

Czepa D, Herbsleb M, Ziezio R, Kurz E, Koch J, Hilberg T

Haemophilia and Exercise Project (HEP): Gelenkstatus und Lebensqualität vor und nach einer zweijährigen Sporttherapie

Haemophilia and Exercise Project (HEP): Joint status and quality of life before and after two years of sports therapy

Lehrstuhl für Sportmedizin, Friedrich-Schiller-Universität Jena

ZUSAMMENFASSUNG

Ziel dieser Studie war die Untersuchung der Gelenksituation sowie Lebensqualität bei Personen mit schwerer bis mittelschwerer Hämophilie vor und nach einer zweijährigen „Programmierten Sporttherapie“. 40 hämophile Personen (40,8±10,6 Jahre) wurden zunächst hinsichtlich ihrer Lebensqualität (SF-36) sowie Gelenksituation (Gilbert-Score und WOMAC) mit 26 Kontrollpersonen ohne Hämophilie (42,8±11,4 Jahre) verglichen. Im Weiteren nahmen 33 hämophile Probanden über zwei Jahre an einem Sporttherapieprogramm teil. Neben der jährlichen Erfassung der Gelenksituation sowie Lebensqualität wurden das Aktivitätsverhalten, Blutungsereignisse sowie der Faktorverbrauch dokumentiert. Im Querschnittsvergleich belegte der SF-36 einen schlechteren körperlichen Gesundheitszustand bei den hämophilen Personen (35,9±9,9) gegenüber der Kontrollgruppe (54,7±4,2) ($p \leq 0,001$). Auch der Gilbert-Score sowie WOMAC zeigten in allen Skalen deutliche ($p \leq 0,001$) Einschränkungen in der Gelenkfunktion im direkten Vergleich. Die psychische Gesundheit ergab keinen Unterschied zwischen beiden Probandengruppen. 14 hämophile Teilnehmer führten ein adäquates Training über zwei Jahre durch. Trotz der gesteigerten Aktivität (0,9±0,7 auf 1,7±0,6; $p \leq 0,01$) blieben die Blutungshäufigkeit sowie der Faktorverbrauch unverändert. Der WOMAC belegte nach dem ersten Trainingsjahr eine Abnahme der Schmerzstärke in den Kniegelenken (23,7±17,3 auf 19,4±15,8; $p \leq 0,05$). Darüber hinaus konnten keine Veränderungen in der Gelenksituation sowie Lebensqualität nachgewiesen werden. Zur Verbesserung der Effekte sollen in Zukunft die Übungen hinsichtlich Intensität und Dauer individuell angepasst und langsam gesteigert werden.

Schlüsselwörter: Hämophilie, Gelenkstatus, Lebensqualität, Sporttherapie

EINLEITUNG

Die Hämophilie ist eine X-chromosomal rezessiv vererbte Blutgerinnungsstörung. Bei Personen mit Hämophilie A (Inzidenz 1:10.000) und Hämophilie B (Inzidenz 1:30.000) liegt aufgrund eines Mangels an Gerinnungsfaktoren VIII bzw. IX eine verstärkte Blutungsneigung vor (16). Der Schweregrad der Hämophilie richtet sich nach der verbliebenen Gerinnungsfaktor-Aktivität (16). Bei den schweren und mittelschweren Verlaufsformen treten Blutungen spontan oder als Folge eines Traumas zu 80% in den großen Gelenken auf. Die aus einer Einblutung resultierende verminderte körperliche Aktivität geht in der Folge mit einer Atrophie sowie Schwächung der Muskulatur einher. Das betroffene Gelenk wird ohne ausreichende

SUMMARY

The aim of this study was to investigate the joint status and quality of life (QoL) in persons with severe and moderate haemophilia before, during and after two years of sports therapy. 40 haemophilic adults (40.8±10.6 years) were compared to 26 subjects without haemophilia (42.8±11.4 years) concerning QoL (SF-36) and joint status (Gilbert-Score and WOMAC). Furthermore, 33 haemophiliacs participated in sports therapy over two years. In addition, activity level, bleeding incidence and factor consumption were documented. As a result, SF-36 showed impaired physical health in persons with haemophilia (35.9±9.9) compared to controls (54.7±4.2) ($p \leq 0.001$). Additionally, the Gilbert-Score and WOMAC demonstrated reduced joint function in haemophiliacs ($p \leq 0.001$). Mental health did not differ in the two groups. 14 haemophiliacs performed adequate training over two years. In spite of more activity (0.9±0.7 to 1.7±0.6; $p \leq 0.01$), bleeding frequency and factor consumption still remained unchanged. After the first year, WOMAC revealed less pain in knees (23.7±17.3 to 19.4±15.8; $p \leq 0.05$). Moreover, no changes in joint status and QoL were detected. Therefore, intensity and duration of the exercises should be gradually and individually increased in the future.

Key Words: Haemophilia, joint status, quality of life, sports therapy

Muskelführung anfälliger für Fehlbewegungen und zusammen mit der meist einhergehenden Hypertrophie der Synovialis ist dadurch wiederum das Verletzungs- und Blutungsrisiko erhöht. Unbehandelt ist dies der Beginn eines Kreislaufes mit schwerwiegenden Auswirkungen auf die Gelenkfunktion (19). Blutungsereignisse führen jedoch nicht nur zu deutlichen Einschränkungen im Bereich des Bewegungsapparates sondern auch in der Lebensqualität.

Zur Blutstillung wird der fehlende Gerinnungsfaktor intravenös injiziert (On-demand). Bei schweren Verlaufsformen wird häufig die prophylaktische Dauerbehandlung angewandt. Seit den 70er Jahren besteht die Möglichkeit einer Heimselbstbehandlung mit ausreichend zur Verfügung stehenden Substitutionspräparaten. Zu den gefürchteten Nebenwirkungen einer regelmäßigen

Substitutionsbehandlung zählen die Hemmkörperentwicklung sowie die Virusübertragung (16).

Bis Ende der 60er Jahre wurden Hämophiliepatienten sämtliche körperliche Aktivitäten über das Notwendige hinaus verboten, weil darin ein hohes Risiko für Einblutungen gesehen wurde (28). Folgen dieser Immobilität sind verminderte körperliche Leistungsfähigkeiten (7, 12, 14, 18). Bereits Austin et al. wiesen 1961 auf die Vorzüge sporttherapeutischer Maßnahmen bei Personen mit Hämophilie hin (1). Heute wird Betroffenen ein individuell angepasstes Koordinations- und Krafttraining zur Erhaltung der Muskel- und Gelenkfunktion empfohlen (12). Bisher mangelt es jedoch an Erfahrungen bezüglich trainingsbedingter Veränderungen bei Personen mit Hämophilie. Im Rahmen dieser Teilstudie des ‚Haemophilia & Exercise Project‘ (HEP) wurden Erwachsene mit Hämophilie zunächst hinsichtlich Ihrer gesundheitsbezogenen Lebensqualität sowie Gelenksituation mit einer Kontrollgruppe ohne Hämophilie verglichen. Im Weiteren wurden die hämophilen Teilnehmer in Ihrer Entwicklung nach einer zweijährigen „Programmierten Sporttherapie“ untersucht.

MATERIAL UND METHODEN

Probandenbeschreibung

An der Studie nahmen 66 männliche Probanden teil, davon 40 Personen mit mittelschwerer bis schwerer Hämophilie A bzw. B sowie 26 Kontrollpersonen ohne Hämophilie. Die Probanden mit Hämophilie wurden über Vorträge in deutschlandweiten Behandlungszentren sowie Anzeigen in renommierten, hämophilen Zeitschriften rekrutiert. Die Kontrollprobanden wurden über Aushänge in öffentlichen Einrichtungen im Raum Jena rekrutiert und stimmten bezüglich Alter und BMI mit der Hämophiliegruppe statistisch überein. Die anthropometrischen Daten beider Probandengruppen sind in der Tabelle 1 gegenübergestellt. Aus Tabelle 2 gehen klinische Angaben zur Hämophiliegruppe hervor. Aus Tabelle 3 wird der Gelenkstatus beider Gruppen anhand des Bewegungsausmaßes ersichtlich, welches mittels eines Goniometers nach der Neutral-Null-Methode bestimmt wurde (6). Die Kontrollgruppe durfte nicht mehr als einmal pro Woche regelmäßigen Sport treiben. Grundsätzlich aus der Studie ausgeschlossen waren Personen mit organischen und/oder entzündlichen Erkrankungen, die mit einer Untersuchung bzw. einem körperlichen Training nicht zu vereinbaren waren. Es lag von jedem Probanden eine schriftliche Zustimmung zur Studienteilnahme vor. Das Studienprotokoll stand in Einklang mit der Helsinki-Deklaration und in Abstimmung mit der Ethikkommission der FSU Jena.

Studiendesign

Querschnittsuntersuchung: In einem ersten Studienteil wurden 40 hämophile Teilnehmer vor Beginn der Sporttherapie hinsichtlich ihrer Lebensqualität sowie Gelenksituation mit 26 Kontrollpersonen ohne Hämophilie verglichen. Sieben Probanden nahmen aus Compliance-Gründen nur an der Querschnittsuntersuchung teil.

Längsschnittuntersuchung: Im anschließenden Hauptteil dieser Studie führten 33 Probanden mit Hämophilie eine zweijährige „Programmierte Sporttherapie“ durch. Die Eingangsuntersuchungen wurden nach dem ersten sowie zweiten Trainingsjahr wiederholt. Zusätzlich wurde das Aktivitätsverhalten erfasst sowie Blutungsereignisse und Faktorverbrauch sowohl während

Tabelle 1: Anthropometrische Daten, Hämophilie- (N=40) vs. Kontrollgruppe (N=26); MW±Stabw (Spannweite)

	Alter [Jahre]	Größe [cm]	Gewicht [kg]	BMI [kg/m ²]
Hämophiliegruppe	40,8±10,6 (19-62)	176±7 (162-190)	77,6±15,4 (55,0-123,6)	25,2±4,6 (17,4-37,7)
Kontrollgruppe	42,8±11,4 (24-61)	179±6 (168-190)	84,1±10,2 (62,0-111,4)	26,2±3,1 (21,4-35,2)

Tabelle 2: Klinische Daten der Hämophiliegruppe (N=40); Angaben in Häufigkeiten (Prozent)

Hämophilieform	A	B	
Schweregrad (Faktor-VIII/IX-Aktivität)	<1% (schwer)	1-5% (mittelschwer)	33 (82,5) 7 (17,5)
Hemmkörper			4 (10,0)
Infektion	HIV		8 (20,0)
	Hepatitis A		8 (20,0)
	Hepatitis B		18 (45,0)
	Hepatitis C		27 (67,5)
Behandlung	Prophylaxe		17 (42,5)
	On-demand		23 (57,5)
Target joint*	Ellenbogen		9 (22,5)
	Knie		8 (20,0)
	Sprunggelenk		10 (25,0)

*≥3 große bzw. ≥7 kleine Blutungen/Jahr in einem Gelenk; in Anlehnung an den Blutungsscore nach Gilbert (1993)

Tabelle 3: Bewegungsausmaß beider Knie-, Sprung- und Ellenbogengelenke, Hämophilie- (N=40) vs. Kontrollgruppe (N=26); Spannweite

		Hämophiliegruppe	Kontrollgruppe
Knie (Normwerte: 0/0/135°)	Links	16-159° (0/18°/34°-9°/0/150°)	122-158° (0/0/122°-9°/0/149°)
	Rechts	0-160° (0/14°/14°-10°/0/150°)	115-161° (0/0/115°-6°/0/155°)
Sprunggelenk (Normwerte: 20°/0/50°)	Links	0-63° (0/34°/34°-5°/0/58°)	42-85° (4°/0/38°-25°/0/60°)
	Rechts	0-62° (0/17°/17°-12°/0/50°)	38-78° (18°/0/20°-20°/0/58°)
Ellenbogen (Normwerte: 0/0/150°)	Links	32-156° (0/58°/90°-6°/0/150°)	106-159° (0/30°/136°-11°/0/148°)
	Rechts	26-156° (0/60°/86°-6°/0/150°)	130-159° (0/8°/138°-10°/0/149°)

der Trainingsphase als auch retrospektiv ein Jahr vor Therapiebeginn dokumentiert.

Untersuchungsmethoden

SF-36 Health Survey: Der SF-36 ist ein standardisierter Fragebogen, der als eines der weltweit am häufigsten verwendeten Verfahren zur Erfassung der allgemeinen gesundheitsbezogenen Lebensqualität gilt. Der Fragebogen besteht aus mehreren Subskalen, wobei höhere Werte einen besseren Gesundheitszustand darstellen (4).

Womac-Arthroseindex: Der WOMAC ist ein weit verbreiteter, klinischer Fragebogen zur Beurteilung einer Gon- und/oder Coxarthrose (23). In dieser Arbeit wurden nur die Knie untersucht, da diese die am meisten betroffenen Gelenke bei hämophiler Arthropathie darstellen (19). Es wurde das Gelenk mit den meisten Beschwerden gewählt. Die Items wurden jeweils auf einer 10stufigen Skala beant-

wortet. Zur besseren Vergleichbarkeit wurden die drei Subskalen auf eine 0-100 Skala transformiert. Höhere Werte spiegeln hier einen schlechteren Kniegelenksstatus wider.

Gilbert-Score: Der Gilbert-Score ist ein häufig eingesetztes, standardisiertes Untersuchungsinstrument zur Klassifikation der hämophilen Arthropathie. Überprüft werden beide Ellenbogen, Knie- und Sprunggelenke hinsichtlich klinischer Parameter, Schmerzen und Blutungen. Höhere Werte belegen strukturelle und funktionelle Einschränkungen in den sechs Gelenken (9).

Aktivitätsverhalten, Blutungsereignisse, Faktorenverbrauch: Zur Verlaufskontrolle der „Programmierten Sporttherapie“ dokumentierten die hämophilen Teilnehmer Häufigkeit und Inhalte des Trainings. Zusätzlich wurde das allgemeine Aktivitätsverhalten subjektiv mittels einer vierstufigen Skala (0=gar nicht aktiv bis 3=sehr oft aktiv) beurteilt. Die Anzahl aller Blutungen sowie der Faktorverbrauch wurden während der Trainingsphase protokolliert sowie retrospektiv mittels Tagebuchaufzeichnungen bis ein Jahr vor Therapiebeginn zurückverfolgt.

Programmierte Sporttherapie

Die „Programmierte Sporttherapie“ beinhaltete ein selbständiges Heimtraining über zwei Jahre in Kombination mit gemeinsamen Schulungen in insgesamt sieben Sportcamps. Die Sportcamps fanden alle vier Monate über jeweils 2-4 Tage in der Landessport-schule Bad Blankenburg (Thüringen) statt. Die Sporttherapie zielte auf eine Verbesserung der Belastbarkeit des Bewegungsapparates zur Erleichterung alltäglicher Arbeiten ab. Die Schwerpunkte lagen dabei in einem sanften Kraft- und Koordinationstraining, wobei die Aufmerksamkeit besonders auf die Problemgelenke sowie dem individuellen Gesundheitszustand gerichtet war. Die Übungen und Methoden wurden von aktiven physio- und bewegungs-therapeutischen Maßnahmen abgeleitet: Brustkorbhebung nach BRÜGGER, Myofasziale Weichteiltechniken nach WARD, Gelenkmobilisation, Kurzer Fuß nach JANDA, Isometrische Spannungstechniken (Beinstreckung, Beinadduktion, Armstreckung, Schulterblattfixation), Kniebeuge, Einbeinstände sowie ganzheitliche Verfahren wie Tai Chi und die Progressive Muskelrelaxation nach JACOBSON. Die einzelnen Übungen wurden den Möglichkeiten der einzelnen Teilnehmer angepasst. Die Belastung lag im Mittel bei einem Satz à 5 bis 15 Wiederholungen. Die Intensität wurde hauptsächlich über das eigene Körpergewicht bzw. verschiedenstarker Thera-Bänder* gesteuert. Es wurde ein regelmäßiges Heimtraining von 2-3 Mal pro Woche empfohlen.

Statistische Verfahren

Die Ergebnisse sind als Mittelwerte \pm Standardabweichung dargestellt. Entsprechend der Verteilung wurde zur Gegenüberstellung beider Probandengruppen der Mann-Whitney-U-Test verwendet. Der Vergleich zweier Untersuchungszeitpunkte erfolgte mit Hilfe des Wilcoxon-Tests. Das Signifikanzniveau wurde auf $p \leq 0,05$ festgelegt. Alle erhobenen Daten wurden mit dem Software-Programm SPSS Version 11.5 ausgewertet.

ERGEBNISSE

Querschnittsuntersuchung

Die SF-36-Skalen zeigten bei den Probanden mit Hämophilie im Vergleich zur Kontrollgruppe eine höchstsignifikant verminderte

Lebensqualitätseinschätzung vor allem in den körperlichen Bereichen. Die Psychische Summenskala zeigte dagegen keinen Unterschied. Die Gegenüberstellung der WOMAC-Skalen verdeutlichte bei den hämophilen Personen in allen drei Dimensionen größere Beschwerden in den Kniegelenken (Tabelle 4). Ein normales, nicht pathologisches Kniegelenk, welches durch Werte von 0 in allen drei WOMAC-Skalen repräsentiert wird, lag bei 69,2% der Kontrollpersonen sowie bei 22,5% der hämophilen Probanden vor. Das rechte Knie war in beiden Gruppen häufiger betroffen. Auch die drei Skalen des Gilbert-Scores belegten deutliche Einschränkungen in der Gelenkstruktur sowie -funktion bei Personen mit Hämophilie im direkten Vergleich (Tabelle 4).

Längsschnittuntersuchung

Nicht alle 33 hämophilen Teilnehmer konnten aus zeitlichen oder krankheitsbedingten Gründen das Training sowie die Untersuchungen über den gesamten Studienverlauf nach Anweisung durchführen. Daher wurden letztendlich nur die Probanden in die Auswertung einbezogen, die mehr als einmal pro Woche trainierten sowie bei denen die Trainingspause nicht länger als zwei Monate im Jahr bzw. sechs Wochen direkt vor der Untersuchung betrug. 14 Probanden (46 \pm 8; 35-62 Jahre) mit schwerer (N = 13) und mittelschwerer (N = 1) Hämophilie A (N = 13) bzw. B (N = 1) erfüllten diese Einschlusskriterien. Das allgemeine subjektive Aktivitätsverhalten wurde von der Trainingsgruppe nach den zwei Trainingsjahren signifikant höher beurteilt (Tabelle 5). Von 12 Probanden konnten die Blutungsereignisse sowie der Faktorverbrauch ein Jahr vor Beginn der Sporttherapie retrospektiv erfasst werden. Trotz einer gesteigerten Aktivität blieben die Anzahl der Blutungen sowie der Faktorverbrauch unverändert (Tabelle 5). Hinsichtlich der SF-36-Skalen zeigten sich in der Trainingsgruppe über die zwei Jahre keine Veränderungen in der Lebensqualität. Die WOMAC-Skala Schmerz belegte dagegen eine Verbesserung nach dem ersten Trainingsjahr (23,7 \pm 17,3 auf 19,4 \pm 15,8; $p \leq 0,05$). Nach dem zweiten Trainingsjahr ging die Schmerzstärke jedoch wieder auf das Ausgangsniveau zurück (24,0 \pm 24,0). Weitere Unterschiede im Gelenkstatus konnten mit dem WOMAC und Gilbert-Score nicht nachgewiesen werden.

DISKUSSION

In einem ersten Studienteil mit Querschnittsvergleich wurden zunächst 40 Personen mit und 26 Personen ohne Hämophilie hinsichtlich Ihrer Gelenksituation sowie Lebensqualität verglichen. Bei der Gegenüberstellung beider Probandengruppen konnten mit dem SF-36 deutliche Defizite vor allem in der körperlichen Lebensqualitätseinschätzung nachgewiesen werden. Auf psychosozialer Ebene zeigten sich dagegen weniger Unterschiede. Diese Ergebnisse bestätigen die Aussagen vergleichbarer früherer Studien (15,20,24,26). Ein Erklärungsansatz für die unauffällige psychische Verfassung hämophiler Personen liegt darin, dass die Hämophilie eine chronische Erkrankung von Geburt an ist. Personen mit Hämophilie scheinen trotz körperlicher Einschränkungen teilweise gut mit der Erkrankung umgehen zu können, da sie es nicht anders kennen. Hinzu kommt die verbesserte medizinische Versorgung hämophiler Patienten in den letzten 30 Jahren.

Die schlechte physische Gesundheitseinschätzung bei den hämophilen Personen geht auf die funktionellen sowie strukturellen Einschränkungen in den Gelenken zurück, wie es die Ergebnisse des

Tabelle 4: SF-36, WOMAC und Gilbert-Score, Hämophilie- (N=40) vs. Kontrollgruppe (N=26); MW±Stabw, n.s.=nicht signifikant.

	Hämophiliegruppe	Kontrollgruppe	p
SF-36 (Skalen 0-100)			
Körperliche Funktionsfähigkeit	51,9±24,8	93,5±10,0	≤0,001
Körperliche Rollenfunktion	60,6±40,4	99,0±4,9	≤0,001
Schmerzen	49,2±20,2	87,5±17,1	≤0,001
Gesundheitswahrnehmung	48,6±17,0	70,9±16,9	≤0,001
Vitalität	53,5±15,4	65,0±16,7	≤0,05
Soziale Funktionsfähigkeit	75,6±26,8	91,3±17,9	≤0,01
Emotionale Rollenfunktion	80,0±36,0	89,7±27,9	n.s.
Psychisches Wohlbefinden	70,3±13,5	72,9±14,4	n.s.
Körperliche Summenskala	35,9±9,9	54,7±4,2	≤0,001
Psychische Summenskala	52,1±9,9	49,9±9,2	n.s.
WOMAC (Skalen 0-100)			
Schmerz	19,6±18,6	4,0±11,0	≤0,001
Steifigkeit	29,9±31,6	2,8±8,4	≤0,001
Tätigkeiten	24,7±25,9	2,8±7,7	≤0,001
Gilbert-Score			
Klinischer Score (Skala 0-64)	15,5±6,4	4,4±2,5	≤0,001
Schmerzscore (Skala 0-18)	7,9±4,0	1,1±1,3	≤0,001
Blutungsscore (Skala 0-18)	5,1±4,6	0,0±0,0	≤0,001

Tabelle 5: Aktivitätsverhalten (N=14), Blutungsereignisse und Faktorverbrauch der hämophilen Trainingsgruppe (N=12) vor sowie während des ersten bzw. zweiten Trainingsjahres (TJ); MW±Stabw, n.s.=nicht signifikant.

	Vor	Während 1. TJ	Während 2. TJ	p
Aktivitätsverhalten (Skala 0-3)	0,9±0,7	1,4±0,6	1,7±0,6**	≤0,01
Blutungsereignisse pro Jahr	23,8±27,5	21,6±22,6	20,4±22,6	n.s.
Faktorverbrauch pro Jahr in Tausend	231±215	243±201	240±196	n.s.

**signifikant im Vergleich zu vor dem Training

WOMAC und Gilbert-Scores belegen. Auch Fischer et al. (8) konnten nachweisen, dass stärkere Gelenkveränderungen zu einem deutlich geringer eingeschätzten körperlichen Gesundheitszustand führen. Im Vergleich zu den genannten Studien fiel in der eigenen Hämophiliegruppe die körperliche Gesundheit sogar noch schlechter aus. Bei der Mehrheit der Patienten lagen teilweise schwerwiegende Infektionen vor. Diese Erkrankungen sowie deren Therapien könnten zusätzlich zu einem schlechteren körperlichen Gesundheitszustand beitragen, obwohl hier ebenso große Auswirkungen auf psychosozialer Ebene erwartet worden wären (3). Inwieweit jedoch bei Patienten mit Hämophilie neben bereits bestehenden körperlichen Einschränkungen das Vorliegen von Infektionserkrankungen zusätzlich den Gesundheitszustand beeinflusst, ist aufgrund des Fehlens spezifischer Fragebögen noch unklar (2, 15, 26).

Auch der WOMAC zeigte in allen Dimensionen hochsignifikante Beeinträchtigungen im Kniegelenk bei den hämophilen Patienten im Vergleich zu den Kontrollpersonen. In der gängigen Literatur konnte lediglich eine weitere Studie gefunden werden, die den WOMAC zur Untersuchung hämophiler Personen einsetzte.

Schick et al. (21) verwendeten den WOMAC zum Vergleich des Gelenkstatus vor und nach Knie-TEP. In der Gegenüberstellung wiesen die hämophilen Probanden, die in der Studie von Schick et al. kurz vor der Operation standen, einen schlechteren Gelenkstatus in allen drei Skalen auf, als die aktuell in der eigenen Studie untersuchten Hämophiliepatienten. Allerdings zeigten sich auch bei Schick et al. die größten Einschränkungen bei der Steifigkeit.

Zur Untersuchung weiterer tragender Gelenke wurde der Gilbert-Score eingesetzt. Obwohl auch in der Kontrollgruppe teilweise Defizite im Bewegungsausmaß erkennbar sind (vgl. Tabelle 3), weist der Gilbert-Score in allen Skalen hochsignifikante Unterschiede zwischen Personen mit und ohne Hämophilie nach. Ein Vergleich mit weiteren Studien wird dadurch erschwert, dass obwohl der Gilbert-Score als „Golden Standard“ verwendet sowie durch die World Federation of Hemophilia empfohlen wird und darüber hinaus kein alternatives klinisches Instrument verfügbar ist, für den Einsatz aber genaue Definitionen sowie einheitliche Bewertungskriterien in der Literatur fehlen (22).

Zusammenfassend lässt sich für die Querschnittsuntersuchung festhalten, dass die Gelenkfunktion sowie Lebensqualität, vor allem in Bezug auf die körperliche Gesundheit, bei hämophilen Erwachsenen im Vergleich zu Personen ohne Hämophilie deutlich eingeschränkt sind, was die Bedeutung von gezielten sporttherapeutischen Maßnahmen unterstreicht. In einer Vorstudie innerhalb der eigenen Arbeitsgruppe führten Hilberg et al. (13) ein sechsmoatiges Trainingsprogramm mit hämophilen Personen durch. Das Training erfolgte regelmäßig zwei Mal die Woche gemeinsam in der Gruppe. Die Inhalte bilden bis heute in Teilen die Grundlage der „Programmierten Sporttherapie“. Im Ergebnis konnten Hilberg und Mitarbeiter in der Hämophiliegruppe Verbesserungen in der statischen Muskelkraft sowie der Gleichgewichtsfähigkeit nachweisen. Weitere frühere Studien belegen ebenfalls eine Verbesserung der Kraftfähigkeit bei hämophilen Personen nach einem speziellen Widerstandstraining (10, 17, 25).

Das Konzept der „Programmierten Sporttherapie“ entstand vor dem Hintergrund, möglichst vielen Betroffenen trotz weiter Entfernungen zu entsprechend ausgebildeten und ausgestatteten Behandlungszentren ein regelmäßiges und langfristiges sporttherapeutisches Training anzubieten. Zwei Jahre nach dessen Umsetzung wurden nun in der vorliegenden Studie erstmalig die Effekte der „Programmierten Sporttherapie“ auf den Gelenkstatus sowie die Lebensqualität untersucht. Insgesamt konnten 14 trainingsaktive hämophile Teilnehmer im Verlauf der zwei Jahre untersucht werden. Mit Hilfe eines Fragebogens wurde das Aktivitätsverhalten im Verlauf dieser zwei Jahre überprüft und es konnte eine deutliche Zunahme der körperlichen Aktivitäten in dieser Gruppe nachgewiesen werden. Trotz eines gesteigerten Aktivitätsverhaltens traten in der Trainingsgruppe aber keine zusätzlichen Blutungen sowie kein erhöhter Faktorverbrauch auf. Die Blutungsereignisse sowie der Faktorverbrauch wurden ein Jahr retrograd, dies ist bei vorgeschriebener Dokumentationspflicht möglich, vor sowie während der Trainingsphase exakt dokumentiert und statistisch ausgewertet. Somit stellt zunächst die „Programmierte Sporttherapie“, als eine Kombination gemeinsamer Sportcamps mit einem selbständigen Heimtraining, eine durchaus geeignete und sichere Methode dar, hämophile Personen sporttherapeutisch anzuleiten.

Der WOMAC belegte nach dem ersten Trainingsjahr eine Abnahme der Schmerzstärke im Kniegelenk, was sich aber nach dem zweiten Jahr wieder nivellierte. Im Weiteren konnten keine signifi-

kanten Veränderungen in der Gelenksituation sowie Lebensqualität in dieser Gruppe nachgewiesen werden. Ursachen für die geringen Veränderungen liegen hier möglicherweise in der mit einem Heimtraining immer einhergehenden Motivationslage sowie einer geringeren Möglichkeit einer adäquaten Trainingssteuerung gegenüber einer Behandlung durch einen Therapeuten vor Ort. Darüber hinaus ist festzuhalten, dass es sich bei den untersuchten Probanden um Patienten mit teils schwersten irreversiblen Gelenkdeformitäten sowie Funktionsverlusten handelte. Daher wäre zu überprüfen, ob aufgrund des vorliegenden Krankheitsbildes bereits eine Erhaltung des strukturellen und funktionellen Gelenkstatus als positiv zu bewerten ist. Leider fehlt hier zur Überprüfung die passive hämophile Kontrollgruppe, die keinen Kontakt zum Training hatte, was aus verschiedensten Gründen nicht möglich war. Bei der vorliegenden Studie handelt es sich zunächst um eine reine Beobachtungsstudie an einer Subpopulation zur Überprüfung der Umsetzbarkeit eines derartigen Trainings. Es konnten aufgrund fehlender Folgemessungen und Dokumentationsunterlagen sowie unzureichender Compliance am Training letztendlich nicht alle Teilnehmer ausgewertet werden. Des Weiteren scheinen die eingesetzten Untersuchungsmethoden für die Erfassung der Gelenksituation sowie Lebensqualität bei hämophilen Personen nicht sensitiv genug zu sein. Erst in jüngster Zeit hat die Entwicklung spezifischer Messinstrumente zugenommen, wie beispielsweise der Haem-A-QoL-Fragebogen (11) zur Beurteilung der krankheitsspezifischen gesundheitsbezogenen Lebensqualität oder die Haemophilia Activities List (27) zur Erfassung funktioneller Einschränkungen im Alltag speziell bei hämophilen Personen. Auch in der eigenen Arbeitsgruppe wurde aktuell der HEP-Test-Q-Fragebogen entwickelt, der die körperliche Leistungsfähigkeit bei hämophilen Patienten untersucht (5).

Schlussfolgernd kann gesagt werden, dass eine „Programmierte Sporttherapie“ ein sicheres therapeutisches Verfahren für Personen mit schwerer Blutungsneigung darstellt und zu einer Zunahme der körperlichen Aktivität ohne Blutungsgefahr führt. In Zukunft sollten zur Verbesserung bzw. Erhaltung der Gelenksituation sowie der Lebensqualität die Übungen hinsichtlich Intensität und Dauer unter der Leitung erfahrener Therapeuten vorsichtig und individuell gesteigert werden. Dabei werden motivationale Aspekte in der langfristigen sowie nachhaltigen Therapie zunehmend an Bedeutung gewinnen. Darüber hinaus werden in den kommenden Studien aufgrund neuester auch eigener Entwicklungen zunehmend hämophilie-spezifischere Messinstrumente eingesetzt. Nur so ist die genaue Planung, Überwachung und Qualitätssicherung sporttherapeutischer Maßnahmen zu gewährleisten.

Angaben zu finanziellen Interessen und Beziehungen, wie Patente, Honorare oder Unterstützung durch Firmen: Baxter Deutschland GmbH, Haider Bioswing GmbH, Thera-Band* Europe.*

DANKSAGUNG

Diese Studie wurde unterstützt durch den Interessenvertretungen DHG e.V. und IGH e.V. sowie deutschlandweite Hämophiliebehandler stellvertretend durch Univ.-Prof. Dr. med. W. Schramm (Medizinische Klinik, Ludwig-Maximilians-Universität München). Weitere Informationen unter: www.haemophilia-exercise.de.

LITERATUR

1. **AUSTIN E, ROLLAND W, CLAUSEN C:** Use of physical therapy modalities in the treatment of orthopedic and neurologic residuals in hemophilia. *Arch Phys Med Rehabil* 42 (1961) 393-397.
2. **BARR RD, SALEH M, FURLONG W, HORSMAN J, SEK J, PAI M, WALKER I:** Health status and health-related quality of life associated with hemophilia. *Am J Hematol* 71 (2002) 152-160.
3. **BRAITSTEIN P, MONTESSORI V, CHAN K, MONTANER JSG, SCHECHTER MT, O'SHAUGHNESSY MV, HOGG RS:** Quality of life, depression and fatigue among persons co-infected with HIV and hepatitis C: Outcomes from a population-based cohort. *AIDS Care* 17 (2005) 505-515.
4. **BULLINGER M:** Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität mit dem SF-36 Health Survey. *Rehabilitation* 35 (1996) XVII-XXIX.
5. **CZEPA D, VON MACKENSEN S, HERBSLEB M, HILBERG T:** Haemophilia and Exercise Project (HEP): Assessment of physical performance - the development of the HEP-test-questionnaire. *Hämostaseologie* 27 (2007) 63.
6. **DEBRUNNER HU:** Orthopädisches Diagnostikum. Thieme, Stuttgart, New York, 1994.
7. **FALK B, PORTAL S, TIKTINSKY R, WEINSTEIN Y, CONSTANTINI N, MARTINOWITZ U:** Anaerobic power and muscle strength in young hemophilia patients. *Med Sci Sports Exerc* 32 (2000) 52-57.
8. **FISCHER K, VAN DER BOM JG, MAUSER-BUNSCHOTEN EP, ROOSEDAAL G, VAN DEN BERG HM:** Effects of haemophilic arthropathy on health-related quality of life and socio-economic parameters. *Haemophilia* 11 (2005) 43-48.
9. **GILBERT MS:** Prophylaxis: musculoskeletal evaluation. *Semin Hematol* 30 (1993) 3-6.
10. **GREENE, WB, STRICKLER, EM:** A modified isokinetic strengthening program for patients with severe hemophilia. *Dev Med Child Neurol* 25 (1983) 189-196.
11. **GRINGERI A, MANTOVANI L, VON MACKENSEN S:** Quality of life assessment in clinical practice in haemophilia treatment. *Haemophilia* 12 (2006) 22-29.
12. **HILBERG T, HERBSLEB M, GABRIEL HHW, JESCHKE D, SCHRAMM W:** Proprioception and isometric muscular strength in haemophilic subjects. *Haemophilia* 7 (2001) 582-588.
13. **HILBERG T, HERBSLEB M, PUTA C, GABRIEL HHW, SCHRAMM W:** Physical training increases isometric muscular strength and proprioceptive performance in haemophilic subjects. *Haemophilia* 9 (2003) 86-93.
14. **KOCH B, GALIOTO FM, KELLEHER J, GOLDSTEIN D:** Physical fitness in children with hemophilia. *Arch Phys Med Rehabil* 65 (1984) 324-326.
15. **MINERS AH, SABIN CA, TOLLEY KH, JENKINSON C, EBRAHIM S, LEE CA:** Assessing health-related quality-of-life in patients with severe haemophilia A and B. *Psychology, Health & Medicine* 4 (1999) 5-15.
16. **OLDENBURG J, BRACKMANN HH:** Diagnostik, Klinik und Therapie der Hämophilie A und B, in: Müller-Berghaus G, Pötzsch B (Hrsg): Hämostaseologie. Molekulare und zelluläre Mechanismen, Pathophysiologie und Klinik. Springer Verlag, Berlin, Hamburg, 1999, 185-197.
17. **PELLETIER JR, FINDLEY TW, GEMMA SA:** Isometric exercise for an individual with hemophilic arthropathy. *Phys Ther* 67 (1987) 1359-1364.
18. **PIETRI MM, FRONTERA WR, PRATTS IS, SUAREZ EL:** Skeletal muscle function in patients with hemophilia A and unilateral hemarthrosis of the knee. *Arch Phys Med Rehabil* 73 (1992) 22-28.
19. **RODRIGUEZ-MERCHAN EC:** Effects of hemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop Relat Res* 328 (1996) 7-13.
20. **ROYAL S, SCHRAMM W, BERNTORP E, GIANGRANDE P, GRINGERI A, LUDLAM C, KRONER B, SZUCS T:** Quality-of-life differences between prophylactic and on-demand factor replacement therapy in European haemophilia patients. *Haemophilia* 8 (2002) 44-50.
21. **SCHICK M, STUCKI G, RODRIGUEZ M, MEILI EO, HUBER E, MICHEL BA, BRÜHLMANN P:** Haemophilic arthropathy: assessment of quality of life after total knee arthroplasty. *Clin Rheumatol* 18 (1999) 468-472.
22. **SCHULMAN S, EELDE A:** Confusion around the official classification of arthropathy. *Haemophilia* 13 (2007) 117-119.

23. STUCKI G, MEIER D, STUCKI S, MICHEL BA, TYNDALL AG, DICK W, THEILER R: Evaluation einer deutschen Version des WOMAC (Western Ontario und McMaster Universities) Arthroseindex. *Z Rheumatol* 55 (1996) 40-49.
24. SZUCS TD, ÖFFNER A, SCHRAMM W: Socioeconomic impact of haemophilia care: results of a pilot study. *Haemophilia* 2 (1996) 211-217.
25. TIKTINSKY R, FALK B, HEIM M, MARTINOVITZ U: The effect of resistance training on the frequency of bleeding in haemophilia patients: a pilot study. *Haemophilia* 8 (2002) 22-27.
26. TRIPPOLI S, VAIANI M, LINARI S, LONGO G, MORFINI M, MESSORI A: Multivariate analysis of factors influencing quality of life and utility in patients with hemophilia. *Haematologica* 86 (2001) 722-728.
27. VAN GENDEREN FR, VAN MEETEREN NLU, VAN DER BOM JG, HEIJNEN L, DE KLEIJN P, VAN DEN BERG HM, HELDERS, PJM: Functional consequences of haemophilia in adults: the development of the Haemophilia Activities List. *Haemophilia* 10 (2004) 565-571.
28. WEIGEL N, CARLSON BR: Physical activity and the hemophiliac: yes or no? *Am Correct Ther J* 29 (1975) 197-205.

Korrespondenzadresse:

Dörte Czepa
Friedrich-Schiller-Universität
Lehrstuhl für Sportmedizin
Wöllnitzer Str. 42
07749 Jena
E-Mail: Doerte.Czepa@uni-jena.de