

# Hämophilie auf einen Blick

## Ein Leitfaden für Physiotherapeuten



### Was sollten Sie über „Hämophilie“ wissen?

Hämophilie, umgangssprachlich auch Bluterkrankheit genannt, ist eine genetisch bedingte **Störung der Blutgerinnung (x-chromosomal, d.h. Männer sind klinisch betroffen, während Frauen meist nur das Gen tragen)**. Dabei fehlen bestimmte Gerinnungsfaktoren oder sind in Menge oder Funktionalität eingeschränkt. Je nachdem, welcher Faktor wie stark betroffen ist, unterscheidet man zwischen den Formen **Hämophilie A und B** und den Schweregraden leicht, mittel und schwer.

### Was machen Patienten gegen die Blutungen?

Grundsätzlich wird der Gerinnungsfaktor durch **intravenöse Injektion von Faktorkonzentrat** ersetzt. Viele Hämophilie-Patienten tun dies prophylaktisch, um Blutungen vorzubeugen (Substitutionsprophylaxe). Leichter betroffene Patienten spritzen sich bei Bedarf. Im Falle einer akuten Blutung verabreichen sich Patienten unter Prophylaxe in der Regel eine oder mehrere Extradosen.

### Was sind die Folgen der eingeschränkten Gerinnungsaktivität?

**Leitsymptom sind Blutungen**, entweder spontan oder nach Bagatellverletzungen. Ein harmloser Stoß kann schon reichen, um Einblutungen in Haut, Muskeln und in die Gelenke der Betroffenen auszulösen. Auch spontane Blutungen ohne offensichtliche Ursache können auftreten.

### Behandlungsziele für Hämophilie-Patienten

Sobald es in einem Gelenk initial geblutet hat, ist es anfällig für weitere Blutungen. Ab vier bis fünf Blutungen innerhalb von 6 Monaten in einem Gelenk spricht man von einem sogenannten **„Target Joint“ (Zielgelenk)**. Die Folge rezidivierender Gelenkblutungen sind schwerste Gelenkerstörungen und Muskelatrophie – auch bekannt als **„hämophile Arthropathie“**. Diesen Zustand gilt es aus medizinischer Sicht unbedingt zu vermeiden!

Daraus leiten sich wichtige **physiotherapeutische Behandlungsziele** ab:

- **Abschwellende Maßnahmen** zur Schmerzlinderung und schrittweises Wiedererlangen des Bewegungsausmaßes.
- **Muskelaufbau** zur Wiederherstellung und zum Erhalt der Gelenkfunktionalität, um längerfristig Blutungsereignisse zu reduzieren.
- Vermittlung eines effizienten **Eigenübungsprogrammes**, um arthropathischen Folgeschäden vorzubeugen. Die Übungen sollten die individuellen Behandlungsziele berücksichtigen und für den Patienten nach vorheriger Anleitung leicht durchführbar sein.

Der behandelnde Hämostaseologe bzw. Orthopäde gibt die klare Empfehlung zur physiotherapeutischen Nachbehandlung, vor allem nach akuten Blutungsereignissen! Stimmen Sie die Termine der physio-

therapeutischen Behandlung mit dem Hämostaseologen ab, damit eine ausreichende Faktor-Substitution und somit eine sichere Therapie gewährleistet sind.

Nach aktueller Studienlage wirken sich physiotherapeutische Maßnahmen positiv auf schmerzhafte Entzündungsvorgänge infolge von Blutungsereignissen aus. Außerdem können muskelfibrosierende Prozesse sowie die einhergehende Gelenkversteifung verzögert werden.<sup>1</sup>

Der Fokus im Behandlungskonzept sollte daher auf folgende fünf Aspekte gelegt werden:

**Verbesserung der Beweglichkeit, der Kraft und des Gleichgewichtes, sowie sensomotorisches Training, um die Gesamtfunktion des betroffenen Gelenkes zu verbessern.**<sup>2</sup>

### So behandeln Sie Menschen mit Hämophilie richtig

Für den Fall, dass ein Patient mit Hämophilie zu Ihnen in Behandlung kommt, haben wir für Sie einen kurzen Leitfaden erstellt:



#### 1. Anamnese

Nehmen Sie auf jeden Fall folgende Daten auf:

- Welche Form der Hämophilie (A/B) haben Sie und wie hoch ist Ihre Restaktivität?
- Wann und in welchem Gelenk war das letzte Blutungsereignis?
- Haben Sie heute Ihren Faktor gespritzt?
- Wie stark sind Ihre Schmerzen (VAS) momentan?
- Welche Begleitsymptome haben Sie?



#### 2. Inspektion

Schauen Sie sich die Haut (Hämatome), den Muskelstatus (Muskelatrophie, Einblutungen) und v.a. den Gelenkstatus (Deformitäten, Achsabweichungen, Schwellungen, Rötungen, Oberflächentemperatur<sup>3</sup>) des Patienten genau an.



#### 3. Palpation

Achten Sie während des Palpierens auf tastbare Knochenpunkte, die Konsistenz von Schwellungen und ggf. periartikuläre Druckschmerzen.



#### 4. Gelenkuntersuchung

Erstellen Sie im Seitenvergleich einen genauen Gelenkstatus (ROM) und dokumentieren Sie diesen im Behandlungsverlauf. Achten Sie auf die Gelenkbeschaffenheit und ggf. auf Krepitationen innerhalb des möglichen Bewegungsausmaßes.



#### 5. Übungsprogramm

Erarbeiten Sie mit dem Patienten ein individuelles Übungsprogramm, das er regelmäßig und selbstständig durchführen kann.

Dieser Leitfaden ist entstanden mit der fachlichen Beratung von John Dayo, Kontakt: [john.dayo@me.com](mailto:john.dayo@me.com)

1 Guodemar-Pérez, J. et al., Hämostaseologie 2017; doi: 10.5482/HAMO-16-11-0044

2 Auerswald, G. et al., Blood Coagul Fibrinolysis 2016; 27(8):845-854

3 Diemer, F., Suter, V., physiopraxis 2007; 5(07/08): 30-33