

# Tipps für die physiotherapeutische Behandlung von Hämophilie-Patienten

## Einteilung und medikamentöse Behandlung der Hämophilie

Hämophilie A ist ein Mangel an Faktor VIII, Hämophilie B ist ein Mangel an Faktor IX. Hämophilie wird gemäss dem noch vorhandenen Faktor-Level in drei Schweregrade eingeteilt: Mild (über 5%), moderat (1-5%) und schwer (unter 1%). Der Faktor-Level, die klinische Ausprägung der Erkrankung (Phänotyp) sowie die Bedürfnisse und Compliance des Patienten bestimmen die Art der medikamentösen Behandlung. In der Regel haben schwere Hämophile eine prophylaktische Faktorsubstitution, welche sie sich regelmässig selbst spritzen. Moderate Hämophile haben entweder eine regelmässige Prophylaxe oder spritzen sich „on demand“, d.h. entweder vor einer absehbaren höheren physischen Belastung oder aber nach einer vermuteten Blutung. Milde Hämophile haben meist keine Faktoren zur Substitution zu Hause und gehen bei Bedarf in ein Hämatologiezentrum.

Mittlerweile gibt es diverse Medikamente zur Faktorsubstitution. Diese haben unterschiedliche Halbwertszeiten und werden intravenös injiziert. Neu gibt es auch sogenannte "Nichtfaktor-Präparate", die die Funktion des fehlenden Gerinnungsfaktors imitieren und subkutan injiziert werden. Damit erreichen schwere oder moderate Hämophile einen ähnlichen Gerinnungsschutz wie Patienten mit einer milden Hämophilie.

## Dosierung der physiotherapeutischen Behandlung

Patienten mit prophylaktischer Faktorsubstitution sollen für die physiotherapeutische Behandlung substituiert sein. Die Behandlung soll in der Zeit zwischen Substitution und der Erreichung der Halbwertszeit liegen. Am Tag der Substitution kann eine normale physiotherapeutische Dosierung angewendet werden. An den Folgetagen bis zur Erreichung der Halbwertszeit muss vorsichtiger dosiert werden.

Bei milden Hämophilen und moderaten ohne Substitution ist bei gewebebelastenden passiven sowie aktiven Massnahmen Vorsicht geboten, um eine Blutung zu verhindern. Sollte eine höhere Dosierung der Behandlungsmassnahmen sinnvoll sein, sollte man langsam steigern und submaximal bleiben.

Bewegung und Training: Mittlere Belastungsintensitäten bewähren sich: Aktivitäten des täglichen Lebens sind normalerweise problemlos möglich. Bei Training und Sport sind sanfte, rhythmische, kontaktarme Sportarten mit moderater Beschleunigung günstig (Velofahren, Walking, Schwimmen, etc.). Höhere Belastungen (Krafttraining oder Ausdauertraining mit High Impacts) benötigen immer einen ausreichenden medikamentösen Schutz.

Die einzelnen Beschwerdebilder sowie deren Behandlungsziele und mögliche Massnahmen sind untenstehend aufgeführt.

## 1. Akute oder subakute Blutung im Gelenk: Hämarthros

### Klinik

Rasch zunehmender Schmerz und Druckgefühl im Gelenk, ggf. Schwellung sichtbar, oft verbunden mit Wärme und unangenehmem Prickeln, dazu Beweglichkeits- und Geschicklichkeitsverlust.

### Behandlungsziele und Massnahmen

- Blutung als solche erkennen
- Blutung rasch möglichst stoppen
  - Der Patient soll so rasch als möglich Faktorsubstitution durchführen.
  - Ereignis in Agenda notieren (record keeping).
- Betroffenes Gelenk ruhigstellen
  - POLICE: Protection, Optimal Loading, Ice, Compression, Elevation (ruhig halten, kühlen, einbinden, hochlagern, falls Bein betroffen: Stöcke verwenden). Dauer 24 – 48h mit dem Ziel der Reduktion von Schmerz und Druckgefühl.
  - In dieser Zeit ev. 1-2x zusätzlich Faktor spritzen (in Absprache mit dem ärztlichen Behandlungsteam), bis die Schmerzen abnehmen. Das Faktorniveau soll während 5-7 Tagen erhöht bleiben.

- Nach der Ruhigstellung Belastung und Bewegung langsam steigern, bis das normale Bewegungsausmass wieder erreicht ist. In dieser Phase (2-6 Wochen nach einer Blutung) kann Physiotherapie indiziert sein: Gelenkbeweglichkeit, Muskeldehnbarkeit, Belastbarkeit, Geschicklichkeit und Sicherheit wieder erarbeiten.

## 2. Synovitis

### Klinik

Nach einer Blutung bleibt das Gelenk längere Zeit in einem Reizzustand mit Erguss und erhöhtem Schmerzniveau. Der Übergang von subakuter Blutung zu Synovitis ist fließend. Die Dosierung der physiotherapeutischen Behandlung soll angepasst werden.

### Behandlungsziel

Verbesserung des Zustandes durch Reduktion der Entzündung und Verbesserung der Funktion, ohne eine zusätzliche Reizung oder Blutung zu riskieren. Als Schmerzmittel kann Paracetamol genommen werden, allenfalls Cox-2-Hemmer zur zusätzlichen Entzündungshemmung. Angepasste Faktorsubstitution ist dringend empfohlen (Absprache mit Behandlungsteam).

Mögliche Massnahmen:

- Krafterhalt ohne Reizung: Isometrie oder unbelastete Bewegung gegen die Schwere.
- Koordinationserhalt ohne Reizung: Hubarme, teilbelastete Koordination in angepasstem Bewegungsausmass.
- Ev. Schiene tragen bei Arbeit und Fortbewegung.
- Muskelpumpe, Kühlung, evtl. Tubigrip (sanfte Kompression) als Schwellungsabbau.

## 3. Arthropathie

### Klinik

Nach rezidivierenden Blutungen ist die häufigste Komplikation die Gelenksarthropathie. Die Resorption des Blutes geschieht über eine Entzündungsreaktion. Wiederholte Blutungen verändern die Gelenkscapsel, was zu Dauerentzündung (Synovialhypertrophie) und erhöhtem Blutungsrisiko führt. Daraus entstehen Gelenksveränderungen mit zunehmender Steifigkeit, Schmerz und Knorpelschaden. Hat man drei oder mehr Blutungen innerhalb von 6 Monaten in dasselbe Gelenk, spricht man von einem Targetelenk.

### Behandlungsziel

Muskuläre Führung/Stabilität des Gelenks erhöhen. Dies vermindert nachweislich die Anzahl Blutungen in das Gelenk.

### Mögliche Massnahmen

- Mobilisation: Gelenkstechniken akzessorisch und physiologisch, myofasciale Techniken, Dehnungen.
- Stabilisation verbessern: Muskuläre Kräftigung und Koordination bei optimalen Gelenksachsen resp. bei starker Degeneration angepasst an die Formen der Gelenkspartner.
- Hilfsmittel: Einlagen, Schienen, Abrollhilfen (Schuhe) können langfristig die Entwicklung von Fehlstellungen bremsen, die Biomechanik optimieren und somit Schmerzen und das Risiko für erneute Blutungen reduzieren.

## 4. Muskelblutung

### Klinik

Bei einer Muskelblutung tritt die Schwellung im Muskel auf. Oft ist zunächst kein Hämatom zu sehen. Auch hier sind rasche Zunahme der Schmerzen, Druckgefühl, Bewegungseinschränkung und Wärme die typischen Symptome.

Besondere Vorsicht und Überwachung ist in Bereichen nötig, in denen ein Kompartmentsyndrom auftreten kann (Unterschenkel, seltener Oberschenkel oder Vorderarm). Schmerzhaftes, verhärtetes Muskel, Muskeldehnungsschmerz, Ruheschmerz mit Ischämiezeichen oder sogar Sensibilitätsstörungen sind Anzeichen für ein Kompartmentsyndrom und gelten als Notfall.

Ein Spezialfall ist die Iliopsoasblutung, die schwierig zu erkennen und schwierig ruhig zu stellen ist. Aus Vorsicht ist bei Verdacht oft Bettruhe sinnvoll.

### Behandlungsziele und Massnahmen

In der akuten Phase einer Muskelblutung sind dieselben Ziele und Massnahmen wie bei der Gelenkblutung nötig.

Mögliche Massnahmen nach Ablauf der Entzündungsphase (kaum mehr überwärmt, Schmerz regredient), nach ca. 10 Tagen:

- Manuelle Lymphdrainage
- Muskellänge erarbeiten
- Muskelfunktion erarbeiten
- Später Kraftaufbau und Koordinationsverbesserung

## 5. Nachbehandlung nach Operationen, insbesondere Gelenkersatz

### Klinik

In der Wundheilungsphase (erste 10 Tage) wird eine sehr hohe Faktorsubstitution angestrebt, so dass eine normale Nachbehandlung möglich ist. Im Anschluss erfolgt die Physiotherapie unter normaler Faktorprophylaxe.

### Behandlungsziele und Massnahmen

Es gelten dieselben therapeutischen Massnahmen wie bei einem normalen Gelenkersatz. Man muss aber bedenken, dass der Gelenkzustand präoperativ oft sehr schlecht war (biomechanisch zerstörtes Gelenk und massive Muskelatrophie sowie Verkürzungen), so dass ein perfektes Endresultat oft unrealistisch ist und die Rehabilitation verhältnismässig länger dauert.

## 6. Allgemeine Fitness

Menschen mit Hämophilie haben oft ein reduziertes Fitnesslevel. Beratung zu einem aktiven Lebensstil, insbesondere auch zur Gewichtskontrolle, gehört zu einer physiotherapeutischen Betreuung.

In schmerzarmen Zeiten sollen Reserven aufgebaut werden: Kraftaufbau und Sicherheit erhöhen.

Sport und Arbeit: Die körperlichen Fähigkeiten sollten den Bedürfnissen bei Sport und Arbeit entsprechen, so dass das Blutungsrisiko niedrig bleibt. **Beratung und Aufbau vor neuen, ungewohnten Belastungen sind wichtig.**

### Referenzen:

- Srivastava, Alok, et al. "WFH guidelines for the management of hemophilia." *Haemophilia* 26 (2020): 1-158.
- Seuser, A., et al. "Konservative Hämophiliebehandlung unter Berücksichtigung der Optimierung und Standardisierung." *Hämostaseologie* 30.S 01 (2010): S81-S88.
- De la Corte-Rodriguez, Hortensia, and E. Carlos Rodriguez-Merchan. "The role of physical medicine and rehabilitation in haemophiliac patients." *Blood Coagulation & Fibrinolysis* 24.1 (2013): 1-9.
- De Kleijn, P., et al. "Evidence for and cost-effectiveness of physiotherapy in haemophilia: a Dutch perspective." *Haemophilia* 22.6 (2016): 943-948.
- Schäfer, G. S., et al. Physical exercise, pain and musculoskeletal function in patients with haemophilia: a systematic review. *Haemophilia*, 2016, 22. Jg., Nr. 3, S. e119-e129.
- Stephensen, David, Melanie Bladen, and Paul McLaughlin. "Recent advances in musculoskeletal physiotherapy for haemophilia." *Therapeutic advances in hematology* 9.8 (2018): 227-237.