

Pfizer sponsert internationales Symposium Betreuung von Hämophilie-Patienten

„Managing Haemophilia for Life“ – unter diesem Leitgedanken trafen sich im Rahmen des 4. Haemophilia Global Summit, der vom 26. bis 28. September 2013 in Potsdam stattfand, über 350 Ärzte und Interessierte aus 40 Ländern, um sich über ihre Erfahrungen mit Hämophilie-Patienten auszutauschen. In Vorträgen, interaktiven Workshops und Podiumsdiskussionen informierten sie sich über neue Entwicklungen in der medizinischen Versorgung und Forschung. Das Programm des CME-zertifizierten Symposiums wurde von einem unabhängigen wissenschaftlichen Expertengremium erarbeitet und geleitet.

Die Ergebnisqualität bei der Therapie der Hämophilie müsse einen größeren Stellenwert im klinischen Alltag erhalten, forderte Prof. Dr. **John Pasi** von der Universität in London zu Beginn der Veranstaltung. Angesichts der immensen Kosten, die Hämophilie-Patienten dem Gesundheitssystem bereiten, sei es wichtig, gerade auch vor dem Hintergrund der evidenzbasierten Medizin, auf standardisierte Parameter zurückgreifen zu können, um den Erfolg einer Therapie messen zu können. Zurzeit werde hierfür eine Vielzahl verschiedener Parameter angewendet. Hierzu zählten z. B.

- Blutungen,
- Fehlzeiten in der Schule bzw. am Arbeitsplatz,
- Ganganalysen,
- Gelenk-Scores,
- Lebensqualität (QALY) sowie
- MRT und Ultraschall der Gelenke.

Doch all diesen Parametern sei gemeinsam, dass sie wenig standardisiert, validiert und verlässlich seien. Pasi sprach sich daher dafür aus, Parameter so zu definieren, dass sie sowohl von Zentrum zu Zentrum als auch von Land zu Land vergleichbar seien. Mithilfe solcher standardisierter Parameter könne der Verlauf einer Krankheit gut dokumentiert werden. Pasi appellierte an die Ärzte, keine Angst vor Benchmarking zu haben.

Ultraschall ermöglicht frühe Diagnose

Als einen möglichen Verlaufparameter stellte Prof. Dr. **Carlo Martinoli** von der Universität in Genua den Ultraschall der großen Gelenke in seinem Vortrag vor. Er erklärte dabei, dass

ungefähr 80 bis 90 Prozent der Blutungen bei Hämophilie-Patienten das muskuloskeletale System betreffen – insbesondere seien Gelenkblutungen sehr häufig. Diese führen zu einer Hypertrophie der Synovia und schließlich zur Zerstörung des Gelenkknorpels und subchondralen Knochens. Mittels MRT können Schäden laut Martinoli innerhalb der Gelenke bereits nachgewiesen werden, bevor Patienten überhaupt von Blutungen berichten (1). Jedoch habe die MRT im klinischen Alltag zahlreiche Nachteile. So dauere die Untersuchung eines einzigen Gelenkes mit 30 Minuten relativ lange, Kinder müssten dabei sediert werden, die Kosten der Untersuchung seien hoch und häufig gebe es lange Wartelisten.

Anders verhalte es sich bei der Ultraschalluntersuchung, erläuterte Martinoli. Diese sei

- schnell durchzuführen,
- bei entsprechender Schulung vom Hämatologen direkt an so vielen Gelenken wie nötig anwendbar und
- wenig belastend für den Patienten.

Martinoli betonte die Vorteile der Ultraschalluntersuchung:

- Bereits feinste chondrale und subchondrale Läsionen von einem Millimeter könnten erkannt werden,
- ein Gelenkerguss könne von einer subklinischen Synovitis unterschieden werden und
- das Gelenk sowohl im gebeugten als auch im gestreckten Zustand geschallt werden.

Somit seien sehr präzise Aussagen zum Gelenkzustand möglich. Im Gegensatz zur MRT ermögliche der Ultraschall jedoch keine Panoramaaufnahme des Knies, da der Schallkopf eine Rundumaufnahme eines Gelenkes nicht zulasse (► Abb. 1).

HEAD-US zur Verlaufsbeobachtung

Mit dem Ziel, den Ultraschall als validiertes und standardisiertes Beurteilungsinstrument in der Betreuung von Hämophilie-Patienten zu etablieren, ist laut Prof. Martinoli von einem interdisziplinären Expertengremium unter seiner Beteiligung die standardisierte Ultraschalluntersuchung kombiniert mit einer spezifischen Scoreberechnung HEAD-US (**H**aemophilia **E**arly **A**rthropathy **D**etection with **U**ltrasound) entwickelt worden (2). Martinoli plädierte dafür, dass der Hämatologe die Ultraschalluntersuchung der Gelenke selbst durchführen und diese Aufgabe nicht an einen Radiologen delegieren sollte. HEAD-US sei für Hämatologen leicht zu erlernen und es seien keine speziellen Vorkenntnisse bezüglich der Sonografie notwendig, erklärte Martinoli.

Das Programm bestehe lediglich aus je drei bzw. vier standardisierten Einstellungen für



Abb. 1
Die Ultraschalluntersuchung des Gelenkes ist schnell und einfach mit einem transportablen Gerät durchzuführen.

die großen Gelenke, wie Ellbogen, Knie und Hüfte (► Abb. 2). Mit Hilfe eines additiven Scores werde dann die Synovia, der Gelenkknorpel sowie der subchondrale Knochen beurteilt, um so standardisierte Aussagen zum Gelenkzustand machen zu können. Perspektivisch könne der Score zur Verlaufsbeobachtung und zur Dokumentation des Behandlungserfolges eingesetzt werden.

Ultraschall-Schulungsprogramm

Damit Ärzte die Ultraschalltechnik im klinischen Alltag nutzen können, wurde mit Unterstützung von Pfizer ein europäisches Fortbildungsprogramm gestartet. Ziel ist es, dieses Programm bis Ende 2014 europaweit an wich-

tigen Therapiezentren umzusetzen. In Deutschland konnte für diese Schulungen Dr. **Michael Sigl-Kraetzig** vom Institut für pädiatrische Forschung und Weiterbildung, ein ausgewiesener Experte auf dem Gebiet der Gerinnungsstörungen sowie des Ultraschalls, gewonnen werden.

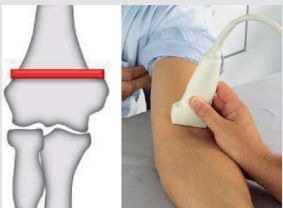


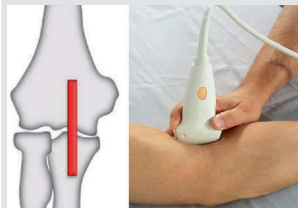
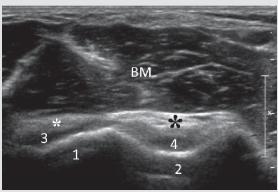
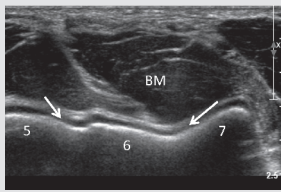
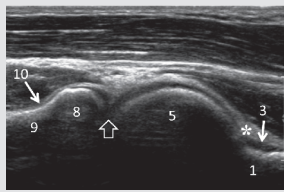
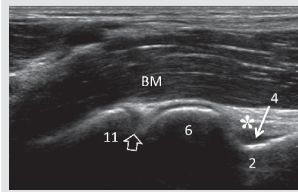
Sport oder kein Sport?

Kontroverse diskutiert wurde die Frage, in wie weit Hämophilie-Patienten die Möglichkeit gegeben werden sollte, sich sportlich zu betätigen. Unbestritten habe Sport viele Vorteile für den Patienten, führte Prof. Dr. **Gerry Dolan** von der Universität Nottingham aus. Er nannte

als Beispiele die positiven Auswirkungen auf kardiovaskuläre Risikofaktoren, die protektive Wirkung bezüglich Diabetes mellitus und Übergewicht sowie den insgesamt positiven Einfluss auf das Wohlbefinden. Insbesondere bei Hämophilie sei es, so Dolan, wichtig, die Muskulatur zu kräftigen und die Gelenke zu stabilisieren. Doch bleibe die Frage, ob diese positiven Effekte die gesundheitlichen Risiken des Sports für Hämophilie-Patienten – vor allem bei Kontaktsportarten, die ein besonders erhöhtes Blutungsrisiko bergen – aufwiegen.

Prof. Dr. **Jan Astermark** vom Skane Universitätshospital in Malmö berichtete von einem Patienten, der sich trotz seiner Hämophilie für Boxen entschied. Sicherlich sei dies, so Astermark, eine extreme Sportart. Aber es wünsch-

Abb. 2 Positionen des Ultraschallkopfes bei der Untersuchung des Ellbogengelenkes; modifiziert nach Martinoli C et al. (2)

Position	E1A	E1B	E2A	E2B
Nachweis	Synovitis des radialen und koronoidalen Recessus	osteocondrale Schäden an der Vorderseite der distalen Humerusepiphyse	osteocondrale Schädigung am humeralen Capitulum und Synovitis des Recessus radialis	osteocondrale Schädigung an der Trochlea humeri und Synovitis des koronoidalen Recessus
Hauptmerkmale	 <ul style="list-style-type: none"> • Fossa radialis (1) und coronoidea (2) • radialer (3) und koronoidaler Recessus (4) • Musculus brachialis (BM) • vorderes Fettpolster (*) 	 <ul style="list-style-type: none"> • konvexes Capitulum humeri (5) • laterale (6) und mediale (7) Gelenkfläche der konkaven Trochlea • Gelenkknorpel (Pfeile) • Musculus brachialis (BM) 	 <ul style="list-style-type: none"> • Fossa radialis (1) • Recessus radialis (3) • Gelenkspalt (Pfeil) • Capitulum humeri (5) • Radiuskopf (8) • Radius Hals (9) • Recessus anularis (10) • vorderes Fettpolster (*) 	 <ul style="list-style-type: none"> • Gelenkspalt (Pfeil) • laterale Gelenkfläche der konkaven Trochlea (6) • Processus coronoideus (11) • Musculus brachialis (BM) • Fossa coronoidea (2) und Recessus (4) • vorderes Fettpolster (*)
Ultraschallbild				
Kommentar	Diese Einstellung ermöglicht zudem die Darstellung einer Erweiterung des vorderen Gelenkspaltes bei Patienten mit Synovitis.	Streckung des Ellbogens zur Darstellung der Gelenkflächen der distalen Humerusepiphyse	Der Radiuskopf hat eine quadratische Form und stellt sich im Vergleich zum Processus coronoideus (spitze knöcherne Struktur) prominenter dar.	Der knöcherne Anteil der Trochlea ist bei Kindern meistens uneben und sollte nicht als Zeichen einer osteochondralen Schädigung angesehen werden.

ten sich auch die Jungen mit Hämophilie, so wie ihre Freunde und Schulkameraden Fußball spielen zu können, und diesen Wunsch solle man ihnen nicht ausschlagen. Schließlich sei es in Deutschland problemlos möglich, sich den benötigten Gerinnungsfaktor kurz vor dem Fußballtraining oder -spiel zu spritzen, um dann für einen Zeitraum von zwei Stunden gut vor Blutungen geschützt zu sein. Astermark plädierte in diesen Fällen für eine individualisierte Therapie der Hämophilie.

In Studien konnte gezeigt werden, dass mit einer entsprechenden Prophylaxe Faktorspiegel von 50 Prozent für etwa sechs bis zwölf Stunden gehalten werden können.

Astermark verdeutlichte seine Argumentation an einem Beispiel: Bei einem Jungen mit fünf Blutungen im Jahr, der zweimal wöchentlich Fußball spiele und einmal wöchentlich Judo trainiere, sei nur eine der fünf Blutungen auf sportliche Aktivitäten zurückzuführen (3). Diese Zahl rechtfertige nicht, den Jungen vom Sport und damit von wichtigen sozialen Aktivitäten auszuschließen. Astermark plädierte dafür, Menschen mit Hämophilie vielmehr die gleichen Möglichkeiten in Bezug auf sportliche Aktivitäten einzuräumen wie allen anderen.

Sehr viel vorsichtiger beurteilte Dr. **Andreas Tiede** (► Abb. 3) von der Medizinischen Hochschule Hannover die Frage des Sports. Er betonte, dass Ärzte die Verpflichtung hätten, die Gesundheit ihrer Patienten in den Mittelpunkt ihrer Überlegungen und Ratschläge zu stellen. Auch Tiede unterstützte seine Argumentation mit Studien. Er räumte ein, dass eine intensive Prophylaxe das Risiko einer Blutung senke. Allerdings sei eine solche Prophylaxe längst nicht immer konsequent durchführbar und jede traumatische Blutung erhöhe das Risiko für einen späteren chronischen Gelenkschaden. Tiede schlussfolgerte:



Abb. 3 Dr. Andreas Tiede, Mitglied des wissenschaftlichen Expertengremiums im Symposium „Lifestyle und Hämophilie“

Aufgabe des Arztes sei es, seinen Patienten zu sportlichen Aktivitäten mit einem geringen Blutungsrisiko zu raten.

Dazu gehören beispielsweise Schwimmen, Tischtennis, Badminton oder Tanzen.

Jugendliche Hämophilie-Patienten

Im Anschluss an diese leidenschaftlich geführte Diskussion um den Sport erläuterte Dr. **Deborah Christie** von der Universität London die Probleme, mit denen gerade heranwachsende Jungen während der Pubertät konfrontiert seien, wenn sie an einer chronischen Erkrankung wie Hämophilie litten. Zwar seien junge Hämophilie-Patienten nicht wie jugendliche Diabetiker auf das täglich mehrmalige Spritzen ihres Medikaments angewiesen, doch begleite sie ihre Erkrankung im Alltag ständig.

Und gerade während der Pubertät akzeptierten Jugendliche Restriktionen durch Eltern und andere Erwachsene nur schwer. Jugendliche wollen ihren eigenen Weg finden und unabhängig werden.

Dies sei, so Christie, durch die Erkrankung deutlich erschwert. Aufgabe der Ärzte sei es daher nicht, in dieser Zeit Verbote auszusprechen. Vielmehr gehe es darum, Wege aufzuzeigen, wie die Jugendlichen trotz der Einschränkungen ihren Weg finden könnten. Hilfreich seien in diesem Zusammenhang spezielle Hämophilie-Camps, wo die Jugendlichen Freunde finden, mit denen sie sich über die Erkrankung austauschen können. Neue Wege eröffne auch das Internet – etwa mit sozialen Netzwerken, die einen Austausch langfristig und über große Entfernungen ermöglichen.

Dr. med. Marianne Schoppmeyer, Nordhorn

Literatur

1. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Schapiro AD et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe Hemophilia. *N Engl J Med* 2007; 357: 535–544.
2. Martinoli C, Della Casa Alberighi O, di Minno G et al. Development and definition of a simplified scanning procedure and scoring method for Haemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US). *Thromb Haemost* 2013; 109: 1170–1179.
3. Broderick CR, Herbert RD, Latimer J et al. Association Between Physical Activity and Risk of Bleeding in Children With Haemophilia. *JAMA* 2012; 308: 1452–1459.

Quelle: 4th Haemophilia Global Summit der Pfizer Pharma GmbH, Managing Haemophilia for Life, 26.–28. September 2013 in Potsdam

Dieser Beitrag entstand mit freundlicher Unterstützung durch Pfizer Pharma GmbH, Karlsruhe.