

HÄMOVISION

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

Ernährung im Blick:
Was ist wichtig bei
Hämophilie?



INFOS UND NEUIGKEITEN | Termine, Umfragen und News

ÜBERGEWICHT | Zunahme bei Kindern und Jugendlichen mit Hämophilie

NEUZULASSUNGEN | Anti-TFPI-Antikörper bei Hämophilie A und B

Mit Hämophilie leben – mit uns an Ihrer Seite.

Von Zuhause aus bestellen:

www.abf-fachapotheke.de/haemophilie

Ihre Versorgung in sicheren Händen

Mit unserem Versorgungsprogramm erhalten Sie Ihre Medikamente einfach und unkompliziert zum Wunschtermin. Denn als spezialisierte Apotheke kennen wir die Verantwortung, die mit dieser Versorgung verbunden ist und stehen Ihnen gerne mit kostenloser, pharmazeutischer Beratung zur Seite.

Alle Details zu unserer Hämophilie-Versorgung finden Sie auf www.haemophilie-und-ich.de. Im Notfall erreichen Sie uns rund um die Uhr unter 0911 723 01-118.



Sie stehen bei uns im Mittelpunkt



Einfache Bestellung: digital, telefonisch oder persönlich



Chargenübermittlung an Ärzt:innen und in Ihre Patient:innen-App



Deutschlandweite Arzneimittellieferung durch unsere Fahrer – klimaneutral



Kostenfreie Rezeptabholung oder -versand



Zuverlässige Lieferung zu Ihrer Wunschzeit/-ort



Durchgehendes Temperatur-Tracking



Transparenter Bestellprozess



E-Rezepte einlösen



Im Notfall: Schnelle Versorgung aus unserem Notfalldepot

Für Privatpatient:innen auch direkte Abrechnung mit der Krankenkasse und längere Zahlungsziele

HÄMOPHILIE & ICH

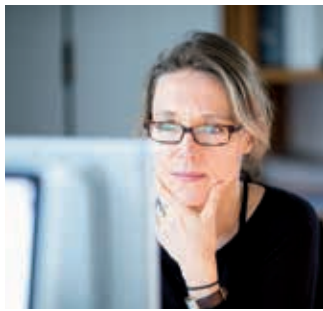
Ein Service der ABF-Apotheke
ABF, Apothekerin Eva Schreier e. K.
Gebhardtstr. 28 · 90762 Fürth

Ihre persönlichen Ansprechpartner:
Das Hämophilie-Team der ABF-Apotheke
☎ 0911 723 01-115
✉ haemophilie@a-b-f.de

HÄMOPHILIE & ICH

Ein Service der ABF-Apotheken

EDITORIAL



Liebe Leserin, lieber Leser!

„Du bist, was Du isst“ – diese geflügelten Worte haben durchaus einen wahren Kern. Denn was wir essen beeinflusst nicht nur unser Gewicht, sondern auch unser sogenanntes zweites Gehirn, den Darm. Ist die Darmflora intakt, hat das Auswirkungen auf unser Immunsystem und auch auf die Psyche – die übrigens ihrerseits auf das Verdauungssystem einwirkt. (Nicht umsonst spricht man davon, dass einem etwas auf den Magen schlägt.)

Gesunde Ernährung ist für alle Menschen von Bedeutung, warum braucht es einen Artikel in der Hämovision? Weil Ernährung ein modifizierbarer Faktor ist, über den sich zahlreiche gesundheitliche Aspekte beeinflussen lassen. Auch und insbesondere in Bezug auf Körpergewicht und Gelenkgesundheit.

In dieser Ausgabe gibt es gleich drei Artikel, die mehr oder weniger mit der Bedeutung von Ernährung für Menschen mit Hämophilie zu tun haben.

Und dennoch bleibt in der Redaktion das Gefühl, auf den zur Verfügung stehenden Seiten, nicht alle Details ausführlich genug beleuchtet zu haben. Das Thema ist einfach zu umfangreich.

Trotzdem hoffe ich, dass Sie etwas mitnehmen können und die Beiträge für Sie interessant sind. Sollte es darüber hinaus etwas geben, über das Sie in einer der nächsten Ausgaben mehr lesen möchten – schreiben Sie mir gerne.

Ihre

Tanja Fuchs | Chefredakteurin Hämovision

INHALT

4 INFOS & NEUIGKEITEN

News, Wissenswertes & Termine

6 TITELTHEMA

Ernährung bei Hämophilie - ein Überblick

Welche Rolle spielt die Ernährung für Menschen mit Hämophilie? Worauf sollte man achten? Wie kann gesunde Ernährung gelingen? Nachgefragt bei der Ökotrophologin Waltraut Hilberg.

16 Und welche Rolle spielt unser Darm?

Klar ist: sein Einfluss ist riesig – auf Immunsystem, Wohlbefinden, Psyche.

20 AUS DEN VERBÄNDEN

IGH – Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.: Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

22 KINDER UND JUGENDLICHE MIT ÜBERGEWICHT

Auch und gerade bei Hämophilie ein Problem

Wer bereits im Kindesalter zu viel Gewicht hat, erhöht das Risiko für zahlreiche ungünstige Folgen
Interview mit PD Dr. Martin Olivieri

28 AUS DEN VERBÄNDEN

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft – DHG: Arbeit und Projekte der Interessenvertretung

30 NEUE THERAPIEOPTIONEN

Anti-TFPI-Antikörper

Zwei neue Präparate, ein neuer Wirkmechanismus
Interview mit Prof. Dr. Hermann Eichler

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 (Vi.S.d.P.)

Redaktion: Tanja Fuchs, Verena Fischer

Wissenschaftliche Beraterin: Dr. Katharina Holstein

E-Mail Redaktion: tanja.fuchs@fskom.de

Layout + Grafikdesign: Peter Schumacher

Litho/Druck: DRUCK KONTOR Fahlbusch - Hamelberg e.K.

Copyright Titel „Hämovision“: Paula Schmitz

NEWS

Infos und Neuigkeiten

Neues aus der Forschung

mit Tiago Lopes

Tiago Lopes, Forscher an der Universität Heidelberg und Gründer der Nezu Biotech GmbH, berichtet über aktuelle Fortschritte in der Wissenschaft zu verbesserten Diagnose- und Behandlungsmöglichkeiten der Hämophilie. So zum Beispiel im Bereich KI: Indem man KI-Programme mit Ultraschallbildern von gesunden und geschädigten Gelenken trainierte, ist es gelungen, die **Erkennung von Hämarthrosen und Synovitisfällen zu automatisieren**. Dies ermöglicht eine schnellere und genauere Diagnostik. (<https://shorturl.at/GwFm2>).

Auch im Bereich der Gentherapie wird an Verbesserungen gearbeitet: Tiago Lopes war an einer Studie mit japanischen Forschern beteiligt, die eine **neue Version von FVIII** konstruierten, die von den Leberzellen effizienter produziert und ausgeschieden wird. Mithilfe eines Adeno-assoziierten Virus (AAV) gelangen im Tierversuch bemerkenswerte Ergebnisse: Mäuse, die den modifizierten FVIII erhielten, zeigten eine um ein Vielfaches höhere FVIII-Aktivität im Blut als jene, die das Standard-FVIII-Gen erhalten hatten. (<https://shorturl.at/Ay2YN>).

Darüber hinaus ging der Nobelpreis für Chemie im Jahr 2024 an Forschende, die KI im Protein-Design einsetzen – davon dürften auch Hämophilie-Therapien profitieren (schließlich ist FVIII ein Protein).



Save the date

Hämophiliepatiententag in Tübingen

Am 29. März 2025 öffnet das Hämophiliezentrum Tübingen die Türen für Patientinnen und Patienten mit Blutungsneigung sowie deren Angehörige und alle Interessierten. In verschiedenen Workshops und Vorträgen geht es um zahlreiche interessante Themen von und mit Experten sowie Patientenvertretern der IGH. Voranmeldungen sind willkommen aber nicht obligatorisch: haemophiliezentrum@med.uni-tuebingen.de
Weitere Infos und das Programm: <https://kurzlinks.de/dlef> oder den QR-Code scannen.



Fokusgruppentreffen GENTHERAPIE

Dieses Treffen, das vom **4. bis 5. April 2025 in Berlin** stattfindet, bietet Gelegenheit zum Erfahrungsaustausch. Es ist für Menschen konzipiert, die bereits eine Gentherapie bei Hämophilie A/B erhalten haben oder ernsthaft daran interessiert sind. Organisiert und durchgeführt wird es von der Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH e.V.) und der Deutschen Hämophiliegesellschaft (DHG e.V.). Die Teilnahme ist kostenlos, Anmeldung über: www.igh.info, Tel.: 07472 - 22648 oder www.dhg.de, Tel.: 040 - 672 29 70

Talk am Mittwoch Ernährung

Der nächste Talk am Mittwoch findet am **14. Mai 2025 um 18 Uhr** statt und beschäftigt sich mit Ernährung. Angesprochen sind alle Altersgruppen – denn es geht sowohl um die, für alle gleichermaßen wichtige, ausgewogene Ernährung, als auch um die für den Muskelaufbau bedeutenden Protein-Bomben. Anmeldungen unter: www.tinyurl.com/25Ernaehrung oder einfach den QR-Code scannen.



Gebündelte Gesundheitsdaten

Die elektronische Patienten-Akte (ePA) ist da

Es ist soweit: **Seit Anfang 2025 wird die ePA flächendeckend für alle gesetzlich Versicherten** angelegt, die nicht aktiv widersprochen haben (ein Widerspruch ist jederzeit möglich). Auch private Krankenversicherer dürfen die ePA anbieten. Zunächst wird die ePA in den Modellregionen Franken, Hamburg und Umland sowie in Teilen NRWs getestet. Wenn alles gut läuft, ist ein bundesweiter Rollout ab April geplant. Noch gibt es zwar Sicherheitsbedenken – der Chaos Computer Club konnte aufzeigen, dass Hacker theoretisch auf digitale Gesundheitsdaten zugreifen könnten. Zumindest für Hamburg ist diese Sicherheitslücke, nach Angaben des Hamburgischen Datenschutzbeauftragten, aber geschlossen worden.

Trotz aller Kritik empfiehlt die Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG) die ePA-Nutzung allen Menschen mit Gerinnungsstörungen. Denn durch die Verfügbarkeit von Gesundheitsdaten lassen sich unnötige Untersuchungen und Wege vermeiden, ebenso wie ungewollte Medikamenten-Wechselwirkungen oder Komplikationen bzw. Verzögerungen in der Behandlung. Auch im Notfall seien gleich alle wichtigen Informationen parat.

Damit Behandelnde die zentral gespeicherten Daten einsehen können, benötigen sie eine Zugangsfreigabe von Patienten. Diese können einzelne Daten löschen oder für bestimmte Nutzer sperren. Zum Beispiel, wenn man nicht möchte, dass der Zahnarzt Kenntnis über eine psychische Erkrankung erhält. Um die eigene Akte einzusehen, muss die ePA-App der jeweiligen Krankenkasse auf dem Smartphone installiert sein. Die Registrierung erfolgt dann mittels Versichertennummer und einem von der Krankenkasse zur Verfügung gestellten Code. Wer kein Smartphone besitzt, kann die ePA in der Regel – je nach Krankenkasse – auch über den PC nutzen. Weitere Informationen findet man auf der Website seiner Krankenkasse.

(Quelle: <https://shorturl.at/ojujM>)



Mitmachen und die Versorgung verbessern

Anwendungs- begleitende Datenerhebung (AbD)

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) hat eine *Anwendungsbegleitende Datenerhebung (AbD)* für Hämophilie A- und B-Patienten initiiert. Ziel ist es, die **Wirksamkeit von Gentherapien im Vergleich zur herkömmlichen Prophylaxe mit Faktortherapie oder Emicizumab unter Alltagsbedingungen zu untersuchen**. Patienten werden gebeten, der Erfassung anonymisierter Daten im Deutschen Hämophileregister (DHR) zuzustimmen und halbjährlich zwei kurze Lebensqualitätsfragebögen auszufüllen. Die Studie ist für das Verständnis der Vor- und Nachteile verschiedener Therapieansätze und die langfristige Verfügbarkeit neuer Behandlungsoptionen in Deutschland bedeutend. Die Patientenorganisationen IGH und DHG informieren auf Ihren Webseiten darüber:

<https://shorturl.at/55Zj5>

<https://shorturl.at/Es1G7>

Neue Podcast-Reihe

Hämophilie Daily – wie sich Alltag und Sport meistern lassen

Im Podcast spricht Linus Moerschel (selbst Hämophiler) mit Gästen über den Alltag mit Hämophilie und wie sich Sport integrieren lässt. Zu Gast war z. B. bereits der DHG-Vorsitzende Rainer Stähler, der zum Thema „**Aus dem Rollstuhl in den Leistungssport**“ sprach. Einfach mal reinhören, unter:

<https://shorturl.at/YgmSu>

Wissen, Austausch & Unterstützung

Neue Website für ITP-Patienten gestartet

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG) freut sich über die Kooperation mit der ITP-Allianz, die unter www.itp-allianz.de eine neue Website **für Patienten mit Immunthrombozytopenie (ITP)** ins Leben gerufen hat. Die Plattform bietet Wissen, Austausch und Unterstützung für Betroffene. Die ITP-Allianz bringt Fachleute und Partner, die an der Behandlung von ITP beteiligt sind, zusammen, die Koordination erfolgt durch das Universitätsklinikum Jena in Zusammenarbeit mit dem Deutschen Immunthrombozytopenieregister (D.ITP-Register).

<https://shorturl.at/5kfd1>



Lecker und ausgewogen! Gesund essen bei Hämophilie

Blutgerinnungsstörungen wie Hämophilie und die von Willebrand-Erkrankung sind keine Krankheiten, die eine spezielle Diät erforderlich machen. Trotzdem sollten aber auch Menschen mit Blutungsneigung auf eine ausgewogene und möglichst **antientzündliche Ernährung** sowie insbesondere auf ihr Gewicht achten.



Gesunde Ernährung: Eine für alle gibt es nicht! Menschen sind verschieden, haben unterschiedliche Vorlieben, einen individuellen Stoffwechsel und je nach Lebensstil und möglichen Erkrankungen auch einen speziellen Bedarf. Dennoch gibt es allgemeingültige Do's und Don't's.



Text von **Tanja Fuchs**

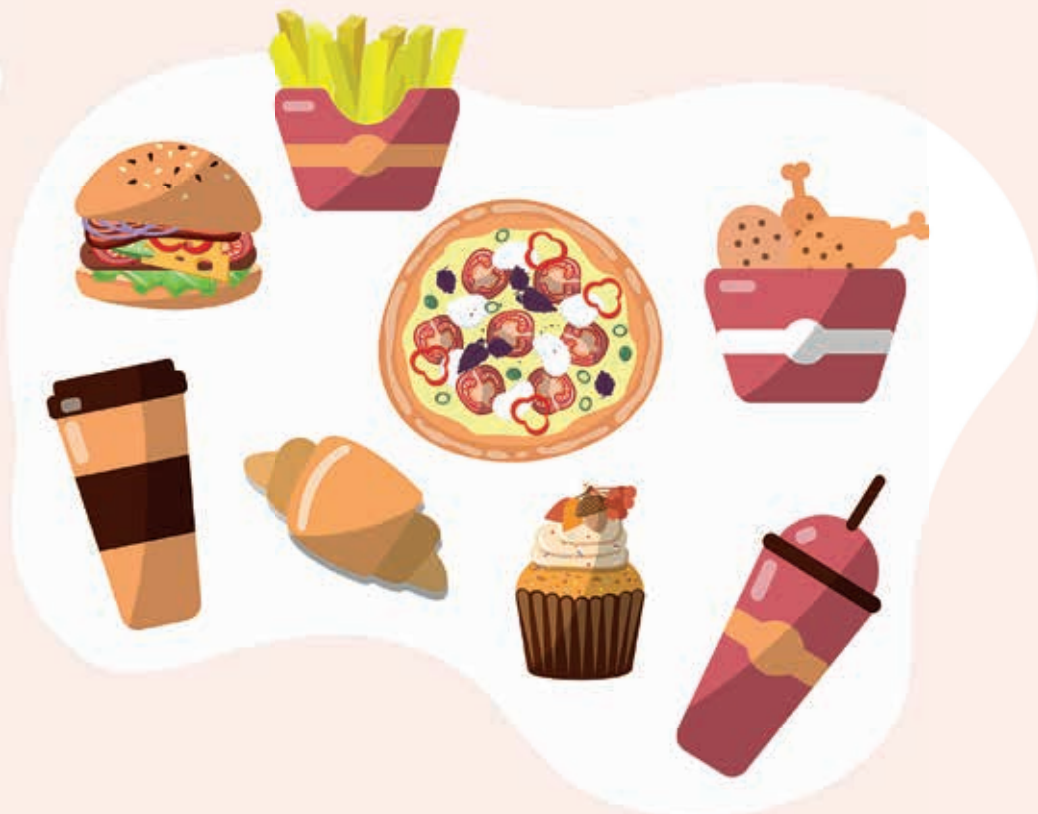
Rund 62.500.000 Ergebnisse erhält man, wenn man auf Google einfach nur den Begriff Ernährung eingibt. Neue Trends, neue Erkenntnisse, unendlich viele Tipps. Das Thema ist in unseren Medien allgegenwärtig. Was den einen nervt, hat für den anderen einen wichtigen Mehrwert. Angesichts der vielen – mitunter selbsternannten – „Experten“ und immer wieder neuen Do's und Dont's sind viele aber auch verunsichert. Was gestern als gesund galt, soll heute gemieden werden, an einem Tag wird eine bestimmte Diät gehyped, an einem anderen gibt es dafür keine wissenschaftliche Evidenz.

Wissenschaftliche Evidenz in Bezug auf Ernährung scheint ohnehin etwas zu sein, das nur schwer erreichbar ist. Die Durchführung von wirklich aussagekräftigen Ernährungsstudien ist schwierig, weil solche Studien sehr lange dauern, es sehr viele Teilnehmende braucht und es keine echte Kontrolle gibt. Man muss sich auf die Angaben der Teilnehmer verlassen und über lange Zeiträume wird hier vieles ungenau. „Man bezieht sich in der Ernährungswissenschaft daher auf sogenannte Beobachtungsstudien, in denen dokumentiert wird, wie die Studienteilnehmer sich ernähren, welche Krankheiten sie bekommen und wie lange sie leben“, sagt Prof. Thorsten Cramer in einem Interview. Diese Studien seien statistisch nicht dazu in der Lage, kausale Zusammenhänge beweisen zu können, so der Leiter des Lehr- und Forschungsgebietes „Molekulare Tumorbilogie“ der Uniklinik RWTH Aachen. Das ganze Interview findet man hier: <https://tinyurl.com/2s3b4nvj>

obachtungsstudien, in denen dokumentiert wird, wie die Studienteilnehmer sich ernähren, welche Krankheiten sie bekommen und wie lange sie leben“, sagt Prof. Thorsten Cramer in einem Interview. Diese Studien seien statistisch nicht dazu in der Lage, kausale Zusammenhänge beweisen zu können, so der Leiter des Lehr- und Forschungsgebietes „Molekulare Tumorbilogie“ der Uniklinik RWTH Aachen. Das ganze Interview findet man hier: <https://tinyurl.com/2s3b4nvj>

Gutes Essen – ein schwieriges Thema

Lebensmittelskandale und Gift im Essen, Tierwohl und immer mehr Menschen mit Nahrungsmittel-Unverträglichkeiten haben ein neues, ein wachsendes Bedürfnis geschaffen: Ich will wissen, was ich esse und trinke. Wo kommt mein Essen her? Unter welchen Bedingungen wird es produziert? Welche Nähr- und welche Schadstoff-



ERNÄHRUNG

fe liegen auf meinem Teller und auf dem meiner Kinder? Nicht zuletzt ist – in einer Gesellschaft, die vielfach unter Übergewicht leidet – nach wie vor die Gewichtsreduktion ein großes Thema. Und hier spielt unsere **Ernährung – als modifizierbarer Risikofaktor** – eine wesentliche Rolle: Denn besonders die Entwicklung und der Verlauf nicht-übertragbarer Erkrankungen, wie starkes Übergewicht (Adipositas), Herz-Kreislauf-Erkrankungen und Typ-2-Diabetes, können durch die Ernährung beeinflusst werden. Ein Thema, das auch bei Menschen mit Hämophilie eine bedeutende Rolle spielt. Neben dem Vermeiden oder der Reduktion von Übergewicht kann mitunter auch die Versorgung mit bestimmten Nährstoffen von Bedeutung sein.

Was brauchen wir?

Ganz grundsätzlich braucht der Mensch **Makro- und Mikronährstoffe**. Zu den Makronährstoffen gehören **Kohlenhydrate, Fette und Proteine**. Sie liefern die Energie, die für körperliche Prozesse wie Atmung, Herzschlag, Verdauung, Wachstum, die Neubildung von Geweben und vieles mehr erforderlich ist. Energie, die dem Körper über die Nahrung zugeführt werden muss.

Mikronährstoffe sind am Stoffwechsel innerhalb der Zellen und damit an den biologischen Grundfunktionen des Körpers beteiligt, etwa dem Zellwachstum und der damit verbundenen Erneuerung von Haut, Knochen, Muskulatur, Blutkörperchen, der Nervenreizleitung sowie der Bildung von Sekreten und Botenstoffen. Sie sind aber

auch für die Funktion bestimmter Enzyme und Enzymreaktionen essentiell, bilden Bestandteile für Hormone und wirken als Elektrolyte (wie Magnesium und Kalium) oder Antioxidantien (wie Vitamin C). Die allermeisten der Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente müssen wir über die Nahrung zu uns nehmen (Ausnahmen sind Vitamin D und B3, die der Körper zu einem kleinen Teil selber bilden kann).

Während in Bezug auf Makronährstoffe hierzulande eher Überfluss herrscht, besteht bei den Mikronährstoffen mitunter durchaus die Gefahr einer Unterversorgung. Eine langanhaltende Unterversorgung kann zu Krankheiten führen oder Heilungsprozesse verzögern. In einigen Lebensphasen und Situationen benötigt der Körper sogar etwas mehr: das gilt z.B. in der Entwicklung oder während der Schwangerschaft, bei höherer Belastung und für Raucher, aber auch bei einer Erkrankung.

Und bei Blutgerinnungsstörungen?

Für Menschen mit Blutgerinnungsstörungen gilt, was eine gesunde Ernährung betrifft, im Großen und Ganzen dasselbe, wie für alle anderen, nämlich eine ballaststoffreiche, pflanzenbasierte Ernährung, die auch wenig mageres Fleisch und bestenfalls fettreichen Fisch beinhaltet. Konkret könnte das so aussehen:

- Täglich 3 Portionen Gemüse und 2 Portionen Obst – beides bestenfalls frisch, und nicht in Dosen oder Gläsern verarbeitet. TK-Gemüse und Obst ist in Ordnung, sofern keine Zusätze, wie Zucker, Fette oder

Makronährstoffe



Makronährstoffe sind für unseren Körper essentiell. Kohlenhydrate sollten komplex sein (Vollkorngetreide, Gemüse) und nicht leer (Weißmehl, Zucker). Fette in Form guter pflanzlicher Öle und Nüsse, Protein aus Fisch, magerem Fleisch, fettarmen Milchprodukten (ohne Zucker) aber auch pflanzlichen Quellen (Hülsenfrüchte, Weizenkeime, Soja).



»Mit der Reduzierung des Gewichtes reduziert sich auch die Belastung der Gelenke.«

Waltraut Hilberg ist Diplom-Ökotrophologin im Studio für Ernährungsberatung in Wuppertal, und kooperiert mit IBS-MED e.V. am Lehrstuhl für Sportmedizin der Bergischen Universität Wuppertal, dem ESG - Institut für Ernährung, Sport und Gesundheitsmanagement GmbH, verschiedenen Arztpraxen in Wuppertal und Solingen sowie der FrauenBeratung Wuppertal.

www.studio-fuer-ernaehrungsberatung.com

Würzmischungen enthalten sind.

- Ausreichend Ballaststoffe aus Gemüse, Obst, Vollkorngetreideprodukten und Hülsenfrüchten, wie Erbsen und Linsen
- Eine ausreichende Eiweißversorgung, aus tierischen Eiweißlieferanten (z.B. fettarmes Fleisch, Fisch, fettarme Milch- und Milchprodukte, Eier) und auch aus pflanzlichen Proteinquellen (z.B. Hülsenfrüchte, Sojaprodukte, Vollkorngetreideprodukte)
- Eine kleine Handvoll Nüsse, wie Walnüsse, Mandeln, Haselnüsse, täglich (diese enthalten Ballaststoffe, Proteine und wertvolle Fette)
- bei Milchprodukten auf Naturjoghurt und naturbelassenen Magerquark zurückgreifen. In Fruchtojoghurts steckt meist zugesetzter Industriezucker (siehe auch Seite 13)
- höchstens 2x pro Woche mageres Fleisch. Möglichst kein Schweinefleisch, da dies entzündungsfördernd wirkt, dasselbe gilt für fettreiche Wurstwaren
- 2x wöchentlich Fisch
- Gute pflanzliche Öle verwenden (Oliven-, Raps-, Leinöl)
- Möglichst wenig Zucker, Süßigkeiten in Maßen, Softdrinks meiden
- Fertigprodukte und Fast Food auf ein Minimum reduzieren, möglichst kaum Frittiertes, Lebensmittel so natürlich wie möglich verzehren.
- Wenn möglich Bio-Qualität bevorzugen
- Selber kochen, wissen was drin ist: Was ich selbst zubereite, habe ich selbst unter Kontrolle
- Ausreichende Flüssigkeitszufuhr in Form von kalorien freien oder kalorienarmen Getränken, ca. 1,5-2 Liter pro Tag

Warum ist das Thema Ernährung für Menschen mit Hämophilie von Bedeutung, worauf ist zu achten und gibt es ein Risiko für einen Nährstoffmangel?

Darüber haben wir mit der Ökotrophologin Waltraut Hilberg gesprochen, die in ihrer Praxis auch Menschen mit Hämophilie berät.

Durch die guten Prophylaxemöglichkeiten, die es heute

gibt, seien mit einer Blutungsneigung verbundene Mangelscheinungen eher selten, sagt Waltraut Hilberg.

Anders könne es aber bei Frauen mit Blutgerinnungsstörungen aussehen, die häufig unterdiagnostiziert seien. Sowohl Konduktorinnen als auch Frauen mit Hämophilie oder einer von Willebrand-Erkrankung leiden nicht selten unter starken Regelblutungen.

„In solchen Fällen sollte man insbesondere **Eisen, Folsäure und Vitamin B12** im Blick haben“, sagt die Ernährungsberaterin. Aber auch auf die Knochengesundheit müsse geachtet werden, hier seien **Vitamin D und Calcium** wichtig.

Wieviel Kohlenhydrate, wie viel Protein, wieviel Fett?

Wie hoch der tägliche Bedarf an den jeweiligen Makronährstoffen ist, ist von Mensch zu Mensch unterschiedlich. Als Richtwert einer ausgewogenen Ernährung, die dazu dient, das bestehende Gewicht zu halten, wird eine Verteilung von rund 50-55 Prozent Kohlenhydraten, 15-20 Prozent Eiweiß und 25-30 Prozent Fett als günstig angesehen.

„Viele Hämophile haben ja oft bereits Begleiterkrankungen, auch Adipositas ist hier ein Thema“, sagt Waltraut Hilberg. Ältere Menschen mit Hämophilie hätten nicht selten das Problem, dass sie sich nicht mehr so viel bewegen könnten, weil sie bereits übergewichtig sind. Das sei bei Hämophilen umso ungünstiger, wenn bereits Gelenkschäden vorliegen, was gerade bei älteren Betroffenen, die in jungen Jahren nicht von einer frühzeitigen Faktor-Prophylaxe profitiert hätten, der Fall sei.

„Übergewicht belastet die Gelenke zusätzlich und fördert darüber hinaus Entzündungsprozesse, denn das Bauchfett, insbesondere das sogenannte viszerale Fett, setzt entzündungsfördernde Botenstoffe frei“, so Hilberg. So sind Gelenkeinblutungen Auslöser für eine Synovitis, die wiederum die entscheidende Rolle in der Entwicklung der hämophilen Arthropathie spielt.

„Neben Adipositas können auch Fettstoffwechselstörun-

ERNÄHRUNG



Eisen in Lebensmitteln: Aus tierischen Lebensmitteln kann das Spurenelement vom Körper besser aufgenommen werden. Aber auch pflanzliche Lebensmittel enthalten Eisen; z. B. Gemüse (wie Pilze, Spinat, Petersilie), Vollkornprodukte (wie Haferflocken, Hirse, Quinoa) und Hülsenfrüchte wie Mungobohnen, Kichererbsen). Um die Aufnahme im Körper zu fördern, kann man gleichzeitig Vitamin-C-haltiges aufnehmen. So etwa Obst, Gemüse oder einen Spritzer Zitronensaft.

gen, wie zu hohe Cholesterinwerte und erhöhte Triglyceridspiegel auftreten. All das belastet auch die Leber, die unter Umständen infolge einer Hepatitis bereits geschädigt sein kann. Auch Bluthochdruck und Typ-2-Diabetes gehen damit einher. Gerade wenn es um Typ-2-Diabetes geht, lässt sich über Lebensstiländerungen viel erreichen“ sagt die Ernährungswissenschaftlerin. „Bei den Jüngeren geht es darum, all dem vorzubeugen. Sie brauchen mitunter auch Beratung, damit Übergewicht gar nicht erst entsteht.“

Ernährungsberatung: Individueller Bedarf

Bevor eine Ernährungsberatung stattfindet, sollte eine ausführliche Anamnese erfolgt sein. „Dabei sollten Parameter wie Cholesterin und Triglyceride, aber auch Glukose und Leberwerte erfasst werden. Auch ein möglicher Mikronährstoffmangel lässt sich im Blut nachweisen“, sagt Hilberg. Die Aufgabe der Ernährungsberatung sei es dann zunächst, zu analysieren, wie hoch eigentlich der Energiebedarf ist. „Der Kalorienverbrauch setzt sich ja zusammen aus dem Grundumsatz und dem Verbrauch, der durch die körperliche Bewegung im Alltag erreicht wird. Dieser „Gesamtenergiebedarf“ ist nicht nur individuell sehr unterschiedlich, er verändert sich auch. Mit zunehmendem Alter reduziert sich der Grundumsatz und so kann man mit Anfang 50 meist leider nicht mehr so essen, wie mit Anfang 20.“

Zu viel und zu oft

Vielen sei gar nicht bewusst, wie viele Kalorien sie im Lauf des Tages zu sich nehmen und wie häufig beispielsweise genau jene Lebensmittel konsumiert werden, die sich ungünstig auf Entzündungen auswirken und die nur maßvoll konsumiert werden sollten. Wer

einige Tage konsequent ein Ernährungsprotokoll führt, ist manchmal erschrocken, wie oft ungesunde Snacks dabei sind, sagt Hilberg. „Meiner Erfahrung nach ist ein Ernährungsprotokoll, dass drei Tage konsequent geführt wird, realistisch. Über längere Zeiträume werden solche Aufzeichnungen zum Ende hin eher ungenau.“

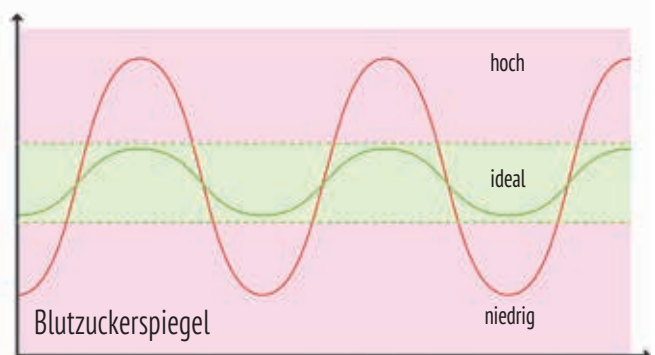
Die Kosten für eine Ernährungsberatung, sagt Waltraut Hilberg, würden von den Krankenkassen bezuschusst. Je nach Kasse würden zwischen 50 und 100 Prozent übernommen.

Wie viele Sitzungen sinnvoll sind, ist individuell unterschiedlich. Bezuschusst werden in der Regel fünf bis sechs Sitzungen, die im Abstand von drei bis vier Wochen liegen, erklärt die Ökotrophologin. Für Menschen, die sehr übergewichtig sind, ist das natürlich nicht ausreichend, so Hilberg, hier wäre eine längere Begleitung sinnvoll.

Zu unregelmäßig

In Zeiten von Homeoffice und Smartphones, in denen Job und Freizeit nicht mehr klar voneinander zu trennen sind, verschwimmen Arbeitszeiten und Pausen häufig. Man nimmt sich nicht wirklich Zeit zum Essen, schlingt schnell mal nebenbei etwas herunter und achtet nicht so sehr auf das Was, Wie und Wann. Noch schwieriger ist eine regelmäßige Nahrungsaufnahme für Menschen, die im Schichtdienst arbeiten. „Manche betreiben dann so eine Art Dauersnacken“, sagt Hilberg, „nicht selten nimmt man hierbei zu viele kurzkettige Kohlenhydrate und auch mehr Kalorien zu sich. Das ist auch in Bezug auf häufige Blutzuckerspitzen schlecht, denn gerade schnelle (kurzkettige) Kohlenhydrate lassen den Blutzucker schnell ansteigen und ebenso schnell wieder abfallen, wodurch erneut Hungergefühl entsteht. Besser sei es, langkettige Kohlenhydrate idealerweise zusammen

Ein weiteres Problem von Blutzuckerspitzen: Sie führen zu vermehrter Insulinausschüttung und Insulin fördert als Masthormon die Umwandlung und Einlagerung von überschüssigem Zucker als Fett im Fettgewebe.



WE SEE AN ACTIVE LIFE IN EVERY LIFE

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

ERNÄHRUNG

mit Fett und Eiweiß zu verzehren, was bei einer richtigen Mahlzeit eben eher der Fall ist. Der Blutzuckerspiegel steigt dadurch langsamer an und das ist nicht nur gesünder, man bleibt auch länger satt.

Böse Kohlenhydrate?

Also besser keine Kohlenhydrate? Tatsächlich werden diese oft als Dickmacher und Appetittreiber bezeichnet und in der Tat gibt es einen Zusammenhang zwischen hohen Glukose- und Entzündungswerten. Aber – und das ist ganz wichtig – Kohlenhydrate sind nicht per se schlecht. Es gibt lang- und kurzkettige Kohlenhydrate, also komplexe und leere Carbs. (Siehe Kasten S.12)

„Schnelle Kohlenhydrate aus Süßigkeiten oder Weißmehlprodukten, wie süßem Gebäck, die vom Körper umgehend in Glukose umgewandelt werden, sind ungünstig und können entzündungsfördernd wirken“, sagt Waltraut Hilberg. Das bedeute nicht, dass man nicht auch mal ein Stück Kuchen essen dürfe. Aber eben nicht unbedingt jeden Tag.“ Verbote seien selten zielführend, so die Ökotrophologin, es komme eben immer auf das Maß an. Aber genau dieses Maßhalten ist so schwierig. Vor allem wenn es um den Verzehr hochverarbeiteter Nahrungsmittel (auch ultra processed foods – UPF) geht. Die meisten von



Lecker! Aber leider sehr ungesund:
UPF – hochverarbeitete Lebensmittel

uns kennen das, man kann sich nur schwer beherrschen: Ob Schoki, Chips oder Gummibärchen – oft hört man erst dann auf, wenn die Packung leer ist. Die Lebensmittelindustrie weiß eben, wie der Geschmack besonders verführerisch wird und worauf unser Belohnungssystem im Gehirn besonders reagiert.

In einer klinischen Untersuchung des amerikanischen National Institute of Health wurde eindrücklich gezeigt, dass Menschen, die industriell hoch verarbeitete Lebensmittel zu sich nehmen, durchschnittlich über 500 Kilokalorien mehr pro Tag zu sich nehmen und entsprechend an Gewicht und Fettmasse zulegen.

(Hall KD, et al. Ultra-processed diets cause excess calorie intake and weight gain: A one-month inpatient randomized controlled trial of ad libitum food intake. Cell Metabolism. May 16, 2019.)

Lieber Proteine essen?

Eiweiße liefern hauptsächlich Baumaterial für Muskeln, Organe und Blut, aber auch für Enzyme und Hormone etwa zur Immunabwehr. Tierisches Eiweiß in Fleisch, Fisch, Eiern und Milchprodukten (wie etwa Magerquark) ist für den Körper gut verwertbar, aber auch pflanzliche Proteinquellen können ausreichend liefern: So z.B. Hülsenfrüchte, Sojaprodukte, Vollkorngetreideprodukte, Sprossen und Nüsse.

Die Meinungen darüber, wie viel Protein wir täglich brauchen, gehen auseinander, tatsächlich ist dies aber auch davon abhängig, ob wir viel Sport treiben und wie alt wir sind: Als Faustregel gilt etwa 0,8 bis 1 g Eiweiß pro kg Körpergewicht. **Sportler, ältere und kranke Menschen** benötigen 1 bis 1,2 g pro kg Körpergewicht, um die Mobilität und Funktion ihrer Muskulatur zu erhalten. Bei

INFO

Kurzkettige Kohlenhydrate: Einfach- und Zweifachzucker zählen zu den schnellen Kohlenhydraten: Einfachzucker bestehen nur aus einem Einzelmolekül, z.B. Glucose (Traubenzucker) oder Fructose (Fruchtzucker). Zweifachzucker werden aus zwei verknüpften Molekülen gebildet (z. B. Laktose (Milchzucker) oder Maltose (Malzucker). Diese Zuckerarten zeichnen sich durch ihren süßlichen Geschmack aus und kommen vor in: Haushalts-, Rohr-, Rübenzucker, süßen Getränken, Backwaren, Süßigkeiten, gezuckertem oder angeröstetem Müsli.

Langkettige Kohlenhydrate, auch Mehrfachzucker genannt, bestehen aus mehreren Molekülen; der wichtigste Mehrfachzucker ist Stärke. Zu dieser Gruppe gehören die Ballaststoffe – unverdauliche Nahrungsbestandteile, die fast ausschließlich in pflanzlichen Lebensmitteln und Vollkornprodukten vorkommen und wertvoll für die Darmgesundheit sind. Sie lassen den Blutzucker nur langsam ansteigen und sättigen sehr gut. Sie sind z. B. enthalten in Haferflocken, Vollkornprodukten, Kartoffeln, Nüssen, Hülsenfrüchten, Obst und Gemüse.

Kraftsport können unter Umständen bis zu 2g/kg empfohlen sein, allerdings muss das differenziert betrachtet werden und würde an dieser Stelle zu weit führen. Zu beachten ist: zu wenig Protein führt langfristig zum Verlust von Muskelmasse, geistiger Erschöpfung, einem geschwächten Immunsystem, Verdauungsstörungen, Haut-, Haar- und Nagelproblemen sowie einem erhöhten Risiko für fragile Knochenbrüche und Blutarmut (Anämie). Ein Zuviel des Makronährstoffs kann unter Umständen die Nieren belasten. Proteinshakes sind aus Sicht vieler Ernährungswissenschaftler und Ärzte überflüssig. „Sie enthalten neben Zucker und Süßungsmitteln, vielfach künstliche Aromen und zahlreiche weitere Zusatzstoffe.“ Eine Extraportion Protein lässt sich ganz wunderbar aus Magerquark, Milch und Fruchtmus zubereiten.

Die Ernährung umstellen

„Wer seinen Lebensstil verändern möchte, sollte sich erreichbare Ziele setzen und nicht zu viel auf einmal vornehmen. Das erleichtert es, dranzubleiben“ so Waltraut Hilberg. „Ich denke auch, dass es bei jedem individuell etwas anders ist.“ Gut sei es, Ersatzhandlungen zu finden, wenn der Appetit einen überfällt: Vielleicht, indem auf aromatisierten Früchtetee zurückgegriffen wird oder man anstelle der Tüte Chips und der Tafel Schokolade einen Apfel kleinschnippelt und evtl. mit einem zerkrümelten Keks in einen Naturjoghurt mischt.

„Es ist nicht leicht, sich von lieb gewonnenen Gewohnheiten zu verabschieden, noch dazu, wenn diese unser Belohnungssystem ansprechen“, weiß Waltraut Hilberg. Aber es lohnt sich und man muss sich klarmachen, dass die Belohnung ja nicht ausbleibt. Im Gegenteil: langfristig wird man mit mehr Wohlbefinden und Gesundheit, bestenfalls mit stabilem Gewicht und tatsächlich sogar besserer Laune belohnt. Denn: Inzwischen konnten mehrere Studien belegen, dass eine ausgewogene gesunde Ernährung das Depressionsrisiko verringern kann^[4], während andere Studien untermauern, dass ungesunde Ernährungsgewohnheiten mit einem erhöhten Risiko einhergehen, an Depressionen zu erkranken.^{1,2,3}

(1. Jacka FN et al. A randomised controlled trial of dietary improvement for adults with major depression (the „SMILES“ trial). *BMC Med.* 2017;15(1):23.
2. Kris-Etherton PM et al. Nutrition and behavioral health disorders: depression and anxiety. *Nutr Rev.* 2021;79(3):247-260. 3. Nature Mental Health 2023: Zhao, Y & Yang, L et al. The brain structure, immunometabolic and genetic mechanisms underlying the association between lifestyle and depression. *Nature Mental Health*; 11 Sept 2023; DOI: 10.1038/s44220-023-00120-1

Pflanzliche Lebensmittel sollten ganz oben auf der Einkaufsliste stehen. **„Je bunter, desto besser.** Die enthaltenen **sekundären Pflanzenstoffe**, die den Pflanzen als Schutz vor Schädlingen dienen, haben allesamt gesundheitsfördernde Wirkungen. Zu den bekanntesten gehören Karotinoide, Flavonoide, Sulfide, Polyphenole – sie wirken antientzündlich, antioxidativ, antibakteriell, können Blutzucker und Cholesterinspiegel senken.

Zucker hat viele Namen

Gut zu wissen: „In vielen verarbeiteten Produkten ist neben ungesunden Zusatzstoffen meist auch versteckter Zucker enthalten“, sagt Waltraut Hilberg. Das Problem dabei: Zucker hat viele Namen und kommt u.a. als Traubenzucker, Glucose, Dextrose, Malzzucker, Maltose, Saccharose daher, oft nicht sofort ersichtlich und die Zuckerersatzstoffe sind häufig ungesünder als normaler Zucker. Ein Beispiel ist Fruktose: Zugesezte Fruktose (meist in Form von Fruktosesirup) ist im weitesten Sinne zwar Fruchtzucker, aber es macht einen großen Unterschied, ob man Fruchtzucker in Form von ganzen Früchten aufnimmt oder ob dieser isoliert zugesezt wurde.

Fruktose-Glucose-Sirup, auch Invertzuckersirup und in den USA als HFCS (high fructose corn sirup) bekannt, birgt Gefahren für die Gesundheit insbesondere für den Darm und die Leber. Im Übermaß kann Fruktose das Entstehen einer Fettleber begünstigen. Auf dem Weg über die Leber wirkt sich die zugesezte Fruktose ebenfalls auf die Insulinresistenz aus. Besonders ungünstig sind Softdrinks und Säfte.

Vorsichtig konsumieren

Gibt es auch Lebens- oder Nahrungsergänzungsmittel, die mit Vorsicht zu genießen sind, wenn eine Blutungsneigung besteht? Aus der Sicht von Waltraut Hilberg gibt es in Bezug auf Gerichte mit bestimmten Nahrungsmit-



ERNÄHRUNG

teln hier keine Einschränkungen, solange diese maßvoll verzehrt würden. Von Nahrungsergänzungsmitteln mit komprimierten Auszügen bestimmter Pflanzen sei abzuraten bzw. sollte dies mit dem behandelnden Arzt besprochen werden. Hier sind z.B. Präparate mit Knoblauch, Ingwer, Kurkuma, Bromelain (in Ananas), Ginkgo, Weidenrinde oder Ginseng zu nennen. Aber, sagt Waltraut Hilberg, niemand müsse Ananasstücke aus einem Dessert fischen oder auf einen Löffel Tsatsiki verzichten.“

Was bringt Intervallfasten?

Seit einigen Jahren geht immer wieder das Thema Intervallfasten durch die Medien. Es gibt Studien, in denen dem intermittierenden Fasten durchaus Erfolge zugesprochen werden und es gibt solche, die wenig Evidenz belegen. Viele Menschen, die es ausprobiert haben, machen durchaus gute Erfahrungen damit. Als gesichert gilt, dass längere Zeiträume des Nicht-Essens zum Beispiel die Zellreinigung aktiviert, einige Studien weisen darauf hin, dass Intervallfasten gesund ist und sogar regelrecht lebensverlängernd wirken könne. Es wird etwa die Bildung von neuen Immunzellen und Stammzellen angeregt. Am meisten wurde bislang zur 16:8-Methode geforscht. Dabei isst man alle Mahlzeiten in einem achtstündigen Zeitfenster, zum Beispiel zwischen 10 bis 18 Uhr. Außerhalb dieser Zeit werden nur ungesüßter Tee, schwarzer Kaffee oder Wasser zu sich genommen. In der Praxis sei es oft so, dass die Menschen, die zum Intervallfasten übergehen, dann auch sehr darauf achten, was sie essen. Meist ist das deutlich weniger Junkfood. In der Regel verringere sich dadurch die tägliche Kalorienzufuhr um rund zehn Prozent, und die Fastenden verlören etwa drei bis fünf Kilo Gewicht in einem Jahr, sagt Prof. Andreas Michalsen, Chefarzt für Naturheilkunde am Immanuel Krankenhaus Berlin.



Wer längere Pausen zwischen den einzelnen Mahlzeiten einbaut, tut seinem Körper etwas Gutes.

TIPPS

Ein Glas Wasser mit **Apfelessig** morgens auf nüchternen Magen sowie vor dem Essen, wirkt sich positiv auf den Blutzuckerspiegel aus und könnte beim Abnehmen helfen. (Mehr über Studien hierzu: <https://tinyurl.com/2s47xxmh>)

Nudeln, Reis oder Kartoffeln komplett abkühlen lassen und evtl. erst am nächsten Tag verzehren. Die enthaltenen Kohlenhydrate wandeln sich so in **resistente Stärke** um, die den guten Darmbakterien als Futter dienen und (geringfügig) weniger Kalorien mit sich bringen.

Mealprepper werden: Hinter dem englischen Begriff Meal-Prep verbirgt sich *Meal* wie Mahlzeit und *Prep* von prepare, wie vorbereiten. Hierfür grundsätzlich beim Kochen etwas mehr einplanen und eintupfern oder aus Resten leckere „Bowls“ zusammenstellen. Evtl. erstmal nur ein vollwertiges Frühstück, z.B. Overnight-Oats (Haferflocken, die über Nacht in Wasser eingeweicht werden und mit Früchten, Nüssen und Saaten sowie ggf. Naturjoghurt, ggf. etwas Honig aufgepeppt werden) vorbereiten, das Energie und Nährstoffe spendet und lange sättigt. Wer seine Mahlzeit selbst zubereitet, weiß auch was drin ist. – Einfach mal googeln und ausprobieren.

Essen wertschätzen, sich Zeit nehmen, kreativ werden. Backen und Kochen bringt Spaß. In Zeiten, in denen es en vogue ist, sein Essen zu fotografieren und zu posten, erfährt die Nahrungsaufnahme tatsächlich auch neue Wertschätzung. Die Nahrungsmittelvielfalt hierzulande ist ein Luxus und mit Luxus geht man bewusst um. Möglicherweise ist auch das ein Hebel, um den Umgang mit Lebensmitteln neu zu überdenken. Für mehr bewusstes und weniger unbewusstes Essen.

Wer sich nicht erst durch den Dschungel der vielen Zusatzstoffe quälen möchte, kann eine der vielen **Lebensmittel-Apps** nutzen, die durch das Scannen des Barcodes die wichtigsten Infos auf dem Smartphone anzeigen. So etwa die Menge von Salz und Zucker je 100 g und die Einordnung dessen, ebenso wie die Angaben zu Zusatzstoffen und die Bewertung hinsichtlich ihrer Bedenklichkeit.

ACTIVE A



Be(f)reit fürs Leben
mit Hämophilie A



Mehr Sicherheit. Mehr Freiheit. Mehr für Dich.

Was wäre, wenn Deine Therapie auf konstanten Schutz abzielt,
Dich und Deine Gelenke schützt und Du Dein Leben wieder
aktiver und leichter gestalten könntest?

Entdecke Deine Möglichkeiten und sprich mit Deinem
Behandlungsteam über eine Therapie, die besser zu Dir
und Deinem Leben passt – jetzt und in der Zukunft.

**Dein Leben.
Deine Therapie.
Active A informiert!**



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

Chugai Pharma Germany GmbH
Amelia-Mary-Earhart-Straße 11 b
60549 Frankfurt am Main, Deutschland

www.roche.de

www.chugaipharma.de

Active A – für ein Leben mit mehr
Perspektiven und mehr Leichtig-
keit trotz Hämophilie A.

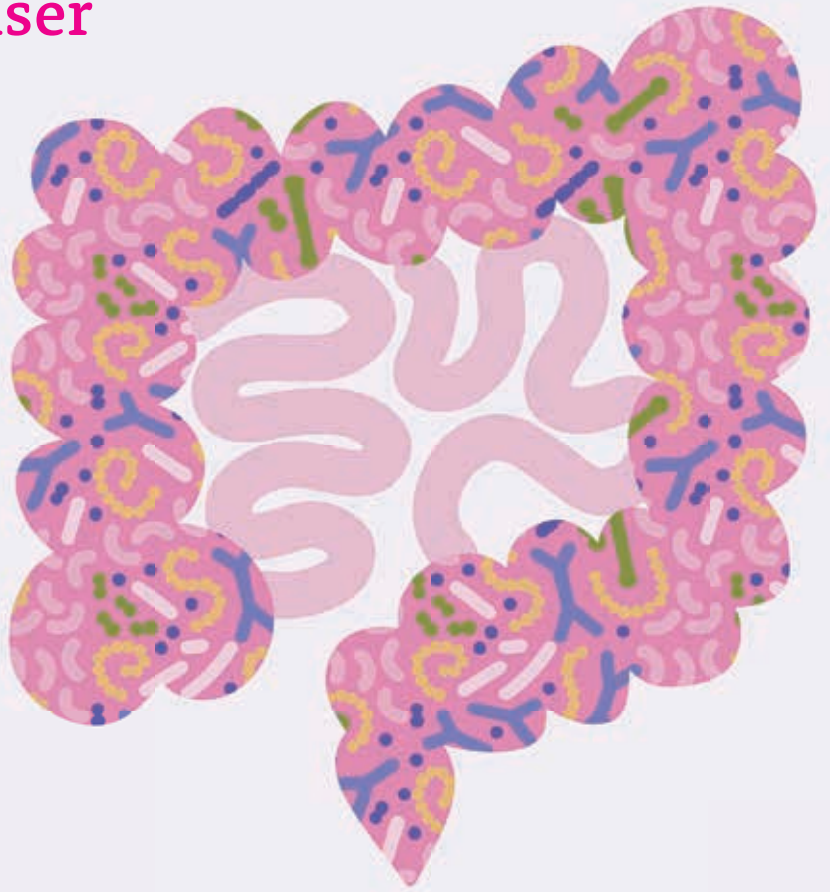


active-a.de

DARMMIKROBIOM

Das Darmmikrobiom: Ein Blick auf unser Superorgan

Für viele Forscher ist das Darmmikrobiom mittlerweile eine Art Superorgan, das mit vielen Körperfunktionen in dynamischer, wechselseitiger Verbindung steht. **Warum es auch für Menschen mit Hämophilie von Bedeutung ist.**



Text von **Tanja Fuchs**

Die bedeutende Kommunikation zwischen Gehirn und Darm ist inzwischen erwiesen. Dabei hat unser Verdauungssystem dem Kopf mehr zu sagen als umgekehrt, rund 90 Prozent aller Informationen gehen über den Vagusnerv von unten nach oben. Verantwortlich für die Art der Kommunikation ist das Mikrobiom bzw. die Zusammensetzung der „Wohngemeinschaft“ in unserem Darm. Allmählich beginnt man zu verstehen, wie groß der Einfluss des sogenannten intestinalen Mikrobioms auf die körperliche und geistige Gesundheit ist. Als Summe aller mikroskopisch kleinen Bewohner, die unseren Verdauungstrakt besiedeln, ist das Mikrobiom wahrscheinlich ein Schlüssel zum Verständnis für das Auftreten zahlreicher Störungen und Erkrankungen.

Mehr noch: Unser Darm und seine Bewohner haben

nicht nur Einfluss auf organische Krankheiten, sondern auch auf unsere Psyche und Stimmung. Und: Immerhin 80 Prozent unserer Immunzellen sind im Darm zu Hause.

Einfluss auf entzündliche Prozesse

An der Entstehung von Blutgerinnungsstörungen hat das Mikrobiom freilich keinen Anteil, auf entzündliche Prozesse und auf unser Wohlbefinden ganz allgemein aber sehr wohl. Sabine Schepperle, Physio- und Myoreflextherapeutin, sowie Heilpraktikerin mit Weiterbildungen im Bereich funktionelle Medizin, hat sich intensiv mit dem Thema beschäftigt. In ihrer Praxis, die sie gemeinsam mit einer Ärztin und TCM-Medizinerin leitet, bietet sie die Möglichkeit, über spezialisierte Labore eine Analyse des Darmmikrobioms vornehmen zu lassen.

DARMMIKROBIOM

Sabine Schepperle, Physio- und Myoreflextherapeutin, Heilpraktikerin mit Schwerpunkt Funktionelle Medizin
<https://physio-med.de/praxis/>



Die Hämovision sprach mit ihr über die Bedeutung und den Zusammenhang zwischen Darmgesundheit und Wohlbefinden, insbesondere und auch bei Hämophilie.

Warum ist ein Blick auf das Darmmikrobiom auch bei Blutgerinnungsstörungen wichtig?

„Bei Menschen mit Hämophilie stehen ja insbesondere die Gelenke im Vordergrund und es heißt immer, ‚ihr müsst euch bewegen und eure Prophylaxe durchführen‘, sagt Sabine Schepperle. „Dabei vergisst man oft, dass es noch andere Parameter gibt, die zur Gesundheit der Gelenke beitragen. Dazu gehört tatsächlich auch die Zusammensetzung unserer Darmflora, die ja Billionen von Bakterien beinhaltet. Diese sind mit dafür verantwortlich, dass die Nährstoffe aus den Lebensmitteln, die wir zu uns nehmen, auch in jenen Zellen im Körper ankommen, in denen sie gebraucht werden. Auch in unseren Muskeln, Knochen und Gelenken.“ Die Mikroorganismen im Darm spalten Nahrung so auf, dass unterschiedliche Nährstoffe vom Körper aufgenommen werden können. Und diese Bakterien wiederum brauchen das richtige Futter, damit sie sich ausreichend vermehren können und die Nahrung aufgeschlüsselt werden kann.

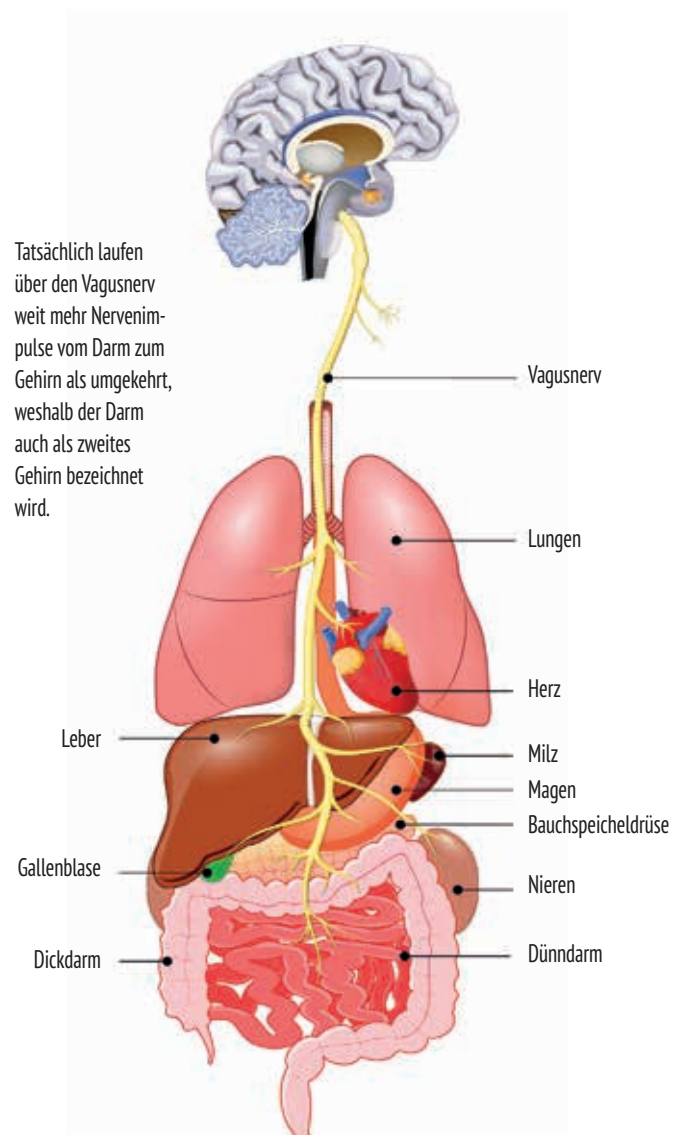
Die Darmbarriere

Ein weiterer ganz wichtiger Aspekt ist unsere Darmbarriere. Diese wird durch unsere Darmschleimhaut geschützt, die wiederum von Bakterien gefüttert wird. „Sind von jenen Bakterien, die der Schleimhaut als Futter dienen, nicht genügend vorhanden, dann kann die Schleimhaut dünn und durchlässig werden“, erklärt die Heilpraktikerin Sabine Schepperle. Giftstoffe könnten durchdringen und in den Blutkreislauf gelangen, dort Entzündungsreaktionen auslösen und das Immunsystem aus dem Gleichgewicht bringen. Die in den Körperkreislauf ausgeschütteten proentzündlichen (proinflammatorischen) Zytokine aktivieren Immunzellen und verstärken vermutlich auch in anderen Organen latente Entzündungen. Werden diese chronisch, kann es passieren, dass Immunzellen beginnen körpereigene Strukturen anzugreifen – damit steigt das Risiko für Autoimmunerkrankungen sowie Entzündungen kleinster Gefäße, die sich auch im Bereich der Gelenke befinden.

Der Darm braucht Bewegung

Aber auch wenn wir uns zu wenig bewegen, leidet unser Darm und wird träge, sagt Sabine Schepperle. Das wirkt sich nicht nur negativ auf die Verdauung aus, langfristig können sich in den Kurven unseres Darms Nahrungsmittelreste absetzen, die Fäulnisprozesse in Gang bringen. Deren Giftstoffe seien in der Lage, die sogenannte Darm-Leber-Hirnachse zu durchbrechen und ernsthafte Erkrankungen auszulösen. Was tun?

„Es besteht die Möglichkeit, eine Darmreinigung durchzuführen und es gibt spezielle Stoffe, die Toxine binden“, sagt Sabine Schepperle. Es komme auch immer häufiger vor, dass Parasiten im Spiel sind, und diese müssten natürlich unbedingt raus aus dem Darm. Um genau herauszufinden, was im Darm los ist, braucht es eine gute Anamnese und eine Stuhluntersuchung.



DARMMIKROBIOM

INFO

Dysbiose: Störung der bakteriellen Darmbesiedlung

Eine Dysbiose bezeichnet ein Ungleichgewicht der Darmflora, so etwa, wenn die Artenvielfalt der mikrobiellen Darmgemeinschaft verringert oder in ihrer Zusammensetzung verändert ist. Eine Dysbiose wird mit verschiedenen Erkrankungen in Verbindung gebracht. Dazu zählen Darmerkrankungen, metabolische Erkrankungen, durch das Immunsystem vermittelte entzündliche, allergische oder Autoimmunerkrankungen sowie neurologische Erkrankungen.

Unser Verdauungssystem ist eine komplexe Angelegenheit und wenn man weiß, dass 80 Prozent unserer Immunzellen im Darm sitzen, wird klar, dass er eine bedeutende Rolle spielt. In jedem Fall sei der Darm ein wichtiges Puzzleteil bei der Entstehung ganz unterschiedlicher Erkrankungen. Dass es da auch eine Verbindung zu den Gelenken gibt, hält Sabine Schepperle für sehr wahrscheinlich. „Ich werde immer hellhörig, wenn mir ein Patient erzählt, dass Physiotherapie, Eigenübungen und Sport seine Beschwerden nicht verbessern. Dann liegt der Schlüssel zur Therapie noch woanders. Aber auch wenn ich in der Physiotherapie einen Hämophilen hätte, der häufiger mit Gelenkblutungen zu tun hat und zusätzlich Autoimmunreaktionen wie etwa eine Allergie oder auch Nahrungsmittelunverträglichkeiten zeigt, halte ich es für sinnvoll, genauer nach Entzündungswerten – und damit meint man nicht den klassischen CRP-Wert – sowie auch

Die Einnahme von Probiotika, die viele auf eigene Faust durchführen, ist nicht immer zielführend. Besser wäre es, zunächst zu schauen, was wirklich im Einzelnen benötigt wird. Auch in den Apotheken gibt es oft Abteilungen, die sich mit diesem Thema gut auskennen und beraten können, manche Apotheken bieten Ernährungsberatung an.



auf den Darm zu schauen. Mitunter lässt sich durch eine Ernährungsumstellung Besserung erreichen.

Kann ein gesundes Darmmikrobiom beim Abnehmen helfen?

Studienergebnisse legen nahe, dass sogenannte Firmicutes-Bakterien – die in der Darmflora von Menschen mit Übergewicht einen besonders hohen Anteil ausmachen – daran beteiligt sind, dass die „Kalorien-Ausbeute“ aus der aufgenommenen Nahrung besonders hoch ist. Dieses Bakterium gedeiht besonders gut durch zuckerhaltige Nahrungsmittel. In einer Studie¹ konnte der Firmicutes-Anteil durch bestimmte Diäten innerhalb von 12 Monaten reduziert werden. Gleichzeitig war eine Zunahme der Bacteroidetes-Bakterien zu beobachten, die eher als „Schlankmacher“ gelten. Je höher die Gewichtsabnahme, desto höher war der Bacteroidetes-Anteil.

(1. Ley RE, Turnbaugh PJ, Klein S et al. Microbial ecology: human gut microbes associated with obesity. *Nature* 2006; 444: 1022-1023; Turnbaugh PJ, Ley RE, Mahowald MA et al. An obesity-associated gut microbiome with increased capacity for energy harvest. *Nature* 2006; 444: 1027-1030)

Gut für den Darm:

- Ballaststoffreiche Lebensmittel wie Gemüse, Obst, Hülsenfrüchte, Vollkornprodukte
- fermentierte Lebensmittel wie Joghurt, Buttermilch, Ayran, Kefir oder auch Sauerkraut (milchsauer vergoren) und Kimchi
- polyphenolreiche Lebensmittel wie buntes Gemüse, Obst, Kräuter und Gewürze
- wichtig ist außerdem gute Lebensmittelhygiene, vor allem beim Zubereiten von rohem Fleisch, Fisch und Gemüse, um krankmachende Bakterien zu vermeiden

Schlecht für den Darm:

- verarbeitete Lebensmittel
- eine hohe Zufuhr an tierischen Fetten und tierischem Protein (insbesondere Wurstwaren und Schweinefleisch sind ungünstig, da sie proentzündlich wirken)
- Zucker und Salz
- Zusatzstoffe wie Emulgatoren und Süßstoffe stehen in Verdacht das Darmmikrobiom zu schädigen
- zu viel Fruktose, insbesondere in Säften und zugesetzte Fruktose (siehe auch Titelthema)

Weitere Infos:

www.bzfe.de/ernaehrung/ernaehrungswissen/gesundheit/mikrobiom/
www.dkv.com/gesundheit-themenwelt-innere-organe-das-darmmikrobiom.html
<https://physio-med.de/naturheilpraxis/mikrobiom>



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



Interessengemeinschaft
Hämophiler e.V.

Eine starke Gemeinschaft



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

Die Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. ist ein bundesweit tätiger Patientenverband mit Geschäftsstellen in verschiedenen Bundesländern, der die Interessen von Menschen mit Blutgerinnungsstörungen und ihrer Angehörigen vertritt.

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.

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

Kontakt:

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



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

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

Die Vorteile und Extras einer IGH-Mitgliedschaft:

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



AUS DEN VERBÄNDEN

Praktisch und hilfreich:**Die Rettungskarte**

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

Jetzt neu:

PKW-Aufkleber für Hämophilie A und B (alle 3 Schweregrade)

Und demnächst auch:

von-Willebrand-Krankheit (vWD) und schwere Gerinnungsstörung

Und sonst: Weitere praktische Aufkleber, die ***Notfalldose** und und der **Notfall-Ausweis-Generator** finden sich auf der IGH-Website: www.igh.info/notfall

**Lieferung nur an IGH-Mitglieder*

**Neue Broschüren:**

In unseren Broschüren klären wir auf und informieren. Neben unserem aktuellen Infoheft **Let's talk about Sex** sind Broschüren zum Thema **Faktor XIII** und **Emicizumab** demnächst verfügbar. Außerdem ab Anfang März bei der IGH erhältlich: die **aktuelle Reise-Checkliste**

**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

»Mit jedem Mitglied wächst die IGH nicht nur in ihrer Zahl, sondern auch in ihrer Fähigkeit, positive Veränderungen für Menschen mit Hämophilie zu bewirken.«

Regelmäßige Angebote:**„Frag die IGH“ – Live-Online-Sprechstunde**

Verantwortliche und Special Guests geben Antworten und gehen eine Stunde (oder auch länger) auf eure Bedürfnisse ein: www.igh.info/news/

Online Sport- und Bewegungsstunde

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

Dienstag und Donnerstag um 18 Uhr
www.igh.info/infos/wichtig/aktiv

**„This Week in Hemophilia“**

Der Wissenschaftler Tiago Lopes fasst hier aktuelle Forschungsergebnisse zusammen, übersetzt Texte aus dem Englischen ins Deutsche und erklärt die Dinge so, dass sie auch für Laien verständlich sind. Inklusive: English-Version und Links zu den Original-veröffentlichungen.
www.igh.info/infos/wichtig/twih

**Termine 2025****4.-5. April 2025 in Berlin**

Fokusgruppentreffen Gentherapie für Behandelte und Interessierte mit Hämophilie A/B

5. April 2025 in Merseburg

Erfahrungsaustausch beim Osterbasteln

6.-19. August 2025

Werbellinsee-Ferienbetreuung

19.-21. September 2025

Blankenheim Familienwochenende

17.-19. Oktober 2025

Generation 50+ in Bergisch-Gladbach

SAVE THE DATE! Februar 2026: PIT / Hämophilie Update post-GTH in Bonn

Weniger Ballast, mehr Lebensqualität Kinder und Jugendliche mit Hämophilie und Übergewicht

Die Meldung ist nicht neu: Immer mehr Kinder und Jugendliche tragen immer mehr Kilos mit sich herum. Auch unter den Hämophilen **nehmen die Zahlen zu**. Zu viel Gewicht ist per se ungesund, für Menschen mit Hämophilie kommen zusätzlich ungünstige Faktoren ins Spiel.

Text von **Tanja Fuchs**

Mitte Januar 2025 hatten Wissenschafts-, Ärzte- und Verbraucherverbände ebenso wie Kinderrechtsorganisationen erneut einen besseren Schutz der Gesundheit von Kindern und Jugendlichen gefordert. Etwa jeder siebte Minderjährige in Deutschland sei von Übergewicht oder Adipositas betroffen, heißt es in einer Pressemitteilung der DANK – Deutsche Allianz für Nichtübertragbare Krankheiten.

Seit Jahren sprechen sich Verbraucherverbände und medizinische Fachgesellschaften für wirksame politische Maßnahmen gegen Fehlernährung aus. Andere Länder seien hier schon viel weiter: In Großbritannien etwa zeige die 2018 eingeführte Süßgetränkeabgabe messbare Erfolge. Laut einer aktuellen Studie der Universität Cambridge sank mit Einführung der Maßnahme der Zuckerkonsum bei Kindern deutlich. Deutschland liegt dagegen nach wie vor weit zurück, wenn es um die Prävention ernährungsbedingter Krankheiten geht. Werbebeschränkungen zum Kinderschutz scheiterten bislang am Widerstand der Lebensmittelindustrie.

(vgl. Pressemitteilung Verbände-Appell: „Kindergesundheit stärkt alle“ – Künftige Bundesregierung muss gesunde Ernährung von Kindern fördern: www.dank-allianz.de/pressemeldung/verbaende-appell-kindergesundheit-staerkt-alle.html)

Viele Ursachen

Nicht nur zu viel Zucker und falsche Essgewohnheiten spielen eine Rolle. Auch mangelnde Bewegung ist ein wichtiger Faktor. Im Zusammenhang damit steht auch die Zeit, die Kinder vor einem Bildschirm verbringen – sei es der Fernseher oder das Tablet, der Computer oder das Smartphone. Denn in der Regel verbringt man diese Zeit sitzend und selten in guter Körperhaltung. Weitere Ursachen für Übergewicht in jungen Jahren sind zum Beispiel:

- wenig Schlaf
- hoher Medienkonsum
- fehlende Betreuung nach der Schule
- Übergewicht der Eltern
- Rauchen der Eltern

Auch wenn sich der seit den 1970er-Jahren weltweit beobachtete Anstieg von Übergewicht und Adipositas in Ländern mit hohem Einkommensniveau inzwischen verlangsamt hat – zu viele Kinder und Jugendliche sind betroffen und dadurch einem immensen Risiko für Folgeerkrankungen ausgesetzt. Denn: Übergewicht und

ÜBERGEWICHT BEI KINDERN UND JUGENDLICHEN



INFO

KiGGS*: Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland



KiGGS liefert wiederholt bundesweit repräsentative Daten zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen im Alter von 0 bis 17 Jahren und ermöglicht Aussagen zu Trends in der gesundheitlichen Lage. Durch die wiederholte Einbeziehung derselben Studienpersonen („KiGGS-Kohorte“) können darüber hinaus im Zeitverlauf Erkenntnisse über gesundheitliche Entwicklungen verschiedener Personengruppen gewonnen werden. Hier interessieren insbesondere die Lebensphasenübergänge vom Kindes- ins Jugendalter und vom Jugend- ins Erwachsenenalter sowie die Ursachen und Bedingungen gesundheitlicher Veränderungen.

Mehr Infos: www.rki.de/DE/Content/Gesundheitsmonitoring/Studien/Kiggs/kiggs_node.html

Prävention beginnt bereits im Kindesalter. Ernährung ist dabei ein zentraler Bestandteil und Ernährungsverhalten wird im Kindesalter erlernt und gebildet. Primärprävention bedeutet, die Entstehung von Krankheiten grundsätzlich zu verhindern, hierbei ist ausgewogene, zuckerreduzierte Kost essenziell.

(vgl. www.dank-allianz.de/pressemeldung/verbaende-appell-kindergesundheit-staerkt-alle.html)

ÜBERGEWICHT BEI KINDERN UND JUGENDLICHEN

insbesondere Adipositas ist langfristig mit zahlreichen ungünstigen Folgen für die Gesundheit assoziiert: Es kommt häufiger zu erhöhtem Blutdruck, Fettstoffwechselstörungen und Störungen des Glukosestoffwechsels. Ein hoher Body-Mass-Index (BMI) im Kindes- und Jugendalter ist zudem mit einer höheren Wahrscheinlichkeit für Typ-2-Diabetes und weiteren Herz-Kreislauf-Erkrankungen im Erwachsenenalter assoziiert. Nicht zuletzt sind Übergewicht und Adipositas mit einer erheblichen Reduktion der Lebensqualität sowie mit einem Risiko für Mobbing verbunden.

(Quelle: Schienkiewitz, Damerow, Schaffrath Rosario, Kurth; Abteilung für Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Robert Koch-Institut, Berlin, Deutschland Body-Mass-Index von Kindern und Jugendlichen: Prävalenzen und Verteilung unter Berücksichtigung von Untergewicht und extremer Adipositas Ergebnisse aus KiGGS Welle 2 und Trends: www.rki.de/DE/Content/Kommissionen/Bundesgesundheitsblatt/Downloads/2019_10_Schienkiewitz_BMI.pdf?__blob=publicationFile)

Und was hat das mit Hämophilie zu tun?

Von Übergewicht betroffen sind auch Kinder und Jugendliche mit Hämophilie – ein Thema, das PD Dr. Martin Olivieri in der Praxis begegnet und eines, mit dem er sich 2018 in seiner Dissertation „Übergewicht- und Adipositasprävalenz und deren sozioökonomische Aspekte bei Patienten mit angeborener Hämophilie“ beschäftigt hatte: „In den letzten Jahren zeigt sich in allen Industrienationen eine deutliche Zunahme der Prävalenz von Übergewicht und Adipositas. In Deutschland sind ca. 10-20 % aller Kinder übergewichtig bzw. adipös und auch

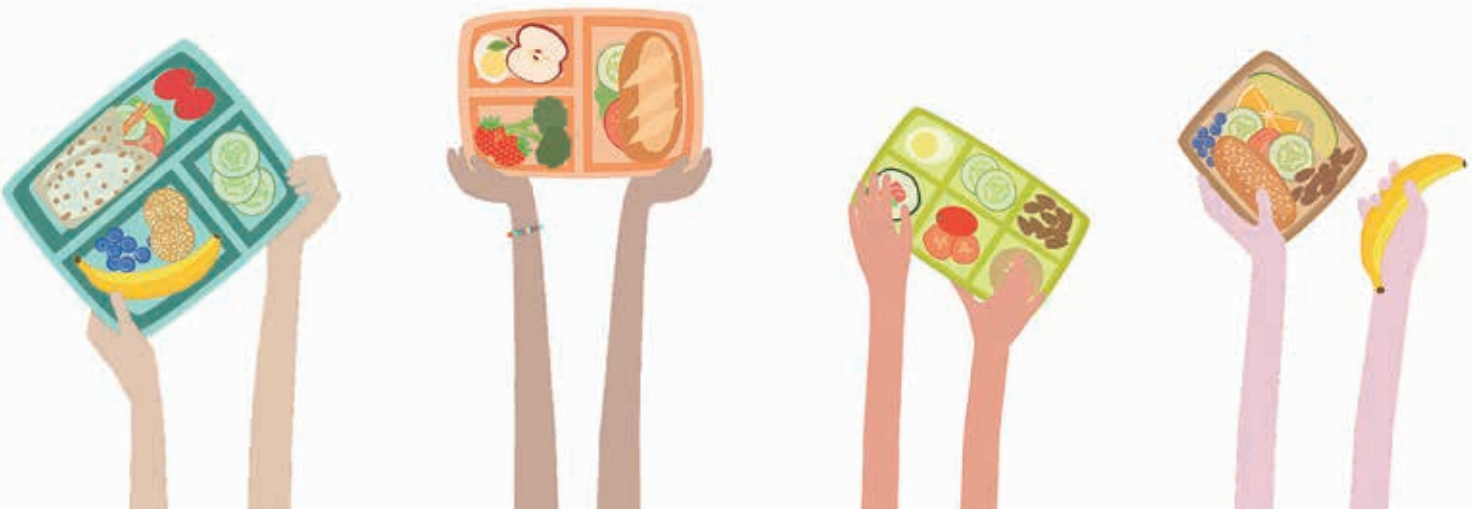
im Erwachsenenalter zeigt sich eine zunehmende Prävalenz von bis zu 67 %“, schreibt Olivieri. Die Ursachen, so der Kinderarzt- und Hämostaseologe, lägen einerseits in den geänderten Lebensbedingungen mit übermäßiger Kalorienzufuhr und verminderter körperlicher Betätigung, andererseits in genetischer Veranlagung, die dazu führe, dass vermehrt Fettmasse angesetzt werde. Neben der funktionellen und individuellen Einschränkung im täglichen Leben sowie der psychosozialen Beeinträchtigung führe Übergewicht zu einer Reihe an Folgeerkrankungen, die mit einer hohen Morbidität (Krankheitshäufigkeit) und Mortalität (Sterblichkeit), spätestens im Erwachsenenalter aber zunehmend auch im Kindesalter, verbunden seien. Übergewicht im frühen Kindesalter führe dazu, dass bereits im Kindesalter eigentliche Spätkomplikationen wie orthopädische Probleme, Hypertonie, Herz-Kreislauf-Störungen und Störungen im Fett- und Glukosestoffwechsel auftreten könnten.

»Da Patienten mit Hämophilie mittlerweile eine weitestgehend normale Lebenserwartung haben, spielen viele Probleme, die im Rahmen von Übergewicht und Adipositas auftreten, auch hier eine besondere Rolle. Es konnte gezeigt werden, dass übergewichtige Patienten mit Hämophilie eher zur Ausbildung von sogenannten Zielgelenken (wiederkehrende Einblutungen in ein Gelenk und damit Ausbildung einer Hämophiliearthropathie) neigen und sich der Bewegungsumfang, insbesondere der Gelenke der unteren Extremitäten, verschlechtert. Übergewicht führt auch zu einer Fehlbelastung der Gelenke und damit zu einem höheren Risiko für Schäden und Einblutungen.«

(https://edoc.ub.uni-muenchen.de/23100/1/Olivieri_Martin.pdf)



Die Verbände schlagen vier konkrete Maßnahmen vor, die der Koalitionsvertrag der künftigen Regierung beinhalten müsse: eine Süßgetränkeabgabe, Werbeschränken für ungesunde Lebensmittel, ein gesundes, kostenloses, Mittagessen nach den Standards der Deutschen Gesellschaft für Ernährung in Kitas und Schulen und die Streichung der Mehrwertsteuer auf Obst, Gemüse und Hülsenfrüchte. Diese Maßnahmen seien nicht nur sozial gerecht, sondern böten das Potenzial, erhebliche Gesundheitskosten einzusparen. (vgl. PM DANK s.o.)



ÜBERGEWICHT BEI KINDERN UND JUGENDLICHEN

»Die Folgen von Übergewicht bei Kindern und Jugendlichen sind **gravierend**«

INTERVIEW



mit **PD Dr. med. univ. Martin Olivieri**, Leiter Päd. Hämostaseologie und Hämostasezentrum, Bereich Pädiatrie, Facharzt Kinder- und Jugendmedizin, Zusatz-Weiterbildung Hämostaseologie, Pädiatrische Intensivmedizin

Herr Dr. Olivieri, Kinderhämostaseologen berichten, dass viele ihrer jungen Patienten vermehrt übergewichtig sind. Wird Übergewicht durch die Hämophilie begünstigt?

In erster Linie ist es ein gesamtgesellschaftliches Problem und kein spezielles Hämophilie-Thema. Die Inzidenz für Adipositas ist genauso hoch wie in der Normalbevölkerung und nicht durch die Hämophilie bedingt. Was bei der Hämophilie aber erschwerend hinzukommt, ist die Überprotektion seitens der Eltern. Die Sorge von Müttern und Vätern, ihr Kind könnte sich durch körperliche Aktivität verletzen, führt manchmal dazu, dass die Kinder sportlich nicht gefördert werden, was einen Risikofaktor für Übergewicht darstellt. Ein weiteres Problem besteht darin, dass die Kinder, wenn sie mal eine Verletzung haben, sich dadurch anschließend erstmal nicht mehr bewegen können oder dürfen.

Werden die Themen Bewegung und Übergewicht in der Sprechstunde adressiert?

Ja, wir versuchen das natürlich anzusprechen, dass man Übergewicht und Bewegungsmangel so gut wie möglich vermeiden sollte und auch, wie wichtig sportliche Aktivität ist. Dadurch, dass die Therapiemöglichkeiten in den letzten Jahren deutlich besser geworden sind, können wir vielen Eltern auch die Sorge vor Verletzungen nehmen.

Würden Sie sagen, mit einer guten Prophylaxe ist fast alles möglich?

Ja, definitiv.

Auch Kontaktsportarten?

Wenn es um Fußball, Volleyball und Basketball geht – das kann mit adäquater Prophylaxe durchgeführt werden. Anders sieht es mit Kampfsportarten aus, die auf Körperkontakt ausgelegt sind, das ist schwierig.

Wie verhält es sich bei Kindern, die z. B. einen Hemmkörper haben und mit Emicizumab behandelt werden? Reicht diese Behandlung für sportliche Betätigung aus?

Es hängt natürlich immer von der individuellen klinischen Blutungsneigung ab. Wir haben Patienten mit Hemmkörper, die Fußball spielen. Die Verletzungen passieren hier ja nicht spontan, sondern traumatisch. Die beste Prävention ist Mobilisation und Bewegung!

In Familien, in denen die Hämophilie bekannt ist, sind Väter und Großväter möglicherweise noch mit der Vorgabe aufgewachsen, dass sportliche Aktivität und Hämophile nicht zusammenpassen.

Ja, und hier muss man gut aufklären: Den Patienten stehen heute ganz andere Therapieoptionen zur Verfügung. Wir betreiben ja – sowohl die Kosten als auch die Therapie betref-

WISSEN

Thromboserisiko bei Menschen mit Adipositas

Bei Menschen mit Adipositas ist das Plasmavolumen pro Kilogramm Körpergewicht geringer als bei Normalgewichtigen. Die Folge ist eine unterschiedliche Verteilung des substituierten Gerinnungsfaktors im Körper. Pharmakokinetische Daten von Übergewichtigen konnten zeigen, dass ein Faktor VIII-Präparat, das üblicherweise, nach Körpergewicht dosiert wird, bei adipösen Menschen möglicherweise zu höheren Faktor VIII-Spiegeln führen kann. Dadurch erhöht sich das Risiko einer Überdosierung, und verbunden damit besteht auch ein potenziell erhöhtes Thromboserisiko.

ÜBERGEWICHT BEI KINDERN UND JUGENDLICHEN

fund – einen großen Aufwand. Mitunter wird jeden zweiten Tag gespritzt, teilweise in hohen Dosen und wir tun das, um Patienten eine normale Lebensqualität, Lebenserwartung und Teilhabe zu ermöglichen. Dazu gehört auch die Teilhabe am Sport. Früher stand das Verbot im Vordergrund, weil man wusste, dass die Therapie nicht ausreichte, um Sport zu treiben. Das ist mittlerweile anders und die Therapieoptionen sind auch annehmbarer für die Patienten, so dass ein Verbot der falsche Weg ist. Aber – auch das muss klar sein: mit Hämophilie wird man kein Profifußballer. Wenn eine Verletzung vorliegt, ist die Konsequenz für den Hämophilen eine andere als für den Gerinnungsgesunden. Dessen Gelenk erholt sich besser, während beim Hämophilen das Risiko besteht, dass das Gelenk einen Schaden davonträgt.

Apropos Gelenke: Für Menschen mit Hämophilie, die auf ihre Gelenke achten müssen und diese frühzeitig stabilisieren sollten, wäre körperliche Aktivität ebenso wichtig, wie das Vermeiden von Übergewicht...

Es liegt auf der Hand, dass Übergewicht zu einer höheren Belastung der Gelenke führt, verbunden damit steigt auch

das Risiko für mehr Blutungen. Kinder und Jugendliche mit Übergewicht entwickeln häufiger Zielgelenke, das bedeutet, dass es in einem Gelenk wiederholt zu Blutungen kommt.

Aber es gibt noch einen weiteren Aspekt: Problematisch ist auch die Berechnung der optimalen Faktordosis. Normalerweise wird die Dosis pro kg Körpergewicht berechnet. Tatsächlich ist der Verbrauch bei Menschen mit Übergewicht niedriger und auch die Halbwertszeit von Faktor VIII ist länger (siehe Infokasten S. 25). Die Gerinnung bei Übergewicht ist wie in einer Akutphase hochgefahren. Menschen mit Übergewicht haben ein prothrombotisches Potenzial. Auch das Risiko für metabolische Erkrankungen wie Herz-Kreislauf-Erkrankungen, Diabetes, Gefäßveränderungen steigt bereits bei Kindern und Jugendlichen. Die Auswirkungen dessen werden wir erst noch sehen.

Mit diesen Vorgängen und dieser Akutphase gehen auch entzündliche Vorgänge einher, richtig?

Ja, genau. Dadurch werden entzündliche Vorgänge getriggert. Dazu gehören auch Entzündungen in den Gelenken. (siehe Infokasten links)

Sprechen Sie Eltern und Kinder direkt an, wenn Sie feststellen, dass das Gewicht zu sehr steigt?

Ja. Zur Beurteilung von Größe und Gewicht verwenden wir Perzentilkurven, die auf den Werten großer Vergleichskollektive beruhen. Wenn wir merken, dass da jemand ausschert aus der Kurve oder dass die Gewichtszunahme hoch ist, dann thematisieren wir das und sprechen Empfehlungen aus, dahingehend, dass mehr auf die Ernährung geachtet und mehr Sport getrieben wird. Das ist die Prävention, die wir generell als Kinderärzte und auch als Hämophilie-Behandler machen.

Was halten Sie von frühzeitigem, moderatem Kraftsport, um Muskeln gezielt zu stärken? Damit lässt sich auch positiv Einfluss auf die Knochendichte nehmen...

Jede Art von Bewegung verbessert die Knochendichte und – das ist von Bedeutung – diese wird in der Kindheit und Jugend aufgebaut. Deshalb ist es auch wichtig, bereits als Kind sportlich aktiv zu sein. Kraftsport im Fitnessstudio ist für Hämophile definitiv eine gute Sache, vorausgesetzt es erfolgt eine professionelle Anleitung und es wird nicht übertrieben. Falscher Ehrgeiz, das Verwenden von zu hohen Gewichten, eine fehlerhafte Ausführung und möglicherweise dann noch die Einnahme von Nahrungsergänzungsmitteln – das ist keine gute Idee.

Wenn ein Kind weiter zunimmt und die Eltern dessen Gewicht partout nicht in den Griff bekommen, bietet sich dann auch Ernährungsberatung an?

INFO

Chronische Entzündungen durch starkes Übergewicht

Adipositas beeinträchtigt unser Immunsystem und gilt, ebenso wie Typ-2-Diabetes, als chronisch-entzündliche Erkrankung. Insbesondere das bei starkem Übergewicht häufig vorhandene **viszerale Bauchfett**, das sich um Organe wie Magen, Darm und Leber ansammeln kann, ist gefährlich. Es kann eine chronische Entzündung im Körper auslösen und betrifft somit auch das Immunsystem. Zwischen Stoffwechsel und Immunsystem gibt es eine enge Interaktion, die zum Problem wird, wenn dieses Fettgewebe das normale Maß überschreitet. Die erhöhte Aktivität der Fettzellen führt dazu, dass sogenannte Makrophagen, also Zellen des Immunsystems, in das Gewebe einwandern und dort eine leichte, aber andauernde chronische Entzündungsreaktion hervorrufen, die sowohl im lokalen Fettgewebe als auch im gesamten Körper auftritt.“ Im Blut zeigt sich dies unter anderem durch einen Anstieg des C-reaktiven Proteins. Eine weitere mögliche Folge ist die Entstehung einer Insulinresistenz: Wenn die Zellen nicht mehr in der Lage sind, Insulin ausreichend aufzunehmen zu können, steigt der Blutzucker. Ein hoher Blutzuckerspiegel schädigt auf Dauer die Blutgefäße führt zu Ablagerungen und Entzündungen.

(vgl. <https://natuerlich.thieme.de/aktuelles/nachrichten/detail/wie-stoffwechsel-und-immunsystem-interagieren-1075>)

Ja, auch das bieten wir an, wenn der Bedarf da ist. Das Problem in Bezug auf Adipositas ist aber ja, dass es sich hierbei nicht um eine Erkrankung handelt, die durch eine Einzelmaßnahme behandelt werden kann. Es braucht ein multimodales Therapiekonzept, das Bewegung, Ernährung und psychosoziale Betreuung einschließt.

Gibt es darüber hinaus neue Erkenntnisse zum Thema Kinder und Jugendliche mit Adipositas sowie differenziertere Herangehensweisen?

Adipositas wird inzwischen auch als eine Form von ADHS wahrgenommen, das heißt als Zwangsstörung. Es gibt extrem unruhige Kinder, die nicht stillsitzen können und es gibt solche, die durch Essen ihre Hyperaktivität stillen. Es gibt hierzu Untersuchungen, inwieweit sich durch ADHS-Medikamente möglicherweise auch Übergewicht mitbehandeln lässt (siehe Infokasten rechts).

Herr Dr. Olivieri, vielen Dank für das Gespräch.

Erhöhte Spiegel freier Fettsäuren tragen mit dazu bei, dass der Insulinspiegel im Blut ansteigt. Die vermehrte Freisetzung von Insulin geht zwar mit einem normalen Blutzuckerspiegel einher, verursacht aber einen Anstieg der Triglycerid-Werte und der freien Fettsäuren im Blut. Die Folge kann eine nichtalkoholische Fettleber sein.



Übergewicht und ADHS



2002 konnte erstmals in einem klinischen Sample nachgewiesen werden, dass Jungen mit ADHS einen im Durchschnitt höheren BMI aufweisen, als Jungen, welche nicht von ADHS betroffen sind. Zwei weitere, groß angelegte Studien aus China und den Vereinigten Staaten, zeigten jeweils ein um 40 % und 50 % erhöhtes Risiko für Adipositas bei Schülerinnen und Schülern mit einer ADHS-Tendenz auf.

Ob und inwiefern Faktoren wie der häufig niedrigere sozioökonomische Status von ADHS-Betroffenen sowie das jeweilige Geschlecht eine Rolle spielen, blieb zunächst unbeantwortet. Diesen Fragen widmete sich im Jahr 2008 die deutsche **BELLA-Studie**, eine Substudie der **KIGGS***-Erhebung, welche 2863 Kinder und Jugendliche im Alter von 7 bis 17 Jahren einschloss. Dabei stellte sich abermals eine deutliche Assoziation zwischen Übergewicht und ADHS sowohl bei Mädchen als auch bei Jungen heraus, wobei das Risiko für Übergewicht bei beiden Geschlechtern doppelt so hoch war. Ein Zusammenhang zwischen Übergewicht bei ADHS-Betroffenen und geringem sozioökonomischem Status konnte nicht gezeigt werden, auch wurde das Risiko für Jungen und Mädchen als gleichwertig eingeschätzt.

Die Mehrzahl der untersuchten Kinder mit ADHS-Diagnose gab an, „nicht mit dem Essen aufhören zu können“ und, dass „Essen ihr Leben beeinflusse“.

In einer aktuelleren britischen Studie ging man der Frage nach, ob es zwischen Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) und Adipositas einen Zusammenhang gibt. Hierzu wurde eine Metaanalyse mit 42 Studien durchgeführt: 728.136 Menschen, davon 48.161 mit ADHS, wurden erfasst. Sowohl bei Kindern (Odds Ratio [OR]: 1,20) als auch bei Erwachsenen (OR: 1,55) mit ADHS trat eine Adipositas signifikant häufiger auf als bei Probanden, die nicht unter ADHS litten. Die Prävalenz für Adipositas betrug bei Erwachsenen mit ADHS 28,2 % versus 16,4 % bei Gesunden, bei Kindern mit ADHS 10,4 % versus 7,4 %. Wurde eine medikamentöse Therapie der ADHS durchgeführt, normalisierte sich das erhöhte Risiko für eine Adipositas.

(Quellen: www.adhspedia.de/wiki/ADHS_und_%C3%9Cbergewicht, <https://tinyurl.com/mub3aa9n>)

AUS DEN VERBÄNDEN

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!

Terminkalender der DHG:

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

15.03.2025: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

22.03.2025: Regionaltagung Mecklenburg-Vorpommern, Dargun

29.03.2025: Regionalveranstaltung Bremen/Niedersachsen Nord-West, Oldenburg

13.04.–18.04.2025: Jugend-Segelfreizeit auf dem IJsselmeer, Niederlande

16.05.-18.05.2025: Konduktorinnen Wochenende, Filderstadt

13.06.–15.06.2025: Familienwochenende NRW/Niedersachsen, Hildesheim

14.06.2025: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

14.06.2025: Regionaltagung Hamburg/Schleswig-Holstein, Hamburg

27.06.-29.06.2025: Familienwochenende Monbachtal, Bad Liebenzell

27.07.-09.08.2025: Kinderfreizeit am Alfsee, Rieste

03.08.-08.08.2025: Segelausflug Väter und Söhne, Niederlande

18.08.–24.08.2025: Kinderfreizeit Bayern, Steingaden Langau

22.08.-24.08.2025: Spritzkurs-Wochenende, Mainz

22.08.–24.08.2025: Aktivwochenende – Paddeln im Spreewald, Burg (Spreewald)

13.09.2025: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

26.10.2025: Mitgliederversammlung, Hannover

15.11.2025: Konduktorinnen-Treffen, Frankfurt

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

WIR SUCHEN

VERSTÄRKUNG

DU

- ... triffst gerne spannende Menschen?
- ... hilfst gerne anderen?
- ... möchtest immer gut informiert sein?
- ... hast Spaß am Gestalten?
- ... möchtest Veranstaltungen organisieren?

- ... sind ein motiviertes Team!
- ... unterstützen dich und arbeiten dich ein!
- ... bieten ein starkes Netzwerk!
- ... arbeiten vertrauensvoll zusammen!
- ... stärken die DHG als Patientenorganisation!

WIR

Du fühlst dich angesprochen?
Dann unterstütze uns als Vertrauensmitglied
in deiner Region.

Kontakt:
heinrich.struck@dhg.de & uwe.kosinowski@dhg.de

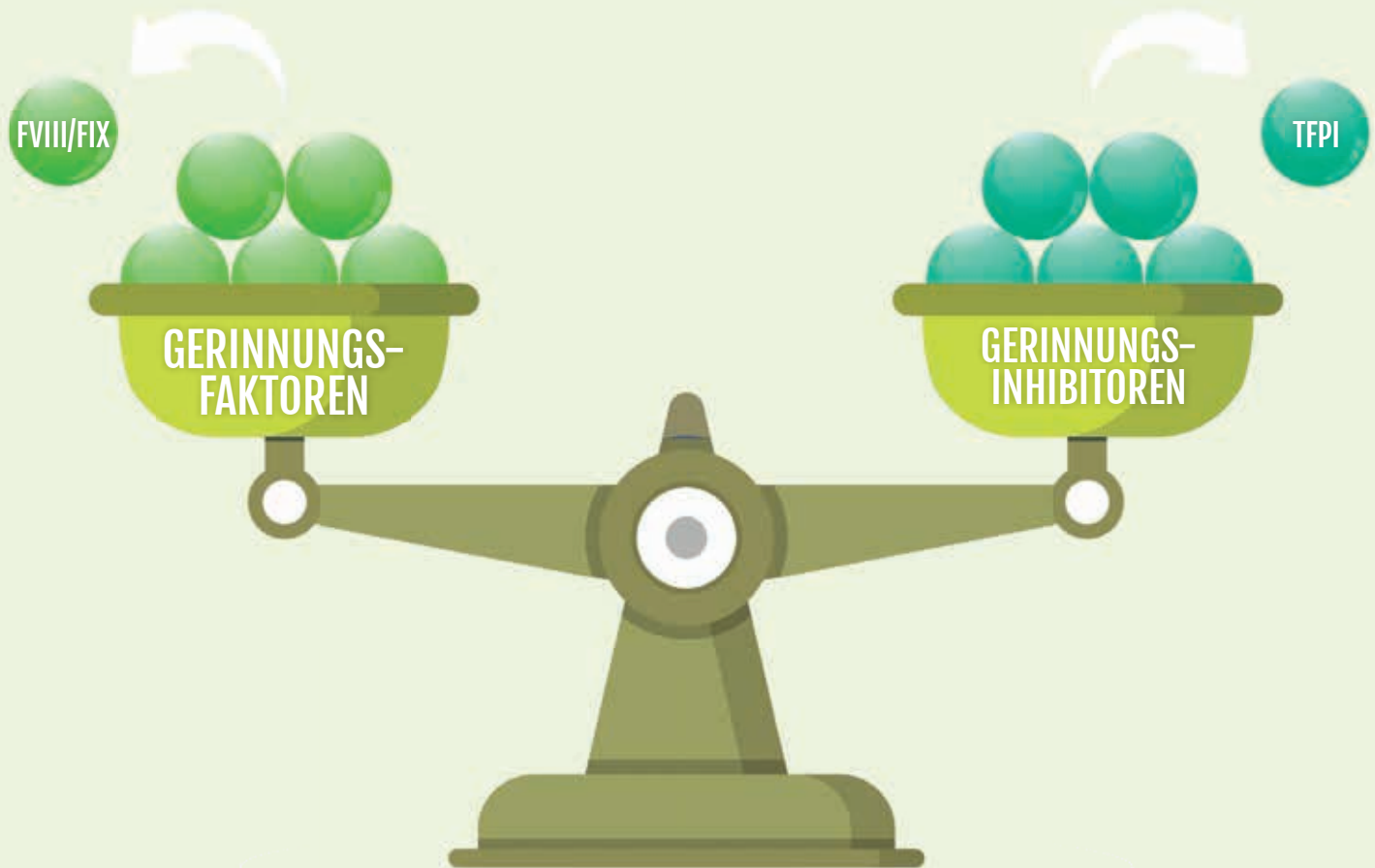
DHG-Bundesgeschäftsstelle

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.

ANTI-TFPI-ANTIKÖRPER



Anti-TFPI-Antikörper zur Behandlung von Hämophilie A und B: »Ein völlig anderes Wirkprinzip«

Eine Therapie, die sowohl bei Hämophilie A und B zum Einsatz kommen kann und darüber hinaus auch für **Hemmkörperhämophilie** zugelassen ist? Mit Concizumab und Marstacimab gibt es nun zwei Antikörper, die auf einem völlig neuen Wirkprinzip beruhen.

Text von **Tanja Fuchs**

Der Tissue Factor Pathway Inhibitor, kurz TFPI, ist ein Protein, das reversibel Faktor Xa und Faktor VIIa hemmt, wodurch der extrinsische Weg der Blutgerinnung inaktiviert wird. Genau darauf zielen die neuen Antikörper Concizumab und Marstacimab ab. Sie binden an TFPI und hemmen dessen Wirkung. Bedingt dadurch kann Thrombin – mithilfe von Faktor Xa, TF (tissue factor) und Faktor VIIa – gebildet und das Faktor VIII- und IX-Defizit bei angeborener Hämophilie ausgeglichen werden.

Das Wichtigste in Kürze

Concizumab (Handelsname Alhemo®) ist ein humanisierter monoklonaler IgG4-Antikörper und wird angewendet zur Routineprophylaxe von Blutungen bei Patienten mit: **Hämophilie A (angeborener Faktor-VIII-Mangel) mit FVIII-Hemmkörpern sowie Hämophilie B (angeborener Faktor-IX-Mangel) mit FIX-Hemmkörpern ab einem Alter von 12 Jahren.** Die Anwendung erfolgt mit einem gebrauchsfertigen Multidosis-Fertigpen zur **subkutanen Injektion, einmal täglich** zu einem beliebigen Zeitpunkt. Die **Zulassung** basiert auf der vierarmigen Phase-III-Studie EXPLORER 7 an Patienten mit schwerer Hämophilie A und FVIII-Inhibitoren oder schwerer Hämophilie B und FIX-Inhibitoren. Patienten profitierten von einer signifikant besseren Kontrolle der Blutgerinnung im Vergleich zu Patienten ohne Prophylaxe. Die häufigsten beobachteten Nebenwirkungen des neuen Antikörpers sind Reaktionen an der Injektionsstelle und Überempfindlichkeitsreaktionen.

Marstacimab (Handelsname Hympavzi®) ist ein humaner monoklonaler Antikörper und zugelassen zur Routineprophylaxe von Blutungsepisoden bei Patienten **ab einem Alter von 12 Jahren** mit einem Körpergewicht von mindestens 35 kg mit **schwerer Hämophilie A (angeborener Faktor-VIII-Mangel, FVIII < 1 %) ohne Faktor-VIII-Inhibitoren oder schwerer Hämophilie B (angeborener Faktor-IX-Mangel, FIX < 1 %) ohne Faktor-IX-Inhibitoren.** Marstacimab wird **einmal wöchentlich** als **subkutane Injektion** in einem Fertigpen mit einer fixen Dosierung verabreicht. Die Zulassung basiert auf der Phase-III-Studie BASIS, in der Marstacimab im Vergleich zur Bedarfsbehandlung und zur Routineprophylaxe bei Patienten mit Hämophilie A oder B ohne Hemmkörper zu einer effektiven und zuverlässigen Reduktion von Blutungen bei sehr guter Verträglichkeit führte. Die häufigsten nach der Behandlung mit Marstacimab berichteten UE (unerwünschten Ereignisse) waren Reaktionen an der Injektionsstelle.

»Wir öffnen eine neue Tür, um Thrombin zu bilden«

INTERVIEW



mit **Prof. Dr. Hermann Eichler**,
Experte für Hämophilie und
Direktor des Instituts für Klinische
Hämostaseologie und Transfusions-
medizin an der Universität des
Saarlandes.

Herr Prof. Eichler, mit Concizumab und Marstacimab sind kurz hintereinander zwei sogenannte Anti-TFPI-Antikörper zugelassen worden. Das Wirkprinzip ist gänzlich anders als bei allen bisherigen Präparaten zur Behandlung der Hämophilie. Können Sie kurz erklären, wie es funktioniert?

Das Gerinnungssystem ist komplex. Zum einen gibt es das intrinsische System, in dem Faktor VIII und IX eine wichtige Rolle spielen, um das zentrale Gerinnungsenzym Thrombin zu bilden. Thrombin wandelt Fibrinogen zu Fibrin um, wodurch, vereinfacht gesagt, ein Gerinnsel entsteht und die Blutung gestoppt wird. Der Thrombinmangel aufgrund der fehlenden Faktoren VIII oder IX ist das Problem des Hämophiliepatienten. Es gibt im Körper aber noch einen anderen Weg, um Thrombin zu bilden, den sogenannten extrinsischen Weg, bei dem an der Stelle, an der es zu einer Gefäßverletzung kommt, das Gerinnungssystem hochgefahren wird. Dabei kommt es nur lokal an der verletzten Stelle zur Gerinnung. Bei der Konzentration auf diesen Verletzungsaspekt, also dem Feintuning im Gerinnungssystem, spielt der Kontrolleur des extrinsischen Gerinnungssystems eine zentrale Rolle: Der Hemmstoff namens tissue factor pathway inhibitor (TFPI). Indem wir ohne Faktor VIII oder IX das extrinsische Gerinnungssystem aktivieren, öffnen wir eine neue Tür, um die Thrombinbildung zu ermöglichen. Dies erreichen wir durch die Hemmung eines Hemmstoffs. Die Hemmung (Inhibition) von TFPI.

ANTI-TFPI-ANTIKÖRPER

Was ist das Besondere daran?

Der Charme der Öffnung dieser sonst verschlossenen Tür zum extrinsischen System und der nachfolgenden Thrombinbildung besteht darin, dass man damit normalisierte Thrombinspiegel erzielen kann, und zwar gemessen mit speziellen Labortests. Das ist neu. Im Ergebnis haben wir die Chance für eine verbesserte Gerinnungsfunktion im Vergleich zur bisherigen Substitutionstherapie mit Faktor VIII oder Faktor IX.

Wenn ein Patient sich unter einem TFPI-Inhibitor verletzt und eine Blutung hat, spritzt er dann zusätzlich TFPI?

Nein, das wäre nicht wirksam. Bei schweren Verletzungen mit Blutungen unter der Prophylaxe mit einem TFPI-Inhibitor muss unter Umständen Faktor bzw. ein Bypass-Präparat gespritzt werden. Im Fall von Concizumab bei der aktuellen Indikation Hämophilie mit Hemmkörpern kommen i.d.R. Bypassing-Medikamente zum Einsatz, bei Marstacimab (aktuelle Indikation ohne Hemmkörper) würde man bei Durchbruchblutungen Faktor VIII bzw. FIX verwenden. Wichtig ist hier, dass das Präparat zur Blutungsbehandlung nur in der geringsten zugelassenen Dosis gespritzt wird.

Warum Faktor- bzw. Bypasspräparate und nur in geringer Dosis?

Bei einer sogenannten Durchbruchblutung, also einer Blutung trotz angewendeter Prophylaxe, kann die entstandene Blutung nicht über eine zusätzliche TFPI-Hemmung kontrolliert werden. Weil die eine Tür zur Thrombinbildung durch die Hemmung von TFPI aber bereits geöffnet ist, und man mit der Faktorgabe sozusagen die zweite Tür öffnet, steigt sonst das Risiko für mögliche thromboembolische Ereignisse.

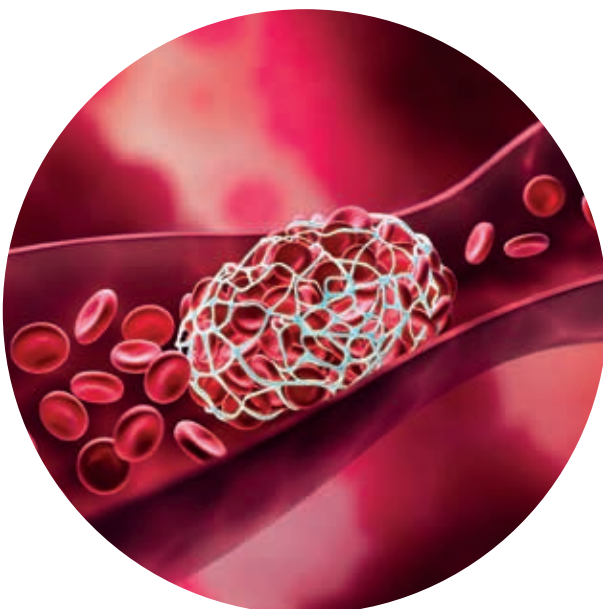
Sollten die Patienten immer auch ein Faktorpräparat für den Notfall dabei haben?

Nein. Im Unterschied zu einer Faktor-Prophylaxe, in der die Patienten bei einer relevanten Blutung umgehend eine nächste Faktordosis spritzen, gilt bei Anti-TFPI-Präparaten das Prinzip „Abwarten und sehen, was passiert“. Entsteht nach z. B. einem Trauma dann wirklich ein großes Hämatom oder eine starke Blutung, ist ein Bypass- oder Faktorpräparat erforderlich. In den Studien (ich beziehe mich hier auf Concizumab) war es so, dass Patienten, die sich etwa an der Haut verletzt hatten oder gestürzt waren, zunächst abwarteten, weil die Blutung häufig von alleine aufhörte. Fast wie bei Gerinnungsgesunden. Man sollte aber zu Hause schon eine Dosis Faktor VIII oder IX bzw. ein Bypass-Medikament für Notfälle vorrätig haben.

Wie verhält es sich vor Operationen?

Vor größeren planbaren operativen Eingriffen wird empfohlen, das TFPI-Präparat ausreichend lange vor dem Eingriff zu pausieren. Bei Concizumab mindestens vier Tage vorher und bei Marstacimab zwei Wochen vorher. Dann ist die TFPI-Hemmung nicht mehr relevant und es kann mit der Faktor- bzw. Bypass-Therapie begonnen werden, die perioperativ zum Einsatz kommt. Eine Zahnextraktion, so unsere Erfahrungen während der Studie, ist unter Concizumab und ohne zusätzliche Faktorgabe möglich. Im Einzelfall sollte jeder Eingriff aber im Vorfeld mit dem behandelnden Hämostaseologen besprochen werden.

Concizumab darf bei Hemmkörperhämophilie eingesetzt werden, daher wäre das gerade für Kinder ein Gewinn. Könnten Sie sich vorstellen, dass es hier zeitnah eine Zulassungserweiterung gibt, dahingehend, dass auch Kinder unter 12 profitieren?



»Wenn ich die Funktion des Gerinnungssystems hinsichtlich der Thrombinbildung weitgehend normalisiere, dann geht damit ein **höheres Risiko** für eine Thrombose einher. Denn auch Gerinnungsgesunde bekommen ja durchaus Thrombosen - wenngleich selten.«

(Prof. Hermann Eichler)

ANTI-TFPI-ANTIKÖRPER

Ganz neu ist die Verabreichung über einen Fertigen.
Die Applikation erfolgt in den Bauch oder Oberschenkel.



Wir hatten einen Patienten, der an der Studie nicht hätte teilnehmen können, weil er zu jung war. Weil er aber eine Hämophilie B mit Hemmkörper hatte, und es für diese Indikation bislang keine Prophylaxe gab, konnte durch den Hersteller ein sogenanntes Arzneimittel-Härtefall-Programm zum Tragen kommen. Im Rahmen eines solchen Programms kann das Arzneimittel auch außerhalb der zugelassenen Indikation angewendet werden, wenn es medizinisch erforderlich ist. Es ist auch für Kinder zu erwarten, dass der Hersteller eine Zulassung nach Beendigung der Studien beantragt. Insbesondere für Patienten mit Hämophilie B und Hemmkörper gibt es derzeit aber keine andere Prophylaxe als eine Anti-TFPI-Therapie.

Wie wird die individuelle Dosis berechnet?

Bei Concizumab sind es 0,2 mg pro kg Körpergewicht, das ist die Standard-Tagesdosis. Gestartet wird aber mit einer einmaligen Initialdosis von 1 mg pro kg Körpergewicht, um möglichst schnell ein „steady state“, also einen therapeutisch wirksamen Spiegel, zu erreichen.

Das Dosierungs-Schema von Marstacimab ist anders. Das Präparat ist auch ab 12 Jahren zugelassen, die Patienten müssen aber mindestens 35 kg wiegen. In der ersten Woche werden zunächst 300 mg appliziert, danach wöchentlich 150 mg, unabhängig vom Gewicht. Die Pharmakokinetik ist anders, es dauert ungefähr 60 Tage (8 bis 9 Injektionen) bis das steady state erreicht ist. Bei Patienten, bei denen sich klinisch zeigt, dass die Blutungskontrolle nicht optimal ist, kann die Dosis auf 300 mg pro Woche erhöht werden.

Wie hoch ist das Risiko für thromboembolische Ereignisse?

Bei Marstacimab gab es in den Studien bislang keine thromboembolischen Ereignisse. Diese sind allerdings noch nicht abgeschlossen. Während der Studien zu Concizumab gab es sehr wenige thromboembolische Ereignisse. Bei der Analyse wurde festgestellt, dass es möglicherweise einen Zusammenhang mit der Konzentration von Concizumab im Plasma gab: Die Messung von Concizumab im Plasma lag hier eher im oberen Bereich des Erwartbaren. Es gibt interindividuell Unterschiede zur Plasmakonzentration des Wirkstoffs bei gleicher Dosierung. Im Rahmen einer risikominimierenden Vorgehensweise wurde dann festgelegt, dass man mit der Standard-Tagesdosis startet, einige

Wochen wartet und dann im Blut den Plasmaspiegel (über ein vom Hersteller zertifiziertes Labor) bestimmt. In den Studien kamen durch die 0,2 mg pro kg Körpergewicht die meisten Patienten in den gewünschten Bereich. Bei wenigen Patienten musste die Dosis einmalig auf 0,15 mg/kg Körpergewicht reduziert und bei wenigen auf 0,25 mg/kg Körpergewicht erhöht werden. Es kann also ggf. einmalig zu einer geringen Dosisanpassung kommen. Der Patient bleibt anschließend stabil in dem Bereich, in dem man ihn therapeutisch haben will. Das veränderte sich über die Studiendauer dann nicht mehr. In der Fachinformation von Concizumab und auch Marstacimab wird auf das mögliche Risiko thromboembolischer Ereignisse hingewiesen. Aber es ist ja so: Wenn ich die Funktion des Gerinnungssystems hinsichtlich der Thrombinbildung weitgehend normalisiere, dann geht damit ein höheres Risiko für eine Thrombose einher. Denn auch Gerinnungsgesunde bekommen ja durchaus Thrombosen – wenngleich selten.

Marstacimab darf, im Gegensatz zu Concizumab nicht angewendet werden, wenn Hemmkörper vorliegen. Warum?

Die Studien hierzu sind noch nicht abgeschlossen, es ist aber zu erwarten, dass auch Marstacimab bei Hemmkörperhämophilie zugelassen wird, das ist auch das Ziel des Herstellers.

Wie verhält es sich mit sportlicher Aktivität unter Anti-TFPI-Antikörpern? Sind Patienten ausreichend geschützt?

Patienten machen so viel, wie ihre Therapie hergibt, und wenn eine neue Therapie besser funktioniert, erweitern sie unter Umständen ihren Aktivitätsbereich. Anders als bei der Faktorprophylaxe, wo es eine bestimmte Halbwertszeit gibt, und der Faktorspiegel nach der Applikation von Tag zu Tag abfällt, muss die Anti-TFPI-Therapie nicht an die Trainingstage angepasst werden. Wir haben immer konstant Wirkstoff im Körper – Stichwort „steady state“.

Herr Prof. Eichler, haben Sie vielen Dank für das Gespräch.

REISE-CHECKLISTE

Neues Jahr, neue Reisepläne?

Rauskommen, die Welt entdecken und entspannen – das gelingt am besten mit der richtigen Vorbereitung. Hier folgen wichtige Tipps für Menschen mit Blutungsneigung und eine Checkliste

Text von **Verena Fischer**

Gut gekühlt und sicher verpackt

Medizinische Kühltaschen, die Medikamente auf ihre Idealtemperatur zwischen zwei bis acht Grad kühlen, sind für Urlauber die ideale Begleitung. Auf Flugreisen gehören Medikamente ins Handgepäck, damit sie nicht verlorengehen können. Wer auf Nummer Sicher gehen möchte, nimmt zusätzlich im Koffer eine Reserve mit. Für Autoreisen gibt es Kühlboxen, sie sich über den Zigarettenanzünder mit Strom versorgen lassen. Und wer als Backpacker unterwegs ist und im Hostel übernachtet, kann darum bitten, seine Präparate im Kühlschrank des Personals unterbringen zu dürfen.

Im Ausland gut versichert

Wer innerhalb der EU unterwegs und gesetzlich versichert ist, kann in der Regel seine Gesundheitskarte einsetzen, um medizinische Leistungen in Anspruch zu nehmen. Denn diese ist gleichzeitig European Healthcare Insurance Card (EHIC).

Wichtig: Es werden nur Behandlungen übernommen, die während des Aufenthalts **medizinisch notwendig** sind und nicht bis zur Rückkehr nach Hause warten können. Außerhalb der EU braucht es für Kostenübernahmen eine Auslandskrankenversicherung – leider ist Hämophilie oft ein Ausschlusskriterium. Je nachdem wohin man reist, ist es sinnvoll, sich gründlich zu informieren, ob Versicherungen, die in Frage kommen, auch tatsächlich Leistungen übernehmen, die mit der Behandlung der Grunderkrankung in Zusammenhang stehen. Im 5. Sozialgesetzbuch (Paragraf 18, Absatz 3) gibt es eine Ausnahmevorschrift, die besagt, dass während vorübergehender Auslandsaufenthalte über die gesetzlichen Krankenkassen Versicherungsschutz besteht, wenn eine private Absicherung nicht möglich ist. Die Kosten dürfen dann maximal in der Höhe abgerechnet werden, die im Heimatland angefallen wäre.

Gemeinsam mit den VHA-Apotheken und der IGH haben wir in einer kleinen Checkliste die wichtigsten Infos zusammengestellt.

Wohin es auch geht: Wir wünschen eine gute Reise!

Ups! Keine Checkliste hier?

Wenn jemand schneller war oder das Booklet einfach verloren gegangen ist, senden wir Ihnen gern einen Ersatz zu. Dafür bitte einfach eine Mail mit Ihrer Anschrift an.moin@fskom.de mit dem Betreff „Reise-Checkliste Hämophilie“ schicken. Vielen Dank!

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

Deine Vision. Unsere Mission.

Leben unlimited.
Unabhängig von Hämophilie.

Jetzt mehr
erfahren unter
www.liberatelifelife.de



Moderne Therapieoptionen ermöglichen Dir ...

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