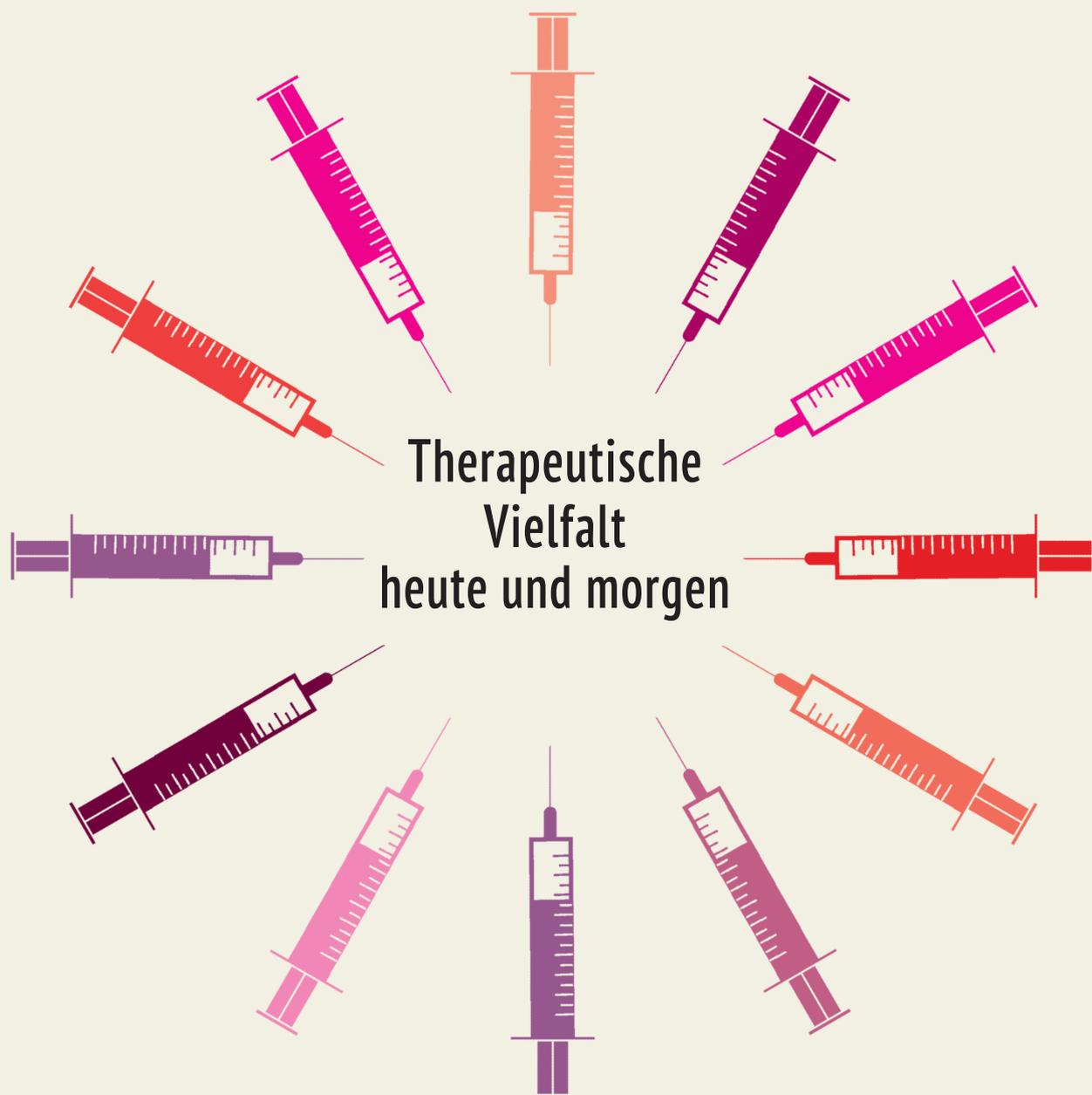


HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE



INFOS UND NEUIGKEITEN | [Termine, Umfragen und News](#)

AUSLANDSAUFENTHALT | [Mit Hämophilie in die Ferne: Tipps und Erfahrungen](#)

DARMSPIEGELUNG | [Was ist im Vorfeld zu beachten?](#)



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!

Als man mit der Bitte an mich herantrat, in der Hämovision doch mal einen Überblick über die unterschiedlichen Therapieoptionen bei Hämophilie und dem von Willebrand-Syndrom zu bringen, habe ich – erfreut über einen erneuten Themenwunsch von außen – zugestimmt und die Juni-Ausgabe ins Auge gefasst. Das war, wie ich schnell feststellen musste, etwas naiv. Natürlich wusste ich, dass es eine Vielzahl unterschiedlicher Präparate gibt, aber beim Sichten der Tabellen auf den Webseiten der IGH und DHG fühlte ich mich etwas erschlagen von der Menge der unterschiedlichen Wirkstoffe und den vielen weiteren hier aufgeführten Informationen: Haltbarkeit und Lagertemperatur, Ursprungsland, Art der Faktorreinigung, Virusinaktivierung und Zelllinie, sonstige Bestandteile u.a.. Unmöglich, das alles auf den mir zur Verfügung stehenden Seiten und in einem lesbaren Artikel darzustellen. Ich habe mich bemüht, alle verfügbaren Präparate für die Hämophilie A und B, für die Hemmkörperhämophilie und das von-Willebrand-Syndrom abzubilden, bitte aber um Nachsicht, dass ich für die weiteren Details auf die Übersichten der IGH und DHG verweise. Ich freue mich, mit Dr. Kai Severin einen Experten im Interview zu haben, der nicht nur zahlreiche Fragen beantwortet, sondern auch einen spannenden Ausblick in die Zukunft gibt. An dieser Stelle möchte ich auch darauf hinweisen, dass meine Übersicht keinen Anspruch auf Vollständigkeit erhebt. Gerne widme ich mich einzelnen Therapien en detail und auf Wunsch in den kommenden Ausgaben. Ich freue mich auf Ihre Nachrichten!

Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin Hämovision

INHALT

4 INFOS & NEUIGKEITEN

News, Wissenswertes & Termine

8 TITELTHEMA

Therapie-Update

Die Vielfalt an Therapiemöglichkeiten zur Behandlung von Blutgerinnungsstörungen ist groß. Ein Überblick über aktuell verfügbare Präparate und ein Ausblick in die Zukunft

Interview mit Dr. Kai Severin

18 VORGESTELLT

IGH – Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.:

Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

20 AUSLANDSAUFENTHALT MIT HÄMOPHILIE

Die Welt entdecken, woanders sein...

Zwei junge Menschen mit Hämophilie berichten von ihren Erfahrungen und geben Tipps

Interview mit Dietmar Wolf, Versicherungsexperte

26 VORGESTELLT

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG:

Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

30 SICHER ZUR DARMSPIEGELUNG

Welche Blutungsvorsorge braucht es?

Wer eine Gerinnungsstörung hat, benötigt vor Endoskopien eine spezielle Beratung: Im Gespräch mit einer Konduktorin und im

Interview mit Prof. Dr. Ulrike Denzer

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 HolsteinE-Mail Redaktion: tanja.fuchs@fskom.de**Layout + Grafikdesign:** Peter Schumacher**Litho/Druck:** Druck + Medienkontor

Copyright Titel „Hämovision“: Paula Schmitz

Infos und Neuigkeiten

Antrag von CDU/CSU

Mit finanziellen Anreizen Blutspender werben?

Blut- und Plasmaspenden sind immer noch Mangelware in Deutschland, was Politiker von CDU/CSU nun ändern wollen. Ihr Plan ist es, finanzielle Anreize zu ermöglichen und so die Motivation fürs Spenden zu erhöhen. Zum Hintergrund: Bisher dürfen Blut- und Plasmaspenden in Deutschland lediglich eine kleine Aufwandsentschädigung erhalten. So soll verhindert werden, dass sich Menschen aus finanziellen Notsituationen heraus für eine Spende entscheiden, was unethisch wäre. Der Antrag von CDU/CSU beinhaltet nun Vorschläge für einen gesetzlichen Rahmen, der es Blutspende-Einrichtungen ermöglichen soll, ehrenamtliche Spender finanziell zu entschädigen (mit bis zu 50 Euro für eine Blut- und bis zu 70 Euro für eine Plasmaspende), ohne dass die Spenden zu einer dauerhaften Einkommensquelle werden. Zusätzlich fordern die Politiker verstärkte Aufklärungs- und Informationskampagnen über die Bedeutung von Blut- und Plasmaspenden. Diese Initiative reflektiert das Engagement der AG Plasmaversorgung in Deutschland, die durch die IGH (Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.) und dem VHA (Verband der Hämophilieapotheken) initiiert wurde, um lebensrettende Maßnahmen zu stärken und die Gesundheitsversorgung in unserem Land zu verbessern.

<https://archiv.igh.info/assets/images/2024/2010613.pdf>



Medikamentenliste aktualisiert

Die ideale Hausapotheke für Menschen mit Gerinnungsstörungen

Schmerztabletten und Co. können die Gerinnungsaktivität beeinflussen. Um den Überblick zu behalten, welche Medikamente unbedenklich sind und welche nicht, hat die Deutsche Hämophilie-Gesellschaft (DHG) eine **Medikamentenliste** erstellt, die jetzt aktualisiert worden ist. Die aktualisierte Version kann telefonisch 040-672 29 70 oder per E-Mail dhg@dhg.de bestellt werden und steht hier zum Download zur Verfügung:

<https://tinyurl.com/5d2rjz3k>



Positive Empfehlung des CHMP

Weiterer Gerinnungsfaktor mit verlängerter Halbwertszeit für Hämophilie A

Nach der Empfehlung des CHMP (Committee for Medicinal Products for Human Use) ist die Zulassung des neuen Gerinnungsfaktors Efanesoctocog Alfa nicht mehr weit entfernt. Erwartet wird sie bis spätestens Juli dieses Jahres. Bei dem Präparat, das unter dem Handelsnamen Altuvoct auf den Markt kommen soll, handelt es sich um einen Gerinnungsfaktor mit verlängerter Halbwertszeit der 2. Generation zur Behandlung und Vorbeugung von Blutungen sowie zur perioperativen Prophylaxe bei Hämophilie A. In einer klinischen Studie zeigte sich eine durchschnittliche Verlängerung der Halbwertszeit des Faktor VIII auf 47 Stunden. Der Faktor VIII Spiegel lag die ersten 4 Tage nach der Injektion über 40 % (Nicht-Hämophilie-Bereich) und fiel nach 7 Tagen auf Werte zwischen 13 und 15 Prozent. Das würde bedeuten, dass durch eine einmal wöchentliche Gabe Spiegel erreicht werden, die deutlich über denen der SHL- und EHL-Produkte der 1. Generation liegen.

(Quellen und weitere Infos: www.igh.info/news/ und www.altuviiiio.com/altuviiiio-benefits)



Frei Sein im Kopf: Hoffnung für Patienten mit Hämophilie

Das Leben genießen, mutig sein, sich frei fühlen – das klingt für viele Menschen mit schwerer Hämophilie utopisch. Doch müssen Betroffene wirklich hinnehmen, dass die Erkrankung ihren Alltag beherrscht? Dass Sorgen und Ängste den Ausblick auf ein unbeschwertes Leben überschatten? Wir glauben nein. Mehr noch: Wir sind überzeugt, dass „hemophilia free mind“ für einige Patienten zur Realität werden kann – wenn diese mit ihren BehandlerInnen an einem Strang ziehen und innovative Behandlungsmethoden bei der Therapieentscheidung berücksichtigen.

Chancen in der Hämophilie-Versorgung: Ein Blick in die Forschung

Die Wissenschaft steht niemals still – und bringt manchmal Lösungsansätze zutage, die Zuversicht wecken: So könnte einigen Hämophilie-Patienten dank neuartiger Therapieoptionen ein Leben ermöglicht werden, das nicht mehr ständig um die Erkrankung kreist.

Anstatt sich immer wieder zu fragen „Bin ich heute noch ausreichend vor einer Blutung geschützt?“ besteht mit Blick auf jüngste Errungenschaften in Forschung und Entwicklung die realistische Chance, dass auch Menschen mit schwerer Hämophilie sagen: „Ich kann mein Leben frei von ständigen Sorgen aktiv gestalten!“

Die „Frei Sein im Kopf“-Kampagne inspiriert und aktiviert

Die Kampagne „Frei Sein im Kopf“ greift diese neue Hoffnung für Menschen mit schwerer Hämophilie auf. Sie ist eine Ein-

ladung an alle Betroffenen und ihre Angehörigen, sich über neue Möglichkeiten in der Hämophilie-Versorgung zu informieren, ihre bisherige Therapie auf den Prüfstand zu stellen und ihre Zufriedenheit mit dem Status Quo zu reflektieren. Das Ziel von „Frei Sein im Kopf“ ist es, Wege aufzuzeigen, wie Patienten zusammen mit ihren behandelnden ÄrztInnen das Konzept „hemophilia free mind“ realisieren können.

Auf <https://hemophilia.biomarin.com/de-de/frei-sein-im-kopf/> finden Interessierte alles, was Perspektiven schafft: Hilfreiches zum Leben mit Hämophilie, Wichtiges zu verschiedenen Therapieoptionen sowie Möglichkeiten zur Vernetzung mit anderen Betroffenen. Sie sind herzlich willkommen!

Jetzt kostenlosen Newsletter abonnieren!

Bleiben Sie auf dem Laufenden mit unserem kostenlosen „FreiBrief“-Newsletter für Hämophilie-Patienten: Der Frei-Brief versorgt Sie regelmäßig mit den neuesten Informationen zur Hämophilie-Versorgung und bietet wertvolle Impulse rund um „Frei Sein im Kopf“. Einfach QR-Code scannen und für den FreiBrief anmelden.



NEWS

Welt-Hämophilie-Tag 2024

Aufklärung, Information, Engagement

Seit 1989 gibt es den Welt-Hämophile-Tag. Alljährlich am 17. April wird der Tag dafür genutzt über die Bluterkrankheit zu informieren. Das Motto in diesem Jahr: „Gleicher Zugang für alle“. Damit betont die World Federation of Hemophilia (WFH) die Bedeutung des

Therapie-Zugangs für Menschen mit Gerinnungsstörungen auf der ganzen Welt. Denn längst nicht überall sind Diagnostik, Behandlung oder umfassende Versorgung eine Selbstverständlichkeit. In Deutschland hatte die Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH), zusammen

mit dem Rare Voices Forum, zu einem besonderen Online-Treffen eingeladen.

Zusammen mit PD Dr. Susan Halimeh und Dr. Carmen Escuriola-Ettingshausen wurden die Bedeutung des Faktorspiegels für die Gelenkgesundheit, zukünftige Therapieoptionen sowie persönliche Behandlungsziele diskutiert. Für weltweite Aufmerksamkeit sorgten wieder die rot ausgeleuchteten Wahrzeichen vieler internationaler Metropolen (z.B. das Wiener Riesenrad, die Burg Kumamoto in Japan und die New Yorker Friedensbrücke). Wer sich für Menschen mit Gerinnungsstörungen engagieren möchte, kann dies selbstverständlich das ganze Jahr tun. Wie das geht, steht hier:

<https://tinyurl.com/yk8u6w82>



Neue Infografik

Was ist eine zu starke Menstruation?

Sehr starke Monatsblutungen können ein Hinweis auf eine Gerinnungsstörung sein. Aber ab wann gilt eine Menstruation als zu stark? Die neue Infografik kann auf der Website der DHG heruntergeladen werden

<https://tinyurl.com/5sc2mnpw>



Talk am Mittwoch:

Patient verärgert, Arzt genervt?!

Kommunikation ist nicht immer einfach, denn miteinander reden findet sowohl auf der Sach- als auch auf der Gefühlsebene statt und wie etwas gesendet und empfangen wird, hängt von zahlreichen Faktoren ab. Auch die Arzt-Patientenkommunikation läuft manchmal unrund – und weil viele Dinge unausgesprochen bleiben, soll an diesem Abend Tacheles geredet werden. Es geht um Konflikte, unerfüllte Wünsche, ärgerlichen Kleinkram. Patientenvertreter und Ärzte tauschen sich aus, Teilnehmende haben die Möglichkeit, eigene Erlebnisse, Erfahrungen und offene Fragen loszuwerden. Anonym und im Vorfeld über diesen link:

surveymonkey.de/r/nerv-nicht

Wann: 12. Juni 2024, 18 – 19 Uhr

Wo: Online – siehe QR-Code

Referenten:

Dr. Georg Goldmann, Bonn
PD Dr. Dr. Christoph Königs, Frankfurt
Dr. Christian Pfrepper, Leipzig
Christian Schepperle, IGH
Rainer Stähler, DHG

Moderation:

Dr. Nikolaus Seibt, Diplompsychologe

Anmeldung (kostenlos und anonym):

tinyurl.com/nerv-nicht

Oder QR-Code mit dem Smartphone scannen und anmelden:





MITGLIEDERWOCHELENDE

Wir bieten ein buntes Programm für alle Altersgruppen. Es geht um Eure Gerinnungserkrankung – und vor allem geht es um Euch!

Wir sprechen über:

- Wirklich neue Therapien und Medikamente
- Multidisziplinäre Behandlung
- Von-Willebrand-Erkrankung, Hämophilie und andere seltene Gerinnungserkrankungen
- Familie mit Kindern und Gerinnungsstörungen
- Altern mit Gerinnungsstörung

Und natürlich wollen wir nicht nur "sprechen". Abgerundet wird das Programm durch verschiedene Aktivitäten, die Ihr ganz nach Euren Interessen wählen könnt.

ZEIT: 25.-27. OKTOBER 2024

**ORT: TAGUNGSHOTEL LUISENHOF
WORTHSTRASSE 10
27374 VISSelhÖVEDE**

Hier geht's zum Programm:



ANMELDUNGEN GERNE AN:
DHG@DHG.DE
TEL.: 040-67 22 970



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.

www.dhg.de

Therapie-Update Hämophilie:

Da ist viel in Bewegung



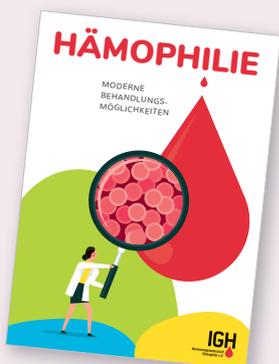
Die **Bandbreite der Therapieoptionen** für Menschen mit Hämophilie **wächst**. Das ist eine gute Nachricht, denn dadurch ist es zunehmend möglich, die Wahl der Behandlung individuell an den Patienten anzupassen. Welche Möglichkeiten gibt es aktuell? Wie unterscheiden sich die Therapien und was bringt die Zukunft?

Text von **Tanja Fuchs**

Rund 6.000 Menschen mit Hämophilie gibt es in Deutschland und obgleich die Hämophilie zu den seltenen Erkrankungen gehört, gibt es inzwischen eine Vielzahl unterschiedlicher Therapieoptionen. Weitaus häufiger ist das von-Willebrand-Syndrom, von dem deutschlandweit etwa 800.000 Menschen betroffen sind und für das die therapeutischen Möglichkeiten nicht ganz so vielfältig sind.

Insgesamt können eine adäquate Prophylaxe und Therapie von Gerinnungsstörungen heute aber ein nahezu blutungsfreies Leben ermöglichen und zu Recht wird die Entwicklung – von den Anfängen der Blutungskontrolle bis zu modernen, gezielten Therapieansätzen – in der aktuellen IGH-Broschüre als Erfolgsgeschichte bezeichnet. „Während die durchschnittliche Lebenserwartung Betroffener zu Anfang des 20. Jahrhunderts bei nur 16 Jahren lag, befindet sie sich mittlerweile auf dem Niveau von Menschen ohne Blutgerinnungsstörung.“ Die neue IGH-Broschüre bietet eine Vielzahl wissenswerter Informationen und beleuchtet auch die Geschichte der Hämophilie-Therapie. Sie kann hier bestellt werden:

www.igh.info



Mehr Möglichkeiten, mehr Einheiten

Die Vielfalt ist groß: Verfügbar sind Präparate aus humanem Plasma und gentechnisch hergestellte (rekombinante) Faktorkonzentrate, Präparate mit verlängerter Halbwertszeit (Extended-Half-Life oder EHL), Antikörper und Gentherapien. Sie werden intravenös (IV) oder subkutan gespritzt, täglich, alle paar Tage oder wöchentlich oder – wie die Gentherapie – nur einmal und dann für (bestenfalls) sehr viele Jahre nicht mehr.

Mit den zahlreichen Möglichkeiten verändern sich auch die Empfehlungen, die je nach Alter, Faktor-Restaktivität und individuellem Lebensstil ausgesprochen werden. Weg von der Behandlung nach Bedarf („on demand“) hin zu einer Prophylaxe auch bei mittelschwerer Hämophilie. Zudem werden inzwischen weitaus höhere Talspiegel angestrebt. Längst sind die Empfehlungen, einen Mindesttalspiegel von 1 % zu erreichen passé, aktuell liegt das geforderte Minimum bei 3 bis 5 %. In der IGH ist man überzeugt, „dass Talspiegel von min. 15 % angestrebt werden sollten, um verlässlichen Blutungsschutz und Flexibilität im Alltag zu gewährleisten“. Denn: auch kleinste Gelenkblutungen müssen vermieden werden, damit langfristig erst gar keine Schäden im Gelenk entstehen können.

Warum Prophylaxe

In den letzten Jahren hat sich mehr und mehr die Erkenntnis durchgesetzt, dass eine primäre Prophylaxe

THERAPIE-UPDATE

langfristig zum Erhalt der Lebensqualität beitragen kann. Die neue Zielvorgabe lautet: Unerwünschte Blutungsereignisse sollen auf Null reduziert werden.

Damit verbunden sind freilich häufigere Injektionen – je nach Präparat kann dies täglich, mehrmals wöchentlich oder auch seltener erforderlich sein.

Durch Verlängerung der Plasmahalbwertszeit der FVIII- und FIX-Präparate wurde es möglich, die Abstände zwischen den Applikationen zu verlängern. Für die Hämophilie A sind derzeit fünf, für Hämophilie B vier EHL-Wirkstoffe (extended half life) auf dem Markt, die entweder durch die Kopplung einer Polyethylenglykol-Kette (PEG) oder durch Fusion mit dem Fc-Teil eines IgG1-Antikörpers länger im Blutkreislauf verweilen.

Welche Therapie ist die richtige?

Vor dem Hintergrund der vielfältigen Möglichkeiten scheint die richtige Entscheidung für die passende Therapie nicht immer leicht. „Die meisten Patienten sind zufrieden, wenn sie möglichst wenig mit ihrer Erkrankung zu tun haben“, weiß Dr. Kai Severin. Das bedeute gleichzeitig möglichst wenig Veränderung, so der Hämostaseologe aus Köln. Doch manchmal sei es durchaus sinnvoll, sich genau dafür Zeit zu nehmen. Eine Therapie könne nur richtig wirken, wenn sie konsequent durchgeführt

werde „und deshalb ist es von Bedeutung, dass die Patienten sie nicht als Belastung empfinden, die man gerne mal vergisst.“ Wer sich mit der Durchführung seiner Therapie schwertut, solle dies offen ansprechen, damit man ggf. gemeinsam eine andere Lösung – sprich ein anderes Präparat – findet, das die Adhärenz erleichtert.

INFO

Share to Care erleichtert die Wahl der Hämophilie-A-Therapie



Seit Oktober 2023 steht ein neues Online-Tool zur Verfügung, das Menschen mit schwerer Hämophilie A die Einbindung in ihre Therapieentscheidung erleichtern soll. Durch die Vermittlung von Hintergrundwissen werden Betroffene in ihre Therapiefindung eingebunden und können leichter abwägen, welche Therapieoption am besten zu ihrem Alltag, ihrem Lebensstil und ihren persönlichen Präferenzen passt.

www.entscheidungshilfe-haemophilie.de

Ausreichend hohe Talspiegel sind wichtig, um Gelenkblutungen zu vermeiden und die Gelenkgesundheit und somit auch die Mobilität zu erhalten. Jede Gelenkblutung kann irreparable Schäden im Gelenk verursachen.



0 - 5 %

keine/geringe körperliche Aktivität (z.B. Lesen)

5 - 15 %

moderate körperliche Aktivität (z.B. Spazierengehen)

15 - 30 %

höhere körperliche Aktivität (z.B. Gartenarbeit)

50 - 80 %

intensive körperliche Aktivität (z.B. Badminton)

Anstelle der bedarfsgerechten Verabreichung des Gerinnungsfaktors VIII nur bei einer Verletzung verbessert eine primäre Prophylaxe die Lebensqualität und reduziert die Gefahr von unerwünschten Blutungsereignissen.



»Was sich verändert hat, ist unser **Anspruch** an die Therapie«

INTERVIEW

mit **Dr. Kai Severin**



Dr. Kai Severin, Facharzt für Innere Medizin, Hämatologie und internistische Onkologie, Hämostaseologie, Köln

Die IGH bringt es in ihrer neuen Broschüre **Moderne Behandlungsmöglichkeiten auf den Punkt: „Eine adäquate Prophylaxe und Therapie können heutzutage ein nahezu blutungsfreies Leben ermöglichen. Nun liegt es an Arzt und Betroffenen, sich im Team für die Wahl der richtigen Therapie zu entscheiden.“**

Herr Dr. Severin, wie wählt man die richtige Therapie?

Severin: Da gibt es viele Facetten. Ich berichte meinen Patienten, was es alles gibt, was neu und in der Pipeline ist und versuche herauszufinden, was den Patienten zufriedenstellt. Der Trend geht dahin, seltener spritzen zu müssen und trotzdem ausreichend hohe Spiegel zu haben. Der neuen Leitlinie zufolge sollen Talspiegel von 3 bis 5 % erreicht werden. Das sollte das niedrigste Level sein, das der Patient hat und das streben wir an.

Klappt das immer?

Severin: Das lässt sich nicht immer mit jeder Therapie erreichen. Aber es gilt eben auch zu berücksichtigen, dass die Menschen viele Jahre an ein Präparat und eine bestimmte Therapieform gewöhnt und zufrieden damit sind. Meine Erfahrung ist, dass die Patienten grundsätzlich nicht so gerne wechseln. Etwas einfacher ist es, wenn es sich um ein Nachfolgepräparat vom selben Hersteller handelt und sich für den Anwender nicht viel ändert.

Sind die Unterschiede denn groß – etwa wenn man von einem plasmatischen auf ein anderes plasmatisches oder von einem rekombinanten auf ein anderes rekombinantes wechselt?

Severin: Die Unterschiede der plasmatischen Faktorpräparate sind marginal. Dasselbe gilt für die rekombinanten – es sei denn es handelt sich um halbwertzeitverlängerte Produkte. Das macht natürlich schon einen Unterschied und

spielt ggf. eine Rolle bei der Therapieentscheidung.

Wann würde man einem Patienten dann überhaupt zum Wechsel raten?

Severin: Unabhängig vom Schweregrad der Hämophilie gibt es unterschiedliche Blutungstypen. Es gibt solche, die erstaunlich wenig bluten, andere haben – trotz guter Spiegel – häufiger Probleme mit Blutungen. Für einen Patienten mit schwerer Hämophilie, der selten blutet und mit dem Produkt, was er seit vielen Jahren anwendet, zufrieden ist, gibt es wenig Grund zu wechseln. Aber es gibt durchaus individuelle Gründe dafür, dass ich einen Wechsel empfehle oder aber gemeinsam mit dem Patienten die Dosis erhöhe.

... spielen die Gelenke hier eine Rolle?

Severin: Dramatische Gelenkverschlechterungen habe ich unter den modernen Therapien in meiner Praxis bislang noch nicht gesehen. Meine Patienten sind mit dem, was mein „Handwerkskoffer“ bisher hergab, immer ganz gut gelaufen. Aber bei einigen entstehen nun mit dem Älterwerden doch vereinzelt Probleme mit Gelenken.

Und dann braucht es doch eine andere Art der Therapie?

Severin: Was sich verändert hat, ist unser Anspruch an die Therapie. Das neue Therapieziel lautet: Null Blutungen. Es ist dann manchmal schwierig zu erklären, warum ich nach Jahren plötzlich dem Patienten zu einer besseren konsequenteren Prophylaxe und mehr Einheiten rate. Eventuell schlage ich ein neues Präparat oder zukünftig eine Applikation von 3.000 statt 2.000 Einheiten vor. Das muss ich nicht nur dem Patienten, sondern tatsächlich auch der Krankenkasse erklären. Ich muss erklären, dass wir jetzt einen anderen Standard haben und ich nicht nur will, dass mein Patient nicht blutet, ich will auch jegliche Mikroblutung verhindern.

THERAPIE-UPDATE

Mikroblutungen, die Patienten vielleicht gar nicht wahrnehmen. Das Gelenk aber langfristig schon. Und ich will, dass die Faktorspiegel so hoch sind, dass der Patient sich ganz normal im Alltag bewegen kann. So als habe er keine Hämophilie.

Also weg von on-demand hin zur Prophylaxe für alle?

Severin: Ja, der Ansatz, dass die Patienten viel höhere Spiegel brauchen, den gab es in einigen Zentren schon seit längerer Zeit. Das setzt sich jetzt auch in der Breite durch. Die neuen Leitlinien haben einen guten Grund. Wir wollen Null Blutungen. Von Anfang an. Durch die aktuelle Leitlinie haben wir Behandler auch die Möglichkeit, mehr und besseren Faktor zu geben. Erfreulicherweise sind die Preise auch etwas gesunken. Da ist einiges in Bewegung gekommen und viel im Umbruch.

Wie ist es, wenn ein Patient, beginnt, Sport zu treiben? Wäre das ein Grund, an der Therapie etwas zu ändern?

Severin: Das sollte mit dem Behandler besprochen werden. Heute können Menschen mit Hämophilie ein weitgehend normales Leben führen und auch Sport treiben. Auch solche Sportarten, bei denen wir vor 20 Jahren die Hände überm Kopf zusammengeschlagen haben, sind heute häufig nicht mehr ein so großes Thema. Und das schafft man oft nur mit modernen Produkten.

Was spricht denn für aus humanem Plasma und was für rekombinant hergestellte Präparate?

Severin: Als die rekombinanten Produkte auf den Markt kamen, habe auch ich – insbesondere vor dem Hintergrund des Bluter-Skandals in den 1980er Jahren – zunächst gedacht, am besten sei ein gentechnisches hergestelltes Präparat für alle. Es gibt aber – insbesondere bei Hämophilie A – auch Argumente für Präparate aus humanem Plasma: Bei man-

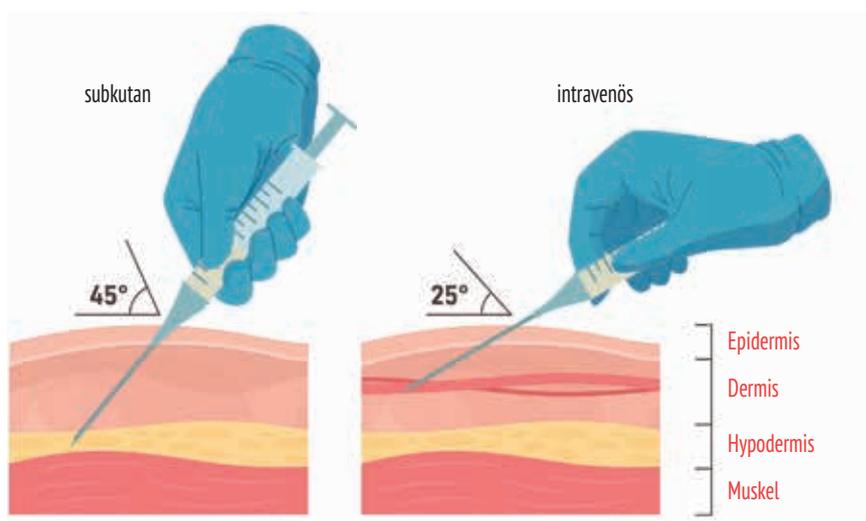
chen Patienten funktioniert ein Faktorpräparat, in dem auch ein bisschen Willebrand enthalten ist, einfach besser. Ein anderes Thema, das auch diskutiert wurde: Was macht das immunologisch? Ist es vielleicht besser, ein Plasmapräparat häufiger und regelmäßig zu spritzen, weil das Immunsystem damit besser zurechtkommt? Bei Kindern war das anfangs oft ein Grund, eher ein aus humanem Plasma hergestelltes Präparat einzusetzen.

Das Risiko für die Entwicklung eines Hemmkörpers ist dann größer, richtig?

Severin: Statistisch entwickeln etwa 30 Prozent der Hämophilie-A-Patienten während einer Substitutionstherapie mit Gerinnungsfaktoren neutralisierende Antikörper gegen FVIII. Bei Hämophilie-B-Patienten sind es nur etwa 3 Prozent. In der Regel passiert das relativ früh, am Anfang der Therapie. Plasma-Faktoren enthalten natürlicherweise VWF-FVIII-Komplexe, das bietet evtl. hier einen gewissen Schutz des Gerinnungsfaktors vor dem Immunsystem und es werden möglicherweise weniger neutralisierende Antikörper gebildet. Inzwischen werden aber zunehmend auch bereits zu Beginn der Therapie rekombinante Präparate eingesetzt. Aber auch hier ist viel im Umbruch. Bei sehr kleinen Kindern hieß es früher immer: Solange sie nicht krabbeln, müsse nicht gespritzt werden. Neuere Studien sprechen, ebenso wie die Pädnet-Register-Daten aber dafür, doch früh zu substituieren. Auch ein Kind, das noch nicht krabbeln kann, theoretisch spontan eine Hirnblutung haben. Es gibt Konzepte, in denen man früh mit geringen Dosen startet, um das Immunsystem langsam daran zu gewöhnen. Emicizumab wird bei pädiatrischen Behandlern zunehmend und früh eingesetzt.

Das ist ein Antikörper, wann würde man diesen noch einsetzen?

Die beiden großen Vorteile des Antikörpers sind die Applikationsart und die Häufigkeit: Er wird einmal wöchentlich



Die subkutane Injektion ist eine Injektion in das Unterhautfettgewebe. Sie wird i.d.R. an Körperstellen vorgenommen, an der die Haut sich gut verschieben lässt und mit Fettgewebe gepolstert ist (Bauch oder Oberschenkel). Die intravenöse Injektion ist die Injektion in eine größere Körpervene, z.B. die Vena mediana cubiti in der Ellenbeuge. Alternativ kann man die Venen am Handrücken verwenden. Beim Säugling nutzt man häufig die oberflächlichen Schädelvenen.

WE SEE AN ACTIVE LIFE IN EVERY LIFE

Unsere Medikamente
aus Plasma ermöglichen
Patienten, ihr Leben
zu leben.

THERAPIE-UPDATE

»Die Patienten müssen verinnerlichen, dass eine heute konsequent durchgeführte Prophylaxe im Zusammenhang mit einer guten Lebensqualität im Alter steht.«

subkutan – also ins Unterhautfettgewebe – verabreicht, kann aber auch seltener gegeben werden. Für Patienten, die Probleme mit der i.v.-Gabe haben, ist das eine gute Lösung. Ursprünglich für Patienten mit Hemmkörper entwickelt, kommt das Präparat inzwischen immer häufiger zum Einsatz. Der Nachteil von Emicizumab ist, dass damit keine wirklich hohen Spitzenspiegel erreicht werden. Für intensive Sporteinheiten oder auch wenn eine Operation ansteht, reicht das nicht aus. Zu beachten ist auch, dass der Wirkstoff alle gängigen Blutgerinnungstests beeinträchtigt und zu falschen Werten der FVIII-Aktivität und Globalgerinnungsparametern wie Quick und aPTT führt. In Notfallsituationen oder bei schweren Schnittwunden muss in der Regel zusätzlich Faktor intravenös gespritzt werden. Es ist von Vorteil, wenn der Patient dazu selbst in der Lage ist.

Inzwischen gibt es auch einige rekombinante HWZ-verlängerte Präparate. Ein Segen für viele Patienten, oder?

Severin: Auf jeden Fall. Ich habe viele Hämophilie-B-Patienten und für diese gab es schon früh HWZ-verlängerte Präparate, die nur einmal wöchentlich gespritzt werden müssen. Das macht dann natürlich schon einen Unterschied und hat für viele einen echten Mehrwert. Aber auch für die Hämophilie A haben wir Präparate, die alle 3-5 Tage appliziert werden müssen. Demnächst sogar eines, das nur einmal wöchentlich eine Injektion erfordert.

Und die Gentherapie als Option?

Severin: Was die Gentherapie betrifft, denke ich, müssen wir abwarten. Für einige Patienten ist das durchaus eine Option. Etwa wenn sie beruflich viel unterwegs und durch das Spritzen psychisch belastet sind, wenn sie mit schlechten Venenverhältnissen zu tun haben oder auch, wenn sie mal eine Pause brauchen.

Was ist in der Pipeline?

Severin: Zur Behandlung von Hämophilie A steht die Weiterentwicklung von Elocta in den Startlöchern: Efanesoctocog alfa¹ hat am 26.4.24 die CHMP Empfehlung erhalten. Der neue Wirkstoff umgeht die Bindung an den von-Willebrand-Faktor, erzielt somit eine deutlich längere Halbwertszeit und muss nur noch einmal pro Woche gespritzt werden. Durch höhere Talspiegel wird zudem der Schutz vor Gelenkblutungen erhöht – dies ermöglicht noch mehr Flexibilität und

Unabhängigkeit. Ich gehe davon aus, dass das neue Präparat in diesem Sommer in Deutschland zugelassen wird. Darüber hinaus wird es eine Weiterentwicklung des Antikörpers Emicizumab geben. Die Daten wurden auf dem GTH vorgestellt. Das Nachfolgerpräparat verspricht ein Faktorspiegel-Äquivalent von um die 30 %, das wäre eine echte Alternative, die subkutan gegeben werden kann. Ein weiterer Antikörper, der noch nicht in Deutschland zugelassen, aber durchaus vielversprechend für Hämophilie-A + B-Patienten ist, ist Concizumab². Dabei handelt es sich um einen Anti-TFPI (Tissue Factor Pathway Inhibitor)-Antikörper. Indem Concizumab an TFPI bindet, wird die Hemmung von FXa verhindert. Die erhöhte FXa-Aktivität verlängert die Aktivierungsphase der Gerinnungskaskade und ermöglicht eine ausreichende Thrombinbildung für eine wirksame Hämostase. Auch Marstacimab³ ist ein Anti-TFPI-Antikörper, der in Studien eine statistisch signifikante und klinisch bedeutsame Wirksamkeit gezeigt hat. Untersucht wird der Antikörper zur Behandlung der Hämophilie A oder B bei Patienten ohne Hemmkörper gegen Faktor VIII oder Faktor IX. Was die Hämophilie B betrifft, so gibt es noch einen weiteren spannenden Ansatz: Im Maus-Modell konnten Salk-Forscher⁴ zeigen, dass Hämophilie B lebenslang mit einer einzigen Injektion behandelt werden kann. Injiziert werden krankheitsfreie Leberzellen, die ihren fehlenden Gerinnungsfaktor produzieren können. Veröffentlicht wurde das Ergebnis bereits 2018 in der Zeitschrift Cell Reports. Das wäre dann echte Heilung. Technisch bereits möglich, aber noch Zukunftsmusik.

Rechnen Sie damit, dass viele Patienten auf die neuen Präparate umstellen wollen?

Severin: Dass Patienten mit dem Wunsch nach einem bestimmten Präparat aktiv auf mich zukommen, ist äußerst selten. Man darf bei allem Fortschritt nicht vergessen: die Patienten haben auch eigene Vorstellungen und bringen ihre ganz persönlichen Geschichten mit. Manche haben eine Hemmkörpererfahrung in der Kindheit gemacht und fühlen sich unwohl beim Gedanken, ein Präparat, auf das sie seit langem eingestellt sind, gegen ein anderes auszutauschen. Es gibt auch ältere Patienten, die so daran gewöhnt, sich täglich zu spritzen, dass, sie sich anders nicht sicher fühlen würden. Aber es gibt wirklich vielversprechende Aussichten und ich denke, es ist gut, eine gewisse Vielfalt zu haben.

Herr Dr. Severin, vielen Dank für das Gespräch.



Mein Arzt
nervt so
was von!

Und du
erst!



TALK AM MITTWOCH

Immer nur Friede, Freude, Eierkuchen? Oder knirscht es auch mal in der Arzt-Patientenkommunikation? In diesem Talk reden Patientenvertreter und Ärzte Tacheles – über unausgesprochene Konflikte, unerfüllte Wünsche oder auch nur den ärgerlichen Kleinkram.

Nervt dich dein Arzt auch manchmal? Teile mit uns dein nervigstes Erlebnis! Dann finden wir im Talk eine Lösung.
surveymonkey.de/r/nerv-nicht (ist natürlich völlig anonym)

Online-Meeting

Mittwoch, 12. Juni 2024
18.00 – 19:00 Uhr

Hier meldest du dich
kostenlos und anonym an:
tinyurl.com/nerv-nicht



TALKGÄSTE

Für die Ärzte



**Dr. med.
Georg Goldmann**
Universitätsklinikum
Bonn



**PD Dr. Dr. med.
Christoph Königs**
Universitätsklinikum
Frankfurt/Main



**PD Dr. med.
Christian Pfrepper**
Universitätsklinikum
Leipzig



Als Moderator (und Blitzableiter)
diesmal dabei:
Dr. Nikolaus Seibt, Diplom-Psychologe

Für die Patienten



Christian Schepperle
(Moderator)
Interessengemeinschaft
Hämophiler



Rainer Stähler
(Moderator)
Deutsche Hämophilie-
gesellschaft



Novo Nordisk Pharma GmbH, Mainz
Der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.
© 2024 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz.
DE24CH00046

Mit freundlicher Unterstützung von:



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.



THERAPIE-UPDATE

Übersicht der Gerinnungspräparate, die aktuell in Deutschland verfügbar sind

Die Hämophilien A und B sind die häufigsten Koagulopathien, sie werden durch den Mangel an Faktor VIII (FVIII) beziehungsweise Faktor IX (FIX) ausgelöst.

Hämophilie A – Faktor VIII			
Aus humanem Plasma hergestellt (Herstellernamen/Hersteller/Wirkstoff)	Rekombinant gentechnisch hergestellt (Herstellernamen/Hersteller/Wirkstoff)	Rekombinante halbwertszeit- verlängerte Präparate (HWZ) (Herstellernamen/Hersteller/Wirkstoff)	Bispezifischer Antikörper (Herstellernamen/Hersteller/Wirkstoff)
<p>Beriate (CSL Behring) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Faktor VIII SDH INTERSERO (Intersero) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Fanhdi (Grifols) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Haemate P (CSL Behring) von Willebrand Faktor und Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Haemoctin SDH (Biotest) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Immunate (Takeda) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Octanate (Octapharma) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Optivate (Bio Products Laboratory Ltd) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Voncento (CSL Behring) Blutgerinnungsfaktor VIII + von Willebrand-Faktor</p> <p>Wilate (Octapharma) Blutgerinnungsfaktor VIII + von Willebrand-Faktor</p>	<p>Advate (Takeda) Octocog alfa, Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Kovaltry (Bayer) Octocog alfa</p> <p>NovoEight (Novo Nordisk) Turoctocog alfa</p> <p>Nuwiq (Octapharma) Simoctocog alfa</p> <p>Recombine (Takeda) Octocog alfa</p> <p>ReFacto AF (Pfizer) Moroctocog alfa</p> <p>Vihuma (Biotest) Simoctocog alfa</p>	<p>Adynovi (Takeda) rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIII rDNA, Rurioctocog alfa pegol</p> <p>Afstyla (CSL Behring) rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIII, einkettig rVIII-SingleChain, INN=Lonoctocog alfa</p> <p>Elocta (Sobi) Efmoctocog alfa, rekombinantes Fusions- protein aus dem Gerinnungsfaktor VIII und einer Fc-Domäne</p> <p>Esperoct (Novo Nordisk) rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIII Turoctocog alfa pegol</p> <p>Jivi (Bayer) rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIII Damoctocog alfa pegol</p>	<p>Hemlibra (Roche) Emicizumab ist ein humanisierter monoklonaler Antikörper und Arzneistoff zur Behandlung der Hämophilie A. Er bindet sowohl an den Gerinnungsfaktor IXa als auch an den Faktor X und vermittelt deren Aktivierung. Wird angewendet als Routineprophylaxe von Blutungsereignissen bei Patienten mit Hämophilie A (hereditärer Faktor-VIII-Man- gel) mit Faktor-VIII-Hemmkörpern und bei Patienten ohne Faktor-VIII-Hemmkörper mit einer schweren Hämophilie (FVIII < 1 %) oder einer mittelschweren Hämophilie (FVIII ≥ 1 % und ≤ 5 %) mit schwerem Blutungsphänotyp. Hemlibra kann bei allen Altersgruppen angewendet werden.</p>
Hämophilie B – Faktor IX			
Faktor IX aus humanem Plasma hergestellt	Rekombinant gentechnisch hergestellt (Herstellernamen/Hersteller/Wirkstoff)	Rekombinante halbwertszeitverlängerte Präparate	
<p>Alphanine (Grifols) Blutgerinnungsfaktor IX</p> <p>Betafact (LFB Biomedicaments) Blutgerinnungsfaktor IX</p> <p>Haemonine (Biotest) Blutgerinnungsfaktor IX</p> <p>Immunine (Takeda) Blutgerinnungsfaktor IX</p> <p>Octanine F (Octapharma) Blutgerinnungsfaktor IX</p>	<p>BeneFIX (Pfizer) Nonacog alfa</p> <p>Rixubis (Takeda): Nonacog gamma</p>	<p>Alprolix (Sobi) rFIXFc Eftrenonacog alfa</p> <p>Idelvion (CSL Behring) Albutrepenonacog alfa</p> <p>Refixia (Novo Nordisk) Nonacog beta pegol</p>	
Gentherapien			
<p>Hämophilie A ROCTAVIAN® (Valoctocogen Roxaparvovec) von BioMarin International Ltd.</p>		<p>Hämophilie B HEMGENIX® (Wirkstoff) von uniQure, Inc. für CSL Behring</p>	

Hämophilie A + B mit Hemmkörper		Hämophilie A mit Hemmkörper	
Gentechnisch hergestellt (Herstellername/Hersteller/Wirkstoff)		aus humanem Plasma hergestellt (Herstellername/Hersteller/Wirkstoff)	
<p>Cevenfacta (LFB) Eptacog beta</p> <p>für Patienten mit angeborener Hämophilie mit hoch-titrigen Inhibitoren gegen die Gerinnungsfaktoren VIII oder IX (≥ 5 Bethesda-Einheiten [BE]); Patienten mit angeborener Hämophilie mit niedrig-titrigen Inhibitoren ($BU < 5$), bei denen mit einem hohen anamnestischen Inhibitor-Anstieg oder mit einer refraktären Reaktion auf hohe Dosen von FVIII oder FIX zu rechnen ist.</p>	<p>Novoseven (Novo Nordisk) Eptacog alfa (rekombinanter Blutgerinnungsfaktor VIIa)</p> <p>zur Behandlung und Prophylaxe von Blutungen im Zusammenhang mit chirurgischen oder invasiven Eingriffen bei:</p> <ul style="list-style-type: none"> angeborener Hämophilie mit Hemmkörpern gegen FVIII oder FIX > 5 Bethesda-Einheiten (BE) angeborener Hämophilie, bei denen mit einem starken Anstieg des Hemmkörpers bei Verabreichung von FVIII oder FIX zu rechnen ist erworbener Hämophilie angeborenem Faktor VII-Mangel Thrombasthenie Glanzmann mit Antikörpern gegen Glykoprotein IIb/IIIa und/oder HLA und mit früherem oder aktuellem Refraktärzustand auf Transfusion von Thrombozytenkonzentraten 	<p>FEIBA NF (Takeda) / FII, FIIA, FIX, FIXa, FVII, FVIIa, FX, FXa</p> <p>Behandlung und Prophylaxe von</p> <ul style="list-style-type: none"> Blutungen bei Hämophilie-A-Patienten mit FVIII-Inhibitor Blutungen bei Hämophilie-B-Patienten mit FIX-Inhibitor Blutungen bei nicht Hämophiliekranken mit einem erworbenen Inhibitor gegen FVIII, IX oder XI. 	<p>Hemlibra (Roche) Emicizumab</p> <ul style="list-style-type: none"> humanisierter monoklonaler Antikörper zur Behandlung der Hämophilie A. wird angewendet als Routineprophylaxe von Blutungsereignissen bei Patienten mit Hämophilie A (hereditärer Faktor-VIII-Mangel) mit Faktor-VIII-Hemmkörpern und bei Patienten ohne Faktor-VIII-Hemmkörper mit einer schweren Hämophilie ($FVIII < 1\%$) einer mittelschweren Hämophilie ($FVIII \geq 1\%$ und $\leq 5\%$) mit schwerem Blutungsphänotyp
		<p>Gentechnisch hergestellt (Herstellername/Hersteller/Wirkstoff)</p> <p>Obizur (Takeda) / Susoctocog alfa</p> <p>zur Behandlung von Blutungsepisoden nur bei Patienten mit erworbener Hämophilie, die durch Antikörper gegen den Faktor VIII verursacht wird. Darf ausschließlich stationär angewendet werden.</p>	
Von Willebrand Syndrom			
Aus humanem Plasma hergestellt (Herstellername/Hersteller/Wirkstoff)		Rekombinant gentechnisch hergestellt (Herstellername/Hersteller/Wirkstoff)	
<p>Haemate P (CSL Behring) / von Willebrand Faktor und Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Immunate (Takeda) Blutgerinnungsfaktor VIII</p> <p>Voncento (CSL Behring) / Blutgerinnungsfaktor VIII + vW-Faktor</p> <p>Wilate (Octapharma) / Blutgerinnungsfaktor VIII + von Willebrand-Faktor</p> <p>Willfact (LFB Biomedicaments) v. Willebrand Faktor ($FVIII < 10\%$)</p>	<p>Veyvondi (Takeda) Vonicog alfa (rekombinanter v. Willebrand Faktor)</p> <p>„Das von Willebrand Syndrom ist immer die Domäne der Plasmapräparate gewesen“, sagt Dr. Severin, „weil da eben auch der Willebrand-Faktor mit drin ist.“ Das rekombinante von-Willebrand-Präparat wurde 2019 zugelassen und wirkt wie der endogene von-Willebrand-Faktor (VWF). Bei i.v.-Gabe bindet der Wirkstoff an den endogenen Faktor VIII, verhindert durch dessen Stabilisierung seinen vorzeitigen Abbau und führt so zu einer Wiederherstellung der normalen Faktor-VIII-Aktivität. (vgl. https://flexikon.doccheck.com/de/Vonicog_alfa)</p>	<p>Synthetisch hergestelltes Protein</p> <p>Desmopressin</p> <p>Für Betroffene mit von-Willebrand-Syndrom Typ 1 sowie leichteren Formen der Hämophilie A und Thrombozytendysfunktionen. Desmopressin-Nasenspray gilt als Goldstandard für kleinere Blutungen und Eingriffe. Das Nasenspray kann verordnet und bei der MediosApotheke Berlin bestellt werden: https://tinyurl.com/mryuv9dr</p>	

Quellen und weitere Infos:

Eine Liste mit allen Gerinnungspräparaten sowie detaillierteren Informationen findet man auch auf den Seiten der IGH: www.igh.info/medikamentenliste und DHG: www.dhg.de/behandlung/gerinnungspraeperate.html

- <https://www.sobi.com/en/press-releases/sobir-receives-positive-chmp-opinion-recommending-approval-efanesoctocog-alfa-once-weekly-treatment-haemophilia-2226433>
- www.pharmazeutische-zeitung.de/das-waren-2023-die-neuen-targets-146960/
- <https://link.springer.com/article/10.1007/s15015-023-3236-9>
- www.salk.edu/de/Pressemitteilung/Eine-einzelne-Injektion-behandelt-H%C3%A4mophilie-B-lebenslang-in-einer-Proof-of-Concept-Studie/

AUS DEN VERBÄNDEN

VORGESTELLT

Die Interessengemeinschaft Hämophiler – IGH

Die IGH ist ein **bundesweit aktiver, unabhängiger Selbsthilfeverein** mit kurzen Wegen, flacher Hierarchie und stets aktuellen News. Seit 1992 setzt sich die IGH für die Menschen mit Hämophilie, „von-Willebrand-Syndrom“ und anderen angeborenen Gerinnungsstörungen aktiv ein. Modern und digital agierend, bietet die IGH ein breit aufgestelltes Online-Angebot und freut sich über eine wachsende Mitgliederzahl. Die IGH will etwas bewegen, mit dem Ziel, die Lebenssituation Hämophiler zu erhalten, zu verbessern und auch von HIV/HCV betroffene Familien und Hinterbliebene des „Bluterskandals“ der 80er Jahre zu betreuen und zu beraten.

Unsere neue
Website ist online!
Besuchen sie uns
auf www.igh.info

»Durch den Zusammenhalt in der IGH können wir lernen, wachsen und uns gegenseitig stärken, um ein erfüllteres Leben zu führen - trotz der Herausforderungen, die die Hämophilie mit sich bringt. Dank einer breiten digitalen Vernetzung gelingt es uns Wissens-Horizonte stetig zu erweitern und gemeinsam das Leben mit Hämophilie zu verbessern.«

Die IGH – „Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.“

- 1992 gegründet
- Vertretung der Interessen von Betroffenen & Angehörigen
- Bundesweit tätig
- Wir möchten 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 | mail@igh.info
[www.linktr.ee/IGH.info](https://linktr.ee/IGH.info)

Engagement und 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, 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 u.v.m. Immer im Vordergrund: Austausch und gelebtes Networking!

Termine 2024

07.06. - 09.06.2024: Bodensee-Dreiländertreffen (D, A und CH) in Langenargen – Anmeldung über QR-Code



03.08. - 17.08.2024: Erlebnis-Freizeit Werbellinsee für Kinder und Jugendliche mit Hämophilie vWS & Co plus Geschwister

13.-15.09.2024: Blankenheim Familienwochenende in der Eifel

13.-15.09.2024: Familienwochenende der Gruppe aus Sachsen-Anhalt in Wernigerode

18.-20.10.2024: Generation 50+: Ältere & Erwachsene Hämophile/vWD & Co. in Köln

AUS DEN VERBÄNDEN

Die Vorteile einer IGH-Mitgliedschaft:

Mitglieder erwarten Vorteile und Extras:

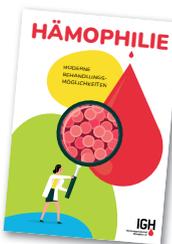
- Notfall- bzw. „Kühlschrankdose“
- Silikonarmbänder „schwere Gerinnungsstörung“
- IGH-Stauschläuche: hautfreundlich und mit „Bremse“ (druckmindernd)
- Neu: PKW-Rettungskarte für die Sonnenblende mit Hinweis Seitenscheibe
- Notfallschein-Generator mit Kartenhülle für die Versicherungskarte
- Notfalleufkleber als Hinweis
- Buddyprogramm



Gut zu wissen:

Jede Sekunde zählt: Die Rettungskarte

Um Ersthelfern schnell den Zugang zu notwendigen Informationen zu ermöglichen, gibt's eine hilfreiche Kombination aus Aufkleber & Einsteckhülle für die Rettungskarte im PKW.



Das ist NEU:

Unsere neue Broschüre „Moderne Behandlungsmöglichkeiten“ bietet einen umfassenden Überblick über die Therapiemöglichkeiten bei Hämophilie. Demnächst verfügbar ist unsere Broschüre „Hämophilie & Sexualität“.

Außerdem auf der Website der IGH:

Videos zu Neuentwicklungen und alle Web-Seminare mit der IGH sind auf unserem YouTube-Kanal verfügbar und informieren umfassend über die bestehenden und zu erwartenden Therapien: www.youtube.com/user/ighev

Datenbank zu Hämophilie-Zentren

Hier werden neben den unter der GTH zertifizierten Gerinnungszentren auch weitere Behandlungsmöglichkeiten und Praxen aufgeführt, um im Notfall Anlaufstellen finden zu können: www.ogy.de/zentrum

Praktisch und hilfreich:

Rettungs- / Notfalldose | www.igh.info/notfall

Diese SOS Patientendose* sollte sichtbar an einer ausreichend gekennzeichneten Stelle platziert werden, damit sie schnell von Ersthelfern, Rettungskräften, Lehrern und Angehörigen gefunden wird. In die Dose gehört auch eine Kopie des aktuellen Medikamentenplanes und Notfallscheines, der mit unserem **Notfall-Ausweis-Generator** ausgedruckt werden kann. www.igh.info/notfall



Kleiner Aufkleber mit großer Wirkung

für den Personalausweis, Führerschein oder die Gesundheitskarte.

*Lieferung nur an IGH-Mitglieder



Gesichter der IGH

Die IGH hat einen vollbesetzten „jungen“ Vorstand und Verwaltungsrat (Aufsichtsrat). Einige davon möchten wir hier vorstellen:

Tobias Becker

Vorsitzender der IGH, *Digitales, Hämophilie & Sport, Internationale Beziehungen*



Lukas Leihberg

stellv. IGH-Vorsitzender, *Hämophilie & Sport, Innovationen, junge Erwachsene & Jugendliche, Internationales*



Christian Schepperle

Geschäftsführer / Schriftführer im Vorstand, *Bundesgeschäftsstelle, Seniors*



Benjamin Seliger

Arzt, Beisitzer im Vorstand, *medizinische Fragen, Mid-Ager*



Stephanie Brandt

Beisitzerin im Vorstand, *Fußball-Schiedsrichtergruppe Berlin, Konduktorinnen*



Lisa Maurer

Beisitzerin im Vorstand, *Konduktorinnen, vWS, medizinische Fragen*



Sylvia Pfensig

Verwaltungsrat, *wissenschaftliche Unterstützung, Kleinkinder & Hämophilie*



Dr. med. Thomas Becker

Arzt, Beisitzer im Verwaltungsrat, *medizinische Fragen, Arbeitsmedizin*



Benjamin Wolf

Verwaltungsrat, *Austausch und Infos, Mid-Ager*



Tanja Zaiser

Verwaltungsrat, *Selbsthilfegruppe „Hämophilie Südwest/Baden-Württemberg“, Tipps & Tricks bei Gerinnungsstörungen*

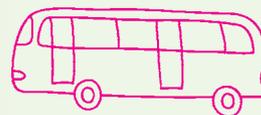
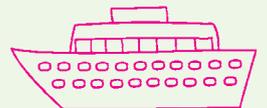
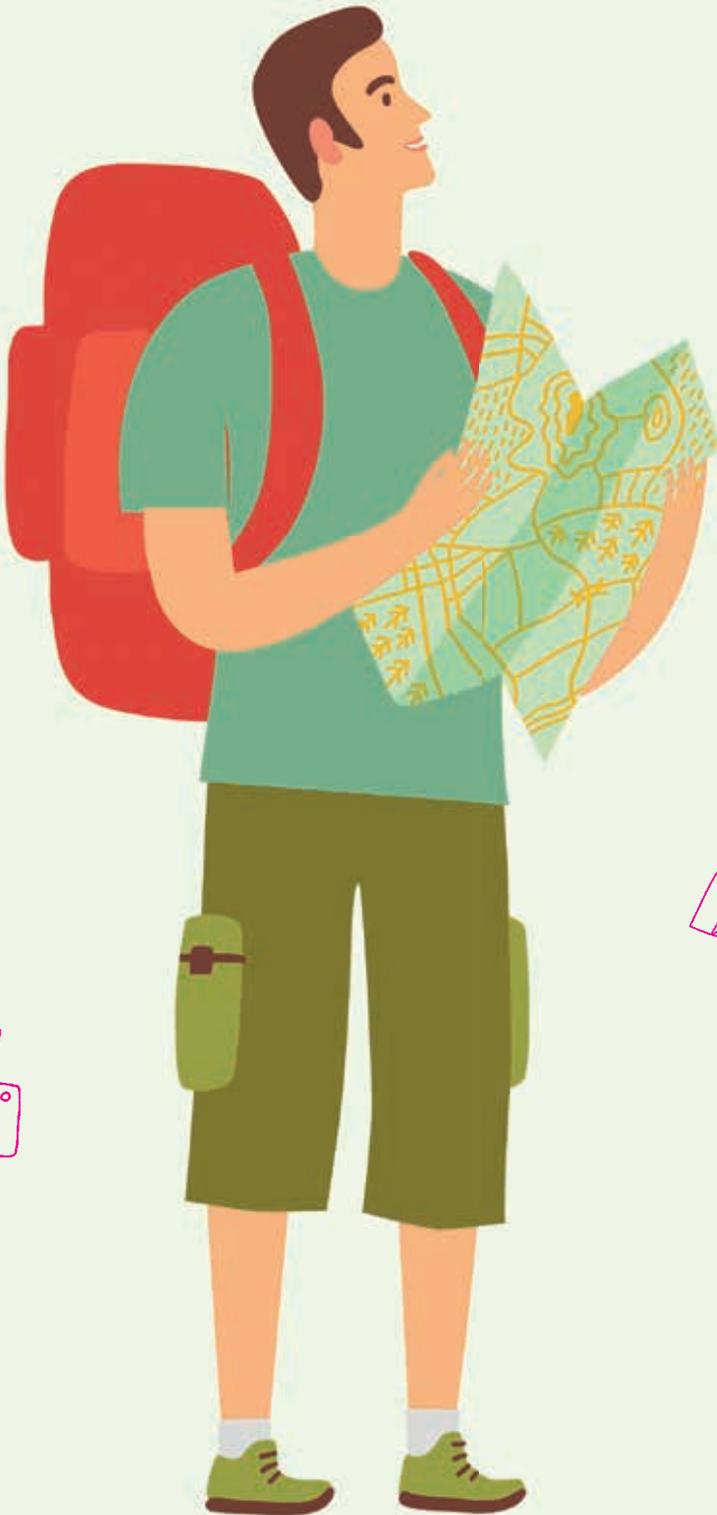


AUSLANDSAUFENTHALT



DIE WELT ENTDECKEN, WOANDERS SEIN... INS AUSLAND MIT HÄMOPHILIE!

Ein bisschen mehr Planung im Vorfeld sollte es schon sein, wenn man mit Hämophilie für längere Zeit ins Ausland geht. Aber ausreichend vorbereitet, ist (fast) alles möglich. Längst ist eine Blutgerinnungsstörung **kein Ausschlusskriterium** mehr für Abenteuer in der Ferne.



AUSLANDSAUFENTHALT



Text von **Tanja Fuchs**

Ob ein Auslandsjahr während der Schulzeit oder zum Work & Travel nach der Schule. Ob im Rahmen eines internationalen sozialen Jahrs, für ein Praktikum, im Studium oder als Backpacker – Auslandsaufenthalte sind angesagt und begehrt. Die Welt ist klein geworden, auch weit entfernte Ziele sind heute kein Tabu mehr und die Zahl junger Menschen, die es ins Ausland zieht, steigt seit Jahren an.

Auch Hämophile lassen sich die Möglichkeit, im Ausland Erfahrungen zu sammeln, nicht nehmen. Und: Mit den heutigen Therapieoptionen ist das in aller Regel auch kein Problem. Die meisten Präparate halten sich inzwischen auch ohne Kühlung (siehe auch Titelthema ab Seite 6).



Ein freiwilliges soziales Jahr in England:

»Mein Hämophilie-Zentrum hat mich unfassbar gut unterstützt.«



Nico Kemp ist gerade erst 18 geworden, hat das Abi in der Tasche und geplant ist ein soziales internationales Auslandsjahr. Im Gespräch sind zunächst das Deutsche Rote Kreuz auf Malta sowie eine Kirchengemeinde in Kingston upon Hull, England, „Hauptsache war, dass Englisch gesprochen wird, denn mein Schulenglisch hätte für meinen späteren Berufswunsch nicht gereicht“, so der heute 22-Jährige, der ursprünglich Fluglotse werden wollte.

Nico Kemp hat **schwere Hämophilie A** und für 12 Monate im Ausland gibt es einiges zu beachten. „Wir haben mit meinem Hämophiliezentrum vorab alle Möglichkeiten durchgespielt. Wäre es Malta geworden, hätte ich Faktorpräparate für die ersten 6 Monate mitgenommen und wäre dann einmal nach Hause geflogen, um den Rest zu organisieren. Für England war das nicht erforderlich. Es gibt dort beinahe in jeder Stadt ein Hämophiliezentrum und dadurch, dass mein Hämostaseologe sich im Vorfeld einsetzte, vor Ort Kontakt aufnahm und mich sozusagen ankündigte, war es überhaupt kein Problem.“

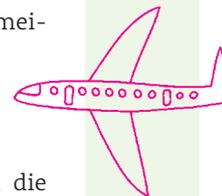
Die Krankenkasse mit ins Boot holen

Mit seiner Krankenkasse nimmt Nico parallel Kontakt auf. Der Brexit ist zwar beschlossen, aber England gehört noch zur EU und was die Gesundheitsversorgung betrifft,

gibt es eine Übergangsfrist. „Am Ende hat der NHS (National Health Service) die Kosten für meine Faktorpräparate während meines Aufenthaltes übernommen.“ Weil in England ein bestimmtes Präparat Standard ist, das der von Nico bisher verwendeten Prophylaxe in der Anwendungsweise ähnelt, stellt der behandelnde Hämostaseologe ihn rechtzeitig darauf um. „Wir wollten sichergehen, dass es funktioniert und ich es vertrage. Es hat alles gut geklappt“, erzählt Nico. Er habe sich in England anfangs einmal zu einem Checkup vorstellen müssen, anschließend sei ihm sein Faktorpräparat automatisch geliefert worden. Auch als er nach einem kleinen Fahrradunfall ein paar Blessuren davonträgt und kurzfristig etwas mehr Faktor benötigt, gibt es keine Probleme. „Ich habe nach dem Unfall mit meinem Hämophiliezentrum in Deutschland telefoniert und bin den Anweisungen meines Arztes gefolgt.“

»Und dann kam Corona!«

Als im Dezember 2019 der erste Coronafall durch die Medien geht, ist Nico vier Monate vor Ort und hat sich gut eingelebt. Gemeinsam mit drei weiteren Freiwilligen teilt er sich eine Unterkunft, die Aufgaben reichen von der Essensausgabe für Bedürftige der Kirchengemein-



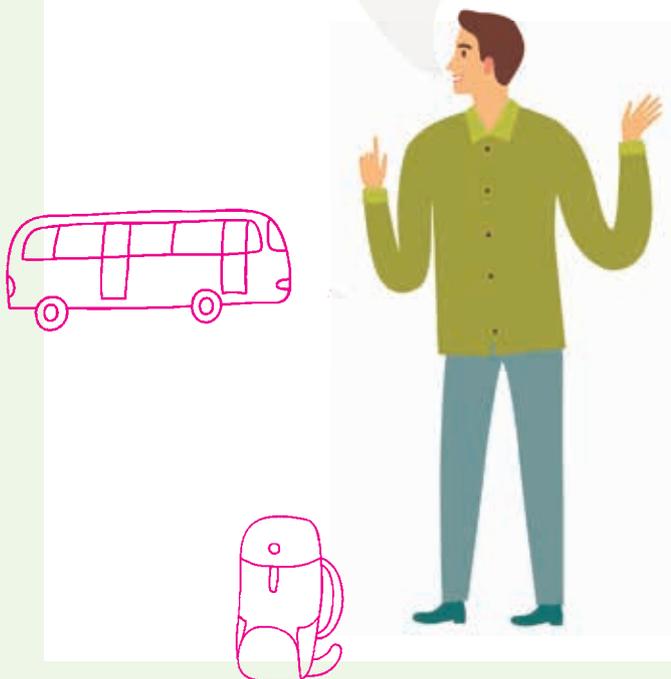
AUSLANDSAUFENTHALT

de bis zum Schreiben von Newslettern für diese. Mitte März kommt es in Deutschland zum ersten Lockdown, der Flugverkehr mit Großbritannien wird eingestellt „und Ende März haben wir alle unsere Sachen gepackt und via Fähre die Insel verlassen. Ich wäre gern 12 Monate geblieben.“

Zurück in Deutschland beginnt Nico ein duales Studium Wirtschaftsinformatik und geht später nochmal für ein Semester nach Irland. „Für diese drei Monate konnte ich meinen Faktorbedarf problemlos mitnehmen.“ Auf beiden Reisen nutzt Nico das Angebot der Airlines, seine Medikamente im medizinischen Sondergepäck zu transportieren. „Beim Flug nach Irland war das etwas komplizierter, weil ich mich bei der irischen Airline AER LINGUS ein bisschen durchtelefonieren musste. Aber am Ende hat es auch hier funktioniert.“ Großbritannien ist Nico zufolge, ein ideales Ziel für Reisende mit Hämophilie und „mit rechtzeitiger Planung hat man hier überhaupt keine Probleme damit.“



»HÄMOPHILIE IST KEINE KRANKHEIT MEHR, DIE EINEN EXTREM EINSCHRÄNKEN MUSS. AUCH IM AUSLAND NICHT.«



TIPPS

Freiwilliges soziales Jahr im Ausland:

Bei staatlich geförderten Freiwilligendiensten im Ausland ist man im Ausland krankenversichert und unfallversichert und haftpflichtversichert. Dafür sorgt der Träger, also die Entsendeorganisation.

Quelle und weitere Infos: <https://tinyurl.com/97wmsepx>

Studieren oder Arbeiten in England:

Wer sechs Monate oder länger im Vereinigten Königreich studiert, muss im Rahmen der Visumantragsgebühren den Immigration Health Surcharge (IHS) zahlen. Das IHS trägt zur Finanzierung des britischen Gesundheitssystems NHS bei und ermöglicht den Zugang zu kostenloser Gesundheitsversorgung während des Aufenthalts. Über die Höhe der Gebühren sollte man sich bei Visumantrag informieren.

Quelle und weitere Infos: <https://tinyurl.com/yc46hy32>

Wer in England arbeitet, ist über den NHS versichert. Allerdings stellt dieser nur eine absolute Grundversorgung dar, und es kann unter Umständen zu einer hohen Eigenbeteiligung kommen. Ob der NHS, wie im Fall von Nico Kemp, immer die Faktorpräparate übernimmt, ist eine Frage, die man individuell vorab klären sollte.

Medizinisches Gepäck bei der Airline aufgeben:

Medizinisches Sondergepäck wird gegen Vorlage eines ärztlichen Attestes kostenlos transportiert. Hierzu zählen Hilfsmittel und Medikamente, sofern die ärztliche Verordnung vorliegt. Die Mitnahme eines medizinischen Hilfsgepäcks ist pro Passagier auf ein Gepäckstück limitiert.

Das für den Transport aufgegebene Gepäck darf das maximale Gewicht von 23 kg nicht überschreiten. Das medizinische Gepäck wird nicht auf das Freigeäck angerechnet. Alle medizinischen Hilfsmittel sind aus Sicherheitsgründen bei der jeweiligen Airline anmeldepflichtig.

Die Anmeldung von medizinischem Hilfsgepäck muss (zwingend) schriftlich (per Post, Fax oder E-Mail) erfolgen – Passagiere, die über einen entsprechenden Schwerbehindertenausweis verfügen, sind hiervon ausgenommen.

Quelle und weitere Infos: <https://tinyurl.com/3hnunbe6>

AUSLANDSAUFENTHALT



Kanada, USA, England, Hongkong...

»Ich habe immer auf gute medizinische Versorgung am Reiseziel geachtet...«



Vincent Langosch hat bereits mehrere Auslandsaufenthalte hinter sich. Ziel der ersten großen und langen Reise war Vancouver in Kanada. „Ich war 15, ging in die 10. Klasse und wollte unbedingt für ein Jahr ins Ausland.“ Seine Eltern seien zunächst nicht begeistert gewesen, sie hätten sich aufgrund der Hämophilie Sorgen gemacht, erzählt der inzwischen 24-Jährige. Vincent Langosch hat **Hämophilie B** und spritzte sich im Alter von 15 zwei bis dreimal wöchentlich prophylaktisch ein Faktor-IX-Präparat.

Frühzeitig kümmert er sich um eine Organisation, die ihm versichert, man würde trotz der Hämophilie eine Gastfamilie finden, überzeugt seine Eltern und spricht mit seinem Hämophilie-Zentrum.

„Da gab es schon einiges an Planung und Orga im Vorfeld“, räumt er ein. Es geht vor allem darum, wieviel Faktorpräparat er mitnehmen und wie in Kanada für Nachschub gesorgt werden könnte. Gespräche mit der Krankenkasse müssen geführt und mögliche Auslands-krankenversicherungen gesucht werden. „Diese erste Reise war in Bezug auf die Planung tatsächlich mit dem größten Aufwand verbunden: Wir wussten nicht genau, wie vorzugehen ist, ein ganzes Jahr ist lang und bei der zwei bis dreimal wöchentlichen Gabe ist eine Menge Faktor erforderlich. Zuviel jedenfalls, um alles mitnehmen zu können.“

Ein weiteres Problem tauchte auf, als wir feststellten, dass das Präparat, auf das ich eingestellt war, in Kanada nicht verfügbar war.“ Am Ende hätten sie den Versand über Apotheke organisiert, die die benötigten Präparate jeweils für 3 Monate auf dem Postweg von Deutschland nach Kanada verschickte. Die Kosten hierfür habe – nach einigem Hin und Her und bis auf einen kleinen Eigenanteil – seine Krankenkasse übernommen.

„Mein Arzt in Stuttgart hat mich auch dabei unterstützt, ein Hämophilie-Zentrum in Vancouver zu finden. Ich habe dann von mir aus bereits vor meiner Reise Kontakt zu diesem aufgenommen und einen Termin abgemacht, um mich vorzustellen. Nur für den Fall der Fälle, damit die im Krankenhaus wussten, wer ich bin und dass ich Hämophilie B habe.“

Die erste Challenge im Gastland

In Vancouver angekommen erwartet Vincent die nächste Herausforderung, denn seine Gastfamilie weiß – entgegen der Absprachen mit der Vermittlungsorganisation – nichts von seiner Blutgerinnungsstörung. „Das war“, sagt er heute „ganz klar ein Versagen der Organisation. Ich hatte selbstverständlich angegeben, dass ich an Hämophilie B leide, mehrmals wöchentlich Faktor spritzen muss und dass dies zu berücksichtigen wäre.“ Mit der Familie selbst habe er vorab nicht viel Kontakt gehabt, sich aber darauf verlassen, dass die Organisation, die sich sonst um alles gekümmert hatte, auch die Sache mit der Hämophilie kommuniziert. Doch in seiner Gastfamilie ist nicht bekannt, dass Vincent hämophil ist, geschweige denn, was es damit auf sich hat. Vincent ist 15 Jahre, in einem fremden Land und muss nun erst einmal auf englisch erklären, was Hämophilie bedeutet, dass er im Kühlschrank einen Platz für seine Faktorpräparate benötigt und alle drei Monate einen Shuttle zum Zoll braucht, damit er sein Paket mit Faktorkonzentrat abholen kann. „Das alles zu erklären und so zu verpacken, dass die Familie nicht verunsichert ist, war nicht ganz einfach. Ich musste kommunizieren, dass ich damit aufgewachsen bin und weiß, was zu tun ist und dass die Gastfamilie damit nicht wirklich konfrontiert werden würde, sofern es nicht zu einem Notfall kommt, der mit einem Krankenhausaufenthalt verbunden ist.“ Ein Sprung ins kalte Wasser, an dem der 15-Jährige am Ende wächst.

Integration mit Football

„Ich hatte eine wirklich gute Zeit. Tatsächlich habe ich mich sogar – schließlich wollte ich voll integriert sein – im Football-Team eingeschrieben und es während der Saison ins High-School-Team geschafft. Geschützt mit allen verfügbaren Protektoren und mit konsequentem Spritzen vor dem Training und an den Spieltagen war das kein Problem.“ Zurück in Deutschland



AUSLANDSAUFENTHALT



ist Vincent ein Jahr älter, um viele Erfahrungen reicher und ein ganzes Stück selbstbewusster.

Und er hat Blut geleckt. „Für mich war klar, dass ich gleich nach der Schule erneut ins Ausland möchte.“

Mit dem Abi in der Tasche absolviert er zunächst ein viermonatiges Praktikum bei einem Start Up in Chicago.

„Die Planung diesmal war deutlich leichter. Faktorpräparat für vier Monate konnte ich problemlos mitnehmen, zumal ich inzwischen ein Präparat hatte, das nur einmal wöchentlich injiziert werden muss.“

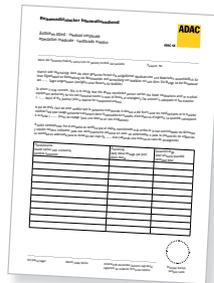
Nach seinem Praktikum beginnt Vincent ein Studium

und auch dafür zieht es ihn ins Ausland – wenn auch nur ins Nachbarland, die Schweiz. Wobei es natürlich nicht beim Studium in der Schweiz bleibt: Für ein Semester geht es nach London, für ein weiteres erneut nach Kanada – diesmal in den Osten des Landes nach Kingston.

„Für diese beiden Auslandssemester habe ich etwa einen Monat im Voraus mit der Planung begonnen: Ich habe ausgerechnet, wieviel Faktor ich brauche, mein Hämophiliezentrum und die Krankenkasse informiert und eine Auslandsreisekrankenversicherung abgeschlossen.“

VINCENTS TIPPS

- Gute Planung ist wichtig und es lohnt sich, **früh genug** damit anzufangen.
- **Kontakt** mit dem Hämophilie-Zentrum, der Apotheke und der Krankenkasse aufnehmen.
- Im Vorfeld Hämophilie-Zentren und Ansprechpartner vor Ort herausfinden und ggf. auch vorab Kontakt aufnehmen und sich vor Ort einmal vorstellen. Insbesondere wenn es um einen Schüleraustausch geht, ist das empfehlenswert.
- eine **Auslandsreisekrankenversicherung** abschließen (gute Erfahrungen hat Vincent mit der Hanse Merkur gemacht)
- Faktorpräparate platzsparend einpacken. „Ich habe alles aus den Verpackungen rausgenommen und in Tupperdosen umgepackt.“
- Den **Beipackzettel** mitnehmen, ein **Attest** dabeihaben, wie z.B. die Reisebescheinigung vom ADAC, die hier zum Download zur Verfügung steht: <https://tinyurl.com/mryvn8mp>
- Vincent packt 80 % der Präparate in das aufzugebende Gepäck und 20 % ins Handgepäck. Bisher hat er das nie vorab mit der Airline geklärt. Ein einziges Mal sei er bei der Sicherheitskontrolle aufgrund der Spritzen angesprochen worden. Er habe dann sein Attest vorgezeigt und dann war es in Ordnung. „Für den Fall, dass es z.B. im Hostel keine sichere Möglichkeit gibt, die Präparate zu kühlen, habe ich immer **2 Kühlakkus** dabei.“
- Die Leute, mit denen man unterwegs ist, sollten Bescheid wissen.



Auf der sicheren Seite

„Ich habe bei der Wahl meiner Ziele für längere Aufenthalte auch darauf geachtet, dass es Länder sind, in denen die medizinische Versorgung auf einem guten Niveau ist. Dass es eine gute Infrastruktur gibt und ich im Notfall auch schnell Hilfe in einem gut ausgestatteten Krankenhaus erhalten könnte. So hätte ich etwa auch die Option gehabt, während meines Bachelors nach Südamerika zu gehen, habe mich aber erneut für Kanada entschieden. Auch deshalb, weil die Sprache vielleicht eine Hürde darstellen könnte.“

Von Hongkong aus Asien entdecken

Im Januar 2024 ist Vincent im Rahmen eines Masterstudiengangs nach Hongkong gereist, wo er bis Mitte Juni bleibt. „Für diese Zeit habe ich alles an Faktor mitgenommen“, sagt er. Weil es aber unüblich sei, eine Verordnung für mehr als ein Quartal zu erhalten, habe er mit seinem Hämophilie-Zentrum ein bisschen diskutieren müssen. „Zwar hat mich meine Schwester zwischendurch besucht und auch noch etwas mitgebracht, aber das war nur als zusätzlicher Puffer gedacht.“

Von Hongkong aus bereist Vincent Ziele in Asien: Vietnam, Borneo, Malaysia und die Philippinen. „Das sind immer nur kurze Reisen von ein bis zwei Wochen, da ist die Mitnahme von Faktor gar kein Thema.“ Wichtig sei aber, dass die Leute, mit denen man unterwegs ist, Bescheid wüssten, so sein Tipp. Selbst Rundreisen mit Rucksack und Übernachtungen in Hostels sind Vincent zufolge kein Problem: „Man muss halt einfach fragen, ob es eine Möglichkeit gibt, Medikamente im Mitarbeiter-Kühlschrank zu lagern.“ Irgendeine Möglichkeit bietet sich immer, sagt er. »**Es ist alles im Vorfeld etwas schwieriger und mit etwas mehr Planung verbunden, aber das sollte kein Grund sein, Träume nicht zu verwirklichen. Die Mühe lohnt sich!**«

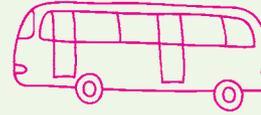
DER MENSCH IM FOKUS

Seit der Gründung im Jahr 1909 bietet Grifols innovative Arzneimittel, Produkte und Dienstleistungen an, um die Gesundheit und das Wohlbefinden von Menschen auf der ganzen Welt zu verbessern.

Weitere Informationen über Grifols auf www.grifols.com

GRIFOLS





INTERVIEW

4 Fragen an **Dietmar Wolf** von der Allianz-Versicherung



Wer für mehrere Monate verreist und z. B. Work & Travel außerhalb Europas plant, benötigt eine Auslandsreisekrankenversicherung. Für Menschen mit Hämophilie ist das ein Problem, oder?

Wolf: Eine Standard-Auslands-Reisekrankenversicherung kann jeder abschließen. Auch Hämophile können solch eine Versicherung abschließen, allerdings steht in den Bedingungen, dass für Vorerkrankungen nicht geleistet wird. Entsprechend werden von dieser Versicherung dann nur Kosten für Untersuchungen oder Behandlungen übernommen, die unabhängig von der Hämophilie sind. Nicht aber für Faktorkonzentrat. Das bekommt man nur von seinem Hämophilie-Zentrum oder vom Hausarzt verschrieben. In der Regel gilt eine solche Versicherung nur für einen Zeitraum von bis zu acht Wochen.

Bei einem längeren Auslandsaufenthalt wird es schwierig. Da braucht man im Prinzip eine Krankenvollversicherung und hier sehe ich für Menschen mit Hämophilie keine Möglichkeiten. Mir ist kein privater Versicherer bekannt, der jemanden mit Hämophilie versichern würde.

Wie machen Betroffene es dann?

Wolf: Sie müssen versuchen, das Ganze über ihre Krankenkasse zu organisieren.

Wie ist es innerhalb Europas?

Wolf: Grundsätzlich werden die Leistungen der gesetzlichen Krankenversicherung nur im Inland erbracht. Allerdings haben Versicherte in allen Mitgliedsstaaten der EU sowie in Großbritannien und einer Reihe anderer Länder bei vorübergehenden Aufenthalten einen Anspruch auf medizinisch notwendige Leistungen.

Im europäischen Ausland kann man mit der EHIC (Rückseite der Gesundheitskarte der GKV) zum Arzt gehen, auch wenn es sich um eine Behandlung handelt, die auch mit der Hämophilie zu tun hat und – medizinisch ohne Verzögerung erforderlich ist. Aber: Es ist nicht sichergestellt, dass im Ausland dieselben Faktorpräparate zur Verfügung stehen, die man sonst erhält. Selbst innerhalb Deutschlands haben Sie ja nicht die Garantie, dass jedes Krankenhaus über spezielle Faktor-A oder B- Konzentrate verfügt.

Zudem gibt es im Ausland möglicherweise andere Gebühren, sprich, eine Klinik im Ausland rechnet zu anderen Sätzen ab als in Deutschland. Die Differenz muss der Versicherte in der Regel selbst tragen.



Mit der Europäischen Krankenversicherungskarte (European Health Insurance Card - EHIC) können gesetzlich Krankenversicherte europaweit medizinische Leistungen erhalten. Die Karte gilt in allen Ländern der EU sowie einigen weiteren europäischen Staaten. Mehr Infos: www.gkv-spitzenverband.de/krankenversicherung/digitalisierung/ehic_1/ehic_1.jsp



Problematisch könnte es werden, wenn man alleine im Ausland unterwegs ist, einen Unfall hat und es ist kein Faktorpräparat verfügbar oder niemand weiß, dass eine Hämophilie im Spiel ist. Je nachdem, wo man sich gerade aufhält, könnte unter Umständen auch das Erklären der Hämophilie herausfordernd werden, sofern man selbst noch in der Lage ist, zu erklären. Das muss bedacht werden.

Menschen mit Hämophilie können heute ziemlich normal leben. Aber in Ausnahmesituationen sind sie potentiell eher einer Lebensgefahr ausgesetzt als Menschen ohne Blutungsneigung.

Würden Sie also eher von langen Auslandsreisen in ferne Länder abraten?

Wolf: Die Möglichkeiten, die ein Mensch mit Hämophilie heute hat, sind im Grunde vergleichbar mit den Möglichkeiten, die alle anderen haben. Dennoch bleibt immer ein Restrisiko, dass ungleich höher ist und wenn ein Hämophiler alleine ins außereuropäische Ausland reist, dann ist dieses erhöht. Dessen muss man sich bewusst sein.

Herr Wolf, vielen Dank für das Gespräch.



GUT ZU WISSEN

Faktorpräparate versenden:

DHL bietet die Möglichkeit, medizinische Produkte fachgerecht zu versenden: DHL Medical Express. Weitere Infos: <https://kurzlinks.de/tdi5>

Zu klären ist allerdings vorab, ob die Medikamente eingeführt werden dürfen und ob evtl. Zölle erhoben werden. Unter Umständen muss man sich dann mit dem Attest in der Tasche sein Paket direkt beim Zoll abholen.

ADAC-Plus-Mitglieder profitieren (weltweit) von:

- Besorgung der im Ausland nicht erhältlichen Arzneimittel oder einer Ersatzbrille (Kosten für die Arzneimittel bzw. die Ersatzbrille werden **nicht** übernommen)
- schnellstmögliche, frachtfreie Zusendung zum nächstgelegenen Zollbahnhof oder -flughafen
Quelle und weitere Infos: <https://kurzlinks.de/xymh>

Zollbescheinigung in unterschiedlichen Sprachen:

<https://tinyurl.com/5bbdc8vx>

Versicherungsschutz auf Reisen im Ausland:

Um chronische Erkrankte nicht vom Versicherungsschutz auszuschließen, hat der Gesetzgeber im SGB V (5. Sozialgesetzbuch), § 18, Abs. 3 eine Ausnahmeregelung geschaffen: Während eines vorübergehenden Auslandsaufenthaltes besteht über die gesetzliche Krankenkasse Versicherungsschutz für eine unverzügliche Behandlung, die auch im Inland möglich wäre. Voraussetzungen:

- Der Versicherte kann sich wegen einer Vorerkrankung nachweislich privat nicht absichern.
- Die Kosten dürfen nur bis zu der Höhe, in der sie im Inland entstanden wären, und nur für längstens sechs

Wochen im Kalenderjahr übernommen werden.

- Dieser Antrag muss bei der gesetzlichen Krankenversicherung vor Antritt der Reise gestellt und genehmigt werden. Das bedeutet, dass zunächst bei einer privaten Reisekrankenversicherung nachgefragt werden sollte, ob das Risiko der Blutungserkrankung mitversichert ist. In der Regel wird die Versicherung den umfassenden Schutz ablehnen. Mit dieser – bestenfalls schriftlichen – Ablehnung der privaten Versicherung kann ein Antrag bei der GKV gestellt werden, der entsprechend der o.a. Vorschrift zu genehmigen ist. Mitunter ist der Antrag auch ohne Ablehnungsnachweis einer privaten Reisekrankenversicherung möglich.
- Die schriftliche Zustimmung der GKV sollte zeitlich unbefristet sein, damit nicht vor jeder Urlaubsreise ein neuer Antrag zu stellen ist und unbedingt in Schriftform vorliegen.
- Behandlungskosten im Ausland können höher sein und die GKV übernimmt nur die Kosten, die in Deutschland entstanden wären.
- **Wichtig:** Da die Kostenbeteiligung nur für Leistungen aufgrund der Vorerkrankung gilt, sollte unbedingt eine private Reisekrankenversicherung abgeschlossen werden, um Kosten für Behandlungen, die nicht mit der Hämophilie zusammenhängen erstattet zu bekommen.

Die Witzleben-Apotheke Berlin vermietet seit kurzem Kühlboxen, die sich über USB-Kabel einfach an der Steckdose aufladen lassen. 50 Cent pro Tag kostet so eine Box (zzgl. einer Kautions von 25 EUR). Info: <https://witzleben-apotheke.de/>



AUS DEN VERBÄNDEN

VORGESTELLT

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG

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

Information

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

Beratung

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

Gemeinschaft

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

World Federation of Hemophilia (WFH) ist die DHG auch international bestens vernetzt.



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

Wir brauchen auch Sie

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

Werden Sie Mitglied der DHG!

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

DHGG

Terminkalender der DHG:

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

08.06.2024: Regionaltagung Hamburg/Schleswig-Holstein, Hamburg

14.06. – 16.06.2024: Wochenende für Väter und Söhne, Sauldorf

22.06.2024: Regionaltagung RLP/Saarland, Kaiserslautern

28.06. – 30.06.2024: Spritzkurs-Wochenende, Mainz

06.07.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

06.07.2024: Regionaltagung Bayern-Süd, München

20.07. – 03.08.2024: Ederseeferienzeit, Vöhl

23.08. – 25.08.2024: Paddelwochenende, Burg (Spreewald)

06.09. – 08.09.2024: Familienwochenende in der Wewelsburg, Büren-Wewelsburg

13.09. – 15.09.2024: Wochenende für Familien im Monbachtal, Bad Liebenzell

21.09.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

25.10. – 27.10.2024: DHG-Mitgliederwochenende, Visselhövede

07.11.2024: Online-Seminar: Gerinnungserkrankung – Was nun?

23.11.2024: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

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.




DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.

MAINZ 2024

Jugendherberge Mainz
Otto-Runkels-Straße 4
55130 Mainz





WOCHENENDE MIT SPRITZKURS

FREITAG 28.06.2024 – SONNTAG 30.06.2024

SPRITZKURS / ELTERN-KIND TREFFEN / FREIZEIT + BEKANNTE TREFFEN
HEIMSELBSTBEHANDLUNG FÜR KINDER (+ ERWACHSENE) /
ERFAHRUNGSAUSTAUSCH

Was bieten wir im Sommer 2024 an?
Bei sommerlichem Wetter nutzen wir Innen- und Außenbereich der Jugendherberge für ein interessantes, entspanntes und stressloses Wochenende in Mainz.
Jede/r bekommt die Zeit, die gewünscht ist, um den Umgang mit Nadel und Folter zu lernen oder zu verbessern. (...oder nur zuzuschauen).
Manche mögen nur kurz mal einen Blick auf die Probanden werfen und andere über den ganzen Tag.
Für die Großen (Alter 6 – 88) besteht die Möglichkeit für einen kleinen Ausflug (das Jugendherbergsgelende liegt direkt am Volkspark, nahe der Mainzer Innenstadt).
Wie wird das Wochenende ablaufen?
Es wird über Almettes aus der DHG, der Medizin und der Medikamentenversorgung informiert.
Wir werden am Wochenende diskutieren, präsentieren und diskutieren. Beim Grillabend in der Jugendherberge am Samstag werden Erfahrungen und Ausrüstungsgegenstände ausgetauscht (Vorab schon mal DANK an das Team am Grill).



GEORG.MENZEL@DHG.DE

DHG HESSEN
GEORG MENZEL
MERENDORFFWEG 9
61267 NEU-ANSBACH



06651-448948



WWW.DHG.DE



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V.

Save The Date



06.09.-08.09.2024

Familienwochenende
Jugendherberge Wewelsburg

Last euch verzaubern!

Es erwartet euch ein buntes
Programm aus Vorträgen,
Workshops, Kinderbetreuung sowie
Grillen und Chillen mit
gemeinsamen Austausch!

Wir freuen uns auf euch
Julia Klein, Anna Stauch und Heinrich Struck




DARMSPIEGELUNG

Blutungen durch Endoskopien
vorbeugen

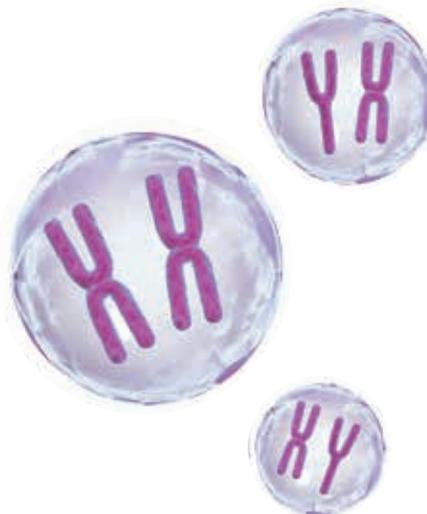
Sicher zur Darm- spiegelung trotz Gerinnungsstörung



Darmspiegelungen sind die wichtigste Untersuchung zur Früherkennung von Darmkrebs. Um bei **Koloskopien** keine Blutungen zu riskieren, sollten Menschen mit Gerinnungsstörung aber zuvor ihren Hämostaseologen aufsuchen. Was es zu beachten gibt

DARMSPIEGELUNG

Der feine Unterschied: Enthält die befruchtete Eizelle zwei X-Chromosomen, entwickelt sich ein Mädchen, während aus einem X- und einem Y-Chromosom ein Junge entsteht. Da der Bauplan für Gerinnungsfaktoren auf dem X-Chromosomen liegt, sind Männer häufiger von Hämophilie betroffen



Text von **Verena Fischer**

Dass selbst kleine Eingriffe mit größeren Blutungen verbunden sein können, das hat Kerstin Heinemann* bereits im Alter von zehn Jahren erfahren. „Mir wurden damals die Mandeln rausgenommen“, erinnert sie sich und erzählt, dass sich bei ihr anschließend eine überdurchschnittlich starke Blutung einstellte. Es vergingen viele Jahre, ohne dass die Rheinländerin die Gründe für das Blutungsereignis hinterfragte. Erst im Alter von 40 Jahren wurde die dreifache Mutter plötzlich stutzig, als sie bei ihrem jüngsten Sohn täglich große Hämatome entdeckte: „Als mein Sohn krabbeln lernte, hatte er ständig blaue Flecken an den Schienbeinen und Unterarmen“, erinnert sie sich. „Das kannte ich von meinen zwei älteren Töchtern nicht und daher war mir sofort klar, dass irgendetwas nicht in Ordnung war.“

Die besorgte Mutter suchte umgehend den Kinderarzt auf und bat darum, das Blut ihres Sohnes zu untersuchen. Wenig später bestätigten sich die Befürchtungen: Ihr Sohn hat eine schwere Hämophilie A.

Das verborgene Leiden von Konduktorinnen

Als Kerstin Heinemann von der Erkrankung ihres Sohnes erfuhr, wurde ihr plötzlich einiges klar: Die starken Blutungen nach ihrer Mandel-OP, den drei Entbindungen und auch die Heftigkeit ihrer monatlichen Regelblutung, schienen plötzlich kein Zufall mehr zu sein. Und tatsächlich erbrachte eine Gerinnungsanalytik im Hämophiliezentrum ihres Sohnes wenig später den Beweis: Die Gerinnungsaktivität von Kerstin H. ist ebenfalls deutlich beeinträchtigt.

Da sich das fehlerhafte Gen, welches der Erkrankung zu Grunde liegt, auf dem weiblichen X-Chromosom befindet, waren sich Mediziner lange einig, dass vor allem

männliche Patienten an Hämophilie erkranken, während Frauen den Gendefekt mit ihrem zweiten X-Chromosom gut kompensieren können. Mittlerweile ist aber bekannt, dass auch Frauen, die nur auf einem X-Chromosom die Anlage für Hämophilie tragen, an der Gerinnungsstörung erkranken können und entsprechend behandelt werden müssen (mehr zu Gerinnungsstörungen bei Frauen steht in der Septemerausgabe der Hämovision ab Seite 8: https://fskom.de/fileadmin/Redaktion/Haemovision/Haemovision_September2023.pdf).

Gut vorbereitet zur Darmspiegelung

Seit der Diagnosestellung sind nun bereits 15 Jahre vergangen, in denen sich Kerstin Heinemann intensiv mit den Themen Hämophilie und Gerinnungsstörungen auseinandergesetzt hat – während der Therapiebegleitung ihres Sohnes, durch intensive Recherchearbeit und den Austausch mit anderen Betroffenen. Als die 55-Jährige vor Kurzem eine Einladung zur routinemäßigen Darmkrebsvorsorge von der Krankenkasse erhielt, war ihr sofort klar, dass es für die Koloskopie in ihrem Fall spezielle Vorkehrungen braucht, um kein Blutungsrisiko einzugehen.

„Bei mir wurde festgestellt, dass meine Gerinnungswerte schwanken, beispielsweise bei Stress“, berichtet sie. Um sich ausführlich zu informieren, sucht Kerstin Heinemann zunächst ihren Hausarzt auf. Als dieser sagt, sie solle sich keine Sorgen machen, da so ein Eingriff völlig unproblematisch sei, bittet sie ihn um eine Überweisung für das Hämophiliezentrum.

DARMSPIEGELUNG



Mit Faktorgabe auf Nummer Sicher gehen

Im Hämophiliezentrum angekommen, wird zunächst Blut abgenommen. Das Ergebnis der Analytik: Die gemessenen Gerinnungswerte sind zu niedrig, um ohne Vorkehrungen zur Koloskopie zu gehen. Man rät der Patientin dazu, direkt vor der Untersuchung einen Gerinnungsfaktor zu spritzen. „Faktorpräparate kenne ich von der Therapie meines Sohnes sehr gut“, sagt sie. Da die Gabe von Faktor-VIII die Gerinnungsaktivität normalisiert, würde es im Anschluss an die Koloskopie voraussichtlich nicht erforderlich sein, zur weiteren Beobachtung im Krankenhaus zu bleiben.

Damit beim Termin nichts schiefgeht, verfassen die Hämostaseologen noch einen umfassenden Bericht für den

Mit der **Endoskopie** lassen sich Körperhöhlen und Hohlorgane betrachten. Gastroenterologen bewegen dafür ein flexibles dünnes Instrument mit integrierter Kamera (das sogenannte Endoskop) in eine Körperöffnung. Die **Koloskopie** (von lat. Kolon = Dickdarm) dient der Untersuchung des rund einen Meter langen Dickdarms.

behandelnden Gastroenterologen, der alle Laborwerte sowie nötigen Vorsichtsmaßnahmen enthält. Kerstin Heinemann fühlt sich nach dem Besuch des Hämophiliezentrum nun sehr gut auf den anstehenden Vorsorgetermin vorbereitet. „Ich soll 20 Minuten vor dem Eingriff das Faktor-Präparat spritzen“, sagt sie. „Wenn sich während der Untersuchung herausstellt, dass etwa eine Gewebeprobe entnommen werden muss, dann kann ich mit dem Hämophiliezentrum über eine weitere Behandlung mit Faktorpräparaten zur Nachblutungsvorsorge sprechen“, ergänzt sie erleichtert.

Generelles zum Blutungsrisiko bei Endoskopien

Der Fall von Kerstin Heinemann verdeutlicht, wie wichtig es für Menschen mit Gerinnungsstörungen ist, sich auch vor Routineuntersuchungen wie Organspiegelungen von erfahrenen Fachleuten beraten zu lassen. Ein routinemäßiges Screening auf Gerinnungsstörungen ist, laut Leitlinie, aber vor einem endoskopischen Eingriff mit niedrigem Blutungsrisiko (dazu zählen alle diagnos-

Welche Maßnahmen für wen?

Die Leitlinie „Qualitätsanforderungen in der gastrointestinalen Endoskopie“ enthält konkrete Endoskopie-Vorsorge-Empfehlungen für verschiedene Gerinnungsstörungen. Ein Überblick:

1. Hämophilie A und B

Vor planbaren endoskopischen Eingriffen sollten die konkreten Maßnahmen zur Blutungsprophylaxe und -therapie mit dem behandelnden Hämophiliezentrum abgesprochen und schriftlich festgehalten werden.

Hämophilie A

Bei Patienten mit milder Hämophilie A sollte die Blutungsprophylaxe bei Eingriffen mit geringem Blutungsrisiko mit Desmopressin und Tranexamsäure erfolgen. Bei Patienten mit mittelschwerer oder schwerer Hämophilie A oder bei Patienten mit milder Hämophilie A, die aufgrund des Blutungsrisikos des Eingriffs oder einer schlechten Wirksamkeit oder Verträglichkeit nicht mit Desmopressin behandelt

werden können, soll die Blutungsprophylaxe mit einem Faktor VIII-Konzentrat erfolgen.

Hämophilie B

Patienten mit Hämophilie B sollen zur Blutungsprophylaxe standardmäßig ein Faktor IX-Konzentrat erhalten, da Desmopressin bei Patienten mit Hämophilie B nicht wirksam ist. Darüber hinaus sollen die gleichen Grundsätze und Empfehlungen wie bei Patienten mit Hämophilie A gelten.

Hemmkörperhämophilie

Patienten mit Hemmkörperhämophilie sollen zur Blutungsprophylaxe und -therapie sog. Bypass-Präparate erhalten.

DARMSPIEGELUNG

tischen Endoskopien) nicht vorgesehen – außer es ist eine Risikoerkrankung bekannt.

„Bei allen endoskopischen Behandlungen besteht das Risiko einer Blutung“, bestätigt Prof. Ulrike Denzer, Sektionsleiterin an der Klinik für Gastroenterologie an der Uniklinik in Marburg. Wie hoch dieses Risiko ist, das hänge entscheidend von der jeweiligen Maßnahme sowie dem individuellen Risiko der Patienten ab. Bei rein diagnostischen Endoskopien sei das Blutungsrisiko ohne spezielle Betrachtung patientenabhängiger Faktoren (wie Gerinnungsstörungen) klein und liege bei der Magenspiegelung bei 0,003 Prozent, bei der Untersuchung der Gallen- und Pankreasgänge (ERCP) bei 0,05 Prozent sowie bei der Darmspiegelung bei etwa 0,1 Prozent. Eine Gewebeentnahme während der Untersuchung erhöhe das Risiko einer Blutung nur unwesentlich, ergänzt die Gastroenterologin.

Was tun, wenn die Gerinnungsaktivität niedrig ist

Bei Menschen mit Erkrankungen des Blutgerinnungssystems ist das mit endoskopischen Eingriffen verbundene Blutungsrisiko erhöht. „Das individuelle Blutungsrisiko wird von der Art und dem Ausmaß der Gerinnungsstörung bestimmt“, erklärt die Gastroenterologin. Bei Menschen mit Hämophilie A und B sei die Blutungsgefährdung von der Gerinnungsaktivität abhängig. „Bei einer Gerinnungsaktivität von unter fünf Prozent besteht vor

Desmopressin ist ein Wirkstoff, der die Freisetzung des von-Willebrand-Faktors steigert sowie den Faktor-VIII-Spiegel erhöht. Desmopressin kann in Form eines Nasensprays verabreicht werden.



allem eine erhöhte Gefahr von verzögerten Nachblutungen, weshalb die Gabe eines Faktorpräparates vor gastro-intestinalen Endoskopien empfohlen wird“, sagt Denzer.

Als Zielwert gelte das Erreichen einer Faktor-Aktivität von mehr als 50 Prozent, bezogen auf die Messung kurz vor erneuter Faktorgabe. Wird während der Darmspiegelung Gewebe entfernt, dann sollte die Einnahme der gerinnungshemmenden Wirkstoffe über acht bis zehn Tage fortgesetzt werden, um Nachblutungen in der Phase der Wundheilung vorzubeugen. Liegt die Restaktivität bei mehr als fünf Prozent, dann ist das Vorgehen von der bisherigen klinischen Symptomatik abhängig. „Bei hohem Blutungsrisiko ist eine vorsorgliche Therapie erforderlich. Entweder durch Faktorpräparate oder, im Falle der milden Hämophilie A, alternativ durch eine Behandlung mit Desmopressin“, sagt die Medizinerin. (*Name von der Redaktion geändert)

2. Von-Willebrand-Syndrom (VWS)

VWS Typ 1

Standardmedikament in der Blutungsprophylaxe und -therapie beim VWS Typ 1 soll Desmopressin sein. Zusätzlich kann bei Eingriffen im Schleimhautbereich Tranexamsäure zur Anwendung kommen.

VWS Typ 2

Die meisten Patienten mit VWS Typ 2 sollten zur Blutungsprophylaxe und -therapie ein VWF-haltiges (Faktor VIII-)Konzentrat erhalten.

VWS Typ 3

Die Blutungsprophylaxe vor endoskopischen Eingriffen soll beim VWS Typ 3 mit einem VWF-haltigen (Faktor VIII-)Konzentrat erfolgen.

Erworbenes Von-Willebrand-Syndrom (AVWS)

Bei Patienten mit AVWS sollen vor endoskopischen Eingriffen die Maßnahmen zur Blutungsprophylaxe und -therapie

unter sorgfältiger Risiko-Nutzen-Abwägung individuell festgelegt werden.

3. Andere angeborene Faktormangelzustände

Faktor VII-Mangel

Bei einer Faktor VII-Restaktivität von > 30 % und unauffälliger Blutungsanamnese können endoskopische Eingriffe mit geringem Blutungsrisiko ohne blutungsprophylaktische Maßnahmen oder mit der alleinigen Gabe von Tranexamsäure durchgeführt werden. Bei einer Faktor VII-Restaktivität von < 30 % oder bei auffälliger Blutungsanamnese und/oder bei Eingriffen mit hohem Blutungsrisiko sollten zur Blutungsprophylaxe zusätzlich Gerinnungsfaktorkonzentrate verabreicht oder zumindest für den Bedarfsfall bereitgehalten werden.



DARMSPIEGELUNG

INTERVIEW



Prof. Dr. med. Ulrike Denzer

Fünf Fragen an **Frau Prof. Denzer**

Prof. Dr. med. Ulrike Denzer ist Gastroenterologin und Chefarztin für Innere Medizin sowie Autorin der Leitlinie „Qualitätsanforderungen in der gastrointestinalen Endoskopie“. Im Gespräch verrät sie, worauf es für Patienten mit Gerinnungsstörungen beim Termin in der Gastroenterologie ankommt.

Frau Prof. Denzer, prüfen Gastroenterologen vor Koloskopien automatisch die Gerinnungsaktivität?

Nein. Gastroenterologen sind in der Regel auch nicht mit individuellen Vorsorgemaßnahmen einzelner Gerinnungsstörungen vertraut. Vor planbaren endoskopischen Eingriffen wie Darmspiegelungen sollten die behandelnden Hämostaseologen daher unbedingt die konkreten Maßnahmen zur Blutungsprophylaxe für Patienten mit nicht-medikamentöser Blutgerinnungsstörung individuell festlegen.

Wie ist es mit Menschen, die gar nicht wissen, dass sie eine Gerinnungsstörung haben?

Es lohnt sich, einmal zu hinterfragen, ob die eigene Blutgerinnung eingeschränkt sein könnte. Typische Symptome dafür sind häufiges Nasenbluten, blaue Flecken, starke Blutungen nach Bagatelleingriffen wie einer Zahnbehandlung



Wer während einer Zahnbehandlung von starken Blutungen betroffen ist, der sollte sich beim Hämostaseologen vorstellen, empfiehlt Prof. Denzer. Denn es kann eine Gerinnungsstörung dahinterstecken.

oder auch bei Frauen, starke Regelblutungen. Treten solche Beschwerden häufig auf, dann ist das ein Grund, sich beim Hausarzt eine Überweisung zum Hämostaseologen ausstellen zu lassen. Denn über Routineblutuntersuchungen können Gerinnungsstörungen nicht diagnostiziert werden.

Was passiert, wenn bei der Darmspiegelung harmlose Polypen entfernt werden?

Das kommt häufig vor und ist unproblematisch. Das Blutungsrisiko erhöht sich durch die Entfernung nicht wesentlich. Patienten mit Gerinnungsstörungen können aber nach Gewebeentnahmen zur Beobachtung im Krankenhaus bleiben. Kommt es dann doch zu Nachblutungen, können diese direkt mit gezielter Gerinnungsmedikation und einer erneuten Darmspiegelung gestoppt werden.

Und was, wenn erst zu Hause eine Nachblutung auftritt?

Theoretisch kann es bis zu zehn Tagen nach dem Eingriff zu Nachblutungen kommen. Bei Darmspiegelungen werden diese glücklicherweise sofort bemerkt, da das Blut dann im Stuhl sichtbar wird. Handelt es sich um nur wenig Blut, muss nichts unternommen werden. Im Falle größerer Blutmengen sollten Patienten aber die Klinik aufsuchen, damit die Blutung medikamentös und endoskopisch gestoppt werden kann.

Alternativ können Gerinnungsmedikamente auch selbstständig zu Hause verabreicht werden, oder?

Das ist möglich. Wer damit vertraut ist, etwa Faktorpräparate selbst zu spritzen, dem geben Hämostaseologen die Arzneimittel meist direkt mit. Im Falle von größeren Blutungsereignissen nach Endoskopien sollte eine Nachbeobachtung durch den Gastroenterologen aber vorsichtshalber auch dann erfolgen, wenn Patienten die Blutung bereits selbstständig gestoppt haben.

smart medication Digitale Anwendungen im Gesundheitswesen



Digitale Lösungen & Tools für die Hämophilie

smart medication Gene **NEU**
Intersektorale Versorgung in der Gentherapie

smart medication eDiary
Elektronisches Patiententagebuch

smart medication OneClick
1-Click Prophylaxedokumentation

smart medication PK
Individuelle Berechnung des Faktorlevels

smart medication EmiQoL
Monitoring Schmerz und Lebensqualität

smart medication ScanDoc
Chargendokumentation Apotheken

smart medication Study
Schnittstelle zu klinischen Studien

smart medication DHR
Meldung Deutsches Hämophilie Register

smart medication eConsent
Digitales Vertragsmanagement für Apotheken



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

smart medication

LIBERATE
LIFE

Ich bin der **Held** in meinem **Leben.**

Hämophilie hält mich
nicht auf.



Jetzt mehr
erfahren unter
www.liberatelife.de

 sobi

Moderne Therapieoptionen ermöglichen ...

- gesunde Gelenke
- eine verlässliche und flexible Blutungsprophylaxe
- ein Gefühl der Sicherheit
- Unabhängigkeit von der Erkrankung