

SHHG Bulletin

Das MitgliederMagazin der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft



**World
Hemophilia
Day April 17**

Recognizing all bleeding disorders

Women & Girls Bleed too



#WHD2025

#WeBleedToo

Access for all
wfh.org/whd

Finanzielle Unterstützung für die Hämophilie-Gesellschaft des Libanon

Liebe Leserinnen, liebe Leser

Dieses Jahr feiert die SHG ihr 60-jähriges bestehen. Aus diesem Anlass veranstalten wir eine etwas grössere Tagung als üblich in Villars-sur-Ollon. Ich freue mich bereits jetzt, Sie dort begrüßen zu dürfen.

Heute möchte ich jedoch ein weniger erfreuliches, aber umso dringlicheres Anliegen ansprechen. Die Hämophilie-Gesellschaft des Libanon (ALH) hat uns um finanzielle Unterstützung gebeten. Ihr Jahresbudget für 2025 beläuft sich auf 27.000 USD, eine Summe, die dringend benötigt wird, um die medizinische Versorgung von 571 registrierten Patientinnen und Patienten mit Hämophilie und anderen Blutgerinnungsstörungen aufrechtzuerhalten.

Da die ALH leider keine staatliche Unterstützung erhält, ist sie ausschliesslich auf Spenden angewiesen. Diese wurden bei Kollekten an Wohltätigkeitsveranstaltungen gesammelt, welche aber in diesen kriegerischen, unsicheren Zeiten nicht durchführbar sind.

Die benötigten Mittel werden unter anderem für folgende Zwecke eingesetzt:

- Bereitstellung medizinischer Hilfsmittel und Unterstützung der Behandlung
- Psychosoziale Betreuung für vertriebene Familien (mehr als 90 Familien mussten aufgrund des Krieges fliehen)
- Physiotherapie und Rehabilitation
- Ausbildung und Aufklärung
- Advocacy-Arbeit und Einsatz für den Zugang zu Medikamenten
- Fernkonsultationen

Wir werden an unserem Jubiläums-Anlass eine Sammlung zugunsten der ALH durchführen. Doch bereits jetzt haben Sie die Möglichkeit, mit einer Spende zu helfen. Jeder Beitrag zählt, und ich danke Ihnen herzlich für Ihre Unterstützung.

Spende für die ALH
Code für E-Banking



CH15 0900 0000 3000 7529 3



Ich wünsche Ihnen eine gute Zeit und vor allem beste Gesundheit.

Ihr Präsident – Gabriel Lottaz

Inhalt

Ausgabe 149

Editorial

- 2 Unterstützung für Libanon

Aus der Geschäftsstelle

- 3 Bericht aus der Geschäftsstelle

Jahresbericht

- 4 Jahresbericht des Präsidenten
- 5 Bericht der Rechnungsrevisoren
- 6 Jahresrechnung 2024

Anlässe und Tagungen

- 8 Tagung VWS
- 9 Herbsttagung
- 11 Game-Events

L'angolo in Italiano

- 13 Conferenza autunnale
- 13 Disability Paradox

International

- 15 Hämophilie in Karachi
- 16 EHC-Kongress

Medizinisches

- 18 Arzneimittel-Kompodium
- 19 Hämostase – was ist das?

AGILE.CH

- 23 BehiG-Revision, Inklusionsinitiative

Beiträge der Pharma

- 24 Familienplanung bei Konduktorinnen
- 26 Die Kraft des Blutes – Podcast
- 26 Das Disability Paradox

Diverses

- 28 Erinnerungen an vergangene Tage
- 29 Kandidaturen für den Vorstand
- 32 PROBE-Studie

Bericht aus der Geschäftsstelle

Ich blicke auf ein intensives und bereicherndes Jahr 2024 zurück. Gemeinsam konnten wir zahlreiche Aktivitäten und Veranstaltungen für unsere Mitglieder realisieren. Diese boten wertvolle Informationen zu aktuellen Behandlungsmöglichkeiten und zur Vorbeugung von Gelenkschäden. Insgesamt fanden acht verschiedene Tagungen statt. Unser Ziel war es, ein abwechslungsreiches Programm zu gestalten und alle Altersgruppen einzubeziehen. Eine vollständige Übersicht der Veranstaltungen findet sich im Jahresbericht des Präsidenten.

Dank an den Vorstand

Ein herzliches Dankeschön geht an unseren Präsidenten **Gabriel Lottaz**, unsere Präsidentin des **Schweizerisches Hämophilie Netzwerk**, **Johanna Kremer-Hovinga**, und den gesamten Vorstand. Ihr leistet mit eurer ehrenamtlichen Arbeit einen unschätzbaren Beitrag für unsere Gemeinschaft – Chapeau!

Pharma-Unterstützung

Auch 2024 durften wir grosszügige Unterstützungsbeiträge von verschiedenen Arzneimittelherstellern entgegennehmen – vielen Dank für diese wertvolle Unterstützung!

- **CSL Behring**
CHF 16'000.–
- **Novo Nordisk Pharma AG**
CHF 24'000.–
- **Pfizer AG**
CHF 5'000.–
- **Roche Pharma (Schweiz) AG**
CHF 20'000.–
- **Swedish Orphan Biovitrum AG**
CHF 9'260.–
- **Takeda Pharma AG**
CHF 10'000.–

Es gibt viele spannende Entwicklungen im Bereich der Blutgerinnungsstörun-

gen. Für medizinische Fragen wendet Euch bitte direkt an euer Hämophiliezentrum!

Mitgliederbeiträge und Spenden

Im Jahr 2024 haben wir **CHF 32'462.–** an Mitgliederbeiträgen sowie **CHF 2'605.–** an privaten Spenden verbuchen können. Ein herzliches Dankeschön an alle, die ihren Beitrag entrichtet, aufgerundet oder gespendet haben – eure Unterstützung macht unsere Arbeit möglich!

Ausblick auf 2025

Ein besonderes Highlight erwartet uns in diesem Jahr: das **60-jährige Jubiläum der SHG**, das in **Villar-sur-Ollon** gefeiert wird. Wir freuen uns darauf, diesen Meilenstein gemeinsam mit euch zu begehen!

Auch unser Sommerlager findet wieder statt, dieses Jahr im Kanton Graubünden – eine Woche voller Spass für unsere jüngeren Mitglieder. Die medizinische Betreuung übernimmt erneut das Team des **Kinderspitals Zürich**, während **Nicolas Fuchs**, der bereits als Koch und Betreuer an vielen Lagern teilgenommen hat, die Lagerleitung übernimmt.

In Anlehnung an das Jahresthema der **World Federation of Hemophilia** – «*Women and girls bleed too*» – organisieren wir vom **18.–19. Oktober** ein **Wochenende speziell für Frauen**. Hier erwarten Euch spannende Vorträge und Workshops. Ob Sie Mutter, Schwester, Partnerin, Konduktorin oder selbst von einer seltenen Blutgerinnungsstörung betroffen sind – Sie sind herzlich willkommen! Detaillierte Informationen folgen im Juni auf unserer Website. Merken Sie sich das Datum schon jetzt vor!

Nachtrag zum Bulletin 148

In der letzten Ausgabe durften wir einen Artikel über den **WFH-Kongress 2024 in Madrid** publizieren. Dieser wurde uns von der **Deutschen Hämophilie Gesellschaft** zu Verfügung gestellt. Ich möchte mich an dieser Stelle herzlich dafür bedanken.

Ich freue mich sehr auf das Jahr 2025 und werde mein Bestes geben, unsere Community auch weiterhin bestmöglich zu unterstützen. Es ist mir eine Freude und ein Privileg, Teil dieser engagierten Gemeinschaft zu sein und gemeinsam Positives zu bewirken.

Sonnige Grüsse,

Camilla Wensing – Geschäftsleiterin



Jahresbericht des Präsidenten der SHG

2024 fand nach längerem Unterbruch wieder eine Gesprächsrunde mit den Pharmafirmen statt. Diese Gelegenheit nutzten wir, um die geplanten Anlässe und Aufgaben der SHG vorzustellen. Ich glaube, dass dieser gemeinsame Austausch wichtig ist, und bedanke mich bei allen Firmen für deren Teilnahme.

Nach der Überarbeitung der verschiedenen Dokumente im letzten Jahr (u.a. Statuten und Organisations-Handbuch) konnte dieses Jahr endlich die Neuauflage unserer Website in Angriff genommen werden. Ein modernes Layout und bessere Zugänglichkeit für Sehbehinderte waren zentrale Anliegen. Unterschätzt haben wir allerdings den Aufwand für das «Ausmisten» und die Aktualisierungen der Einträge. Schlussendlich haben wir es geschafft die neue Website knapp vor Ende des Jahres online zu schalten. Dafür möchte ich mich ausdrücklich bei unserer Geschäftsleiterin Camilla bedanken, die hartnäckig dranblieb – und auch vielen Dank an die Personen im Hintergrund, welche das Layout, die Gestaltung und den Aufbau der Website beisteuerten.

Dieses Jahr wurden auch erstmals einige Veranstaltungen für spezifische, kleinere Zielgruppen durchgeführt.

Den Anfang machte die Tagung «Ü60» am USZ, welche sich speziell an ältere Betroffene richtete. Dabei wurden folgende Themen besprochen: Hilfsmittel, Sturzprophylaxe, Patientenverfügung, Pflegerecht in der Schweiz, Übergangspflege und stationäre Wohnformen.

Ein weiteres Novum war unsere erste Tagung im Tessin: der «Giornata d'incontro Ticinese» in Bellinzona für die Betroffenen in der italienischen Schweiz. Der Anklang war gross und es freut mich, dass wir bei dieser Gelegenheit mit Damiano Rossetti einen neuen Kandidaten für den Vorstand gewinnen konnten. Er stellt sich in diesem Bulletin vor.

Im Herbst fand in Bern eine Tagung für Betroffene mit von Willebrand Syndrom & seltene Gerinnungsstörungen statt. Einen kurzen Bericht hierzu finden Sie in diesem Bulletin. Dies war unsere erste Veranstaltung mit Simultanübersetzung Deutsch/Französisch.

Aus Anlass des «World Hemophilia Day» habe ich am HUG eine Präsentation über die SHG gehalten. Die Gegenüberstellung der Aufgaben in der Gründungszeit mit heute war mir ein zentrales Anliegen. In diesem Zusammenhang sind

auch die neuen, oben genannten Tagungen zu sehen.

Als Präsident der SHG nehme ich jeweils an den Sitzungen des Boards des SHN teil. Diese finden virtuell statt. Umgekehrt ist auch Frau Prof. Kremer Hovinga als Präsidentin des SHN an unseren Vorstandssitzungen dabei. Die Zusammenarbeit mit dem SHN ist sehr wichtig und funktioniert ausgezeichnet.

Dieses Jahr war es mir nicht möglich an internationalen Tagungen teilzunehmen. Aber die SHG war an den Konferenzen des EHC und der WFH mit Enea Atroce, Laura Brügger und Camilla Wensing gut vertreten.

Am Dreiländertreff hat Bruno Bollhalder dankenswerterweise an meiner Statt die Grussbotschaft an die Teilnehmer übermittelt.

Als Ausgleich habe ich dieses Jahr mit drei besuchten Boulder-Events wohl einen neuen Rekord aufgestellt. Ausser jenen in St. Gallen besuchte ich auch die Anlässe in Lausanne und Bern.

Vorstand

2024 fanden vier Vorstandssitzungen in Bern, Biel, Zürich und virtuell statt. Hinzu kam ein Workshop in Lausanne, an dem unter anderem über Teamentwicklung und die Motivation für die Mitarbeit im Vorstand gesprochen wurde.

An den folgenden Veranstaltungen haben Mitglieder aus dem Vorstand teilgenommen:

- Tagung «Ü60» in Zürich
- Tagung SHG/SHN-Mitte in Basel & Vereinsversammlung (im Zolli)
- Generalversammlung SHN (schweizerisches Hämophilie Netzwerk)
- Giornata d'incontro Ticinese in Bellinzona
- AGILE Delegiertenversammlung
- Familien Begegnungstag im Seilpark Kloten
- Tagung «von Willebrand und seltene Blutgerinnungsstörungen»
- Bouldern in Bern, Lausanne, St.Gallen und Zürich
- EHC-Kongress in Sofia
- Gaming Event in Bern & La-Chaux-des-Fonds
- Herbsttagung SHG/SHN-Ost in St. Gallen
- AGILE Präsidentenkonferenz

Hiermit möchte ich mich in aller Form bei meinen Kollegen im Vorstand herzlich für Ihren ehrenamtlichen Einsatz zuhänden unserer Patientenorganisation und deren Mitgliedern bedanken. Ich freue mich sehr, weiterhin mit Euch zusammen für die SHG und ihren Mitgliedern einzustehen.

Herzlichen Dank,

an Sie geschätzte Mitglieder für Ihr Interesse an unserer Organisation und die finanzielle Unterstützung, die Sie mit Ihrem Mitgliederbeitrag leisten.

An die Mitglieder des SHN (Swiss Hemophilia Network), die mit ihren informativen Vorträgen unsere gemeinsamen Tagungen erst ermöglichen. Ihren Einsatz neben Ihren beruflichen Verpflichtungen schätze ich sehr.

Mein besonderer Dank geht an Frau Prof. Dr. Kremer für ihre konstruktive und kollegiale Mitarbeit im Vorstand. Ebenso danke ich allen Mitgliedern des SHN für ihren grossen Einsatz für die von Gerinnungsstörungen Betroffenen.

Mein Dank geht auch an unsere Dachorganisation AGILE sowie an das BSV. Der finanzielle Beitrag des BSV ist – neben den Mitgliederbeiträgen und der Unterstützung durch die Pharmafirmen – ein unverzichtbarer Pfeiler unserer Finanzierung.

Ein grosses Dankeschön gebührt auch unseren geschätzten Pharmaherstellern, deren grosszügige finanzielle Unterstützung es der SHG erst ermöglicht, ihre verschiedenen Veranstaltungen in dieser Form durchzuführen.

Im 2024 haben uns die folgenden Firmen unterstützt (in alphabetischer Reihenfolge):

CLS Behring, Novo Nordisk, Pfizer, Roche, Sobi und Takeda.

Ein grosses Dankeschön an Sie alle!

Gabriel Lottaz

**Bericht der Rechnungsrevisoren zur eingeschränkten Revision 2024
an die Mitgliederversammlung
der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft, Unterseen**

Sehr geehrte Damen und Herren

Als Revisoren Ihrer Gesellschaft haben wir die auf den 31. Dezember 2024 abgeschlossene Jahresrechnung geprüft und dabei festgestellt, dass

- die Bilanz und die Erfolgsrechnung mit der Buchhaltung übereinstimmen
- der Jahresgewinn CHF 231.12 beträgt und dem Eigenkapital verrechnet wird, welches per 31.12.24 einen Saldo von CHF 235'993.64 ausweist
- die für die Revision erforderlichen Belege zur Verfügung standen
- die Buchhaltung ordnungsgemäss und sauber geführt ist

Anhand unserer Feststellungen beantragen wir der Hauptversammlung, die Jahresrechnung 2024 zu genehmigen und dem Vorstand Entlastung zu erteilen.

Die Rechnungsrevisoren

Interlaken, 16. Januar 2025

Oliver Jenzer Mark Reuss

Jahresrechnung 2024

Bilanz

per 31. Dezember 2024

Aktiven	Berichtsjahr	Vorjahr
Umlaufvermögen		
Liquide Mittel	151'697.51	203'396.39
Festgelder, Wertschriften	185'374.88	184'201.68
Forderungen gegenüber Dritten	348.15	537.60
Aktive Rechnungsabgrenzung	12'828.35	520.00
Total Umlaufvermögen	350'248.89	388'655.67
Anlagevermögen		
Total Anlagevermögen	0.00	0.00
Total Aktiven	350'248.89	388'655.67
Passiven		
Fremdkapital kurzfristig		
Kreditoren	8'960.00	5'932.90
Passive Rechnungsabgrenzung	1'035.00	0.00
Kurzfristige Rückstellungen	0.00	15'000.00
Total Fremdkapital kurzfristig	9'995.00	20'932.90
Fremdkapital langfristig		
Rückstellung Webseite	0.00	24'700.00
Rückstellungen Projekt Frauen	28'000.00	31'000.00
Rückstellungen für IT	0.00	0.00
Total Rückstellungen	28'000.00	55'700.00
Solidaritätsfonds	76'260.25	76'260.25
Total Fremdkapital langfristig	104'260.25	131'960.25
Eigenkapital		
Kapital	166'764.50	166'764.50
Gewinnvortrag	68'998.02	68'409.91
Total Eigenkapital	235'762.52	235'174.41
Jahreserfolg	231.12	588.11
Total Passiven	350'248.89	388'655.67

Erfolgsrechnung

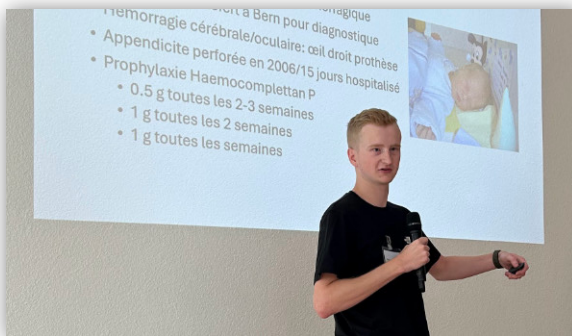
per 31. Dezember 2024 mit Vergleich Budget 2025

Ertrag	Berichtsjahr	Vorjahr	Budget 2025
Mitgliederbeiträge	32'461.85	32'357.01	32'000.00
Beiträge BSV	82'821.00	81'118.00	82'000.00
Einnahmen Tagungen	40.00	0.00	22'000.00
Einnahmen Lager	0.00	1'350.00	1'500.00
Finanzielle Unterstützung Pharma	84'260.00	104'500.00	120'000.00
Spenden	2'605.00	4'587.00	2'000.00
Total Ertrag	202'187.85	223'912.01	259'500.00
Aufwand			
Betriebsaufwand			
Öffentlichkeitsarbeit/Publikationen	31'603.43	31'512.95	30'000.00
Tagungen/Kurse	47'667.34	31'053.05	112'720.00
Lager	0.00	22'491.55	25'000.00
Total Betriebsaufwand	79'270.77	85'057.55	167'720.00
Personalaufwand			
Löhne und Honorare	96'632.48	105'880.50	96'000.00
Sozialversicherungsaufwand	17'221.40	16'833.60	18'000.00
Total Personalaufwand	113'853.88	122'714.10	114'000.00
Sonstiger Betriebsaufwand			
Raumaufwand	6'240.00	5'580.00	6'240.00
Unterhalt und Reparaturen	0.00	8'636.60	0.00
Sachversicherungen	701.40	880.80	900.00
Energieaufwand	0.00	305.30	0.00
Verwaltungsaufwand	33'407.98	18'199.02	14'660.00
Übriger Vereinsaufwand	12'396.54	25'265.17	14'000.00
Total sonstiger Betriebsaufwand	52'745.92	58'866.89	35'800.00
Total Aufwand	245'870.57	266'638.54	317'520.00
Finanzgewinn/-verlust			
Finanzertrag	1'616.02	1'791.49	0.00
Finanzaufwand	- 402.18	- 476.85	0.00
Total Finanzerfolg	1'213.84	1'314.64	0.00
Ausserordentlicher Aufwand/Ertrag			
Auflösung Rückstellungen	42'700.00	42'000.00	14'000.00
Gewinn/Verlust	231.12	588.11	- 44'020.00

Tagung zu Willebrand Syndrom

und seltenen Blutgerinnungsstörungen

Am Samstag, den 7. September 2024 fand in Bern zum ersten Mal eine Tagung zum Thema «von Willebrand Syndrom und seltene Blutgerinnungsstörungen» statt. Die Veranstaltung brachte Behandler, Betroffene und Angehörige zusammen, um sich über Diagnose, Behandlung und Leben mit seltenen Blutgerinnungsstörungen auszutauschen.



Zum Abschluss bedankten sich die Organisatoren bei den Teilnehmenden und Unterstützern und betonten die Bedeutung solcher Veranstaltungen für den Wissensaustausch und die Gemeinschaftsbildung.



Die Tagung begann mit einer kurzen Begrüssung bei einem informellen Kaffeempfang, der die erste Gelegenheit bot, sich auszutauschen.

Den Auftakt machte Dr. med. Brigitte Brand mit einer Präsentation, in der sie einen umfassenden Überblick über

seltene Blutgerinnungsstörungen gab. Im Anschluss hatten die Zuhörer die Gelegenheit Fragen zu stellen. Danach berichteten Gabriel Lottaz (Jahrgang 1960) und Nathan Roubaty (Jahrgang 2003) eindrucksvoll über ihr Leben und den Umgang mit der Afibrinogenämie. Glücklicherweise hat sich in all den Jahren die Behandlung verändert und Nathan wuchs mit der Prophylaxe auf. Mountainbike und Skifahren gehören zu seinen Hobbys. Aber auch Gabriel konnte von der Prophylaxe profitieren, was es ihm ermöglichte ab 1990 dem Tauchsport zu frönen.

Erstmals wurden die Vorträge simultan in Deutsch und Französisch übersetzt und auch die Diskussionsgruppen wurden zweisprachig geführt. Die SHG konnte so ihre ersten Erfahrungen mit der Simultanübersetzung sammeln. An der Tagung 2025 werden Simultanübersetzungen in Deutsch, Französisch und Italienisch angeboten.



Die Simultan-Dolmetscherinnen

Nach dem Mittagessen beim Italiener widmete sich Dr. med. Alessandro Casini einem weiteren wichtigen Thema: Frauen mit Blutgerinnungsstörungen und starken Monatsblutungen. Hier besteht die Herausforderung hauptsächlich darin, die Frauenärzte darauf aufmerksam zu machen, dass auch Frauen von einer Gerinnungsstörung betroffen sein können. Anschliessend teilten Karin Huber und Camilla Wensing ihre Erfahrungen mit dem von Willebrand Syndrom Typ 1 und Typ 2 und gaben persönliche Einblicke in den Alltag mit dieser Erkrankung.

Das Interesse war gross und die Rückmeldungen zur Veranstaltung waren durchwegs positiv. Die SHG wird daher diese Tagung in Zukunft wieder auf die Agenda setzen.

Gabriel Lottaz



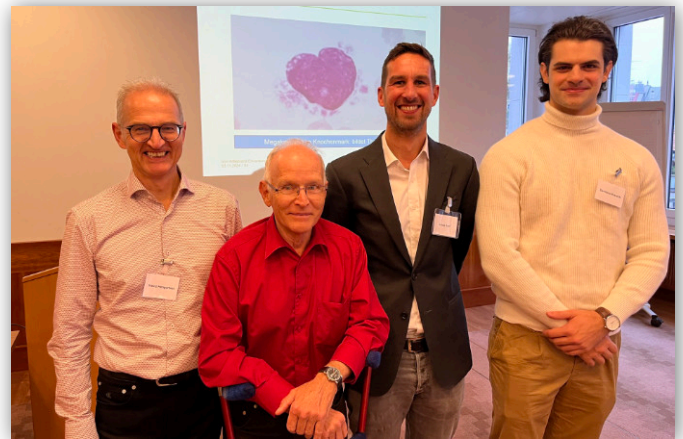
Nach einer kurzen Pause wurden die Themen Afibrinogenämie, Frauen mit Gerinnungsstörungen und von Willebrand in drei Diskussionsgruppen vertieft besprochen.

Herbsttagung

in St. Gallen am 3. November 2024

Ich bin sehr dankbar für die Gelegenheit, dass ich an der Herbsttagung in St. Gallen im November 2024 sprechen durfte. Die Einladung kam nach meiner ersten Erfahrung mit der Schweizerischen Hämophilie-Gesellschaft, die im März desselben Jahres in Bellinzona anlässlich des Treffens mit Tessiner Patienten mit Blutgerinnungsstörungen stattfand.

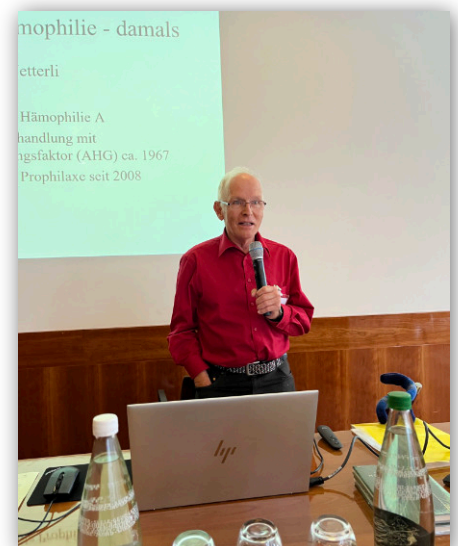
Die Veranstaltung in St. Gallen war eine schöne und bereichernde Erfahrung. Meine Geschichte vor so vielen Menschen zu erzählen, die unabhängig von allem anderen meine Krankheit teilen, hatte für mich vor allem den Zweck, die Menschen über die Risiken, denen sie ausgesetzt sein können, zu informieren und zu sensibilisieren. Begleitet wurde ich von meiner Freundin, mit der ich mit dem Zug aus dem Tessin angereist war. Es war gut, dass sie mitkam, denn ich war etwas aufgereggt, weil Deutsch nicht meine Muttersprache ist. Trotzdem bin ich erleichtert, dass alles gut gegangen ist. Es war nicht einfach, mich zu öffnen und über die sensiblen Aspekte zu sprechen, die mein manchmal heikles Leben mit der Hämophilie geprägt haben.



Den restlichen Tag über war es spannend, zunächst den Vortrag von Lukas Graf mit dem Titel «Hämophilietherapie – Ziele im Wandel der Zeit» zu hören. Er spannte einen Bogen von der ersten schriftlichen Erwähnung der Hämophilie im Talmud (bereits im 2. Jahrhundert n. Chr.) bis hin zu den modernen, sicheren Behandlungsmöglichkeiten. Heute steht das Ziel im Mittelpunkt, die Betroffenen blutungsfrei zu halten und Gelenkschäden zu vermeiden.

Danach folgte die ergreifende und bewegende Geschichte von Heinz Vetterli, der die Krankheit viele Jahre vor mir erlebt hat. Geboren im Jahr 1954, erhielt er seine erste Behandlung mit Gerinnungsfaktoren erst 1967. Er berichtete auch von den Hämophilielagern, die damals drei Wochen dauerten und an denen bis zu 30 Betroffene teilnahmen. Während diesen Lagern sind viele lebenslange Freundschaften entstanden.

Das hat mir gezeigt, wie viel Glück ich hatte. Ich konnte auch mit verschiedenen Leuten aus verschiedenen Kantonen der Schweiz sprechen und meine Erfahrungen mit den ihren vergleichen.





Zum Schluss sprach Heinz Hengartner über die *Von-Willebrand-Krankheit, ein Syndrom mit vielen Gesichtern*. Von Willebrand ist die häufigste erbliche Bluterkkrankheit von der sowohl Männer als auch Frauen betroffen sind. Die Behandlung der von Willebrand-Krankheit ist seit 30 Jahren mehr oder weniger gleichgeblieben (hat sich seit 30 Jahren kaum verändert). Mal sehen, was die Zukunft für die Patienten*innen bereithält.

Auch wenn es nicht immer leicht ist, ist es doch wichtig, eine positive Lebenseinstellung zu bewahren. Diese Botschaft liegt mir besonders am Herzen, damit sie vor allem bei jungen Menschen ankommt, denn ich weiss aus eigener Erfahrung, wie leicht es für sie sein kann, Fehler zu machen und die Gefahren der Hämophilie zu unterschätzen oder gar nicht erst zu akzeptieren.

Damiano Rossetti



Game-Events

in Bern und La Chaux-de-Fonds

An zwei Samstagen haben wir uns in der **Erupt Lounge in Bern** (deutschsprachig) und der **Reset Bar in La Chaux-de-Fonds** (französischsprachig) getroffen – und was sollen wir sagen? Es war wieder grossartig, dieses Event zu organisieren!

Natürlich hätten wir uns ein paar Anmeldungen mehr gewünscht, aber dafür waren die Teilnehmenden mit viel Motivation und Begeisterung dabei.



Highlights der Events

- **Bewegung und Sport:** Wir haben viel darüber gelernt, wie wichtig Bewegung und Sport für Körper und Psyche ist – und das unabhängig von den eigenen Voraussetzungen.
- **Spannender Vortrag:** Ein besonderes Highlight war der Vortrag über den Militärdienst und wie er mit speziellen medizinischen Auflagen absolviert werden kann.
- **Austausch und Spass:** Der Austausch zwischen den Jugendlichen, ihren Freunden und den Begleitpersonen war rege und bereichernd. Dazu gab es gutes Essen und viele lustige Momente – einfach eine gelungene Atmosphäre!



Was steht nächstes Jahr an?

Auch 2025 werden die Game-Events wieder stattfinden! Die Termine stehen schon fest und sind auf unserer Webseite zu finden.

Wir freuen uns über zahlreiche Anmeldungen – und falls ihr ein Thema habt, das euch besonders interessiert, mel-



det euch einfach! Schreibt uns eine SMS / WhatsApp an **078 789 38 38** oder eine E-Mail an administration@shg.ch. Wir freuen uns auf eure Vorschläge! 😊

Bis bald und bleibt in Bewegung!
Camilla Wensing

Sommerlager

Betreuungspersonen, Koch und Lagerleiter gesucht!

Die Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft (SHG) organisiert jedes Jahr ein unvergessliches Sommerlager für Kinder mit Gerinnungsstörungen. Damit das Lager auch in den kommenden Jahren wieder ein voller Erfolg wird, suchen wir motivierte und engagierte Personen, die Teil unseres Teams werden möchten!

Wir suchen

1. Betreuer:innen (ab sofort)

Du bist kreativ, einfühlsam und hast Freude an der Arbeit mit Kindern? Als Betreuer:in bist du für die Gestaltung eines abwechslungsreichen Programms und die Betreuung der Kinder im Alltag verantwortlich.

2. Koch/Köchin (ab 2027)

Du liebst es, für Gruppen zu kochen? Wir suchen Köche/Köchinnen, die unsere Teilnehmenden mit einfachen, aber leckeren und kindgerechten Mahlzeiten versorgen.

3. Lagerleiter:in (ab 2027)

Du bist organisiert und verantwortungsbewusst? Als Lagerleiter:in übernimmst du die Gesamtleitung des Lagers und sorgst dafür, dass alles reibungslos läuft.



Zeitraum

Das Sommerlager findet jeweils in der ersten Ferienwoche des Kantons Zürich statt.
Dieses Jahr vom Sa.12. bis Fr. 18. Juli 2025.

*Profitiere doch von der Möglichkeit bereits diesen Sommer dabei zu sein,
Lagerluft zu schnuppern und die Kinder kennenzulernen.*

Anforderungen

- Freude an der Arbeit mit Kindern
- Verantwortungsbewusstsein und Teamfähigkeit
- Erfahrung mit Kindern mit Blutgerinnungsstörungen von Vorteil, aber nicht zwingend
→ *medizinisches Fachpersonal vom Hämophiliezentrum Zürich ist während des Lagers anwesend.*

Die Pauschale **Aufwandentschädigung** ist abhängig von deiner Funktion im Lager.

Interesse geweckt?

Dann melde dich bei uns!

Sende uns eine kurze Bewerbung an administration@shg.ch oder rufe uns an unter +41 (0)79 789 38 38.



Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft (SHG)

www.shg.ch



*Hilf mit und ermögliche den Kindern ein unvergessliches Sommererlebnis
und für Dich eine Woche voller schöner Erlebnisse und wertvoller Erfahrungen.*

Conferenza autunnale

a San Gallo il 3 novembre 2024

Sono molto grato per l'opportunità che ho avuto di parlare all'evento d'incontro autunnale di San Gallo nel novembre del 2024. L'invito mi è giunto dopo la mia prima esperienza con l'Associazione Svizzera Emofilia che ha avuto luogo a Bellinzona nel marzo dello stesso anno, durante la giornata d'incontro con i pazienti ticinesi affetti da malattie emorragiche nella quale ho avuto la possibilità di conversare con diverse persone italofone in merito alla malattia che ci accomuna.

Quella di San Gallo è stata un'esperienza bella e arricchente, poter raccontare la mia storia davanti a tante persone che, indipendentemente da tutto il resto condividono la mia malattia, ha avuto per me lo scopo principale di informare e sensibilizzare le persone in merito ai rischi in cui si può incorrere. Sono stato accompagnato dalla mia ragazza con la quale sono arrivato in treno dal Ticino, è stato positivo che sia venuta anche lei dato che ero un po' agitato in quanto il tedesco non è la mia lingua madre, ciononostante sono sollevato che sia andato tutto per il meglio. Non è stato facile mettermi a nudo e parlare degli aspetti delicati che hanno scandito la mia a tratti delicata coesistenza con l'emofilia.



Per quanto riguarda il resto della giornata è stato interessante ascoltare dapprima una presentazione sui progressi che la medicina ha fatto nel nostro campo negli anni ed in seguito anche sentire la dura e commovente storia di un signore che ha vissuto la malattia molti anni prima di me, ciò mi ha fatto capire quanto nella fortuna io sia stato comunque fortunato. Ho potuto anche parlare con diverse persone che risiedono nei vari cantoni della Svizzera e confrontare la mia esperienza con la loro.

Per quanto non sia sempre facile è importante mantenere sempre un approccio positivo alla vita, è questo il messaggio a cui tengo particolarmente affinché faccia breccia nei ragazzi adolescenti in particolar modo, siccome mi rendo conto come, essendoci passato, possa essere facile per loro sbagliare e sottovalutare i pericoli dell'emofilia o addirittura non accettare di averla.

Damiano Rossetti

Disability Paradox:

la gioia di vivere nonostante una malattia cronica

Questo articolo intende spiegare il **Disability Paradox** e come si intreccia con la resilienza, il contesto sociale, l'attività fisica e il movimento in generale.

Cos'è il Disability Paradox?

Vivere con l'emofilia può essere difficile, ma allo stesso tempo apre la porta a opportunità e potenzialità inaspettate. Per Disability Paradox si intende il

paradosso apparente per cui le persone con malattie croniche o disabili sono spesso più felici e soddisfatte di quanto ci si potrebbe aspettare, considerando le limitazioni dovute alle



loro condizioni di salute. Studi hanno dimostrato che molte persone, nonostante le difficoltà fisiche, riescono a vivere una vita piena e felice [1] [3].

Questo succede anche perché spesso trovano strategie per migliorare la qualità della loro vita, dimostrando una resilienza e una capacità di adattamento sorprendenti [2].

Vale anche per le persone con emofilia?

Anche le persone con emofilia riescono ad adattarsi alla loro condizione e spesso riferiscono una qualità della vita persino superiore a quella della popolazione generale. È quanto emerge da uno studio condotto negli Stati Uniti, nell'ambito del quale sono state intervistate 1.327 persone, tra cui 177 con emofilia, per valutarne la qualità della vita. I risultati indicano che il Disability Paradox è presente anche in questo gruppo. [1]

Gli esiti dello studio portano inoltre a concludere che l'applicazione di criteri di valutazione pensati per una popolazione generale sana possa far sottovalutare l'impatto della malattia sulla qualità della vita delle persone emofi-

liche e dei loro genitori, dal momento che queste persone hanno adattato le proprie priorità e i propri bisogni alla malattia [1].

Molto probabilmente i fattori che contribuiscono al Disability Paradox sono diversi e includono:

- **Capacità di adattamento:** le persone con malattie croniche mostrano spesso una grande capacità di adattarsi e sviluppano strategie per affrontare le difficoltà e vivere comunque al meglio [1].
- **Comunità e sostegno sociale:** un forte supporto da parte di familiari, amici, comunità o gruppi di auto-aiuto può essere determinante nel promuovere il benessere delle persone con malattie croniche [3].
- **Rivalutazione di valori e priorità:** le persone con malattie croniche tendono a rivedere i propri valori e priorità, concentrandosi su aspetti della vita che contribuiscono maggiormente alla loro felicità e al loro benessere [1].
- **Resilienza:** la capacità di superare le difficoltà e adattarsi ai cambiamenti può aiutare le persone con malattie croniche a diventare più forti e a focalizzarsi maggiormente sugli aspetti positivi della vita [1] [3].

Il ruolo del movimento e dell'esercizio fisico

Per vivere una vita appagante, è fondamentale fare attività fisica con regolarità. L'esercizio fisico, infatti, non solo migliora la salute del corpo, ma favorisce anche il benessere mentale. Con il movimento si riduce lo stress, si migliora l'umore e si sperimenta un forte senso di realizzazione e successo [2] [4].

Importanza per i bambini

Per i bambini con emofilia, il movimento è particolarmente importante. L'attività fisica, infatti, aiuta a mantenere la mobilità articolare e a potenziare o migliorare la massa e la forza muscolare [4].

Adattamento delle attività sportive per i bambini con emofilia

Genitori e tutori hanno un ruolo importante nel scegliere sport adatti ai propri bambini, che possano essere adeguati alle loro necessità specifiche [4].

Conclusione

Il Disability Paradox dimostra che adulti e bambini con emofilia possono raggiungere un alto livello di qualità della vita, nonostante la malattia cronica. Con misure di supporto personalizzate e la promozione dell'attività fisica, non solo sono in grado di superare le difficoltà legate alle condizioni di salute, ma anche di vivere una vita piena e felice.

Questo articolo è stato fornito da Roche.

Bibliografia

- [1]: O'Hara J, Martin AP, Nugent D, et al. Evidence of a disability paradox in patient-reported outcomes in haemophilia. *Haemophilia*. 2021;27(2):245-252. doi:10.1111/hae.14278Evidence_of_a_disability_paradox_in_patient-report.pdf, p.6.
- [2]: Bull, F. C., Al-Ansari, S. S., Biddle, S., Borodulin, K., Buman, M. P., Cardon, G., ... & Willumsen, J. F. (2020). World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *British Journal of Sports Medicine*, 54(24), 1451-1462.
- [3]: G.L. Albrecht, P.J. Devlieger. The disability paradox: high quality of life against all odds: *Social Science & Medicine* 48 (1999) 977-988
- [4]: Srivastava, Alok et al. "WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition." *Haemophilia: the official journal of the World Federation of Hemophilia* vol. 26 Suppl 6 (2020): 1-158. doi:10.1111/hae.14046

Auf Tuchfühlung mit der Hämophilie in Karachi eine einzigartige Erfahrung

Vor kurzem hatte ich die Gelegenheit, im Rahmen einer möglichen Partnerschaft zwischen unserem Referenzzentrum in Genf und dem Hämophilie-Behandlungszentrum (HTC) in Karachi zu einem Evaluierungsbesuch nach Karachi, Pakistan, zu reisen. Dieses Programm wird von der World Federation of Hemophilia (WFH) unterstützt und zielt darauf ab, die Behandlung von Menschen mit Gerinnungsstörungen weltweit durch die Förderung der Zusammenarbeit zwischen Zentren zu stärken.



Raheel Ahmed Khan, Präsident und Gründer des Hämophiliezentrums in Karachi

Gleich nach meiner Ankunft wurde ich von den Mitarbeitern vor Ort herzlich begrüßt, insbesondere von Dr. Munira, der medizinischen Leiterin des HTC, und Raheel Ahmed, dem Leiter und Gründer des Zentrums (*Hemophilia Welfare Society Karachi*). Das Zentrum wurde von Menschen mit Hämophilie oder anderen erblich bedingten Blutungskrankheiten gegründet und wird von ihnen geleitet. Das Zentrum betreut mehr als 1300 Patienten mit hämorrhagischen Erkrankungen

Das Zentrum hat eine straffe Organisation. Bei ihrer Ankunft werden die Patienten anhand einer computergestützten Datenbank schnell identifiziert. Dies ermöglicht eine wirksame Nachsorge und eine schnelle Behandlung, die für ein Zentrum mit fast 60 Konsultationen pro Tag unerlässlich ist.

Der Zugang zu den Produkten ist ein grosses Problem, und die WFH tut ihr Möglichstes, um Faktorkonzentrate und sogar Emicizumab bereitzustellen. Die Infusion von Kryopräzipitaten bleibt jedoch die am häufigsten verabreichte Behandlung. Das HTC verfügt über 15 Betten und sehr motivierte Zuweiser, zu denen ein Zahnarzt und ein Gastroenterologe gehören. Darüber hinaus steht den Patienten eine Physiotherapieabteilung zur Verfügung.

Obwohl das HTC in Karatschi mit den zur Verfügung stehenden Mitteln eine möglichst effiziente Behandlung gewährleistet, bleiben mehrere Herausforderungen bestehen. Die Ausbildung des Personals, die Aufklärung der Bevölkerung über die Symptome der hämorrhagischen Diathese, das Produktmanagement, insbesondere die Verschreibungsmodalitäten für die niedrig dosierte Prophylaxe, und vor allem der Weg des Patienten im Falle

einer hämorrhagischen Komplikation, die einen Krankenhausaufenthalt in einem Referenzkrankenhaus erfordert, sind Aspekte, an denen wir arbeiten könnten.

Das Engagement des lokalen Teams und ihr Wille, Fortschritte zu machen, sind jedoch bemerkenswert. Durch das Partnerschaftsprogramm hoffen wir, unser Fachwissen weitergeben zu können und sie bei der Verbesserung bestimmter Aspekte des Zentrums zu unterstützen.

Über den medizinischen Aspekt hinaus war diese Reise eine bereichernde menschliche Erfahrung. Ich konnte mich mit Patienten und ihren Familien austauschen, die angesichts der täglichen Herausforderungen eine bewundernswerte Widerstandsfähigkeit an den Tag legen. Diese Art der internationalen Zusammenarbeit erinnert daran, wie wichtig die Solidarität zwischen den Zentren ist, um das Leben von Menschen mit Hämophilie auf der ganzen Welt zu verbessern.

Mehrere kürzliche Änderungen, insbesondere des Ärzteteams, haben dazu geführt, dass das Projekt derzeit auf Eis liegt und von der WFH im Laufe des Jahres 2025 neu bewertet wird.

Pierre Fontana



Das Team des Zentrums in Karachi mit den örtlichen Behörden, einigen Spendern und der Vertreterin des WFH.

EHC-Kongress

in Sofia, Bulgarien

Vom 4. bis 6. Oktober 2024 fand in Sofia, Bulgarien, der diesjährige Kongress des Europäischen Hämophilie-Consortiums (EHC) statt. Über 330 Teilnehmer:innen aus ganz Europa kamen zusammen, um sich über die neuesten Entwicklungen auszutauschen. Dank eines straffen und spannenden Programms war die Veranstaltung ein voller Erfolg und eines der Highlights des Jahres.



Gastgeberland und Organisation

Die bulgarische Hämophilie-Organisation, die 2011 gegründet wurde und aktuell 122 Mitglieder zählt, übernahm die Gastgeberrolle. Die Organisation überzeugte durch eine professionelle und herzliche Durchführung des Events.

Prävalenz weiterhin unbekannt ist und welche schwer zu diagnostizieren und zu behandeln sind.

Das Symposium von Roche setzte mit dem Thema «Ein normales Leben durch Vorbeugung von Gelenkschäden» einen motivierenden Akzent. Ein professioneller Tänzer und eine Mutter berichteten aus ihrer Perspektive, wie wichtig Prävention und Resilienz sind.

Wohlbefinden, die Lebensqualität und den Alltag beeinträchtigen.

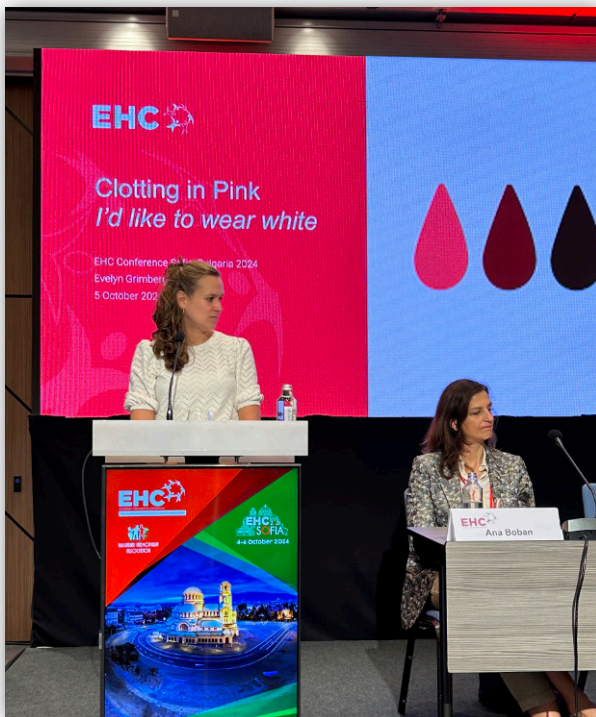
Es gibt jedoch auch positive psychologische Effekte:

- Entwicklung kreativer Bewältigungsstrategien
- Resilienz und Wachstumsdenken
- Bessere Notfallvorbereitung

Ein weiteres wichtiges Thema war das von-Willebrand-Syndrom (VWS). Baiba Ziemele, Vertreterin der Lettischen Hämophilie-Gesellschaft, schilderte ihren Weg zur Diagnose und Behandlung – ein bewegendes Beispiel für die Schwierigkeiten bei der Diagnosestellung.

Persönliche Einblicke und emotionale Momente

Die Präsentation «Clotting in Pink» stellte die oft übersehene Frage: «Wer kümmert sich um die Betreuer?» Mütter von Kindern mit schwerer Hämophilie fühlten sich besonders angesprochen. Eine Teilnehmerin erzählte, wie die späte Diagnose von VWS sie selbst betraf und wie sie ihre Gesundheit oft zugunsten ihres Kindes vernachlässigte.



Fachprogramm und Highlights

Im Fokus standen Sessions zu extrem seltenen Blutungsstörungen. Besonders beeindruckend war die Diskussion über Thrombozytenstörungen, deren

Prävalenz weiterhin unbekannt ist und welche schwer zu diagnostizieren und zu behandeln sind. Novo Nordisk widmete sich mit «Ungedeckter medizinischer und Patientenbedarf bei Hämophilie» aktuellen Herausforderungen, wie der Behandlung von Arthropathien und der Förderung der Eigenmotivation.

Pfizer Symposium: Das Thema war die psychische Gesundheit von Menschen mit Blutgerinnungsstörungen. Studien zeigen, dass Personen mit Hämophilie häufiger unter Angst- und Depressionssymptomen leiden als die Allgemeinbevölkerung. Gelenkschäden und chronische Schmerzen können das psychische

Ein emotionaler Höhepunkt war der Film des Sobi-Symposiums, in dem Teilnehmer:innen ihren Aufstieg auf den Mont Blanc dokumentierten. Es

zeigte eindrucksvoll, welche Herausforderungen Menschen mit Hämophilie auch bei extremen Unternehmungen meistern können.

Generalversammlung des EHC im Rahmen der Konferenz in Sofia

Das Europäische Hämophilie-Konsortium (EHC) hielt seine jährliche Generalversammlung (GA) während der EHC-Konferenz 2024 in Sofia, Bulgarien ab.

Die Generalversammlung fand am Nachmittag des 4. Oktober statt. Delegierte der nationalen Mitgliedsorganisationen (NMOs) kamen zusammen, um das nächste Steering Committee des EHC zu wählen und den Veranstaltungsort der EHC-Konferenz 2026 festzulegen.

Neue Mitglieder des Steering Committee

Folgende Personen wurden als neue Mitglieder des Steering Committee gewählt:

- **Panagiotis Christoforou (Griechenland)**
gewählt für 5 Jahre
- **Tatjana Markovic (Serbien)**
gewählt für 4 Jahre
- **William McKeown (Grossbritannien)**
gewählt für 5 Jahre
- **Augustas Nedzinskas (Litauen)**
gewählt für 4 Jahre
- **Jamie O'Hara (Grossbritannien)**
gewählt für 5 Jahre
- **Amy Owen-Wyard (Grossbritannien)**
gewählt für 4 Jahre
- **Laura Quintas Lorenzo (Spanien)**
gewählt als neue Schatzmeisterin des EHC für 2 Jahre

Wahl des Veranstaltungsortes für 2026

Zudem stimmte die Generalversammlung über den Veranstaltungsort der EHC-Konferenz 2026. Zur Wahl standen Baku (Aserbaidshan) und Istanbul

(Türkei). Die Delegierten entschieden sich für **Istanbul**. Die Konferenz wird von der Türkiye Hemofili Derneği, der türkischen NMO, organisiert.

Herzlichen Glückwunsch an alle Gewählten und viel Erfolg bei der Arbeit!

Kulturprogramm

Am letzten Abend konnten die Teilnehmer eine Aufführung lokaler Tänzer genießen, die bulgarische Bräuche und Traditionen lebendig präsentierten. Es war ein wunderschöner Abschluss eines gelungenen Kongresses.

Fazit

Der EHC-Kongress 2024 in Sofia war ein inspirierendes Ereignis, das Fachwissen und persönliche Geschichten auf einzigartige Weise verband. Die sehr gute Organisation und das vielfältige Programm hinterliessen einen bleibenden Eindruck bei allen Teilnehmer:innen.

Camilla Wensing



Medizinisches
In dieser Rubrik stellen wir Ihnen, unter anderem, neue in der Schweiz zugelassene und vergütete Therapien für Menschen mit seltenen, angeborenen Blutgerinnungs-erkrankungen vor.

Arzneimittel-Kompendium

Das Arzneimittel-Kompendium (heute als Online-Portal unter: compendium.ch zu finden) ist ein Arzneimittelverzeichnis mit umfassenden Informationen zu allen in der Schweiz zugelassenen Medikamenten. Der Katalog basiert auf Originalinformationen, welche von SwissMedic (Liste auf swissmedicinfo.ch) zu allen Arzneimitteln bereitgestellt werden. Auf beiden Plattformen kann man nach spezifischen Medikamenten und Substanzen, aber auch nach Produktgruppen (z.B. Faktor VIII; Schmerzmittel), nach Indikationen (z.B. Hämophilie), oder nach Firmen suchen. Zu jedem Medikament sind Patienteninformationen (in Deutsch, Französisch und Italienisch) aber auch Fachinformationen für Ärzte und andere Fachpersonen (in Deutsch, Französisch) abrufbar. Für das Kompendium steht ausserdem die Mobile App zur Verfügung, welche den Zugriff auf die Datenbank unterwegs erleichtert.

Es ist möglich, dass Ihr Arzt, Ihre Ärztin Ihnen Medikamente abweichend von den Empfehlungen im Kompendium verschreibt oder verschrieben hat. Gründe können sein: Interaktion zwischen weiteren Medikamenten, die Sie nehmen müssen; Zusätzliche Faktoren oder Krankheiten, die bei Ihnen vorliegen und zu kürzerer oder längerer Verweildauer in Ihrem Körper führen, usw. Sollten Ihnen Diskrepanzen zwischen Ihrer Verschreibung und dem was im Kompendium steht auffallen, besprechen Sie diese mit Ihrem Arzt, Ihrer Ärztin und ändern Sie nicht selbstständig etwas an der Dosierung Ihrer Medikamente.

Professor Dr. med Johanna Kremer Hovinga



www.swissmedicinfo.ch



www.compendium.ch

Hämostase

was ist das?

Das Wort Hämostase leitet sich aus den altgriechischen Wörtern «Haima» (αἷμα) = Blut, und «Stasis» (στάσις) = Stillung her, und umfasst die Summe der Prozesse, die zum Stoppen oder Stillen einer Blutung führen. Die Hämostase ist eine lebenswichtige Funktion, durch welche Menschen und Tiere in der Lage sind Schäden an Gefässen abzudichten und damit einen Blutverlust zu verhindern, oder zumindest zu reduzieren. Bei der Verletzung kleinerer Gefässe stoppt eine Blutung meist nach kurzer Zeit, bei der Verletzung grosser Gefässe, z.B. im Rahmen eines Verkehrs- oder Arbeitsunfalls, bedarf es häufig einer chirurgischen Intervention, selbst bei Personen ohne angeborene Blutungsneigungserkrankung.

Wichtig für die Blutstillung und der später folgenden Auflösung des gebildeten Gerinnsels sind vier Komponenten, die jeweils aus vielen Faktoren oder Signalwegen bestehen. Es sind dies:

1. Die Gefässwand mit den Zellen (Endothelzellen), die das Gefässlumen auskleiden.
2. Die Blutplättchen
3. Das plasmatische Gerinnungssystem mit den **gerinnungs-fördernden (=prokoagulatorischen)** Faktoren und den **gerinnungs-hemmenden (=antikoagulatorischen)** Faktoren. Sowie
4. Das Fibrinolyse-System

Nach einer Verletzung erfolgt als erstes eine Verengung (Vasokonstriktion) des verletzten Gefässes, wodurch Strömungsgeschwindigkeit des Blutes im verletzten Gefäss verlangsamt wird. Zusätzlich erfolgt eine Aktivierung der Gefässwandzellen mit Entleerung ihrer Vorratskammern, mit u.a. Ausschüttung des Von Willebrand Faktors ins Blut. Der Von Willebrand Faktor ist wichtig für die Anlagerung und der folgenden Aktivierung der Blutplättchen (Thrombozyten) an die verletzte Gefässwand. Damit ist die sogenannte primäre Hämostase (Abbildung 1, links) abgeschlossen.

Als nächstes wird die Gerinnungskaskade mit den verschiedenen Gerinnungsfaktoren aktiviert, Fibrinogen in Fibrin umgewandelt, das durch aktivierten Faktor XIII quervernetzt wird. Als Endprodukt entsteht ein Gerinnsel aus Blutplättchen und Fibrinnetz (Sekundäre Hämostase; Abbildung 1, rechts). Einige Akteure haben Rollen sowohl in der primären, wie auch sekundären Hämostase. Beispiele sind der Von Willebrand Faktor, das Trägerprotein des Faktor VIII,

welcher wichtig in der Gerinnungskaskade ist; oder die Blutplättchen, welche auch einzelne Gerinnungsfaktoren, z.B. Faktor V, enthalten; usw.

Sobald über die Aktivierung der **gerinnungs-fördernden (=prokoagulatorischen)** Faktoren erstes Thrombin entstanden, und Fibrinogen in Fibrin umgewandelt ist, werden auch **gerinnungs-hemmende (=antikoagulatorische)** Faktoren aktiv, so dass die Blutstillung nicht überschüssend wird (z.B. eine Thrombose entsteht). Es halten sich also die **prokoagulatorischen** und **antikoagulatorischen** Faktoren gegenseitig in Schach, resp. im Gleichgewicht.

Wenn schliesslich das Gerinnsel seine Aufgabe erfüllt hat, wird es durch das Fibrinolyse-System abgebaut und aufgelöst.

Einflussnahme auf die Hämostase

Es stehen verschiedene Möglichkeiten zur Verfügung, um auf die Blutstillung und Fibrinolyse einen fördernden oder hemmenden Einfluss zu nehmen. Einige Beispiele:

Die Freisetzung des Von Willebrand Faktors aus den Gefässwandzellen in die Zirkulation kann durch DDAVP (z.B. Octostim-Injektion; Minirin Nasenspray) gefördert werden. Eine Von Willebrand Faktor-Freisetzung erfolgt auch beim Sport oder unter (grossem) Stress.

Bei tiefen Blutplättchenzahlen oder verminderter Blutplättchenfunktion (z.B. Bernard-Soulier Syndrom; Thrombasthenia Glanzmann) können Thrombozytenkonzentrate transfundiert werden. Häufiger erfolgt eine Hemmung der Plättchenfunktion, sei dies gewünscht (z.B. nach einem Herzinfarkt) oder als Nebenwirkung einer Therapie mit Aspirin und anderen Medikamenten auf der Liste der «Verbotenen Medikamente» für Patienten mit Blutungsneigungserkrankungen.

Der Faktorerersatz durch Injektion des fehlenden Faktors bei den verschiedenen angeborenen Blutungsneigungserkrankungen ist Ihnen gut bekannt – weiter unten folgen Details dazu. Bei gewissen Erkrankungen, z.B. nach Lungenembolien, oder bei künstlicher Herzklappe braucht man das umgekehrte, nämlich eine Blutverdünnung. Dafür stehen heute verschiedene Medikamente zur Verfügung. Für manche braucht es regelmässige Kontrollen (z.B. Quick-Kontrollen beim Hausarzt unter Therapie mit Marcoumar), bei anderen sind keine Kontrollen nötig. Heute können diese

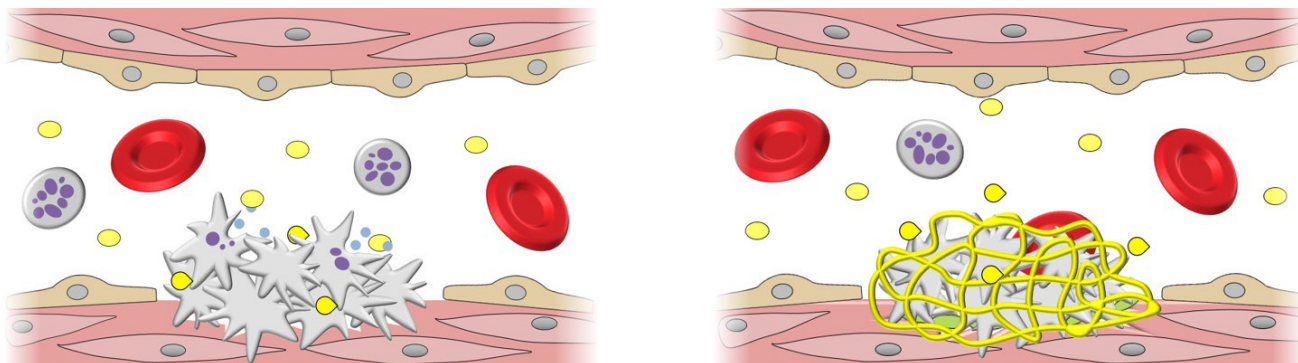


Abbildung 1

Schematische Darstellung der primären (links) und sekundären (rechts) Hämostase. Gefässwand oben und unten. Rote Blutkörperchen, Blutplättchen (graue Scheiben (ruhende) oder Sterne (aktiviert) mit violetten Granula); sowie Blutgerinnungsfaktoren (gelbe kleine Ovale) und Fibrinfäden (gelbes Netz).
© Oliver Kocher, ZLM, Inselspital, 3010 Bern.

Blutverdünner, wenn eine wichtige Indikation besteht, unter gewissen Bedingungen nach Absprache mit dem Hämophilie-Zentrum auch bei Patienten mit Blutungsneigungserkrankungen eingesetzt werden.

Schliesslich ist der Fibrinolyse-Hemmer, Cyklokapron zu erwähnen, der gerne bei Menschen mit angeborenen Blutungsneigungserkrankungen eingesetzt wird. Da Cyklokapron selber nicht zur Gerinnungsbildung beitragen kann, sondern nur den Gerinnselabbau verlangsamt, reicht Cyklokapron bei schweren Blutungen allein meist nicht aus und muss mit der Faktorengabe kombiniert werden.

Behandlung der Hämophilie und anderer angeborener Blutungsneigungserkrankung infolge Gerinnungsfaktormangel

Bei der Behandlung der Hämophilie und anderer Blutungsneigungserkrankung infolge angeborener Gerinnungsfaktormängel geht es darum das gestörte Gleichgewicht zwischen **prokoagulant** Faktoren und **antikoagulant** Faktoren zu korrigieren (Abbildung 2). Dazu gibt es heute verschiedene Möglichkeiten:

1 Der fehlende Faktor wird zugeführt.

Substitution des fehlenden Gerinnungsfaktors, der entweder aus menschlichem Plasma gewonnen oder biotechnologisch hergestellt wird. Der fehlende Gerinnungsfaktor muss in die Vene injiziert werden, eine lebenslange Therapie ist nötig. Die Häufigkeit der Substitution hängt von der Verweildauer des Faktors in der Zirkulation (ein Mass dafür ist die Halbwertszeit) ab. Je länger die Halbwertszeit desto höhere Talspiegel können erreicht wer-

den und desto grössere Intervalle zwischen den einzelnen Substitutionen sind möglich. Wir unterscheiden denn auch zwischen «Standard-Half-Life» (SHL) und «Extended Half-Life» (EHL) Faktoren, wobei die EHL eine längere Verweildauer in der Zirkulation (also längere Halbwertszeit) haben.

Ebenfalls in diese Kategorie gehört die Gentherapie. Mit einem viralen Vektor, der ein therapeutisches Gen, z.B. für den Faktor IX enthält, und in die Vene injiziert wird, wird das Gen in eine Zelle gebracht. Dort wird es abgelesen und das zugehörige Eiweiss (z.B. Faktor IX) produziert. Bei Erfolg wird genügend normaler Faktor gebildet, so dass der Ersatz des fehlenden Faktors nicht mehr nötig ist. Injektionen fallen zum grössten Teil weg. Die Gentherapie ist noch relativ neu, daher gibt es noch keine Daten zum Langzeit-Erfolg und allfälligen Langzeit-Risiken (also > 10 Jahre).

2 Der fehlende Faktor wird simuliert.

Die Funktion des bei der Hämophilie A fehlenden oder verminderten Faktor VIII kann mit Hilfe eines Antikörpers simuliert werden. Dies ist möglich, weil der Faktor VIII selber keinen anderen Gerinnungsfaktor aktivieren muss, sondern «nur» die Plattform bildet, auf welcher der Faktor X durch Faktor IXa aktiviert wird. Der Vorteil von Antikörpern ist, dass sie eine lange Halbwertszeit haben (ca. 30 Tage) und auch unter die Haut, statt in die Venen gespritzt werden können. Ausserdem werden sie durch allfällig vorhandene Hemmkörper gegen den Faktor nicht gehemmt. Hemlibra® (Emicizumab) ist ein solcher Antikörper, andere sind in Entwicklung. Neben den schon bekannten Hemlibra-Ampullen à 30mg, 60mg, 105mg und 150mg, gibt es neu auch Ampullen à 12mg und 300mg. Dabei können die Ampullen à 12mg und

30mg oder die Ampullen 60 bis 300mg jeweils in einer Spritze kombiniert werden.

3 Reduktion des Spiegels eines eigenen antikoagulanten Faktors («Rebalancing Therapy»).

Auch wenn es bei der Hämophilie-Therapie im Wesentlichen immer darum geht das fehlende Gleichgewicht zwischen **pro-** und **antikoagulatorischen** Faktoren herzustellen, wird der Begriff «rebalancing therapies» für Therapien verwendet, bei denen das **antikoagulatorische** Potential im Plasma reduziert wird. Diese Therapien werden und wurden für die Behandlung von Patienten mit Hämophilie A und B, auch solche mit Hemmkörpern entwickelt. Aufgrund der Wirkweise dieser Medikamente ist anzunehmen, dass sie auch bei anderen seltenen angeborenen Blutungsneigungserkrankungen wirksam sein könnten, Daten dazu fehlen heute aber noch weitgehend.

Verschiedene Konzepte und Medikamente werden zurzeit in Studien getestet.

Neue in der Schweiz zugelassene und vergütete Medikamente (nummeriert und eingefärbt gemäss ihrer Wirkweise; Abbildung 2)

1A.) **Altuvoct®** (*Efanesoctocog alpha, vormals BIVV001, rFVIII-Fc-VWF-XTEN; Firma: SOBI/Sanofi*)

Altuvoct® ist für die Prophylaxe und Therapie von Blutungen bei Patienten mit Hämophilie A (alle Schweregrade) zugelassen.

Bisherige Versuche die Halbwertszeit der rekombinanten Faktor VIII-Präparaten durch Modifikationen zu verlängern waren weit weniger erfolgreich als beim Faktor IX, für EHL Faktor VIII-Präparate konnte ~1.5-fache Verlängerung (also bis auf ca. 20 Stunden) erreicht werden, während die Halbwertszeit für EHL Faktor IX-Präparate gut 90-100 Stunden beträgt. Der Grund dafür ist die Kopplung der Halbwertszeit des Faktor VIII an jene des Von Willebrand Faktors. Mit einem eleganten Trick wurde an den Faktor VIII biotechnologisch ein kleines Stück Von Willebrand Faktor sowie zwei kurze Ketten angehängt, alle drei werden bei Gerinnungsaktivierung abgespalten. Dadurch konnte für Altuvoct eine Entkopplung der Halbwertszeit von jener des Von Willebrand Faktors erreicht werden. In Studien betrug die Halbwertszeit von Altuvoct® 40-47 Stunden. Damit braucht es nur noch eine Injektion pro Woche, auch liegt während des grössten Teils der Woche (4-5 Tage) der Faktor VIII Spiegel über 40 % und damit im nicht hämophilen Bereich.

1B.) **Hemgenix®** (*Etranacogen dezaparvovec; Firma: CSL Behring*)

Am 1. Januar 2025 wurde Hemgenix®, die erste Gentherapie für erwachsene Patienten mit Hämophilie B (Faktor IX Aktivität <2 %; kein Faktor IX Hemmkörper, weder aktuell noch in der Vergangenheit; ab 18 Jahren), vom Bundesamt für Gesundheitswesen (BAG) in die Spezialitätenliste aufgenommen. Damit ist die Schweiz eines der ersten Länder weltweit, in dem die Gentherapie für Hämophilie B von der Grundversicherung der Krankenkassen übernommen wird. Die Bezahlung erfolgt in Tranchen nachdem gewisse vordefinierte Meilensteine resp. Qualitätsfaktoren (Höhe des Faktor IX-Spiegels, Unabhängigkeit von Faktor-Substitution) erreicht wurden. Bezahlung an die Firma ist also nur bei Erfolg vorgesehen.

Die Hämophilie B-Patienten, welche eine Gentherapie wollen werden an ihren Hämophilie-Zentren sorgfältig abgeklärt. Sie werden am Gentherapie Experten Board des Schweizerischen Hämophilie Netzwerks eingehend besprochen (wurde an alles gedacht, wo könnten Risiken vorliegen, was könnte vor Therapie verbessert werden? usw.) danach gibt das Board seine Empfehlung ab. Anschliessend muss bei der Krankenkasse des Patienten eine Kostengut-sprache eingeholt werden, bevor die Therapie gegeben werden kann. Nach der Infusion des Gentherapievektors folgt eine engmaschige Überwachung, in den erste 12 oder mehr Wochen, je nach Verlauf, wöchentlich, dann monatlich und schliesslich 3-6 monatlich. Während die Therapie (Vektorgabe) am Inselspital in Bern gegeben wird, werden die Abklärungen vor und Kontrollen nach Therapie wohnortsnah am eigenen Hämophilie-Zentrum durchgeführt.

Ziel der Gentherapie ist eine (weitgehende) Unabhängigkeit von regelmässiger Ersatztherapie durch Faktorpräparate, die injiziert werden müssen.

3.) **Alhemo®** (*Concizumab; Firma NovoNordisk*)

Alhemo® das erste zugelassene Präparat, welches das Gerinnungsgleichgewicht durch eine Verringerung des die Blutgerinnung-hemmenden oder -bremsenden Potentials der **natürlich Antikoagulantien** versucht wiederherzustellen. Zurzeit ist Alhemo® zugelassen für Patienten ab 12 Jahren, die an einer mit Hämophilie A mit Hemmkörper oder einer Hämophilie B mit Hemmkörper leiden und eine Blutungs-Prophylaxe brauchen. Weitere Indikationen könnten folgen.

Alhemo® ist ein monoklonaler Antikörper, welcher gegen den **Tissue Faktor Pathway Inhibitor (TFPI)** gerichtet ist. Alhemo® verhindert, dass TFPI an den aktivierten Faktor X bindet und hemmt, so bleibt die Gerinnungskaskade angeschaltet. Wie alle Antikörper hat Alhemo® den Vorteil, dass er unter die Haut gespritzt werden kann (subkutane Applikation). NovoNordisk hat ihre grosse Erfahrung mit Insulin in der Behandlung von Zuckerkranken genutzt um auch für Alhemo® einen Pen mit einer ganz feinen Nadel zu entwickeln,

so dass die tägliche Verabreichung mit dem Pen ganz einfach ist, der Pen kann auch für ein Wochenende usw. leicht mitgenommen werden. Alhemo® ist eine prophylaktische Therapie, wie Hemlibra® auch. Durchbruchblutungen oder Blutungsprävention, z.B. während Operationen müssen wie bisher mit herkömmlichen Präparaten erfolgen.

Professor Dr. med Johanna Kremer Hovinga

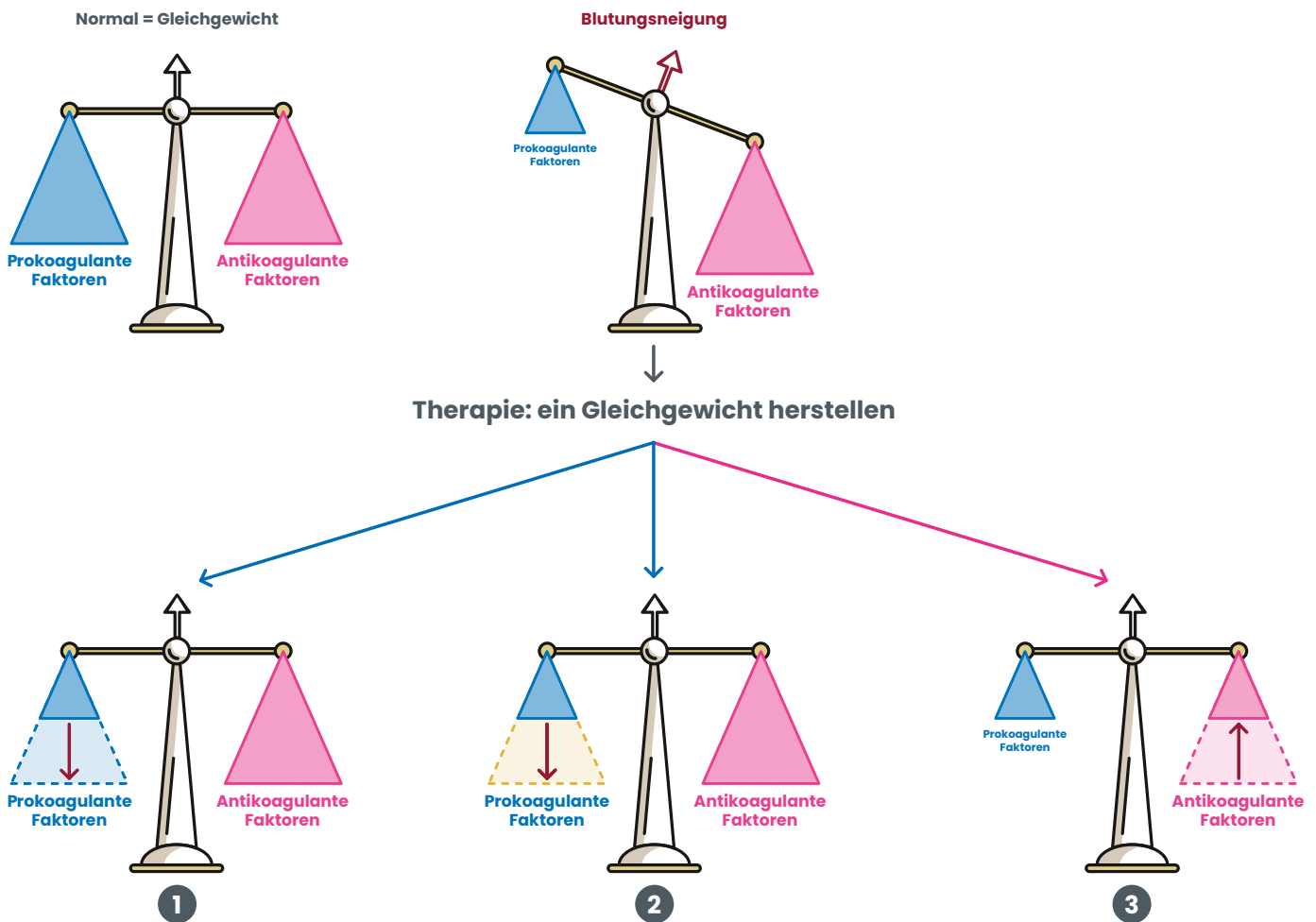


Abbildung 2

Vergleich zwischen normaler plasmatischer Gerinnungssituation (im Gleichgewicht) und Situation bei Blutungsneigungserkrankungen, sowie der therapeutischen Möglichkeiten hier ein (neues) Gleichgewicht herzustellen. Die blauen Dreiecke stellen die gerinnungsfördernden (prokoagulantem) Faktoren, die Malve-farbenen die gerinnungshemmenden (antikoagulantem) Faktoren dar. Zu den prokoagulantem Faktoren zählen unter anderem die Faktoren VIII und IX (dazu gezählt werden kann auch der Von Willebrand Faktor als Träger des Faktor VIII), die Faktoren II, V, VII, XI und XIII und das Fibrinogen. Zu den antikoagulatorischen Faktoren gehören Antithrombin, Protein C und Protein S, sowie der Tissue Faktor Pathway Inhibitor (TFPI). Weiteres im Text, mit Kapitelüberschriften mit den gleichen Zahlen wie in der Abbildung.

BehiG-Revision, Inklusionsinitiative und Gegenvorschlag

Was sind die nächsten Schritte in diesem Jahr?

Am 23. Dezember 2024 hat der Bundesrat zwei Ankündigungen gemacht, die Menschen mit Behinderungen betreffen. Zum einen verabschiedete er die Revision des Behindertengleichstellungsgesetzes (BehiG). Zum anderen äusserte er sich zur Inklusionsinitiative und schlug vor, diese abzulehnen, ihr jedoch einen indirekten Gegenvorschlag gegenüberzustellen, der aus zwei Teilen besteht: Der erste Teil beinhaltet die Schaffung eines Inklusionsgesetzes mit Schwerpunkt Wohnen, der zweite Teil besteht aus einer Revision des Bundesgesetzes über die Invalidenversicherung (IVG).

Für all jene, die nach diesen Ankündigungen den Überblick verloren haben, erklären wir hier die nächsten Schritte: Grundsätzlich muss man zwischen den beiden Vorlagen, der Revision des BehiG und der Inklusionsinitiative, unterscheiden, da sie nicht zusammen behandelt werden, und sich nicht im selben Stadium des politischen Prozesses befinden.

BehiG-Revision

Die Revision des BehiG wurde vom Bundesrat zuhanden des Parlaments verabschiedet. Es ist noch nicht klar, ob zuerst der Nationalrat oder der Ständerat die Revision behandeln wird. Die Arbeiten in den zuständigen Kommissionen werden voraussichtlich im zweiten Quartal 2025 beginnen, und **die ersten Debatten im Plenum werden frühestens im Juni – während der Sommersession – stattfinden**. Anschliessend muss die Revision im Parlament des jeweils anderen Rats diskutiert werden. Dies dürfte **mindestens bis zum Herbst 2025 dauern**.



Inklusionsinitiative und Gegenvorschlag

Der Bundesrat hat zur Inklusionsinitiative Stellung genommen und schlägt vor, diese abzulehnen. Er möchte ihr aber einen indirekten Gegenvorschlag gegenüberstellen. So hat er das Eidgenössische Departement des Innern (EDI) beauftragt, diesen Gegenvorschlag auszuarbeiten, der zwei Teile enthalten wird: die Schaffung eines Inklusionsgesetzes und eine Revision des IVG. Es liegt nun am Departement und den zuständigen Bundesämtern, den Gegenvorschlag auszuarbeiten. Sie haben **bis Mai 2025** Zeit, dem Bundesrat einen Vorentwurf vorzulegen.

Agile wird an einer Arbeitsgruppe zur Ausarbeitung dieses Gegenvorschlags beteiligt sein. Wir freuen uns darauf, konstruktive Vorschläge einzubringen, in der Hoffnung, dass diese von der Bundesverwaltung aufgegriffen werden.

Der Bundesrat wird **voraussichtlich bis Ende Mai 2025 einen Vorentwurf** dieses Gegenvorschlags zur Inklusionsinitiative vorlegen. **Anschliessend läuft das dreimonatige Vernehmlassungsverfahren.** Danach muss der Bundesrat die Ergebnisse analysieren und einen **Entwurf vorschlagen**, den er annehmen und dem **Parlament** vorlegen wird. Dies wird nicht vor **Herbst oder Winter 2025** der Fall sein. Der Weg ist also noch sehr lang, aber Agile wird Sie über jede wichtige Entscheidung in diesen Phasen auf dem Laufenden halten.

Eines ist sicher: Die Revision des BehiG und die Inklusionsinitiative werden die politischen Organe im Jahr 2025 beschäftigen!

Experten im Gespräch

Hämophilie & Familienplanung bei Konduktorinnen

Wird über die Hämophilie berichtet, dann geht es meist um männliche Patienten. Aber auch Frauen, die Trägerinnen der Genveränderung für Hämophilie sind, können als sogenannte «Konduktorinnen» die Krankheit an ihre Kinder vererben. Im Interview klären zwei Expertinnen über Fragen zur Familienplanung bei Konduktorinnen auf.

«Konduktorin sein» – was bedeutet das?

Katharina Thom Die Hämophilie wird über das X-Chromosom vererbt. Das bedeutet, es wird ein X-Chromosom weitergegeben, auf dem eine fehlerhafte Information für die Produktion von Gerinnungsfaktoren liegt. Da Männer nur ein X-Chromosom haben, sind männliche Hämophilie-Patienten krank und haben Symptome. Frauen haben zwei X-Chromosomen und können die Produktion der betreffenden Gerinnungsfaktoren ausgleichen.

Nadine Schmidlin Viele Konduktorinnen haben keine Blutungsbeschwerden. Wir sehen sie daher auch viel seltener in der Ambulanz. In der Vergangenheit wurden die Beschwerden von Konduktorinnen aber wahrscheinlich vernachlässigt. Es gibt Konduktorinnen, die starke Menstruationsblutungen oder erhöhte Hämatom-Neigungen haben. In bestimmten Situationen, z. B. bei einer Operation oder Geburt, kann es dann sinnvoll sein, Gerinnungsfaktoren zu substituieren.

Wie werden Konduktorinnen in der Klinik detektiert?

Katharina Thom Wir testen am ehesten die Geschwister von jungen Hämophilie-Patienten oder Kinder, die z. B. unerklärliche Blutungen haben. Eine Hämophilie kann auch in Familien auftreten, bei denen die Erkrankung bis dato nicht bekannt war, z. B., weil eine milde Hämophilie vererbt wird und keine Symptome in der Familie auftraten oder weil es wenig oder keine männlichen Nachkommen gab.

Nadine Schmidlin Viele Frauen, in deren Familien die Hämophilie vorkommt, wissen, dass sie Konduktorinnen sein könnten. Wenn es Richtung Familienplanung geht, dann wollen sie häufig eine Abklärung. Aber auch Frauen mit Blutungssymptomen, bei denen es noch keine Hämophilie-Fälle in der Familie gab, werden auf Hämophilie getestet. Häufiger werden aber andere Blutungserkrankungen, z. B. das Von-Willebrand-Syndrom, diagnostiziert.

Was gibt es bei der Familienplanung zu beachten?

Katharina Thom Wenn eine Frau vermutet, Konduktorin zu sein, empfehlen wir vor einer Schwangerschaft eine genetische Abklärung. Dann ist es wichtig zu erklären, wie die Vererbung läuft, welche Konsequenzen das haben könnte und welche Möglichkeiten der pränatalen Diagnostik es gibt. Die Ungewissheit während der Schwangerschaft ist oft belastender im Vergleich zu einer Diagnostik und guten Aufklärung vor der Geburt. Somit sind die werdenden Eltern eventuell besser darauf vorbereitet, dass ihr Kind eine Hämophilie haben könnte. Auch wichtig für die Schwangerschaft: Ein niedriger Faktorspiegel als Konduktorin ist nicht mit einem erhöhten Risiko für Fehlgeburten assoziiert.



Dr. Katharina Thom

ist Kardiologin und Oberärztin an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde der MedUni Wien/AKH Wien und behandelt an der Gerinnungsambulanz Patienten mit allen Gerinnungsstörungen, unter anderem Kinder mit Hämophilie.

Foto: Privat



Dr. Nadine Schmidlin

arbeitet als Oberärztin für Hämatologie an der Universitätsklinik Basel und ist spezialisiert auf Blutungserkrankungen bei Erwachsenen.

Foto: Universitätsspital Basel

Nadine Schmidlin Während der Schwangerschaft kann sich bei einer Hämophilie A der Faktor VIII verändern, und zwar kann er in Richtung Geburt ansteigen. Das hat den Vorteil, dass eine Konduktorin, die eine leichte Blutungsneigung hat, quasi normale Faktor-VIII-Werte erreichen kann und vielleicht für die Geburt keine Faktorensupplementation braucht. Das ist aber von Patientin zu Patientin sehr verschieden.

Und bei bzw. nach der Geburt?

Katharina Thom Vielen Frauen ist es ein Anliegen, spontan zu gebären. Nach jetziger Datenlage ist bei Konduktorinnen kein Kaiserschnitt nötig, auch wenn immer individuell entschieden wird, was für Mutter und Kind das Beste ist. Nach der Geburt sollte dann baldmöglichst eine Gerinnungsuntersuchung erfolgen, um eine Hämophilie zu bestätigen oder eben auszuschließen.

Nadine Schmidlin Wir empfehlen keine Hausgeburt, sondern die Geburt in einem Zentrum, in dem Kinderärztinnen, Kinderärzte und Gynäkologen vor Ort sind. Falls es doch zu Komplikationen oder einem hohen Blutverlust kommt, kann vor Ort entschieden werden, ob eine Faktorengabe notwendig ist oder nicht.

Kann das Wissen, Konduktorin zu sein, auch seelisch belasten?

Katharina Thom Die Situation kann sehr belastend sein und die Betroffenen müssen daher gut beraten werden. In den ersten Aufklärungsgesprächen während der Pubertät erkläre ich den Jugendlichen wie Hämophilie vererbt wird und vermeide bewusst Formulierungen wie «das kommt von der Mutter». Mit dem Informationsgewinn über die Erkrankung verliert das Ganze oft seinen Schrecken.

Nadine Schmidlin Schuldgefühle, die Hämophilie vererbt zu haben, sind ein großes Thema, obwohl sie natürlich unbegründet sind. Ich kenne die Tochter eines Hämophilen, die per se keine Kinder haben möchte. Obwohl ihr Vater gut therapiert und selbstständig ist, hat sie entschieden, dass sie das nicht für ihre Kinder möchte.

Zum Schluss: Was ist Ihnen besonders wichtig?

Katharina Thom Heutzutage spricht bei Konduktorinnen nichts gegen die Familienplanung. Ob ein Paar Kinder haben möchte oder nicht, ist aber eine höchstpersönliche Entscheidung. Denn trotz guter Therapiemöglichkeiten der Hämophilie gibt es auch andere Entscheidungsfaktoren. Auf alle Fälle stehen hämophilen Erwachsenen, Konduktorinnen als auch Kindern erfahrene Ärzte zur Seite, die sich mit der Vererbung und der Betreuung der betroffenen Patienten gut auskennen.

Faktoren-Substitution: Hämophilie-Behandlung, bei der fehlende Gerinnungsfaktoren verabreicht werden.

Konduktorin: Frau, die Trägerin des Gendefekts für Hämophilie ist und diesen an ihre Kinder vererben kann.

Nadine Schmidlin Die Entscheidung für eine Familie liegt natürlich immer bei dem betroffenen Paar. Es ist wichtig, frühzeitig zu planen und sich zu überlegen: Was bedeutet es, eine genetische Abklärung in der Schwangerschaft zu machen? Möchte ich vor der Geburt das Geschlecht des Babys wissen? Es geht einfach darum, gut informiert und vorbereitet zu sein.

Dieser Beitrag wurde uns von Sobi – Swedish Orphan Biovitrum AG – zu Verfügung gestellt.

Die Kraft des Blutes

Der Hämophilie Podcast | Folge 3

In unserem Hämophilie Podcast «Die Kraft des Blutes» sprechen wir in zunächst fünf geplanten Folgen mit Experten und Expertinnen über die vielen Facetten der Hämophilie. Hören Sie selbst einmal rein.

Informativ, kurzweilig und aufschlussreich nimmt sich jede rund 30-minütige Folge eines bestimmten Themas an.

Podcast 3:

Hämophilie und Konduktorinnen

Mit Dr. med. Lukas Graf,
Leiter Hämatologisches Ambulatorium,
Zentrum für Labormedizin, St. Gallen



Wir wünschen Ihnen einen
informativen Hörgenuss! Ihre SOBI AG

Das Disability Paradox:

Lebensfreude trotz Chronischer Erkrankung

Am Ende dieses Beitrags werden Sie wissen, was das Disability Paradox bedeutet und was das Disability Paradox mit Resilienz, dem sozialen Umfeld, sportlichen Aktivitäten und Bewegung im Allgemeinen zu tun hat.

Was ist das Disability Paradox?

Das Leben mit Hämophilie kann manchmal herausfordernd sein, birgt jedoch auch unerwartete Chancen und Potenziale. Das Disability Paradox beschreibt den scheinbaren Widerspruch, dass Menschen mit chronischen Erkrankungen oder Behinderungen oft glücklicher und zufriedener sind, als man aufgrund ihrer gesundheitlichen Einschränkungen erwarten würde. Studien haben gezeigt, dass viele Betroffene trotz ihrer physischen Herausforderungen ein erfülltes und glückliches Leben führen [1] [3].

Dies liegt unter anderem daran, dass

sie oft Strategien entwickeln, um ihre Lebensqualität zu maximieren und dabei eine erstaunliche Resilienz und Anpassungsfähigkeit zeigen [2].

Stimmt das auch für Hämophiliebetreffene?

Auch Menschen mit Hämophilie passen sich an den Grad ihrer Erkrankung an und geben oft eine bessere Lebensqualität im Vergleich zur Allgemeinbevölkerung an. Dies zeigte eine Studie aus den USA, in der 1.327 Teilnehmer mit Hinblick auf die Bewertung ihrer Lebensqualität befragt wurden – darunter auch 177 Hämophilebetreffene. Die Ergebnisse deuten auf das Vorhandensein dieses Disability Paradoxons auch bei dieser Gruppe hin [1].

Auch lassen diese Ergebnisse darauf schliessen, dass die Auswirkungen der Hämophilie auf die Lebensqualität für Betroffene und Eltern möglicherweise

unterschätzt werden, wenn Untersuchungskriterien verwendet werden, die für die allgemeine Bevölkerung ohne chronischen Erkrankungen entwickelt wurden. Das liegt daran, dass sie ihre Prioritäten und Bedürfnisse an ihre Krankheit angepasst haben [1].

Vermutlich tragen mehrere Faktoren zum Disability Paradox bei. Dazu gehören unter anderem:

- **Anpassungsfähigkeit:** Menschen mit chronischen Erkrankungen zeigen oft eine hohe Anpassungsfähigkeit und entwickeln Bewältigungsstrategien, um mit ihren Herausforderungen umzugehen und ihr Leben bestmöglich zu gestalten [1].
- **Gemeinschaft und soziale Unterstützung:** Eine starke soziale Unterstützung durch Familie, Freunde,

Gemeinschaften oder Selbsthilfegruppen kann eine wichtige Rolle spielen, um das Wohlbefinden von Menschen mit chronischen Erkrankungen zu fördern [3].

- **Neubewertung von Werten und Prioritäten:** Menschen mit chronischen Erkrankungen können ihre Werte und Prioritäten neu bewerten und sich auf Aspekte des Lebens konzentrieren, die für ihr persönliches Glück und Wohlbefinden von grösserer Bedeutung sind [1].
- **Resilienz:** Die Fähigkeit, Rückschläge zu überwinden und sich an neue Situationen anzupassen, kann dazu beitragen, dass Menschen mit chronischen Erkrankungen widerstandsfähiger werden und sich besser auf positive Aspekte ihres Lebens konzentrieren [1] [3].

Die Rolle von Bewegung und Sport

Eine der Schlüsselstrategien, die zur hohen Lebenszufriedenheit beitragen, ist die regelmässige körperliche Aktivität. Sport kann nicht nur die körperliche Gesundheit verbessern, sondern auch das psychische Wohlbefinden stärken. Durch Bewegung können Stress abgebaut, die Stimmung verbessert und ein Gefühl der Erfüllung und des Erfolgs erlebt werden [2] [4].

Wichtigkeit für Kinder

Für Kinder mit Hämophilie ist Bewe-

gung besonders wichtig. Sportliche Betätigung hilft, die Bewegungsfähigkeit der Gelenke zu erhalten, Muskelmasse und -kraft zu erhöhen bzw. zu verbessern [4].

Anpassung von Sportarten für Kinder mit Hämophilie

Eltern und Betreuer spielen eine wichtige Rolle, indem sie geeignete Sportarten für ihre Kinder auswählen und diese an ihre individuellen Bedürfnisse anpassen. [4].

Schlussfolgerung

Das Phänomen des Disability Paradox verdeutlicht, dass Erwachsene und Kinder mit Hämophilie trotz ihrer chronischen Erkrankungen ein hohes Mass an

Lebensqualität erreichen können. Durch personalisierte Unterstützungsmassnahmen und die Förderung von körperlicher Aktivität können sie nicht nur ihre gesundheitlichen Herausforderungen bewältigen, sondern auch ein erfülltes und glückliches Leben führen.

Dieser Beitrag wurde uns von Roche zu Verfügung gestellt.



Referenzen

- [1]: O'Hara J, Martin AP, Nugent D, et al. Evidence of a disability paradox in patient-reported outcomes in haemophilia. *Haemophilia*. 2021;27(2):245-252. doi:10.1111/hae.14278Evidence_of_a_disability_paradox_in_patient-report.pdf, p.6.
- [2]: Bull, F. C., Al-Ansari, S. S., Biddle, S., Borodulin, K., Buman, M. P., Cardon, G., ... & Willumsen, J. F. (2020). World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *British Journal of Sports Medicine*, 54(24), 1451-1462.
- [3]: G.L. Albrecht, P.J. Devlieger. The disability paradox: high quality of life against all odds: *Social Science & Medicine* 48 (1999) 977±988
- [4]: Srivastava, Alok et al. "WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition." *Haemophilia* : the official journal of the World Federation of Hemophilia vol. 26 Suppl 6 (2020): 1-158. doi:10.1111/hae.14046

Erinnerungen an vergangene Tage

Persönlicher Bericht von Kurt Schegg

Am Freitagabend setzten die Zahnschmerzen ein. Sie kennen das, ein Hämmern, pulsierend, mehr oder weniger stark, aber pausenlos. Das Abendessen am Samstag wurde zur Qual. Warum wirkte die Schmerztablette nicht? Meine Zahnarztpraxis hat auch am Sonntag für drei Stunden geöffnet. Termin vereinbart, 13.00 Uhr – sofort los.

Ich spritze seit dem 7. Januar 2021 wöchentlich Hemlibra, ein Medikament, das als Ersatz für den Faktor VIII verabreicht wird, und der mich für die ganze Woche mit einem konstanten Faktor VIII Spiegel im Bereich von 15 % bis 25 % versorgt. Früher, nach einer Faktor VIII Infusion war ich zu 100 % geschützt, aber leider nur für 24 Stunden. Seit diesem Tag bis heute hatte ich nur eine Blutung am Sprunggelenk. Mit diesem Medikament wurde ein Traum war. Ich vergass, dass ich Bluter bin.

Der Termin in der Zahnarztpraxis verlief praktisch schmerzfrei. Die Zahnärztin hat den bösen Zahn mit einer Spritze an einigen Stellen betäubt und dann kurz untersucht. Nichts Aussergewöhnliches. Ein Zahn, der vor ein paar Jahren einer Wurzelbehandlung unterzo-

gen wurde. Ich konnte die Praxis schon nach 30 Minuten wieder verlassen. Wir vereinbarten einen neuen Termin in zwei Wochen, an welchem ein für Wurzelbehandlung spezialisierter Zahnarzt die Sache nochmals beurteilen würde. Bis dahin sollte die Entzündung vollständig abgeklungen sein, Antibiotika sei Dank.

Ich blutete. Nicht viel, aber stetig. Irgendwann wird es aufhören, so wie ich es gewohnt bin nach einer Zahnreinigung. Doch es hörte nicht auf. Das kann doch nicht sein, nach nur einer Betäubungsspritze. Mir wurde ja kein Zahn gezogen! Um zwei Uhr nachts bin ich aufgewacht, den Mund voller Blut. Ein grosser Blutkoagel hatte sich gebildet. Als Bluter weiss man; Niemals entfernen, abwarten, denn sonst geht die «Bluterei» von vorne los. Vielleicht hält das Blutgerinnsel und morgen blutet es nicht mehr, und später wird das Gerinnsel von alleine abfallen. Wie alt muss ich werden, um zu akzeptieren, dass es ohne Faktor VIII nicht geht? Ich habe vergessen, dass ich Bluter bin.

Am folgenden Tag habe ich als erstes den Gerinnungsfaktor (Elocta) bestellt, 2 x 1'500 Einheiten. Die schnellstmögli-

che Lieferung war auf Dienstagmorgen möglich. Es blutete weiter. Aber tagsüber stört das nicht so sehr, da man das Blut laufend schluckt. Die Nächte sind schlimm. Mitten in der Nacht aufgewacht, einsam und ruhig ist es, Gedanken schiessen einem durch den Kopf wie sonst nie. Erinnerungen an längst vergangene Tage kullern aus dem Unterbewusstsein hervor. Früher als Kind; das nicht endend wollende Nasenbluten. Die Nasenlöcher wurden mit watteähnlichem Material verstopft. Geblutet hat es trotzdem, so wie ein Fluss sich den Weg bahnt, ist das Blut in den Rachen geflossen. Dort hat es auch so einen Blutkoagel gebildet, der mich am Atmen gehindert hat, so dass dieser «Fremdkörper» durch Husten wieder rausgedrückt werden musste. Durch die Anstrengung hat das Bluten wieder von Neuem begonnen. Daran erinnerte ich mich. Gott sei Dank holt einen der Schlaf ein, trotz dieses metallischen Geschmackes im Mund und diesen negativen Gedanken. Am nächsten Tag werde ich den Faktor spritzen und weitere zwei Tage später, einmal mehr vergessen, dass ich Bluter bin.

Kurt Schegg

Was tun in Notfall?

Patienten, die eine andere Prophylaxe als einen klassischen Gerinnungsfaktor erhalten (z. B. Emicizumab (HemlibraR)), haben eine stabile Faktor-VIII-Aktivität von etwa 15 bis 20 %. Dies reicht aus, um Blutungen im Alltag wirksam vorzubeugen, erweist sich jedoch als unzureichend bei akuten Blutungen oder in besonderen Situationen, wie z. B. einer (auch kleineren) Operation oder einer Zahnextraktion. In solchen Fällen kann es notwendig sein, zusätzlich zur üblichen Prophylaxe mit Hemlibra eine „Notfall“-Dosis Faktor VIII zu injizieren.

In besonderen Situationen oder wenn Sie sich nicht sicher sind, wenden Sie sich bitte an Ihr Hämophiliezentrum.

Prof. Dr. med. Nicolas von der Weid / Swiss Hemophilia Network

Kandidaturen für den SHG-Vorstand

Damiano Rossetti

Mein Name ist Damiano Rossetti, ich wohne im Tessin und bin 29 Jahre alt. Ich arbeite als Zugverkehrsleiter für die SBB seit ich 20 war. Meine Lieblingssportarten sind Fitness und Snowboard. Ich habe Hämophilie Typ A, mittel-schwer, da mein Faktor-8-Prozentsatz des Blutes 1 % ist.



Ich möchte Mitglied des Vorstands des Vereins werden, um die italienische Schweiz auf nationaler Ebene vertreten zu können. Es ist mir wichtig, meinen Standpunkt einzubringen, und ich möchte, dass meine Geschichte insbesondere als Inspiration für viele andere Jugendliche dient, die noch nicht wissen, wie sie ihr Privatleben mit der Hämophilie in Einklang bringen zu können. Ich danke Ihnen für Ihre Unterstützung und hoffe, dass Sie mir Ihr Vertrauen schenken.

Sascha Roth

Mein Name ist Sascha Roth und bin im wunderschönen Appenzellerland zu Hause. Ich bin 48 Jahre alt/jung, glücklich verheiratet und habe fünf Kinder. Beruflich bin ich Partner in einem mittelgrossen Treuhandunternehmen im Herzen von Appenzell. Meine sportlichen Aktivitäten halten sich in Grenzen, aber das wöchentliche Fussballtraining bei den Veteranen bereitet mir viel Freude und hält mich auch einigermassen fit.

Bei meiner 10-jährigen Tochter Louisa wurde mit 18 Monaten das Von-Willebrand-Syndrom Typ 2 diagnostiziert. Aufgrund der Gefahr von Gelenksblutungen muss Louisa mindestens zwei Mal wöchentlich vorbeugend das Medikament injizieren. Ich bin sehr stolz auf sie, weil sie mit der Situation gut umgeht und (fast) klaglos weiterhin ihren Hobbys den Sportarten mit Elan nachgeht.



So bin ich auch im Zuge einer Informationsveranstaltung mit der SHG in Kontakt gekommen und habe dabei vernommen, dass noch ein Nachfolger für den Säckelmeister gesucht wird. Gerne habe ich mich für diesen Posten beworben, sodass ich einen kleinen Beitrag für die SHG bzw. für die Mitglieder leisten kann.

In diesem Sinne freue ich mich auf eine spannende und interessante Tätigkeit im Vorstand der SHG.

Ostschweiz | Suisse orientale

ZENTRUMSNAME	NOTFALLNUMMER	ADRESSE	ZENTRUMSLEITUNG	MITVERANTW. FACHÄRZTE
Bellinzona Erwachsene	091 811 91 11 091 811 94 92 (Dienstarzt Hämatologie) 091 811 81 86 (Dr. B. Gerber direkt)	Ente Ospedaliero Cantonale Abteilung Hämatologie Via Ospedale 6501 Bellinzona	Dr. med. Bernhard Gerber bernhard.gerber@eoc.ch	PD Dr. med. Georg Stüssi georg.stuessi@eoc.ch Dr. med. Eugenia Biguzzi eugenia.biguzzi@eoc.ch Dr. med. Elena Galfetti elena.galfetti@eoc.ch
Pädiatrie	091 811 90 11 Notfall 091 811 89 77 Sekretariat EmatoOncologia.Pediatrica@eoc.ch	Istituto Pediatrico della Svizzera Italiana Centro emofilia, pediatria Via A. Gallino 12 6500 Bellinzona www.coagulazione.ch	PD Dr. med. Mattia Rizzi	Dr. med. Pierluigi Brazzola pierluigi.brazzola@eoc.ch
Chur Erwachsene		Kantonsspital Graubünden Departement Innere Medizin Loëstrasse 170 7000 Chur	Dr. med. Raphael Jeker raphael.jeker@ksgr.ch	
Pädiatrie	081 256 64 20 (Dienstarzt Pädiatrie) 081 256 61 11 Hauptnummer Kantonsspital GR (Dr. Malär oder Dienstarzt Pädiatrie verlangen)	Kinderhämatologie- und onkologie Kantonsspital Graubünden Loëstrasse 170 7000 Chur	Dr. med. Reta Malär reta.malaer@ksgr.ch	
St. Gallen Erwachsene	071 494 11 11 Dienstarzt Hämatologie verlangen	Zentrum für Labormedizin Frohbergstrasse 3 9001 St. Gallen	Prof. Dr. med. Wolfgang Korte wolfgang.korte@zlm.sg.ch Dr. med. Lukas Graf lukas.graf@zlm.sg.ch	
Pädiatrie	071 243 71 50 071 243 19 03 (Sekretariat) info.haematologie@kispisg.ch	Ostschweizer Kinderspital Zentrum Hämatologie und Onkologie Claudiusstrasse 6 9006 St. Gallen	Dr. med. Heinz Hengartner heinz.hengartner@kispisg.ch Dr. med. Sibylle Denzler sibylle.denzler@kispisg.ch	Dr. med. Cornelia Vetter cornelia.vetter@kispisg.ch
Zürich Erwachsene	043 253 10 25 Nachts und Notfall: Dienstarzt Hämatologie verlangen oder direkt 079 356 95 62 08:00-16:30 Uhr: Disposition/Sekretariat Hämatologie 044 255 37 82	Universitätsspital Abteilung Hämatologie Rämistrasse 100 8091 Zürich	Dr. med. Alice Trincherò alice.trincherò@usz.ch	Dr. med. Jan-Dirk Studt jan-dirk.studt@usz.ch
Pädiatrie	044 266 71 11 Hämophiliedienst verlangen	Universitäts-Kinderspital Abteilung Hämatologie Steinwiesstrasse 75 8032 Zürich	Prof. Dr. med. Manuela Albisetti Pedroni manuela.albisetti@kispi.uzh.ch	Dr. med. Alessandra Bosch alessandra.bosch@kispi.uzh.ch Prof. Dr. med. Markus Schmutz markus.schmutz@kispi.uzh.ch

Zentralschweiz | Suisse centrale

Aarau Erwachsene	062 838 41 41 Dienstarzt Onkologie/Hämatologie verlangen	Kantonsspital Aarau Hämatologie 5001 Aarau	Dr. med. Marc Heizmann marc.heizmann@ksa.ch	Dr. med. Svetlana Sarinayova svetlana.sarinayova@ksa.ch
Pädiatrie	062 838 41 41 Dienstarzt Dienstarzt Onkologie/Hämatologie verlangen	Kantonsspital Aarau - Kinderspital Pädiatrische Hämatologie/Onkologie Tellstr. 25 5001 Aarau	Jeanette Greiner jeanette.greiner@ksa.ch	Dr. med. Indra Janz indra.janz@ksa.ch
Luzern Erwachsene	041 205 13 85 tagsüber 041 205 11 11 nachts Dienstarzt Hämatologie verlangen	Luzerner Kantonsspital LUKS Abteilung Hämatologie 6000 Luzern 16	Dr. med. Pascale Raddatz pascale.raddatz@luks.ch Prof. Dr. med. Walter A. Wuillemin walter.wuillemin@luks.ch	
Pädiatrie	041 205 11 11	Kinderspital Luzern Hämatologie/Onkologie Spitalstrasse 6000 Luzern 16	Dr. med. Freimut Schilling freimut.schilling@luks.ch	Dr. med. Bernhard Eisenreich bernhard.eisenreich@luks.ch Dr. med. Elisabeth Koustenis elisabeth.koustenis@luks.ch

Zentralschweiz | Suisse centrale

ZENTRUMSNAME	NOTFALLNUMMER	ADRESSE	ZENTRUMSLEITUNG	MITVERANTW. FACHÄRZTE
Basel Erwachsene	061 265 25 25 Dienstarzt Hämatologie/Hämostase (24h)	Universitätsspital Basel Hämatologie Petersgraben 4 4031 Basel	Dr. med. Maria Martinez maria.martinez@usb.ch	Dr. med. Nadine Schmidlin nadine.schmidlin@usb.ch Dr. med. Patric Bättig Patrick.Baettig@usb.ch
Pädiatrie	061 704 12 12	UKBB Hämatologie/Onkologie Spitalstrasse 33, Postfach 4056 Basel	Prof. Dr. med. Nicolas von der Weid nicolas.vonderweid@ukbb.ch	Dr. med. Tamara Diesch tamara.diesch@ukbb.ch Dr. med. Alexandra Schifferli alexandra.schifferli@ukbb.ch Dr. med. Ursula Tanriver ursula.tanriver@ukbb.ch
Bern Erwachsene	031 632 21 11 Dienstarzt Hämatologie verlangen	Inselsspital Poliklinik für Hämatologie Bettenhochhaus BHH U1, Zimmer 114 3010 Bern www.haemophilie.insel.ch	Prof. Dr. med. Johanna Kremer Hovinga johanna.kremer@insel.ch Prof. Dr. med. Anne Angelillo-Scherer anne.angelillo-scherer@insel.ch	Dr. med. Anna Wieland anna.wieland@insel.ch
Pädiatrie	031 632 04 61 Mo–Fr, 08–17h 031 632 93 72 abends/Wochenende	Inselsspital Bern Abteilung für päd. Hämatologie/Onkologie 3010 Bern 031 632 94 95		Dr. med. Mutlu Kartal-Kaess mutlu.kartal-kaess@insel.ch

Westschweiz | Suisse occidentale

Fribourg Adultes	079 823 93 11	HFR Fribourg - hôpital cantonal Service d'hémo-oncologie Chemin des Pensionnats 2 1708 Fribourg (026 306 22 60)	Dr med. Emmanuel Levrat emmanuel.levrat@h-fr.ch	
Genève Adultes	022 372 97 54 / 51 022 372 33 11 demander le médecin de garde du Service d'angiologie et d'hémostase (nuit, weekend et jours fériés)	Hôpitaux Universitaires Genève Service d'angiologie et d'hémostase 4, rue Gabrielle-Perret-Gentil 1205 Genève	Prof. Dr med. Pierre Fontana pierre.fontana@hug.ch	Dr med. Alessandro Casini alessandro.casini@hug.ch
Pédiatrie	022 372 47 12 (la journée) 079 553 48 04 (hématologue de garde)	Hôpital des Enfants, HUG Unité d'Hématologie-Oncologie Pédiatrique Rue Willy-Donzé 6 1205 Genève	Dr med. Veneranda Mattiello veneranda.mattiello@hug.ch	Prof. Dr med. Marc Ansari marc.ansari@hug.ch
Lausanne Adultes	021 314 11 11	Centre Hospitalier Universitaire Vaudois Service d'Hématologie 46, Rue du Bugnon 1011 Lausanne	Prof. Dr med. Lorenzo Alberio lorenzo.alberio@chuv.ch	Dr Francesco Grandoni francesco.grandoni@chuv.ch Dr med. Gerasimos Tsimilidos gerasimos.tsimilidos@chuv.ch Prof. Dr med. Holger Auner holger.auner@chuv.ch
Pédiatrie	079 556 62 37	Centre Hospitalier Universitaire Vaudois Service d'Hématologie-Onc. Pédiatrique 46, Rue du Bugnon 1011 Lausanne	PD Dr med. Mattia Rizzi mattia.rizzi@chuv.ch	Prof. Dr med. Maja Beck Popovic maja.beck-popovic@chuv.ch
Sion Adultes & Pédiatrie	027 603 40 00	Hôpital du Valais – Institut Central Service d'Hématologie Av. Grand-Champsec 86 1950 Sion	Dr med. Pierre-Yves Lovey pyves.lovey@hopitalvs.ch	Dr med. Valérie Frossard valerie.frossard@hopitalvs.ch Dr med. Matthew Goodyer matthew.goodyer@hopitalvs.ch Dr. med. Grégoire Stalder grégoire.stalder@hopitalvs.ch Dr. med Mitja Nabergoj mitja.nabergoj@hopitalrivierachablais.ch

PROBE-Studie

Am letztjährigen EHC-Kongress in Sofia konnte ich an einer Session über PROBE teilnehmen. Dies ist eine internationale Studie, die in über 100 Ländern durchgeführt wurde über die Lebensqualität von Patient:innen, welche eine Blutungsgerinnungsstörung haben. Die Verantwortlichen arbeiten auch mit der World Federation of Hemophilia und dem European Hemophilia Consortium. Nach dem Vortrag habe ich mich bei den Verantwortlichen erkundigt, was PROBE ist und ob man daran teilnehmen kann. Daraufhin habe ich im Vorstand die Idee aufgebracht, worauf diese angenommen wurde.

PROBE (**Patient Reported Outcomes Burdens and Experiences**) übersetzt «Patienten berichtete Ergebnisse – Belastungen und Erfahrungen» sammelt Daten über die Lebensqualität von Patient:innen. Da-

ten sind das wichtigste Mittel für Patientenorganisationen um für die Bedürfnisse der Mitglieder:innen einzustehen, da man so die Mittel, welche man fordert begründen kann. PROBE ist in über 100 Sprachen übersetzt und kann online oder auch auf Papier durchgeführt werden. Zu diesem Zeitpunkt sind leider nur Hämophilie A und B Patient:innen in der Lage die Umfrage durchzuführen. Es wird bald eine neue Version vom Fragebogen verfügbar sein, wo weitere Blutgerinnungsstörungen berücksichtigt werden. Diese neue Version wird zu Beginn nur auf Englisch, Russisch, Italienisch, Französisch, Spanisch und Portugiesisch verfügbar sein. Die deutsche Übersetzung ist noch in Arbeit. Falls ihr selbst noch mehr über Probe nachlesen wollt, findet ihr unter folgendem Link weitere Informationen: www.probestudy.org

Die Ergebnisse werden in einem Dash-



A global data analytics research tool powered by the voice of patients.

board ersichtlich wobei man dann die eigenen Antworten vergleichen kann mit den aggregierten Antworten der Teilnehmenden aus anderen Ländern beispielsweise Deutschland oder Grossbritannien.

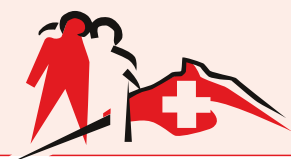
Als SHG möchten wir uns aktiv an der Studie beteiligen, um die Bedürfnisse unserer Mitglieder besser zu verstehen. Dies hilft uns, unsere Schwerpunkte gezielt zu setzen und unsere Advocacy-Arbeit mit fundierten Daten zu untermauern.

Dafür brauchen wir eure Mithilfe. An unserem 60-Jahre Jubiläum sowie in dem nächsten Bulletin werdet ihr die Möglichkeit haben daran teilzunehmen. An unserem 60-Jahre Jubiläum wird ein Tisch besetzt sein wo ich bereit stehe für Fragen von eurer Seite.

Enea Atroce

Save the Date

60 Jahre SHG	17. bis 18. Mai 2025	Hotel Victoria, Villar-sur-Ollon
Hemactive	20. bis 22. Juni 2025	Magglingen
SHG Sommerlager	12. bis 18. Juli 2025	Graubünden
Inselspital Sommerlager	3. bis 9. August	Adelboden
Game-Event	13. September 2025	La Chaux-de-Fonds
Bouldern	13. September 2025	Bern
Bouldern	20. September 2025	St. Gallen
Bouldern	27. September 2025	Zürich
Bouldern	27. September 2025	Lausanne
Weekend für Frauen mit Blutgerinnungsstörungen	18. bis 19. Oktober 2025	Interlaken
Game-Event	25. Oktober 2025	Bern



Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft
Association Suisse des Hémophiles
Associazione Svizzera Emofilia