

## Hämophiliebehandlung aus der Sicht der Hämophilieassistentin

Lieber Vorsitzender, liebe Patienten,  
sehr geehrte Damen und Herren,

zuerst möchte ich mich bei der Interessensgemeinschaft Hämophiler bedanken, dass mir heute die Gelegenheit gegeben wird, zu Ihnen zu sprechen.

Es ist ganz und gar nicht selbstverständlich, dass die Hämophilie-Assistentinnen auf Veranstaltungen dieser Art und Größenordnung zu Wort kommen. Zum ersten Mal wurde uns ein derartiges Forum letztes Jahr durch Herrn Prof. Herrmann anlässlich der 7. Greifswalder Hämophilie-Tage geboten. Dort wurde der Kreis der Hämophilie-Assistentinnen in Deutschland, der sich in den 90er Jahren zusammengefunden hat, bis heute ca. 36 Teilnehmerinnen zählt und bis zum Herbst letzten Jahres unter meiner Leitung stand, gebeten, sich in einer 2stündigen Fortbildungsveranstaltung mit dem Titel "Die Hämophilie-Assistentin in der Betreuungspraxis von Hämophilen" vorzustellen. Wir waren damals über dieses Angebot ausgesprochen überrascht. Wir hatten bis dato als Gruppe noch nie die Möglichkeit die Erkenntnisse, welche wir im Rahmen der Ausübung unserer Tätigkeit gewonnen haben - und jede Einzelne von uns hat unterschiedliche Erfahrungen gemacht -, vorzutragen. Wir als Gruppe hatten vor Beginn dieser Veranstaltung absolute Sorge, dass wir unsere Vorträge vor recht gelichteten Zuhörer-Reihen halten müssten. Wir dachten, der Strand lockt doch zu sehr - so wichtig können wir gar nicht sein, dass nicht die Sonne uns den Rang ablaufen würde - aber weit gefehlt. Zu unserer großen Überraschung waren die Reihen bis zum letzten Platz gefüllt. Das Interesse war groß, die Vorträge gut, die Resonanz am Schluss bestens.

Wir waren glücklich über soviel Interesse. Das hat uns gezeigt, dass unsere Meinung als nicht medizinische Mitarbeiter in einem Hämophilie-Zentrum wichtig zu sein scheint.

Wir sprechen an dieser Stelle Herrn Prof. Herrmann erneut unseren herzlichen Dank für diese Möglichkeit aus, denn wir verstehen uns nicht nur als Betreuer und Ansprechpartner der Patienten, sondern auch als Vermittler zwischen Arzt und Patient sowie als Bindeglied interdisziplinärer Zusammenarbeit mit den verschiedensten Fachgebieten.

Aber lassen Sie mich zuerst einmal ein wenig in die Vergangenheit zurückschweifen. Fast auf den Tag genau vor 34 Jahren habe ich meinen ersten Hämophilie-Patienten mit Faktor VIII-Konzentrat behandeln dürfen. Wie aufgeregt war ich - trotz zuvor gesammelter Erfahrungen und somit absoluter Übung in der Durchführung der Venenpunktion und der Blutabnahme. Hier möchte ich Herrn Prof. Egli - dem damaligen Institutsdirektor - meinen ausdrücklichen Dank aussprechen, dass er mir als Newcomer die Gelegenheit gegeben hat, in seinem Institut zu arbeiten. Ich wurde das erste Mal gebeten, das Konzentrat - damals noch in 40 ml gelöst - vorzubereiten und zu injizieren. Es handelte sich um einen schon damals über 60jährigen Patienten, der an einer Hämophilie A, schwerer Verlaufsform litt. Er hatte 6 hämophile Brüder, die er alle in seiner Jugend aufgrund des Auftretens von Blutungen verlor. Seinen Lebensunterhalt verdiente er als Trommler im Bonner Stadtorchester und musste in seinem Leben viele kritische Situationen überstehen aber überlebte diese alle. Wie viele Schutzengel er wohl gehabt hat? Seine Gelenke waren zum Teil komplett versteift. Er musste mit Hilfe eines Kissens die Treppen vom dritten Stock seiner Altbauwohnung am Bonner Schloßpark auf dem Po herunterrutschen,

weil er sonst die Treppenstufen nicht bewältigen konnte. **Können Sie sich heute noch vorstellen, was das heißt, ohne Konzentrat?**

Er wurde unser erster Patient, der eine Dauerbehandlung erhielt. Aufgrund dieser Therapie konnte er noch recht viele Jahre ein für ihn fast unbeschwertes Leben gemeinsam mit seiner Lebenspartnerin verbringen - eines unserer ersten Erfolgserlebnisse.

Unsere wichtigste Aufgabe, nachdem mein Mann begonnen hatte, sich um die Hämophilie-Patienten zu kümmern, war die Schmerzbekämpfung - Schmerzen, das war die häufigste Erfahrung für Patienten mit einer schweren Hämophilie. Bedenken Sie, dass wir die "Cohn-Fraktion" - was das ist, haben Sie heute morgen gelernt - und das damals noch sehr schwer zu beschaffende Faktor VIII- oder Faktor IX-Konzentrat zur Schmerzbekämpfung einsetzten. Die Blutungen kamen durch die Verabreichung der Gerinnungsfaktoren zum Stillstand, während die Schmerzen aufgrund der einsetzenden Blutgerinnung kurzzeitig noch unerträglicher wurden. Anschließend kam es allerdings rasch zu einer gewissen Linderung - Welch ein Segen für alle Betroffenen! Dank der von Prof. Egli an unserem Institut eingeführten Heimselbstbehandlung der Hämophilie, die von Dr. Brackmann ad ovo aufgebaut wurde, hatten wir die Chance, Ihnen die Möglichkeit zu geben, sich selbst zu helfen und nicht verzweifelt auf einen Arzt warten zu müssen oder mit Ihrem wimmernden Kind über viele Stunden in Ambulanzen zu sitzen, bis zur Behandlungszeit war.

Da es sozusagen keine Therapiemöglichkeiten gab, wurden Schmerzmittel und Eisbeutel verordnet und das betroffene Gelenke ruhig gestellt. Eine andere Möglichkeit, Ihnen zu helfen, gab es meist nicht. Welch einen Segen bedeutete hier die Möglichkeit der Heimbehandlung! Welche Aufbruchstimmung! Wir fühlten uns beflügelt - und hatten eine Möglichkeit gefunden, Ihnen zu helfen. Davon zeugen viele Briefe, die wir bis heute aufgehoben haben. Aus einigen möchte ich kurze Passagen zitieren.

Eine Mutter schreibt:

*"Wir möchten uns bedanken, dass Sie unsere Ängste und Nöte verstehen, dass Sie uns glauben, wenn wir sagen, M. hat Schmerzen und dass wir nicht als unglaubwürdig dastehen. Wir konnten dieses Jahr zum ersten Mal in den Urlaub fahren, was seit M's. Geburt nicht mehr möglich war. Danke, dass wir M. jeden 3. Tag spritzen durften (wieder ein Patient, der sehr früh von einer Dauerbehandlung profitierte).*

*M. konnte ohne Schmerzen, Bandagen und Verbänden mit uns spazieren gehen, er konnte schwimmen und dies alles war möglich, weil wir M. selbst behandeln konnten."*

In einem anderen Brief stellt eine Mutter die Frage:

*"Darf mein Sohn Kniebeugen machen? Die Krankengymnastik sagt "Ja". Wir haben Angst, dass eine neue Blutung hervorgerufen wird."*

Meine lieben jungen Patienten, können Sie sich diese Frage heute noch vorstellen? Mit welchem Unverständnis reagiert Ihr häufig, wenn wir Euch vom Fußballspielen abhalten wollen.

Ich möchte Sie mit diesen Erfahrungen nicht zu lange beschäftigen. Dennoch hebt sich aus den vielen Briefen einer noch besonders hervor, da er für viele andere spricht.

Deshalb möchte ich im Folgenden noch einige Auszüge aus diesem Brief vorlesen.

*"Diagnose: Hämophilie A, schwerer Verlaufsform. Starke Verminderung des Faktors VIII. Restaktivität unter 1%."*

Der Untersuchungsbericht des hämatologischen Institutes liest sich leicht. Die Wahrheit für den 6jährigen Hämophilen und seine Eltern ist schwer zu ertragen. Jahrelang wollte man es nicht wahrhaben. *"Der Junge ist nicht krank. Ich habe früher auch viele blaue Flecken gehabt"*, so hieß es in der Familie und Verwandtschaft. Die Möglichkeit, dass das Kind Bluter sein könnte, war schon vor der Geburt bekannt. Doch solange es ging, leugnete man das Unabänderliche. Der Alltag ließ aber auf Dauer alle Hoffnungen schwinden, dass das Kind doch gesund sein könnte. Blutungen an Fußgelenken, Ellenbogen und in der Beinmuskulatur kennzeichnen die orthopädische Karriere des Blutlers. In der Schule geht es nur mühsam voran. Die langen Fehlzeiten wegen Blutungen machen sich bemerkbar.

Verständnisvollen Lehrern, der hilfreichen Verwandtschaft sowie dem Fleiß und Engagement der Eltern ist es zu verdanken, dass der Junge doch das Gymnasium besuchen konnte. Da es aber keine ausreichende Behandlung der Krankheit gibt, verschlimmern sich die Gelenkblutungen im Laufe der Jahre. 80 bis 100 Fehlstunden pro Schulhalbjahr sind nicht zu vermeiden.

Es ist für einen 10jährigen Jungen nur sehr schwer zu verstehen, warum er nicht mit seinen Klassenkameraden auf dem Schulhof spielen darf und auch nicht andere Vergnügen, wie beispielsweise Schlitten fahren, genießen kann.

Einem Tagebuch vertraut der Bluter seine Erfahrungen und seinen Kummer an:

*"Jetzt liege ich wegen dem blöden Fuß schon wieder 14 Tage flach! Von den anderen aus der Schule kommt mich kaum jemand besuchen. Eine Klassenarbeit habe ich auch schon wieder versäumt."*

Zwischendurch gibt es immer wieder neue Gerüchte und Meldungen über mögliche Therapien der Krankheit - ob Pillen vom Heilpraktiker oder Beatrine; Gerinnungscreme aus Holland, die penetrant nach Erdnuss schmeckt oder Erdnuss-Mus. In jede Neuerung setzt die Familie des Hämophilen Hoffnungen, die regelmäßig schnell zerstört werden. Die Übervorsicht und das Schonen des "armen Jungen" zusammen mit dem Kampf gegen die Gelenkblutungen gehen weiter. Ein Kampf mit völlig unzureichenden Mitteln.

Im Laufe der Jahre wird die Isolierung von der normalen Lebenswelt immer stärker.

Wieder das Tagebuch:

*"Heute muss ich wieder zu Hause bleiben. Das verdammt linke Knie ist dick! Und es tut auch ganz schön weh. Manchmal fühle ich mich doch sehr einsam. Einer der Jungen kommt zwar wegen der Hausaufgaben, aber die nehmen mich nicht für voll. Sie haben nur Mitleid mit mir. Ein normaler Junge hat doch mit 15 eine Clique. Ich kenne das nicht. Die Anderen sind ziemlich hilflos im Umgang mit mir. Ich spüre mit der Zeit genau, dass jeder sich - wenigstens innerlich - von mir distanziert, sobald er von meiner Krankheit hört."*

Die Beziehungen des Hämophilen zu seiner Umwelt beschränken sich meist auf den Kontakt zu älteren Leuten - Eltern, Onkel und Tanten bilden die Welt, in der sich der hämophile Jugendliche viel sicherer bewegt, als unter Gleichaltrigen.

Die Jahre der Pubertät bringen viele Blutungen in Fuß- und Kniegelenken mit sich. Schmerzen und Bettlägerigkeit gehören zum Alltag.

Da gibt es wieder Nachrichten über eine neue Behandlungsmethode - die Heimselbstbehandlung im Institut für Experimentelle Hämatologie und Bluttransfusionswesen.

Das Tagebuch vermerkt dazu:

*"In Bonn kann man also lernen, sich selbst Gerinnungskonzentrat zu spritzen. Ich muss aber gestehen, ich habe Angst vor dem Spritzen. Wer weiß, ob das hilft und welche Risiken es dabei gibt?"*

Eine schwere Gelenksblutung, die ihn abermals für die Dauer von vier Wochen an das Bett fesselte und nach deren Abklingen er wieder nur sehr mühsam auf die Beine kam, brachten ihn endlich zu dem Entschluss, in Bonn für eine Woche die Heimbehandlung zu erlernen.

In seinem Tagebuch findet sich über diese Woche folgender Eintrag:

*"Da herrscht eine ganz andere Atmosphäre in Bonn, als ich es von anderen Ärzten gewöhnt bin. Ich habe unheimlich viel Angst gehabt vor dem Spritzen und den Nadeln, aber die Schwester ist sehr freundlich und einfühlsam. Als ich sofort am ersten Tag stechen sollte, zitterten mir die Hände doch sehr, aber es ist ein fast unbeschreibliches Gefühl zu wissen, dass mit dem Konzentrat Blutungen bereits in ihrer Entstehungsphase behandelt und durch eine gezielte Dauerbehandlung gänzlich verhindert werden können. Ob ich aber schon nach einer Woche problemlos mit dem Zeug allein umgehen kann, weiß ich noch nicht. Am Montag war ich beim Orthopäden; dessen Befund ist eindeutig. Die Blutungen haben in den zurückliegenden Jahren an Fuß- und Kniegelenken erhebliche Schäden angerichtet."*

Muskelatrophien an den Kniegelenken, arthritische Veränderungen an den Fußgelenken sind Zeugen der jahrelangen Fehlbehandlung von Blutungen oder - besser gesagt - keiner Behandlung von Blutungen. Zudem ist die Zugkraft der Muskulatur am linken Knie auf 0 kg geschrumpft; mit dem rechten Knie sind es noch 8 kg zu ziehen. Aber von der 30 kg-Leistung eines Blutgesunden ist der neue Patient des Bonner Institutes noch weit entfernt."

Das Tagebuch vermerkt weiterhin:

*"Beginn der Behandlung: Beim ersten Spritzen zu Hause klappt es prompt nicht. Ich fand keine Vene. Die Begeisterung der ersten Tage ist doch gedämpft. Zum Glück war unser Hausarzt in die neue Behandlungsform eingeweiht und so verständnisvoll, dass er die Behandlung voll unterstützte. Er kam sofort und half. Die Krankengymnastik ist ein echter Schlauch. Ich bin nach der Sitzung immer ganz geschafft. Es ist ungewohnt, mich körperlich zu betätigen, aber die Blutungsneigung nimmt durch die Behandlung wirklich ab."*

Ein weiterer Tagebucheintrag:

*"In Bonn hat man mir jetzt eine Kugelhantel für das Training mitgegeben. Man kann sie mit Sand oder Blei füllen. Ich trainiere jetzt mit ungefähr 4 kg. Wenn ich jeden Tag eine halbe Stunde Zeit investiere, dazu noch auf dem Heimtrainer strampele, dann spüre ich die Kraftzunahme richtig. Durch die Behandlung kann ich ein ganz neues Leben führen. Früher konnte ich ja nicht einmal den nächsten Tag im Voraus planen, weil ich nicht wusste, ob ich morgen eventuell schon wieder auf der Nase liegen würde."*

*"Die Angst, es könnte etwas Schlimmes passieren, geht langsam weg. Es ist ein unbeschreibliches Erfolgsgefühl, wenn ich meine körperlichen Kräfte trainieren kann. Ich entwickle sogar jetzt eine Art Ehrgeiz, bei jedem Besuch bei Dr. Brackmann einen kleinen Fortschritt erzielt zu haben. Außerdem hätte ich das Abitur vor 2 Jahren ohne diese Therapie bestimmt nicht so leicht geschafft."*

Es war für unseren Patienten möglich, ein Studium zu beginnen - ein Studium der Journalistik.

Da er viel auf Achse ist - wie er selber sagt - und dennoch seine Muskulatur trainieren kann, schreibt er wiederum 5 Jahre später in sein Tagebuch:

*"Es ist wie ein Wunder! Meine Kniestreckmuskulatur ist jetzt auf dem Leistungsstand eines ganz gesunden Menschen. Ich kann 30 kg ziehen. Blutungen gehören schon längst der Vergangenheit an. Die letzte Spontanblutung war vor 3 Jahren - oder so. Ich weiß es schon gar nicht mehr genau! Die Dauerbehandlung ist mittlerweile deutlich reduziert worden, meine gesamte körperliche Konstitution hat sich in den 5 Jahren völlig verändert."*

Das war ein Ausflug in die Vergangenheit. Es gäbe noch Vieles zu berichten, auch viel Trauriges, Vieles, was nicht nur Sie als Patient stark belastet hat, sondern auch uns als Sie Behandelnde. Nicht nur unsere Ärzte, sondern auch wir als Hämophilie-Schwestern, fühlten uns oft so ausgebrannt, dass wir zeitweise psychologische Unterstützung suchen mussten. Eine schwere Zeit, aber das Vertrauen und die Unterstützung, die wir besonders von Patienten erfahren durften, von denen wir es am wenigsten erwartet hätten, haben uns bestärkt und Mut gemacht, die Aufgabe Ihrer Betreuung weiter durchzuführen.

Die Behandlungs- und Untersuchungsmöglichkeiten der Hämophilie haben sich in den letzten 4 Jahrzehnten grundlegend geändert. An dieser Veränderung des Lebens eines Hämophilie-Erkrankten in den letzten 4 Jahrzehnten haben die Hämophilie-Schwestern einen gehörigen Anteil. Wie ich zu Beginn meines Vortrages schon sagte, sehen wir uns unter anderem als Mittler zwischen Arzt und Patient, erfüllen aber, wie Sie immer wieder in unserer Ambulanz erleben, eine ganze Reihe von Aufgaben.

Die wichtigste ist Ihre persönliche Betreuung, wenn Sie unser Zentrum zur ambulanten Kontrolle aufsuchen, und ich denke, dass es ein großes Glück ist, zwei so engagierte Mitarbeiterinnen "als Kämpferinnen an der Front" mit ihrer freundlichen und unkomplizierten Art für eine angenehme Stimmung in der Ambulanz sorgend und hoffentlich die Ängste, die häufig ein Arztbesuch mit sich bringen abbauend, zur Seite zu haben. Wir haben gerne ein offenes Ohr für Ihre Sorgen und Probleme, aber wir haben auch Bitten an Sie. Die erste und wichtigste: Ihre Erkrankung zu akzeptieren. Wir können Ihnen nur helfen, die Hämophilie so zu behandeln, dass diese Ihr Leben möglichst wenig beeinflusst. Deshalb bitten wir Sie, unsere Therapieanweisung sorgfältig auszuführen, so dass wir Sie mit gutem Gewissen sich selbst oder Ihr Kind behandeln lassen können. Dazu gehört natürlich auch die vom Gesetzgeber erlassene Dokumentationspflicht, ein immerwährendes Sorgenkind. Einige von Ihnen haben bis heute deren Notwendigkeit nicht einsehen können. Aber wie viele von Ihnen haben von unserer äußerst sorgfältig durchgeführten Dokumentation profitiert, als es zu beweisen galt, welches Konzentrat und wie viel von Ihnen angewendet worden ist und konnten nicht auf Ihre eigenen Aufzeichnungen zurückgreifen. Also, wir wünschen uns Compliance - im weitesten Sinne, eine gute Zusammenarbeit meine ich damit.

Ich verabschiede mich mit einem weinenden und lachenden Auge. Ich habe gerne für Sie und mit Ihnen gearbeitet, auch wenn mich die Administration in den letzten Jahren mehr beschäftigt hat, als mir lieb gewesen wäre. Aber diese Aufgaben müssen auch von einer Hämophilie-Assistentin erledigt werden.

Ich bedanke mich nicht nur bei Ihnen für die Möglichkeit meiner Arbeit in den letzten 34 Jahren, sondern auch bei allen Mitarbeitern der Hämophilie-Ambulanz, sowie bei meinem direkten Vorgesetzten, Ihrem behandelnden Arzt für 34 Jahre.

Mit ihm zusammenzuarbeiten, war mir immer eine besondere Freude.

Ich danke für Ihre Aufmerksamkeit.