

Patienten mit Gerinnungsstörungen

Tipps für die klinische Betreuung und den Behandlungsalltag



Liam Clemens
Liam lebt in den USA
und hat Hämophilie A

changing
haemophilia®


novo nordisk®

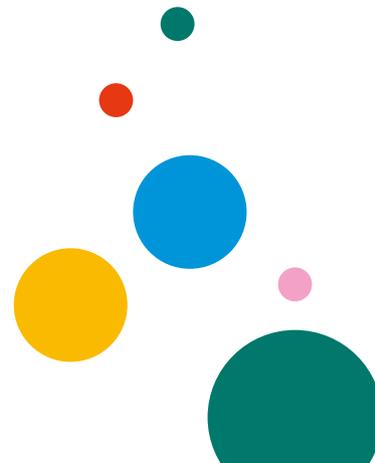
Diese Broschüre soll Ihnen den Arbeitsalltag erleichtern und Ihnen Hilfestellung bei alltäglichen und nicht alltäglichen Arbeiten im Umgang mit Patienten mit Hämophilie geben.



Wir danken **Frau Dr. med. Krammer-Steiner** und **Frau Brita Gombert**,
Klinikum Südstadt Rostock, für die fachliche Unterstützung.

Inhalt

Hämophilie?	4
Was ist Hämophilie?	4
Vererbung der Hämophilie	5
Blutungsereignisse	6
Klinisches Erscheinungsbild	6
Symptome & Lokalisation	7
Behandlung & Versorgung	8
Medikamentöse Behandlung der Hämophilie A oder B	8
Beispiel für die Rekonstitution von Gerinnungsfaktorkonzentrat	10
Übersicht der Gerinnungsfaktoren	15
Dokumentation und Datenschutz	16
Substitutionsprotokoll	18
Faktor-Substitutionsplan (Beispiel)	19
Labor & Medikamente	21
Normwerte der Gerinnung, Differentialdiagnose	
Gerinnungsstörungen	21
Komedikation und Impfungen	22
Rezept: Beispiel (Hinweise zum Ausfüllen)	24
Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen	25
Physiotherapieverordnung	26
Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen	28
Checklisten	30
Was? Wer? Erledigt?	30
Wichtige Telefonnummern	31



Was ist Hämophilie?

Bei Hämophilie fehlen die Gerinnungsfaktoren VIII oder IX

Die angeborene Hämophilie ist eine erbliche Form der Blutgerinnungsstörung. Vererbt wird ein Mangel des Gerinnungsfaktors: Den Betroffenen fehlt die Fähigkeit, ausreichende Mengen des aktiven Gerinnungsfaktors herzustellen.¹

Arten der Hämophilie

Hämophilie A ist am häufigsten und kommt bei ca. 80 % aller Hämophiliepatienten vor. Es fehlt der Gerinnungsfaktor VIII (römische Ziffer, entspricht: 8).

Hämophilie B wird durch einen Mangel an Gerinnungsfaktor IX (römische Ziffer: entspricht 9) verursacht. Sie kommt bei ca. 20 % aller Menschen mit Hämophilie vor.

Schweregrade

Der Schweregrad der Hämophilie bezieht sich auf die Restaktivität von Faktor VIII oder IX im Blut. Es gibt eine milde (> 5 %), mittelschwere (1–5 %) und schwere Form (< 1 %). Je geringer die Restaktivität ist, umso schwerer ist die Hämophilie und somit auch die Blutungsneigung.

Hämophilie und Hemmkörper

Im Normalfall wird zur Behandlung der Hämophilie der fehlende Gerinnungsfaktor ersetzt (substituiert), indem er in eine Vene injiziert wird, um eine Blutung zu stoppen oder die Entstehung einer Blutung zu verhindern. Wenn ein Hemmkörper auftritt, funktioniert dieser Faktorenersatz nicht mehr wie gewohnt. In diesem Fall hat das Immunsystem den Gerinnungsfaktor als körperfremd und fälschlicherweise als gefährlich erkannt und verteidigt sich dagegen, indem es Antikörper produziert. Diese werden bei Hämophilie auch als Hemmkörper (HK) oder Inhibitoren bezeichnet, weil sie den substituierten und ggf. eigenen Gerinnungsfaktor hemmen, sodass dieser nicht mehr richtig wirken kann.

Der besondere Fall:

Die erworbene Hämophilie

- Entsteht durch spontane Antikörperbildung gegen einen Gerinnungsfaktor^{2–4}
- Entwickelt sich bei Patienten meist ohne Blutungsanamnese
- Inzidenz: 1–4 Patienten pro 1 Million Einwohner pro Jahr
- Schwere und lebensbedrohliche Blutungen bei > 80 % der Fälle
- Hohe Mortalität (Sterblichkeit) zwischen 8 und 22 %
- Kann jeden treffen, in allen Lebensphasen, häufiger bei älteren Patienten und bei Frauen nach der Geburt³
- Mehr als 60 % aller Fälle idiopathisch (kein unmittelbarer Grund erkennbar)

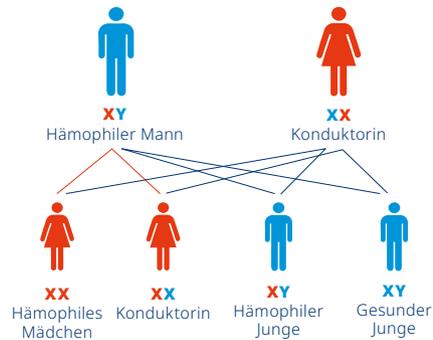
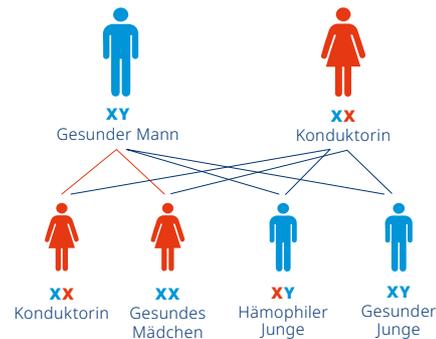
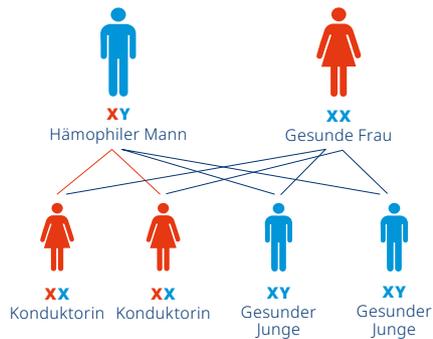


Auf einen Blick

- Bei angeborener Hämophilie ist die Blutgerinnung ohne Therapie lebenslang gestört.
- Die Ursache ist ein Mangel an für die Gerinnung wichtigen Eiweißmolekülen im Blut. Bei Hämophilie A ist zu wenig Faktor VIII vorhanden, bei Hämophilie B zu wenig Faktor IX.
- In Deutschland sind ca. 6.000 Fälle von Hämophilie A oder B bekannt.

Vererbung der Hämophilie

Die angeborene Hämophilie betrifft fast ausschließlich Jungen.* Der Grund dafür ist, dass die Anlage, an Hämophilie zu erkranken, über das X-(Geschlechts-) Chromosom vererbt wird. Auf diesem liegen die Gene für FVIII und FIX.



X = Chromosom mit Hämophilie-Gen

* Allerdings können auch Konduktorinnen (Frauen, bei denen nur eines der beiden X-Chromosome das Hämophilie-Gen trägt, s. Abb.) eine vermehrte Blutungsneigung haben.



Auf einen Blick

- Hämophilie A und B werden X-chromosomal vererbt.
- Es erkranken fast ausschließlich Männer.

Klinisches Erscheinungsbild von Blutungsereignissen

Gelenkblutungen

- Am häufigsten bei Patienten mit schwerer oder mittelschwerer Hämophilie
- Treten meist spontan auf (kein unmittelbarer Grund erkennbar)

Muskelblutungen

- Treten seltener auf als Gelenkblutungen
- Werden zum Teil durch äußere Einflüsse verursacht (Druck, Stoß)

Weichteilblutungen

- Durch Verletzung oder spontan

Schleimhautblutungen

- Eher untypisch für die klassische Hämophilie

Gastrointestinale Blutungen

- **Oft lebensbedrohlich!**
- Durch entzündliche Veränderungen, Polypen, bösartige Veränderungen

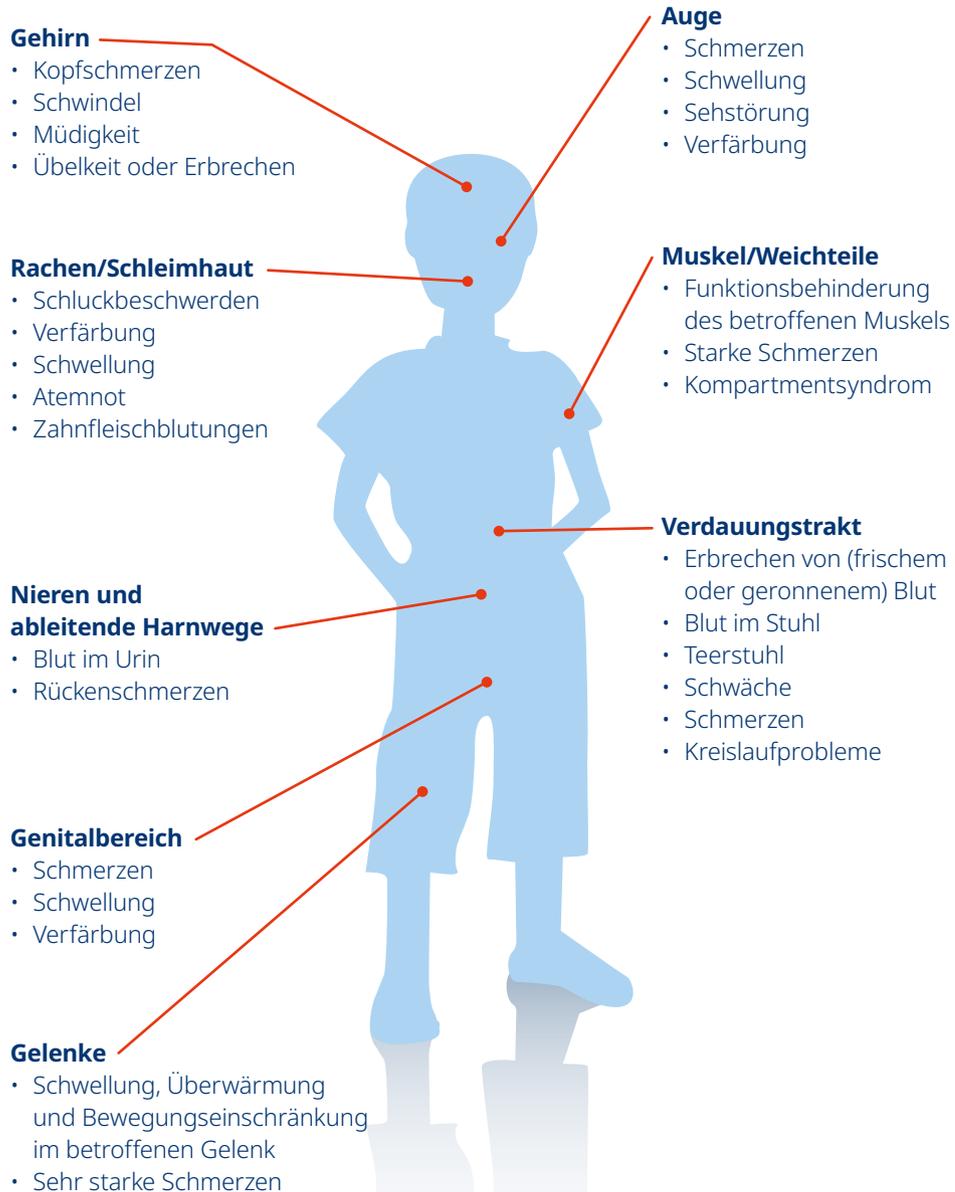
Zerebrale Blutungen

- **Oft lebensbedrohlich!**
- Insgesamt selten, jedoch gehäuft im Vergleich zur Normalbevölkerung
- Treten auch bei Patienten mit leichter oder milder Hämophilie auf

Konsequenzen einer wiederholten Gelenkblutung⁵⁻⁸



Symptome & Lokalisation von Blutungsereignissen



Medikamentöse Behandlung der Hämophilie A oder B

Bei der medikamentösen Behandlung der Hämophilie A oder B werden die fehlenden Gerinnungsfaktoren VIII oder IX durch Injektionen von Gerinnungsfaktoren ersetzt (Faktorersatztherapie). Die Ersatzstoffe (Gerinnungsfaktorkonzentrate) werden aus Blutplasma gewonnen oder rekombinant (gentechnologisch) hergestellt.⁹ Zur Behandlung der Hämophilie A sind auch sogenannte Non-Faktor-Therapien verfügbar. Auf diese Option wird in dieser Broschüre nicht eingegangen.

Applikation: Grundsätzlich intravenös (i.v.), z. B. auch über ein Portsystem möglich

Behandlung Hämophilie A, B und Hämophilie und Hemmkörper

Bei der heute üblichen **Heimselfbehandlung** erlaubt die vorbeugende (prophylaktische) Injektion eine dauerhafte Versorgung mit Gerinnungsfaktoren. Die Heimselfbehandlung kann von den Patient*innen in Zusammenarbeit mit den behandelnden Ärzt*innen erlernt werden. Sie erfordert von den Patient*innen hohe Mitverantwortung. Die prophylaktische Behandlung ist bei Kindern und Jugendlichen sowie bei erwachsenen Patient*innen mit schwerer Hämophilie angezeigt. Die zweite

Behandlungsform ist die Injektion bei Auftreten einer Blutung (im Bedarfsfall, engl.: on demand). Die sofortige frühe Therapie nach Auftreten einer Blutung ist entscheidend, um blutungsbedingte Langzeitschäden zu minimieren.

Wie wird Hämophilie behandelt, wenn ein **Hemmkörper** vorhanden ist? Bei Patienten mit Hemmkörper-Hämophilie muss eine individuelle Behandlungsstrategie entwickelt werden, die in der Akutsituation, aber auch langfristig greift. Im Falle eines niedrigtitrigen Hemmkörpers kann der Hemmkörper mit erhöhter Faktorengabe noch überspielt werden. Bei einem hochtitrigen Hemmkörper (in der Regel > 5 BE) stehen sogenannte Bypass-Präparate zur Verfügung, die im Gerinnungssystem den Faktor VIII bzw. den Faktor IX umgehen und trotzdem zur Stillung der Blutung führen. In beiden Fällen ist auch eine Behandlung durch Non-Faktor-Therapien möglich. Langfristig ist für beide Behandlungsoptionen die Entfernung (Eradikation) des Hemmkörpers notwendig.

Angeborene Hämophilie und Hemmkörper

Akute Blutung: Gabe von Hämostatika¹⁰⁻¹²

Langfristige Therapie: Eradikation der Hemmkörper¹³⁻¹⁶



Wissen Sie ...

- ... wie die Dosierung von zugeführten Gerinnungsfaktoren berechnet werden kann?

Die Faustregel lautet:

Prophylaktisch: FVIII-Konzentrat jeden 2. Tag 20–40 I.E./kg KG
FIX-Konzentrat 2x/Woche 20–40 I.E./kg KG

Bei Bedarf: Je nach Blutungsort und Schwere der Blutung
15–80 I.E./kg KG*

KG = Körpergewicht, I.E. = Internationale Einheit.

Blutungsort	Dosierung in I.E./kg KG	Zielwert* Plasmaspiegel
Gelenkblutungen	15–40	15–50 %
Muskelblutungen	20–40	30–50 %
Weichteilblutungen	50–80	30–50 %
Kleinere Haut- und Weichteilblutungen	30–60	30–50 %
Gastrointestinale Blutungen	30–60	70–100 %
Operation		
• mit großen Wundflächen	50–80	80–150 %
• mit kleinen Wundflächen	25–40	

KG = Körpergewicht, I.E. = Internationale Einheit.

* Hämophilie: die Antworten. Ein Nachschlagewerk für Betroffene, Angehörige, Ärzte und Schwestern

Die Injektion einer **Internationalen Einheit** (I.E.) Gerinnungsfaktor pro Kilogramm Körpergewicht erhöht die Aktivität des Gerinnungsfaktors im Körper um 1 bis 2 %. Eine Übersicht von Gerinnungspräparaten finden Sie unter ▶ <https://www.dhg.de/behandlung/gerinnungspraeparate.html>

Aktuelle Fachinformationen finden Fachkreise unter ▶ www.fachinfo.de (Zugang nur mit DocCheck-Passwort)

Novo Nordisk Pharma GmbH übernimmt keinerlei Gewähr für die Richtigkeit, Vollständigkeit und Aktualität der Inhalte externer Webseiten.

Wirkstoff-Herstellung

Rekombinant: Rekombinante Wirkstoffe werden bereits seit den 80er Jahren hergestellt. Dabei wird die Erbinformation in einen Mikroorganismus eingeschleust, der dann das Eiweiß produziert. Es werden z. B. Nieren- oder Eierstockzellen von Hamstern verwendet. Rekombinante Produkte sind durch den hochmodernen Herstellungs- und Produktionsprozess frei von humanpathogenen Viren. Der rekombinante Faktor liegt als Pulver vor und muss vor dem Spritzen gelöst werden.

Plasmatisch: Aus einem Plasmapool wird mit aufwendigen, modernen Verfahren der Gerinnungsfaktor isoliert und hoch aufgereinigt. Um 1.000 bis 1.500 Einheiten Faktor VIII zu gewinnen, werden 2.000 ml Blutplasma benötigt. Dies bedeutet, man benötigt ca. 4.000 ml Vollblut von etwa 8 Spendern. Der isolierte Gerinnungsfaktor, ein Eiweiß, wird gefriergetrocknet und so haltbar gemacht. Er liegt als Pulver vor, das vor dem Spritzen gelöst wird.

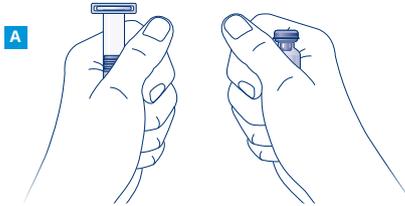


Auf einen Blick

- **Rekombinant:** gentechnologisch hergestellt
- **Plasmatisch:** aus humanem Blut gewonnen

Beispiel für die Rekonstitution von Gerinnungsfaktorkonzentrat (Schritt 1–3)

1 Bereiten Sie die Durchstechflasche und die Spritze vor



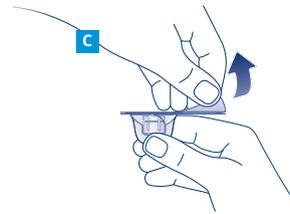
- Entnehmen Sie die Anzahl der Packungen, die Sie benötigen.
- Überprüfen Sie das Verfalldatum.
- Überprüfen Sie den Namen, die Stärke und die Farbe der Packung, um sicherzustellen, dass diese das richtige Produkt enthält.
- Waschen Sie Ihre Hände und trocknen Sie diese sorgfältig mit einem sauberen Handtuch oder an der Luft.
- Nehmen Sie die Durchstechflasche, den Durchstechflaschen-Adapter und die Fertigspritze aus dem Karton. **Lassen Sie die Kolbenstange unberührt im Karton.**
- Erwärmen Sie die Durchstechflasche und die Fertigspritze auf Raumtemperatur. Sie können dies tun, indem Sie diese in den Händen halten, bis sie sich so warm anfühlen wie Ihre Hände.
- Verwenden Sie keine andere Methode, um die Durchstechflasche und die Fertigspritze zu erwärmen.
- Entfernen Sie die Plastikkappe von der Durchstechflasche.

Verwenden Sie die Durchstechflasche nicht, wenn die Plastikkappe locker ist oder fehlt.

- Wischen Sie mit einem sterilen Alkoholtupfer über den Gummistopfen und lassen Sie ihn vor der Anwendung für einige Sekunden an der Luft trocknen, um sicherzustellen, dass er so keimfrei wie möglich ist.
- Berühren Sie den Gummistopfen nicht mit Ihren Fingern, da so Keime übertragen werden können.



2 Befestigen Sie den Durchstechflaschen-Adapter

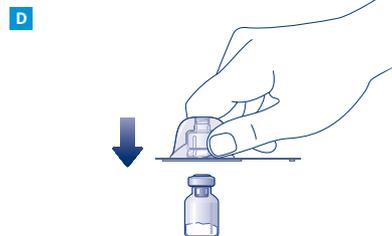


- Entfernen Sie das Schutzpapier vom Durchstechflaschen-Adapter.

Verwenden Sie den Durchstechflaschen-Adapter nicht, wenn das Schutzpapier nicht vollständig versiegelt oder wenn es beschädigt ist.

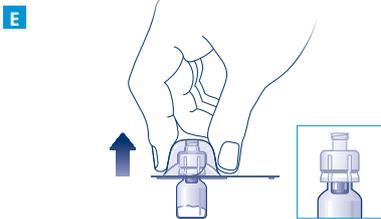
Nehmen Sie den Durchstechflaschen-Adapter nicht mit Ihren Fingern aus der Schutzkappe. Wenn Sie den Dorn des Durchstechflaschen-Adapters berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.

- Stellen Sie die Durchstechflasche auf eine flache und feste Oberfläche.



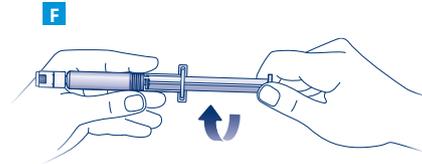
- Drehen Sie die Schutzkappe um und rasten Sie den Durchstechflaschen-Adapter auf der Durchstechflasche ein.
- Entfernen Sie den Durchstechflaschen-Adapter nicht mehr von der Durchstechflasche, sobald er einmal befestigt wurde.

- **Drücken Sie die Schutzkappe** wie gezeigt leicht mit Ihrem Daumen und Zeigefinger **zusammen**.

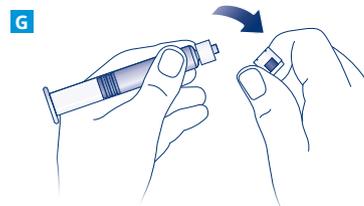


Entfernen Sie die Schutzkappe vom Durchstechflaschen-Adapter. **Heben Sie** beim Entfernen der Schutzkappe **nicht den Durchstechflaschen-Adapter von der Durchstechflasche ab**.

3 Verbinden Sie die Kolbenstange mit der Spritze

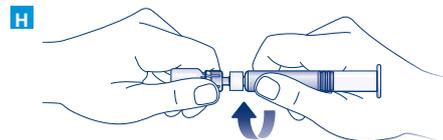


- Greifen Sie die Kolbenstange am breiten oberen Ende und nehmen Sie sie aus dem Karton. **Berühren Sie weder die Seiten noch das Gewinde der Kolbenstange**. Wenn Sie die Seiten oder das Gewinde berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.
- Verbinden Sie die Kolbenstange **sofort** mit der Spritze, indem Sie sie im Uhrzeigersinn in den Kolben im Innern der Fertigspritze drehen, bis ein Widerstand fühlbar ist.
- **Entfernen Sie die Spritzenkappe** von der Fertigspritze, indem Sie sie nach unten biegen, bis die Perforation bricht.
- **Berühren Sie nicht die Spritzenspitze unter der Spritzenkappe**. Wenn Sie die Spritzenspitze berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.



Verwenden Sie die Fertigspritze nicht, wenn die Spritzenkappe locker ist oder fehlt.

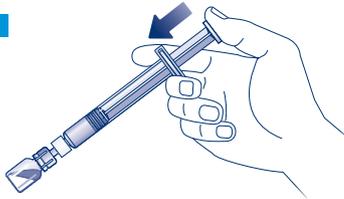
- **Schrauben Sie die Fertigspritze fest** auf den Durchstechflaschen-Adapter, bis ein Widerstand fühlbar ist.



Beispiel für die Rekonstitution von Gerinnungsfaktorkonzentrat (Schritt 4–5)

4 Rekonstituieren Sie das Pulver mit dem Lösungsmittel

I



- Halten Sie die Fertigspritze leicht schräg, die Durchstechflasche nach unten gerichtet.
- Drücken Sie die Kolbenstange herunter, um das gesamte Lösungsmittel in die Durchstechflasche zu injizieren.

J



- Halten Sie die Kolbenstange weiterhin heruntergedrückt und schwenken Sie die Durchstechflasche leicht im Kreis, bis das Pulver vollständig gelöst ist.

Schütteln Sie die Durchstechflasche nicht, da dies zum Aufschäumen führt.

- Überprüfen Sie die rekonstituierte Lösung. Sie muss klar bis leicht schillernd (leicht trüb) sein. **Verwenden Sie sie nicht, wenn Sie sichtbare Teilchen oder Verfärbungen bemerken.** Verwenden Sie stattdessen eine neue Packung.

Es wird empfohlen, die Lösung sofort nach Rekonstitution anzuwenden, da das Arzneimittel möglicherweise nicht länger steril ist und Infektionen verursachen könnte, wenn es stehengelassen wird.

Wenn Sie die rekonstituierte Lösung nicht sofort anwenden können, sollte sie innerhalb von 4 Stunden angewendet werden, wenn sie bei Raumtemperatur (bis zu 30 °C) gelagert wurde, und innerhalb von 24 Stunden, wenn sie bei 2 °C – 8 °C gelagert wurde. Lagern Sie das rekonstituierte Produkt in der Durchstechflasche.

Sie dürfen die rekonstituierte Lösung nicht einfrieren oder in der Spritze aufbewahren.

Bewahren Sie die Lösung nicht ohne Anweisung des behandelnden Arztes auf.

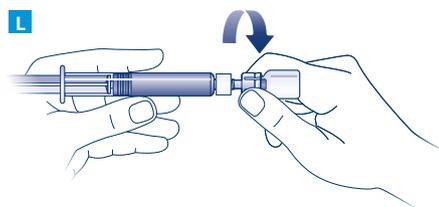
Bewahren Sie die rekonstituierte Lösung vor direktem Licht geschützt auf.

Wenn die zu verabreichende Dosis mehr als eine Durchstechflasche erfordert, wiederholen Sie die Schritte **A** bis **J** mit zusätzlichen Durchstechflaschen, Durchstechflaschen-Adaptern und Fertigspritzen, bis die benötigte Dosis erreicht wird.



- Halten Sie die Kolbenstange weiterhin vollständig hineingedrückt.
- Drehen Sie die Spritze mit der Durchstechflasche auf den Kopf.

- **Hören Sie auf, die Kolbenstange zu drücken und lassen Sie diese sich von alleine zurückbewegen**, während die rekonstituierte Lösung die Spritze füllt.
- **Ziehen Sie die Kolbenstange leicht nach unten**, um die rekonstituierte Lösung in die Spritze aufzuziehen.
- **Falls Sie nur einen Teil der gesamten Dosis benötigen, benutzen Sie die Skala auf der Spritze, um zu sehen, wie viel der rekonstituierten Lösung Sie aufziehen.**
- Wenn zu irgendeinem Zeitpunkt zu viel Luft in der Spritze ist, injizieren Sie die Luft zurück in die Durchstechflasche.
- **Tippen Sie leicht an die Spritze**, während Sie die Durchstechflasche auf den Kopf gedreht halten, um jegliche Luftblasen an die Oberfläche aufsteigen zu lassen.



- **Drücken Sie langsam die Kolbenstange**, bis alle Luftblasen verschwunden sind.
- **Schrauben Sie den Durchstechflaschen-Adapter** mit der Durchstechflasche **ab**.
- **Berühren Sie nicht die Spritzenspitze.** Wenn Sie die Spritzenspitze berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.

5 Injizieren Sie die rekonstituierte Lösung

Die rekonstituierte Lösung kann nun in die Vene injiziert werden.

- Injizieren Sie die rekonstituierte Lösung entsprechend der Packungsbeilage.
- Injizieren Sie langsam über einen Zeitraum von 2 bis 5 Minuten.
- Mischen Sie die Lösung nicht mit anderen intravenösen Infusionen oder Medikamenten.

Injektion über nadellose Konnektoren für intravenöse (i.v.) Katheter:

Vorsicht: Die Fertigspritze ist aus Glas und wurde entwickelt, um mit standardmäßigen Luer-Lock-Verbindungen kompatibel zu sein. Einige nadellose Konnektoren mit einem internen Dorn sind mit der Fertigspritze inkompatibel. Diese Inkompatibilität könnte die Verabreichung des Arzneimittels verhindern und/oder zu einer Beschädigung des nadellosen Konnektors führen.

Injektion der Lösung über einen zentralen Venenkatheter (ZVK) wie einen zentralvenösen Katheter oder einen subkutanen Portkatheter:

- Wenden Sie eine saubere und keimfreie (aseptische) Arbeitsweise an. Befolgen Sie die Anweisungen für den vorschriftsmäßigen Gebrauch des Konnektors und ZVKs.
- Die Injektion in einen ZVK erfordert möglicherweise die Verwendung einer sterilen 10 ml Plastikspritze für das Aufziehen der rekonstituierten Lösung. Dies sollte direkt nach Schritt J getan werden.
- Wenn der Schlauch des ZVKs vor oder nach der Injektion gespült werden muss, verwenden Sie Natriumchlorid 9 mg/ml Injektionslösung.



Manuel Melendez
Manuel lebt in Mexiko
und hat Hämophilie A

Übersicht der Gerinnungsfaktoren

Es gibt folgende Faktoren, die für die Gerinnung eine Rolle spielen:

Faktor	Synonym	Plasma-Konzentration [mg/dl]	Halbwertszeit (Stunden)	Hämostatische Mindestaktivität	Normbereich* (%)
I	Fibrinogen	150–400	96–112	50 mg/dl	
II	Prothrombin	5–15	41–72	20 %	70–120
V	Proakzelerin	1–5	12–35	10–15 %	70–120
VII	Prokonvertin	0,05–0,1	2–6	10 %	70–120
VIII	Antihämophiles Globulin A	0,01–0,02	10–14	25 %	70–150
IX	Antihämophiles Globulin B, Christmas-Faktor	0,3–0,7	18–24	20–25 %	70–120
X	Stuart-Prower-Faktor	0,6–1	20–42	20 %	70–120
XI	Plasma-Thromboplastin-Antezedent	0,5	60–70	15–20 %	70–120
XII	Hageman-Faktor	1–5	50–70	–	70–150
XIII	Fibrinase	1–6	200–240	2–10 %	70–140

* Achtung! Normwerte variieren abhängig von Labormethodik

Quelle: <https://labor-becker.de/leistungsverzeichnis/1247/gerinnungsfaktoren> (aufgerufen am 27.06.2024)

Dokumentation und Datenschutz

Chargendokumentationspflicht gemäß §14 Abs. 1 Transfusionsgesetz.

Die Dokumentation dient der Rückverfolgung eines Präparates!

§14 – Dokumentation, Datenschutz

(1) Die behandelnde ärztliche Person hat jede Anwendung von Blutprodukten und von gentechnisch hergestellten Plasmaproteinen zur Behandlung von Hämostasestörungen für die in diesem Gesetz geregelten Zwecke, für Zwecke der ärztlichen Behandlung der von der Anwendung betroffenen Personen und für Zwecke der Risikoerfassung nach dem Arzneimittelgesetz zu dokumentieren oder dokumentieren zu lassen. Die Dokumentation dient der Aufklärung und soll die Einwilligungserklärungen, das Ergebnis der Blutgruppenbestimmung, soweit die Blutprodukte blutgruppenspezifisch angewendet werden, die durchgeführten Untersuchungen sowie die Darstellung von Wirkungen und unerwünschten Ereignissen umfassen.

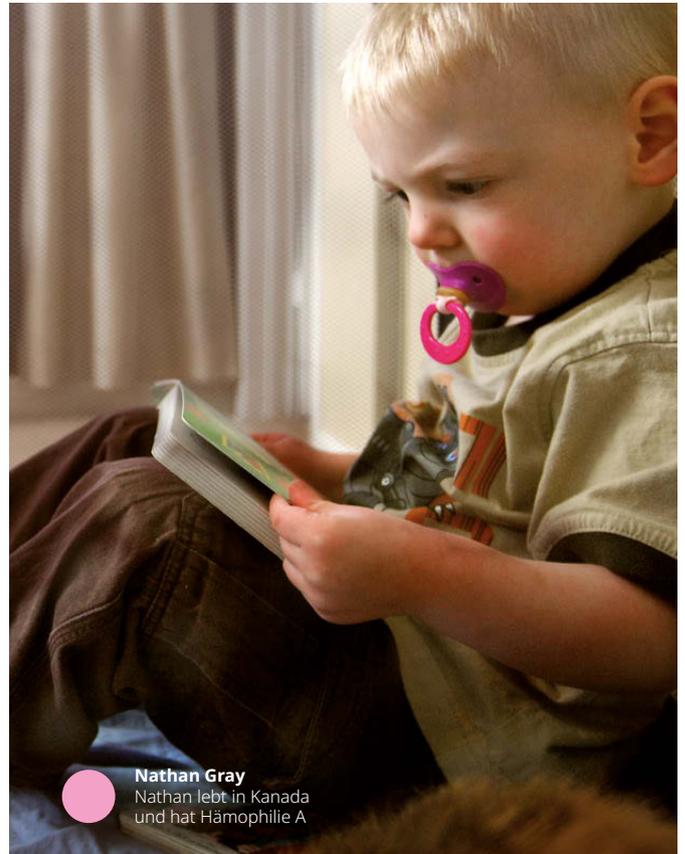


Auf einen Blick

Bei Eigenblut sind diese Vorschriften sinn- gemäß anzuwenden. Die Einrichtung der Krankenversorgung (Krankenhaus, andere ärztliche Einrichtung, die Personen behandelt) hat sicherzustellen, dass die Daten der Dokumentation patienten- und produkt- bezogen genutzt werden können.

ACHTUNG! Bitte beachten Sie die Unterschiede in der Dokumentation für stationäre oder ambulante Behandlung in Ihrer Klinik!

(2) Angewendete Blutprodukte und Plasmaproteine im Sinne von Absatz 1 sind von der behandelnden ärztlichen Person oder unter ihrer Verantwortung mit folgenden Angaben unverzüglich zu dokumentieren:



Nathan Gray

Nathan lebt in Kanada und hat Hämophilie A

- **Name, Vorname**
- **Geburtsdatum**
- **Körpergewicht:** Notieren Sie hier das Körpergewicht des Patienten. Das Körpergewicht ist für die Dosierung wichtig, da die zu spritzenden Einheiten pro Kilogramm Körpergewicht berechnet werden.
- **Bemerkungen:** Sonstige Erkrankungen, eventuelle Nebenwirkungen, durchgeführte Behandlungen, Impfungen, Präparatewechsel, zusätzlich eingenommene Medikamente etc. tragen Sie unter diesem Punkt ein.
- **Unterschrift Arzt**
- **Datum:** Tragen Sie hier den Tag der Behandlung und die folgenden Angaben in die entsprechende Datumszeile ein.
- **Uhrzeit:** Protokollieren Sie hier den Beginn der Injektion.
- **Präparat:** Vermerken Sie hier den Namen des verordneten Präparats.
- **Anzahl Vials:** Tragen Sie hier die Anzahl der verwendeten Durchstechflaschen ein.
- **Einheit (mg/I.E.):** Tragen Sie die verabreichte Dosis pro Behandlung ein (mg oder I.E.).
- **Chargen-Nr.:** Kleben Sie das Etikett in das dafür vorgesehene Dokumentationsfeld.
- **Blutungsort:** Beschreiben Sie hier den Blutungsort (z. B. Knie, Sprunggelenk, Ellenbogen etc.). Diese Rubrik ist besonders wichtig, da sie Aufschluss darüber gibt, wie häufig Einblutungen in das gleiche Gelenk erfolgen.
- **Behandlungsgrund:** Notieren Sie hier, ob es sich um ein akutes Blutungsereignis (1), eine Folgebehandlung (2) oder um eine prophylaktische Behandlung (3) handelt.
- **Therapeutischer Effekt:** Vermerken Sie hier, ob die Behandlung zum gewünschten Erfolg geführt hat (1 für Ja / 2 für Nein).

Patient				
Name, Vorname	Geburtsdatum	Gewicht	Bemerkungen	Unterschrift Arzt
Mustermann, Max	03.08.1975	82 kg		

Anwendung		Präparat			Blutung/Behandlung/Therapie		
Datum	Uhrzeit	Präparatename			Blutungsort - Knie (1) - Sprunggelenk (2) - Ellenbogen (3) - Andere (4)	Behandlungsgrund - Blutung (1) - Folgebehandlung (2) - Prophylaxe (3)	Therapeutischer Effekt - Ja (1) - Nein (2)
		Anzahl Flaschen	Einheit (mg)	Chargen-Nr. (Etikett)			
Mo 05.09.2022	12:30	1	5		1	1	1

Substitutionsprotokoll

- Enthält den genauen Ablauf der Behandlung
- Ist beim Hämophiliebehandler anzufordern

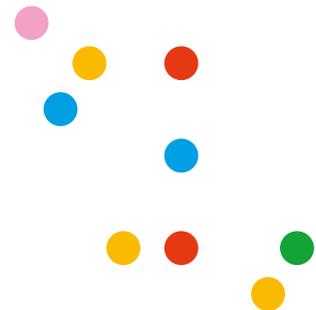
Ansprechpartner Klinik:

Anforderung von Faktorenpräparaten:

Notfallnummer:

Faktor-Substitutionsplan (Beispiel)

Patient	Name, Vorname	Feuerstein, Fred
	Geburtsdatum	13.01.1960
	Körpergewicht (kg)	77 kg
Diagnose		Schwere Hämophilie A, Restaktivität <1 %
Faktor		Name des Präparates, auf das der*die Patient*in eingestellt ist.
Eingriff		Katarakt OP
Substitutionsziel		50–60 % (Talspiegel)
Substitutionsdauer		Substitution für 5 Tage
Empfohlenes Prozedere am OP-Tag		1h vor OP: 4.000 IE FVIII i.v. als Bolus 2h nach OP: 2.000 IE FVIII i.v. als Bolus 1.–4.-po Tag: 4.000 IE FVIII i.v. als Bolus Bei starker Blutung evtl. 2.000 IE als Bolus substituieren
Ggf. Kontrolle von Laborparametern		BB, Faktor VIII bzw. Faktor IX, aPTT...
Zu beachten		Keine ASS-haltigen Medikamente, keine Thrombin- oder GP IIb/IIIa-Inhibitoren, Faktorengabe und Charge dokumentieren.
Standardthromboseprophylaxe		Arterielle Punktionen sind bei Patienten mit Hämophilie, von-Willebrand-Jürgens-Syndrom und anderen hämorrhagischen Gerinnungsstörungen grundsätzlich mit einem erhöhten Risiko behaftet. Eine normale aPTT, normaler Faktor-Spiegel und Blutungszeit schließen eine Blutungskomplikation nicht aus.
Bei Rückfragen/ Komplikationen		Verantwortlicher Arzt: Dr. med. Muster Mustermann
Datum/Ort:		Unterschrift:





Leandro Kuster
Leandro lebt in der Schweiz
und hat Hämophilie A.

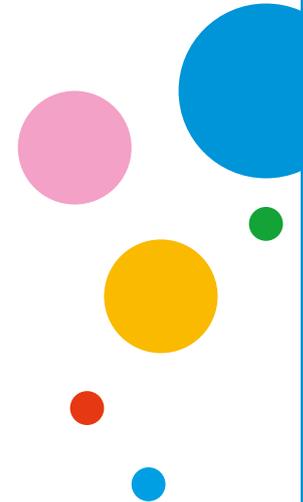


Labor

Normwerte Gerinnung*			
Globaltests		Inhibitoren der Gerinnung	
aPTT (aktivierte partielle Thromboplastinzeit) (erfasst primär Faktor VIII, IX, XI, XII und deren Hemmkörper)	32–43 s	Antithrombin	70–120 %
		Protein C	80–120 %
INR	0,8–1,25		
Quickwert (TPZ = Thromboplastinzeit; PT = Prothrombinzeit) (erfasst primär Faktor II, V, VII und X)	70–120 %	Protein S gesamt	80–120 %
		Protein S-Aktivität	> 74 %
Thrombinzeit (TZ) (erfasst Fibrinogen)	15–25 s	Protein S frei	> 56 %
		Fibrinolytisches System	
Reptilasezeit (erfasst Fibrinogen, kein Heparin-Einfluss)	15–25 s	Plasminogen	80–120 %
		t-PA-Aktivität	0–1,9 U/ml
Fibrinogen nach Clauss	150–400 mg/dl	PAI	< 22 U/ml
		D-Dimere	< 0,5 µg/ml
Faktor VIII	70–150 %		
Faktor IX	70–120 %		

Differentialdiagnose Gerinnungsstörungen						
	Quickwert	PTT	Thrombinzeit	Fibrinogen	Blutungszeit	Thrombozytenzahl
Normbereich*	70–120 %	32–43 s	15–25 s	150–400 mg/dl	< 9 min	150–400 x 10 ⁹ /l
Fibrinogenmangel	n-p ↓	n-p ↑	p ↑	p ↓	n	n
Faktor VII-Mangel	p ↓	n	n	n	n	n
Faktor VIII-, IX-, XI-, XII-Mangel	n	p ↑	n	n	n	n
Faktor II-, V-, X-Mangel	p ↓	n	n	n	n	n
Erworbene Hämophilie	n	p ↑	n	n	n	n
Hemmkörper-Hämophilie	n	p ↑	n	n	n	n
Heparin-Therapie	∅	p ↑	p ↑	n	n	n
Fibrinolyse-Therapie	∅	∅	p ↑	p ↓	n	n
Verbrauchskoagulopathie	p ↓	p ↑	p ↑	p ↓	p ↑	p ↓
von-Willebrand-Syndrom	n	n-p ↑	n	n	n-p ↑	n
Thrombozytopenie	n	n	n	n	p ↑	p ↓
Thrombozytopathie	n	n	n	n	p ↑	n

p = pathologisch ↑ = erhöhte Werte ↓ = erniedrigte Werte n = normal ∅ = nicht verwertbar
 *Achtung! Normwerte variieren abhängig von Labormethodik



Komedikation und Impfungen

Medikamente, die bei Blutern nicht oder nur unter ärztlicher Aufsicht angewandt werden dürfen

- Acetylsalicylsäure (ASS) beeinflusst die Aggregation der Blutplättchen
- Aspirin und andere Gerinnungshemmer können zu Magen-Darm-Blutungen sowie Nierenschäden und kardiovaskulären Risiken führen
- Rücksprache mit dem Behandler vor dem Beginn einer medikamentösen Therapie mit entzündungshemmenden Substanzen (z. B. bei rheumatischen Erkrankungen)

ASS-haltige Gerinnungshemmer

Monopräparate (Auswahl)	Kombinationspräparate (Auswahl)
<ul style="list-style-type: none"> • Acetylsalicylsäure ADGC® • Alka-Seltzer® • Aspirin® (Tabletten, Kautabletten, Granulat) • Aspro® • ASS® • Godamed® • HerzASS® • Toga® ASS 	<ul style="list-style-type: none"> • Aspirin® forte/plus C • Dolopyrin AL • Melabon® K • Neuralgin® • Neuranidal® N • Ratiopyrin® • Ring N • Spalt® N • Thomapyrin® und Thomapyrin® C • Titralgan®

Andere Gerinnungshemmer

• Argatra®	• Arixtra®	• Brilique®	• Eflent®	• Falithrom®	• Heparin®
• Iscover®	• Marcumar®	• Orgaran®	• Otamixaban®	• Plavix®	

Neue orale Antikoaganzien

• Eliquis®	• Lixiana®	• Pradaxa®	• Xarelto®
------------	------------	------------	------------

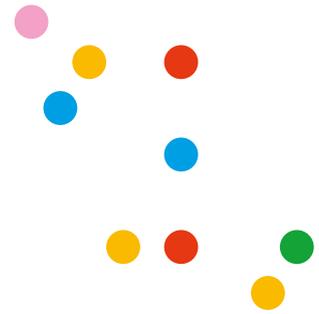
Andere Medikamente

• Wobenzym®	• Ginkgo Biloba	• Valproat®
-------------	-----------------	-------------



Eine aktuelle Medikamentenliste finden Sie auf der Website der Deutschen Hämophiliegesellschaft (DHG e.V.):

www.dhg.de/behandlung/erlaubte-/verbotene-medikamente.html



Erlaubte Medikamente bei Patienten mit Hämophilie (Auswahl)		
Schmerzmittel (Analgetika)	<ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol (z.B. Ben-u-ron®) (bis zu 3mg/Tag (nicht mehr)) • Metamizol (z.B. Novalgin®) • Tilidin + Naloxon (z.B. Valoron® N) 	<ul style="list-style-type: none"> • Tramadol (z.B. Tramal®) • Palexia® • Tapentadol (z.B. Palexia®)
Medikamente gegen Gelenkschmerzen	<ul style="list-style-type: none"> • Ibuprofen (z.B. Imbun®, Aktren®)* • Diclofenac (z.B. Voltaren® Resinat)* • Meloxicam (z.B. Mobec®)* • Naproxen Schwörer®* 	<ul style="list-style-type: none"> • Celecoxib (z.B. Celebrex®) • Arcoxia® • Eterocixib (z.B. Arcoxia®)
Fiebersenkende Medikamente	<ul style="list-style-type: none"> • Paracetamol (z.B. Ben-u-ron®) (bis zu 3mg/Tag (nicht mehr)) 	<ul style="list-style-type: none"> • Ibuprofen (z.B. Dolormin®)*
Lokale, blutstillende Mittel	<ul style="list-style-type: none"> • TABOTAMP NU-Knit resorbierbares Hämostyptikum aus oxidiert regenerierter Cellulose • HEMOCOL (resorbierbares Kollagenvlies) 	<ul style="list-style-type: none"> • Cool Pack (Eis) • Tranexamsäure (-gel) (z.B. Cyklokapron®)

Impfungen

Impfungen sollten bei Menschen mit Hämophilie genauso gegeben werden wie bei gerinnungs-gesunden Personen. Die Hämophilie ist kein Grund, nicht zu impfen.

Wegen des erhöhten Blutungsrisikos bei intramuskulären Impfungen wird eine subkutane Verabreichung empfohlen.**

Stufenschema für Analgetika bei ARTHROPATHIEN (mod. nach Mannucci et al., 2009)

- Paracetamol (500–1.000 mg / Tag)
- Celecoxib (100–200 mg / Tag)
- Paracetamol + Codein **oder** Paracetamol + Tramadol
- Morphin ► Achtung: Magen-, Darm-Blutungen

Wechselwirkungen mit sonstigen Mitteln

Bestimmte Nahrungsmittel und vor allem Nahrungsergänzungstoffe können Einfluss auf die Wirkung bestimmter Medikamente haben. Bitte fragen Sie Ihre Patienten insbesondere nach diesen Nahrungsmitteln.

Mittel	Wechselwirkung
Grapefruitsaft	Hemmt den Abbau vieler Arzneistoffe und führt damit zu verlängerter Wirkung
Alkohol	Blutverdünnend
Schwarzer Tee	Verringerung der Aufnahme vieler Wirkstoffe im Körper
Lakritz	Blutdruckerhöhend, führt zu Kaliumverlust
Ginkgo	Blutverdünnend
Johanniskraut	Abbauenzym, lässt Medikamente schneller abbauen, Wirkung herabgesetzt, Thrombozytenfunktionsstörungen

* Leichte Einschränkung der Thrombozytenfunktion, die eine Blutungsneigung verstärken kann (insbes. bei schwerer Hämophilie ohne Prophylaxe), Risiko für Magenblutungen, Nieren- und Leberschädigung

** Siehe Srivastava et al., 2013

Rezept: Beispiel zum Ausfüllen

The form is a standard German medical prescription form (Muster 16) with the following fields and callouts:

- 1:** Institutionskennzeichen (Institution identification code)
- 2:** Gesamtbrutto (Total gross amount)
- 3:** Zuzahlung (Patient contribution)
- 4:** Pharmazentralnummer (PZN) - Arzneimittel-Hilfsmittel-Nr.
- 5:** Faktor (Factor)
- 6:** Abgabedatum (Date of issue)
- 7:** Verordnung (Medication, strength, quantity)

Other visible fields include: Krankenkasse bzw. Kostenträger, Name, Vorname des Versicherten, geb. am, Kostenträgerkennung, Versicherten-Nr., Status, Betriebsstätten-Nr., Arzt-Nr., Datum, Vertragsarztstempel, and Unterschrift des Arztes.

- 1 Institutionskennzeichen
- 2 Gesamtbetrag (= Summe der Taxen)
- 3 Zuzahlung
- 4 Pharmazentralnummer (= PZN)
- 5 Faktor (= Anzahl der Packungen)
- 6 Abgabedatum
- 7 Verordnung (Medikament, Stärke, Stück)

Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen

Patient*innen mit chronischen Erkrankungen wie der Hämophilie können dauerhaft von nicht-medikamentösen Behandlungen profitieren. Idealerweise erhalten sie regelmäßig vor und nach einem operativen Eingriff – aber auch dauerhaft ohne eine Operation – eine auf die Gelenkerkrankung abgestimmte physiotherapeutische Behandlung.

Durch die gezielte Behandlung und das Training des Bewegungsapparates können die Risiken für sich wiederholende Einblutungen und nachfolgende Entzündungen minimiert werden. Die Art der physiotherapeutischen Intervention richtet sich nach den Gegebenheiten im Gelenk, der muskulären Situation

und dem Aktivitätsgrad des Patienten. Dabei kommen dem sensomotorischen Training, Stabilisations-, Dehn- und Kräftigungsübungen sowie dem Stütztraining eine grundlegende Bedeutung zu, um folgenschwere Entzündungen zu minimieren.

Gut ausgebildete Physiotherapeut*innen können durch manuelle Therapie, Faszien- und Stoßwellentherapie aber auch durch die Anwendung von Konzepten nach Bobath und Brunkow die Beweglichkeit auf Dauer wiederherstellen, erhalten oder signifikant verbessern.



Gut zu wissen: Heilmittel verordnen

Wenn das Datum der letzten Verordnung keine sechs Monate zurückliegt, wird der Verordnungsfall fortgeführt; andernfalls handelt es sich um einen neuen Verordnungsfall.

Die Gründe für weitere Verordnungen müssen nicht auf dem Formular angegeben werden.

Tipp: Dokumentieren Sie die Gründe für den höheren Heilmittelbedarf in der Patientenakte.

Der Verordnungsfall ist auf den Arzt oder die Ärztin bezogen. Sie müssen die Verordnungsmengen anderer Ärzt*innen nicht berücksichtigen.



Rafael de Jesús Flores
Rafael lebt in Mexico
und hat Hämophilie A

Besonderer und langfristiger Heilmittelbedarf: Versorgung von Menschen mit Hämophilie

2021 wurde die Verordnung von Heilmitteln bei besonderem oder langfristigem Bedarf vereinfacht. Das bedeutet für die Praxis:

Schritt 1

Sie stellen fest, ob eine dauerhafte, schwere funktionelle oder strukturelle Störung vorliegt. Bei entsprechender Indikation kann die Heilmittelverordnung einen Zeitraum von 12 Wochen umfassen, bevor Sie eine erneute Untersuchung vornehmen.

Schritt 2

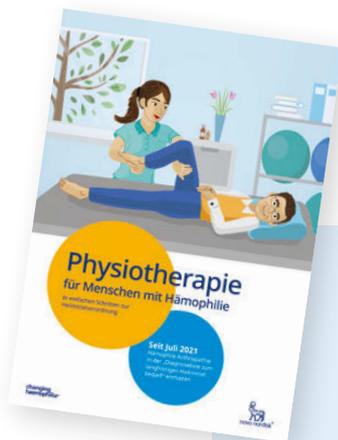
Sie überprüfen, ob Ihre Diagnose in der „Diagnoseliste zum langfristigen oder besonderen Heilmittelbedarf“ enthalten ist.

Hämophile Arthropathie steht auf der Diagnoseliste (ICD-10-Code: M36.2). Das heißt, es ist kein Antrag auf „Genehmigung langfristiger Heilmittelbehandlungen“ nötig, um langfristig Physiotherapie zu verordnen.

Eine besonders intensive Heilmittelbehandlung ist z. B. nach dem Einsatz einer Kniegelenkprothese nötig. Dann liegt ein besonderer Versorgungsbedarf vor und eine gesonderte Genehmigung der Krankenkasse ist nicht notwendig.

Schritt 3

Steht die Erkrankung nicht auf der Diagnoseliste, kann der Patient einen Antrag bei seiner Krankenkasse stellen.



Heilmittelverordnung leicht gemacht!

Jetzt Infobroschüre mit praktischer Ausfüllhilfe bestellen:

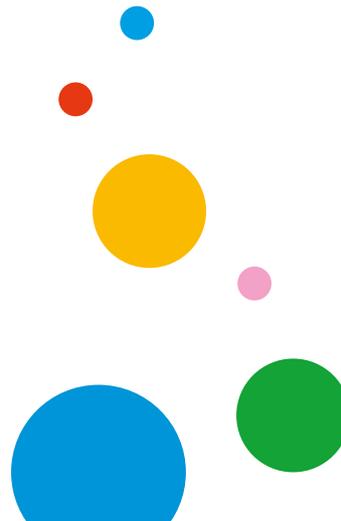
06131 903 1133 oder
KD_Service@novonordisk.com



Shaheen Almajed
Shaheen lebt in Kuwait
und hat Hämophilie A

Referenzen

1. Ingram GIC. The history of haemophilia. *J Clin Path* 1976; 29 (6): 469-479.
2. Huth-Kühne A et al. *Haematologica* 2009; 94 (4): 566-575.
3. Franchini M, Mannucci PM. *Thromb Haemost* 2013; 110 (6): 1114-1120.
4. Tengborn L et al. 2007. Acquired Haemophilia – Nordic Guidelines for Diagnosis and Treatment Version: 2007-02-13. www.legeforeningen.no/contentassets/6bb6e6cd45ba4aad9fd2841151470ed2/nordic-guidelines-for-diagnosis-and-treatment-of-acquired-haemophilia.pdf
5. Luck JV et al. Hemophilic arthropathy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12 (4): 234-245.
6. Roosendaal G, Lafeber FP. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2006; 12 (Suppl 3): 117-121.
7. Colvin BT et al. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008; 14 (2): 361-374.
8. WFH, World Federation of Haemophilia. Guidelines for the management of haemophilia, 2005.
9. Srivastava A et al. *Haemophilia* 2013; 19 (1): e1-47.
10. Kempton CL, Meeks SL. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2014; 2014 (1): 364-371.
11. Osooli M, Berntorp E. *J Intern Med* 2015; 277 (1): 1-15.
12. Xi M et al. *J Thromb Haemost* 2013; 11 (9): 1655-1662.
13. Laros-van Gorkom BA et al. *Eur J Haematol Suppl* 2014; 76: 26-38.
14. Valentino LA et al. *Haemophilia* 2015; 21 (5): 559-567.
15. Minno GD et al. *Haemophilia* 2014; 20 (Suppl 6): 27-43.
16. Barnes C et al. *Haemophilia* 2014; 20 (4): e275-279.

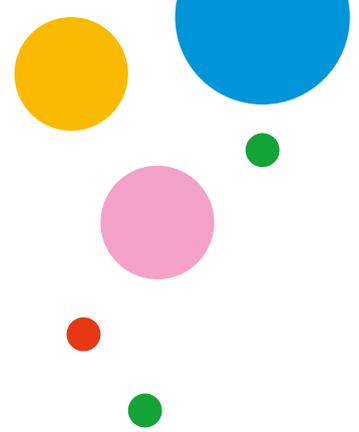


Checkliste

Was?	Wer?	Erledigt?
1) Patient identifiziert?		
2) Einsicht Notfallausweis		
3) Welche Gerinnungsstörung liegt vor?		
4) Relevante Laborbefunde		
5) Präparat identifiziert		
6) Substitutionsplan?		
7) Charge dokumentiert		
8) Weiteres Vorgehen		
9) DRG-Verschlüsselung		
10) Abrechnung (Rezept / Sonderentgelt etc.)		
11) Arztbrief geschrieben		
12) Laborbefunde an weiter- behandelnden Arzt geschickt		

Wichtige Telefonnummern

Hämophiliebehandler*in Piepsnummer (Funkmeldeempfänger, Pager ...)	
Apotheke	
Labor	
Blutbank	
Notruf	
Station	



Was läuft?

haemcare.de ist dein Portal für alles Wichtige über Blutgerinnungsstörungen, Fitness, Essen+Trinken, Reisen, Apps ... und was gerade so läuft.



haemcare.de



Novo Nordisk Pharma GmbH, Mainz

Tel.: 06131 903 0, Fax: 06131 903 137 0, novonordisk.de

Changing Haemophilia® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG und der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.

© 2024 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz.

DE24CH00086

**changing
haemophilia®**

