Thema Hämophilie, über die Arbeit der DHG berichtet und auf Veranstaltungen hingewiesen wird.



# DHGG

## AUS DEN VERBÄNDEN

### Beratung

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

### Gemeinschaft

Wir organisieren in unseren Regionen und auch überregional regelmäßig Veranstaltungen für unsere Mitglieder und die, die es noch werden wollen. Dadurch fördern wir eine starke Gemeinschaft, den Erfahrungsaustausch und die Vernetzung unserer Mitglieder. Seit vielen Jahren führt die DHG jeden Sommer mehrere Kinder- und Jugendfreizeiten durch.



Ob die Sommerfreizeit am Edersee, Segeltörns der DHG-Jugend oder Bike-Wochenenden – die von der DHG organisierten Aktionen sind beliebt. Aufgrund der Corona-Pandemie müssen viele DHG-Veranstaltungen ausfallen bzw. verschoben werden.

Auch für andere Zielgruppen, etwa für junge Eltern, Konduktorinnen, von-Willebrand-Patienten, Partnerinnen von Hämophilen oder ältere Hämophile, bieten wir spezielle Veranstaltungen und Aktivitäten an. Zudem veranstalten wir regelmäßig Spritzkurse, bei denen unter medizinischer Anleitung die Heimselbstbehandlung erlernt werden kann. Als DHG-Mitglied erhalten Sie persönliche Einladungen zu den DHG-Veranstaltungen, die in Ihrer Region, überregional oder für Ihre Zielgruppe stattfinden.

### Die DHG lebt von ihren Mitgliedern

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

Unser **Hauptanliegen** ist es, die Lage aller in Deutschland lebenden Blutungskranken – vom Säugling bis zum Rentner – und ihrer Angehörigen zu **verbessern**. Dieses Ziel verfolgen wir durch die Förderung

- der ärztlichen und psychosozialen Betreuung, Versorgung und Beratung
- der medizinischen Forschung
- des Erfahrungsaustausches
- sozialer Maßnahmen
- der Öffentlichkeitsarbeit.

Um eine **größtmögliche Präparatesicherheit** sowie die **hohe Qualität der Hämophiliebehandlung** in Deutschland auch **für die Zukunft sicherzustellen**, steht die DHG regelmäßig im Austausch mit

- Medizinern
- Krankenkassen und
- Pharmafirmen.

## INFO

### DHG-Bundesgeschäftsstelle

Neumann-Reichardt-Straße 34  
22041 Hamburg  
Telefon (0 40) 6 72 29 70  
Telefax (0 40) 6 72 49 44  
E-Mail: [dhg@dhg.de](mailto:dhg@dhg.de)  
[www.dhg.de](http://www.dhg.de)



## „Manchmal muss man auch Klartext reden“

### Aus dem Alltag einer Hämophilie-Krankenschwester

Als sie 1975 an der Universitätsklinik des Saarlandes ihre Ausbildung begann, sei das eine völlig andere Zeit gewesen, sagt **Christine Caster** heute. „Ich wünschte, wir hätten damals schon die gleichen medizinischen Möglichkeiten gehabt.“

Mehrere Generationen Hämophilie-Patienten hat die examinierte Kinderkrankenschwester seitdem betreut – zuerst auf der Kinderstation, später als Leiterin der Hämostaseologie-Ambulanz. „Viele kenne ich seit ihrer Geburt, wir sind fast so etwas wie eine große Familie“, sagt die 63jährige.



Text von **Kristina Michaelis**

Die Spezialisierung einer Hämostaseologie-Assistentin oder Hemophilia Nurse, wie die internationale Bezeichnung lautet, hat Christine Caster ganz nebenbei in ihren 46 Jahren Berufstätigkeit erworben – eine entsprechende Zusatzausbildung gab es in den 1970er Jahren nicht. „Allerdings galten wir Kinderkrankenschwestern als hervorragend ausgebildete Allrounder, einfach weil wir auf der Kinderstation mit allen Krankheiten konfrontiert

waren“, sagt sie. Hämophilie-Patienten gehörten da ganz selbstverständlich dazu.

Seit 2004 engagiert sie sich im bundesweiten Arbeitskreis der Hämostaseologie-Assistenten, der seit 2018 unter dem Dach der Gesellschaft für Thrombose- und Hämostaseforschung e.V. (GTH) der „Ständigen Kommission Hämophilie“ zugeordnet ist. Die Erarbeitung von Grundlagen zur bestmöglichen Versorgung von Hämophiliepatienten gehört ebenso zu den Aufgaben des Arbeitskreises, wie Fortbildungen und ein übergreifender Erfahrungsaustausch. Alle

## INFO

### Therapieunterstützung zu Hause

Bei der Heimselbstbehandlung kann es vorkommen, dass trotz ausführlicher Ersteinweisung und Erfahrung beim Spritzen eines Gerinnungsfaktors Unsicherheiten auftreten und eine zusätzliche Betreuung nötig ist. So z.B. wenn ältere Patienten aufgrund bestehender Komorbiditäten nicht selbst spritzen können oder wenn Eltern Probleme haben, bei ihrem Kind eine passende Vene zu finden. In diesen Fällen besteht unter Umständen die Möglichkeit, die Unterstützung einer Hämophilie-Schwester in Anspruch zu nehmen. So stellen u.a. einige Hersteller von Faktor-Präparaten Fachkräfte zur Verfügung, die zu den Betroffenen direkt nach Hause kommen – die Unterstützung ist dann an das jeweilige Präparat gebunden und wird vom Hersteller gesponsert. Das Angebot soll den ärztlichen Leistungsumfang ergänzen und vertiefen und ist kein Ersatz für die Behandlung durch das Hämophiliezentrum. Ein ausführliches Gespräch mit dem behandelnden Arzt über eine zusätzliche Hilfe ist deshalb die Voraussetzung.

Anbieter einer therapiebegleitenden Behandlung sind u.a. das Unternehmen Biotest mit dem Programm haemoPRO: [www.haemopro.com](http://www.haemopro.com) und der Homecare-Service von Sobi:

[https://sobi-deutschland.de/sites/default/files/Brosch\\_Care4you\\_Pat.pdf](https://sobi-deutschland.de/sites/default/files/Brosch_Care4you_Pat.pdf)

Null Bock auf Spritzen: Um ihre Patienten gut durch die Pubertät zu begleiten, muss auch die Hämophilie-Nurse die richtige Ansprache finden - im Idealfall hat sie bereits im Vorfeld eine gute Beziehung aufgebaut.

## ERFAHRUNGSBERICHT

zwei Jahre können die spezialisierten Pflegekräfte ein Zertifikat über ihre Fortbildung erwerben. Die Aufgabenbereiche einer Hämostaseologie-Assistentin sind breit gefächert: von der Blutentnahme über die Gabe von Faktorpräparaten bis zur Anleitung und Schulung der Patienten bzw. deren Eltern zur Heimselbstbehandlung. Hinzu kommt eine umfassende und aufwendige Dokumentation.

Das seit Herbst 2020 gültige Arzneimittelgesetz habe ihren Berufsalltag noch einmal verändert, sagt Christine Caster. Während früher die Patienten bei ihr anriefen, die Faktoren bestellten und sie direkt in der Klinik abholten, kämen jetzt ein paar zusätzliche Wege hinzu: Nachdem der Patient seinen Faktor in der Klinik bestellt hat, leitet die Ambulanz die Bestellung an eine Apotheke seiner Wahl weiter. Dort holt er sie ab und trägt zugleich die Verantwortung, dass die Apotheke die Daten an die Klinik übermittelt. „Das funktioniert aber häufig nicht und wir müssen nachhaken“, sagt Christine Caster. „Vorher, als alles hier bei uns zusammenlief, war es ein kleines bisschen einfacher.“

Wenn die Patienten zur Jahresuntersuchung in die Klinik kommen, müssen sie ihre Präparate mitbringen. „Dann entnehmen wir ihnen Blut, spritzen anschließend den Faktor und nehmen eine Viertelstunde später erneut eine Blutprobe, um über den so genannten Nachwert zu ermitteln, wie hoch der jeweilige Faktorspiegel ist.“ Auch Langzeituntersuchungen über 24 und 72 Stunden gehören zu ihren Aufgaben, „aber das passiert eher selten und gehört nicht zum Alltagsgeschäft“. Ihr Patientenstamm ist überschaubar: Rund 60 erwachsene Patienten kommen einmal im Jahr zur

**Der jeweilige Abbau des Faktors im Blut ist von Patient zu Patient verschieden. Dosierung und Faktorspiegel müssen deshalb immer wieder individuell angepasst werden.**



## WISSEN

**Emicizumab** (Handelsname Hemlibra; Hersteller Roche) ist ein humanisierter monoklonaler Antikörper und Arzneistoff zur Behandlung der Hämophilie A (mit und ohne Inhibitoren). Emicizumab zählt zu den so genannten bispezifischen Antikörpern und bindet sowohl an den Gerinnungsfaktor IXa als auch an den Faktor X und vermittelt deren Aktivierung. Dies ist in der Regel die Funktion des Gerinnungsfaktors VIII, der bei Hämophilie-A-Patienten fehlt. Emicizumab ahmt somit den Gerinnungsfaktor nach und wirkt insofern als Faktor VIII-Mimetikum. (Quelle: Wikipedia)

Regeluntersuchung, die 25 Kinder, die sie betreut, im vierteljährlichen Rhythmus. Christine Caster kennt sie alle – und nicht wenige, erinnert sie sich, seien erleichtert gewesen, als sie vor 21 Jahren nach vielen Jahren in der Kinderstation in die Ambulanz der Hämostaseologie wechselte und die Behandlung ihrer inzwischen erwachsen gewordenen Patienten nahtlos weiterführen konnte.

**„Vielen Eltern fällt es schwer, mit der Entwicklung ihrer Kinder Schritt zu halten“**

„Im Rückblick sind die Herausforderungen bei sehr kleinen Kindern natürlich andere als bei Teenagern“, sagt die Krankenschwester. Nicht selten sei neben der fachlichen auch menschliche Unterstützung im direkten Umfeld gefragt – gerade bei frischgebackenen Eltern, die noch keinen Hämophilie-Fall in der Familie hatten und nicht wissen, was jetzt auf sie zukommt. „Ihnen muss man dann erstmal die Angst vor der Spritze nehmen, und viele quälen sich leider auch mit Schuldgefühlen – als könnten sie etwas für die Erkrankung des Kindes. Hier muss man dann gemeinsam mit dem Arzt zunächst eine grundsätzliche Aufklärung vornehmen.“

Bei größeren Kindern wiederum sei die Herausforderung, sie Stück für Stück in die Selbstständigkeit zu entlassen – was heute wesentlich früher geschehe. „Schon mit fünf Jahren können die Kinder zum

# smart medication

## Digitale Anwendungen im Gesundheitswesen



## Digitale Lösungen & Tools für die Hämophilie

### **smart medication eDiary**

Elektronisches Patiententagebuch

### **smart medication OneClick**

1-Click Prophylaxedokumentation

### **smart medication Protect**

Simulation Aktivitätslevel

### **smart medication ActiveMove**

Aktivitätsmonitoring Smartwatch

### **smart medication EmiQoL**

Monitoring Schmerz und Lebensqualität

### **smart medication DocuScan**

Chargendokumentation Apotheken

### **smart medication Study**

Schnittstelle zu klinischen Studien

### **smart medication DHR**

Meldung Deutsches Hämophilie Register



smart medication eHealth Solutions GmbH  
[www.smart-medication.eu](http://www.smart-medication.eu)

**smart medication**

## ERFAHRUNGSBERICHT

Beispiel auf Ferienfreizeiten lernen, sich intravenös ihren Faktor zu spritzen.“ Während sich die Kinder meist schnell damit vertraut machten, seien es dann häufig die Eltern, die Probleme hätten, mit deren Entwicklung Schritt zu halten. Sie habe Mütter erlebt, die ihre Söhne noch spritzten, als diese längst die erste feste Freundin hatten. „Da müssen wir bei einem Gespräch in der Klinik schon mal darauf hinweisen, dass nun Loslassen angezeigt ist, weil sich der Jugendliche sonst nicht normal entwickeln kann.“

Umgekehrt kann Christine Caster es sich erlauben, mit den Jugendlichen auch mal Klartext zu reden. So zum Beispiel, wenn sich altersgemäß eine große „Null-Bock-Stimmung“ breit macht, das prophylaktische Spritzen vernachlässigt wird und die Eltern nicht mehr wissen, wie sie an ihre pubertierenden Kinder herankommen. „Nach all den gemeinsamen Jahren haben wir ein so besonderes Verhältnis, da kann ich auch mal fragen: `Was ist eigentlich los? Kannst Du zwischendurch auch mal auf Deine Mutter hören?`“ Auch bei der Suche nach einem Ausbildungsplatz habe sie ihren Patienten schon geholfen und sogar das Vorstellungsgespräch geübt, berichtet sie.

Es gibt aber auch Fälle, in denen Überzeugungskraft allein nicht genügt und Eltern, Ärzte und Schwestern interdisziplinär an einem Strang ziehen müssen. Christine Caster erläutert das an einem Beispiel: Bei einem von Geburt an schwerbehinderten Hämophilie-Patienten, der ausschließlich die Mutter in seine Nähe ließ und sich weigerte, in die Klinik zu kommen, sollte eine Zahn-OP vorgenommen werden. „Unmöglich, dachten alle, er hätte dafür eigentlich mehrmals in die Klinik kommen müssen.“ Doch dann stellte sich heraus, dass der Anästhesist des Kieferchirurgen selbst ein behindertes Kind hatte – und eine gute Idee: „Der Patient sollte schon ganz früh morgens in der Praxis erscheinen, so dass er gar nicht richtig wach war, er kam ohne Wartezeit dran und alles ging problemlos über die Bühne.“ Doch das sind die Ausnahmefälle, sagt Christine Caster. „In solchen Fällen habe ich auch immer großen Respekt vor dem, was die Familien hämophiler Kinder leisten.“

Für den Notfall haben Patienten und Angehörige eine Telefonnummer, die rund um die Uhr erreichbar ist. Der diensthabende Arzt wird dann schnell hinzugerufen und kann die weitere Vorgehensweise veranlassen. „Das hat bis jetzt immer gut und rechtzeitig funktioniert“, sagt die Krankenschwester.



Richtig handeln, wenn es ernst wird: Über eine Notfallnummer erreichen Patienten und Angehörige rund um die Uhr einen Ansprechpartner in der Klinik.

Auch dass ein Faktor nicht vorrätig war, sei bislang nie vorgekommen. „Im Notfall muss jedoch gegebenenfalls das Präparat eines anderen Herstellers genommen werden.“

## Medizinische Fortschritte – und kaum noch Folgeschäden

Besonders freut die Hämophilie-Krankenschwester, dass der rasante medizinische Fortschritt der letzten Jahre den Alltag und die Prognose ihrer Patienten stark verbessert hat. „Die jüngeren Patienten haben so gut wie keine Gelenkprobleme und auch keine Schmerzen mehr, weil sie zwei bis drei Mal pro Woche prophylaktisch ihren Faktor spritzen und so ein relativ normales Leben führen können.“ Viele Patienten, berichtet sie, seien mittlerweile auf Emicizumab als Routineprophylaxe umgestellt, was den zusätzlichen Vorteil habe, dass die Patienten ihren Faktor problemlos subkutan spritzen könnten, solange er ambulant verwendet werde. Nur in Ausnahmefällen, etwa bei schwereren Unfällen, sei eine zusätzliche Faktorgabe nötig.

„Für meine ersten Patienten in den 1970ern war das im Vergleich zu heute eine echte Quälerei“, sagt Christine Caster. Damals wurden die so genannten Kryopräzipitate, die man aus frisch gefrorenem Plasma gewonnen hatte, nur bei Bedarf gespritzt – wenn die Blutung bereits eingesetzt hatte. „Die Folgeschäden sehen wir heute an den Gelenken“, berichtet sie. „Einige können sich durch eine fortgeschrittene Hämarthrose nicht mehr selbst spritzen, weil sie den Arm kaum anwinkeln können.“

## ERFAHRUNGSBERICHT

Auch die Qualität der Präparate hat sich seit ihren ersten Jahren als Kinderkrankenschwester enorm verbessert. Christine Caster erinnert sich an einen 16jährigen Patienten, der sich Anfang der 1990er über die Faktorgabe mit dem HIV-Virus infiziert hatte. „Das war schlimm, weil auch wir unsicher waren: Was kommt jetzt? Wie geht man damit um? Hinzu kam, dass seine Mutter unbedingt verhindern wollte, dass er es erfuhre, und das, obwohl er isoliert war und wir alle Schutzkleidung trugen.“ Durch gentechnisch hergestellte Faktorkonzentrate und strengere Kontrollen sei das Risiko, sich durch verunreinigte Präparate mit AIDS oder Hepatitis B anzustecken, heute nahezu ausgeschlossen.

## Der tägliche Kampf mit den Daten

Der Verwaltungsaufwand, der für sie als Leiterin der Ambulanz bleibe, habe zwar zugenommen – aber der digitale Fortschritt mache auch vieles einfacher, sagt Christine Caster. Als sie vor 21 Jahren in die Hämostaseologie wechselte, half ihr ein Student, eine Datenbank zu erstellen und die Daten manuell zu übertragen. „Damit konnte sich schlicht niemand aus, das war ein wahnsinniger Aufwand.“ 2008 entwickelte dann eine vom Universitätsklinikum des Saarlandes beauftragte Software-Firma die DB-Plus Datenbank, damals die erste Hämophilie-Datenbank bundesweit, die mittlerweile von zahlreichen anderen Kliniken genutzt wird. „Da steht jetzt alles drin, was man über die Patienten wissen muss, das ist ein Riesenfortschritt, weil früher zu viel untergegangen ist“, sagt die gebürtige Homburgerin nicht ohne Stolz. Einmal im Jahr werden die Daten an das Paul-Ehrlich-Institut gemeldet. Ohne den digitalen Fortschritt, glaubt sie, „wäre das für uns Schwestern ein Fass ohne Boden“.

Über das digitale Tool „Smart Medication“ stünden in der Hämostaseologie-Ambulanz der Uniklinik jetzt außerdem alle in Verbindung: Klinik, Apotheke und Patient. „Wenn ein Präparat geliefert wird, scannt die Apotheke das ein, ich bekomme eine E-Mail, übertrage das in die Datenbank und der Patient sieht, dass das Medikament da ist. Jedes Mal, wenn der Patient dann spritzt, trägt er das auf seinem Handy aus und ich übernehme das in die Datenbank.“ Neben der Dokumentation der Heimselbstbehandlung

Gut vernetzt: Über digitale Tools, wie Smartphone-Apps, können Patient, Klinik und Apotheke Daten austauschen und die Therapie lückenlos dokumentieren.



können auch Blutungsereignisse festgehalten und der Arzt direkt benachrichtigt werden. Wer aber mit den Aufzeichnungen schludert und das Austragen vergisst, bekommt von Christine Caster einen freundlichen Hinweis – denn nur, wenn dokumentiert wird, geht ein neuer Faktor raus. „Aber ich kenne meine Pappenheimer gut und weiß, wen ich noch ein bisschen erziehen muss“, sagt sie und lacht.

Im Moment steht das Telefon in der Hämostaseologie-Ambulanz nicht still, weil die Patienten durch die Corona-Pandemie stark verunsichert sind. Der anfänglichen Angst, dass es keine Medikamente mehr geben könnte, folgten zahllose Fragen zum Thema Impfen. „Da sind wir gerade Puffer für viele Ängste“, sagt sie, „manchmal hätte ich auch gerne eine Stelle, wo ich meine Sorgen lassen kann.“ Ende des Jahres wird sie in Rente gehen. Voraussichtlich. „Dann wird hoffentlich auch beim Thema Corona vieles besser sein, das ist gerade eine anstrengende Zeit“, sagt sie. „Aber wenn ich ehrlich bin, vermisse ich meine Patienten schon jetzt.“

### INFO

Über die **Ferienfreizeiten** für Kinder kann man sich u.a. auf der Website der Deutschen Hämophiliegesellschaft (DHG) und der Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH) informieren

> [www.tinyurl.com/pc6j5cx3](http://www.tinyurl.com/pc6j5cx3)

> [www.tinyurl.com/m34ay2ae](http://www.tinyurl.com/m34ay2ae)



# wir machen uns **stark**

für Menschen mit seltenen Erkrankungen

... weil diese selbst besonders stark sein müssen. Denn häufig fühlen sie sich allein, unverstanden und vielleicht ausgegrenzt.

Wir von Sobi sind an ihrer Seite und setzen uns für sie ein. Als eines der weltweit führenden biopharmazeutischen Unternehmen mit innovativen Therapien für Patienten mit seltenen Erkrankungen ist es unser Anspruch, Betroffenen neue Dimensionen von Freiheit, Unabhängigkeit und Lebensqualität zu eröffnen.

[www.sobi-deutschland.de](http://www.sobi-deutschland.de)  
[www.liberatelife.de](http://www.liberatelife.de)

