



Informationen
für Patient*innen
und Angehörige

Hämophilie

 **Jay Luckey**
Jay lebt in den USA
und hat Hämophilie B

changing
haemophilia®


novo nordisk®

Diese Broschüre ist für alle gedacht, die an Hämophilie (Bluterkrankheit) leiden oder in deren Familie, Freundes- oder Bekanntenkreis jemand betroffen ist. Sie beschreibt, was die Hämophilie ist und was Sie im Alltag und für besondere Situationen wissen sollten. Wenn Sie mehr erfahren wollen, können Ihnen viele kompetente Menschen bei unterschiedlichen Fragen zur Hämophilie weiterhelfen: z. B. das Personal Ihres Hämophiliezentrums, die Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG) und die Mitglieder der Regionalgruppen, die Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH) und die Deutsche Bluthilfe e.V..

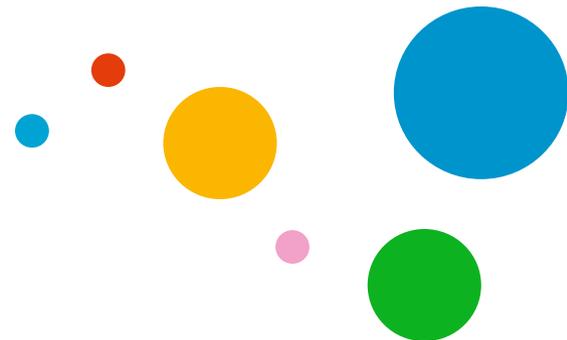
Autoren: Diese Broschüre wurde ursprünglich von Novo Nordisk Schweden in Zusammenarbeit mit Oberarzt **Tony Frisk** von der Koagulationspoliklinik für Kinder am Astrid Lindgrens Barnsjukhus, KS, Stockholm, und Hämophiliekrankenschwester **Linda Myrin Westesson** vom Koagulationszentrum des Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg, erarbeitet. Die Anpassungen an unsere lokalen Gegebenheiten erfolgten durch den Hämophiliespezialisten **Dr. med. Mohammed Alrifai**, Universitätskliniken Gießen-Marburg.

Mit einem blauen Pfeil gekennzeichnete ► **Begriffe** werden ganz hinten im Glossar erklärt.

Wir danken **Herrn Dr. med. Mohammed Alrifai** herzlich für seine Unterstützung und seinen medizinischen Input bei der Erstellung der Broschüre.

Inhalt

| | | | |
|---------------------------------------------------------|-----------|------------------------------------------------------|-----------|
| Was ist Hämophilie? | 5 | Komplikationen | 29 |
| Normale Gerinnung bei Blutungen | 6 | Bewegungsprobleme | 29 |
| Vorkommen der Hämophilie | 8 | Inhibitoren | 30 |
| Hämophilie A und B | 8 | Immuntoleranz-Therapie (ITT) | 31 |
| Schweregrade | 9 | Mit Hämophilie leben | 33 |
| Geschichte der Hämophiliebehandlung | 9 | Alltagsleben | 33 |
| Symptome | 11 | Kindergarten und Schule | 34 |
| Blutungen | 11 | Auf Reisen | 34 |
| Woran erkenne ich eine Blutung? | 12 | Die Gelenke gesund erhalten | 35 |
| Unfälle | 13 | Unterstützung und Hilfe | 36 |
| Diagnose und Kontrollen | 15 | Das Hämophilie-Team | 36 |
| Wie entsteht Hämophilie? | 17 | Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG) | 37 |
| Mutationen | 17 | Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH) | 37 |
| Vererbbarkeit | 18 | Wenn Sie mehr über die Bluterkrankheit wissen wollen | 38 |
| Behandlung | 21 | Glossar | 39 |
| Vorbeugende Behandlung (Prophylaxe) | 22 | | |
| Behandlung von Blutungen bei Bedarf (On-Demand) | 22 | | |
| Die Heimselbstbehandlung | 23 | | |
| Port-Katheter | 23 | | |
| Was kann man für ein optimales Behandlungsergebnis tun? | 24 | | |
| Blutungen vorbeugen | 27 | | |
| In Bewegung bleiben | 27 | | |
| Schutz | 27 | | |
| Das Zuhause kindersicher machen | 27 | | |
| Zähne gesund erhalten | 27 | | |





Carl Lyons
Carl lebt in Dänemark
und hat Hämophilie A

Was ist Hämophilie?

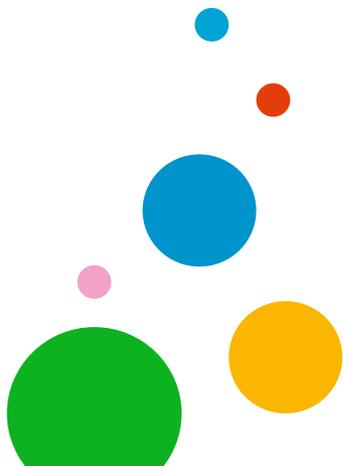
Die Bluterkrankheit ist eine Blutgerinnungsstörung, die dazu führt, dass das Blut nur schwer gerinnt (▶ **koaguliert**). Hämophilie ist eine der häufigsten Formen der Bluterkrankheit und betrifft fast ausschließlich Jungen.

Da die Gerinnung bei Menschen mit Hämophilie nur langsam erfolgt, bluten sie bei Verletzungen und medizinischen Eingriffen (z. B. Operationen, Impfungen oder Zahnbehandlungen) besonders lange. Manchmal scheinen Blutungen von selbst aufzutreten, dann wird von einer spontanen Blutung gesprochen.

Ein Mythos über Hämophilie

„Hämophilie führt dazu, dass Sie schneller bluten.“

Hämophilie führt nicht dazu, dass Sie schneller bluten. Hämophilie hat Einfluss darauf, wie lange das Blut zur Gerinnung benötigt. Sie bluten vielleicht länger, aber nicht schneller.

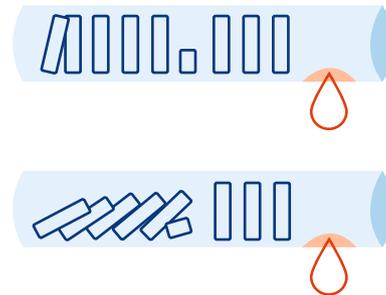


Gerinnung bei Blutungen

Wenn jemand blutet, bringt der Körper die Blutung u. a. dadurch zum Stehen, dass mehrere Proteine im Blut, die Blutgefäße, Blutplättchen und die **Gerinnungsfaktoren**, bei der Blutgerinnung zusammenwirken. Es gibt insgesamt 13 Faktoren im Blutplasma, die für die Gerinnung sorgen. Sie werden mit römischen Zahlen bezeichnet, z. B. Faktor I (1), Faktor II (2) usw.

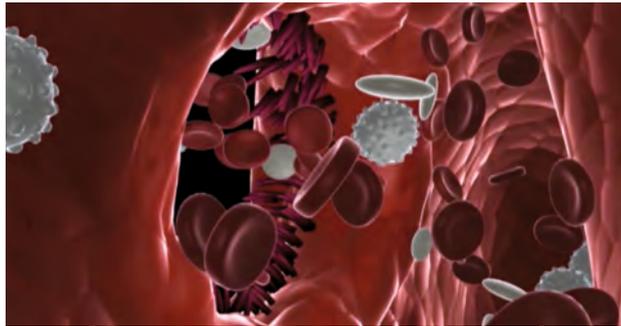
Was passiert mit der Gerinnung bei Hämophilie?

Hämophilie bedeutet, dass man von einem der Gerinnungsfaktoren zu wenig besitzt oder dieser gänzlich fehlt bzw. nicht richtig funktioniert. Meist besitzt man zu wenig Faktor VIII (8), dann spricht man von einer Hämophilie A, oder zu wenig Faktor IX (9), dann handelt es sich um eine Hämophilie B. Der Mangel führt zu einer Unterbrechung der **Gerinnungskaskade**, bevor das Blut gerinnen kann, sodass Blutungen mitunter erst durch eine Behandlung zum Stillstand kommen. Das lässt sich mit Dominosteinen vergleichen: Wenn ein Stein den nächsten nicht umstoßen kann, kommt der Dominoeffekt zum Erliegen.



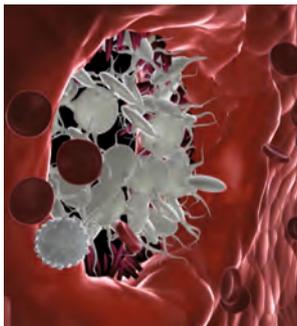
Unterbrechung der Gerinnungskaskade

Wenn man wegen einer Verletzung oder aus anderen Gründen zu bluten beginnt, geschieht Folgendes:



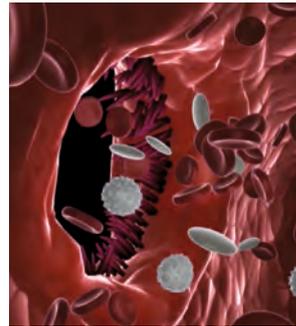
Das Blutgefäß zieht sich an der verletzten Stelle zusammen, um den Blutfluss durch diese Stelle zu verringern.

Funktionierende Blutgerinnung

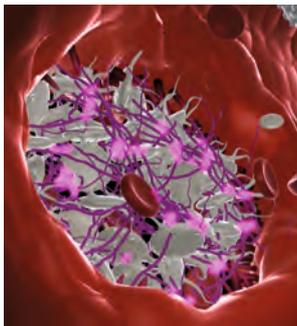


Kleine Zellen, die **Thrombozyten**, ballen sich aneinander und decken die Verletzungsstelle mit einem Pfropf ab, dem sogenannten Thrombozytenpfropf.

Blutgerinnung bei Hämophilie



Bei Hämophilie aufgrund eines Mangels an aktivem Faktor VIII oder Faktor IX wird die Gerinnungskaskade unterbrochen und das Blut gerinnt nicht hinreichend. Verschlussten geblauten Wunden können 1 bis 2 Stunden nach dem Blutungsereignis wieder anfangen zu bluten.



Danach setzen die Gerinnungsfaktoren eine Kettenreaktion (medizinisch „Gerinnungskaskade“) in Gang, sodass das Blut an der verletzten Stelle gerinnt. Es bildet sich ein starkes und stabiles Netz von **Fibrinfasern**, die zusammen mit dem Thrombozytenpfropf zum Verschluss der Verletzung führen, sodass die Blutung zum Stillstand kommt.



Vorkommen der Hämophilie

Die World Federation of Haemophilia schätzt die Anzahl der Menschen mit **Hämophilie** auf 815 100 weltweit. In Deutschland leben ca. 5300 Menschen mit Hämophilie. Vielerorts auf der Welt ist die medizinische Versorgung immer noch mangelhaft mit wenig Zugang zu adäquaten Therapiemöglichkeiten. In diesen Regionen riskieren Menschen mit Bluterkrankheit schmerzhafte Blutungen, die ohne Behandlung zu bleibenden Gelenkschäden und kürzerer Lebenserwartung führen können.



Shaheen Almajed
Shaheen lebt in Kuwait
und hat Hämophilie A

Hämophilie A und B

Es gibt zwei Arten der Hämophilie. Hämophilie A tritt viermal häufiger auf als Hämophilie B.

80%

Hämophilie A
Faktor VIII-Mangel

20%

Hämophilie B
Faktor IX-Mangel

Schweregrade

Der Schweregrad der Hämophilie hängt stark davon ab, wie viel aktiver Faktor VIII bzw. Faktor IX im Blut vorhanden ist. Je geringer die Menge des aktiven **▶ Gerinnungsfaktors**, desto schwerer die Hämophilie. Hämophilie wird nach der gemessenen **▶ Restaktivität** des Gerinnungsfaktors in die Schweregrade schwer, mittelschwer und leicht eingeteilt.



Geschichte der Hämophiliebehandlung

Heute gibt es Medikamente, die den Gerinnungsfaktor enthalten, der dem Blut zur normalen Gerinnung fehlt. Das war nicht immer so. Bevor es eine funktionierende Behandlung gab, erreichten Menschen mit einer schweren Form der Hämophilie selten das Erwachsenenalter. Ältere Menschen mit Hämophilie wurden geboren, bevor für die Therapie und Prophylaxe Faktorkonzentrate zur Verfügung standen. Deshalb haben viele von ihnen Bewegungseinschränkungen aufgrund von Gelenk- und Muskelschäden infolge der vielen Blutungen.

Inzwischen ist die Lebenserwartung von Menschen mit Hämophilie in Deutschland annähernd gleich lang wie die von gerinnungsgesunden Menschen. Deutschland gehört weltweit zu den Ländern mit der fortschrittlichsten Versorgung und Behandlung von Menschen mit Hämophilie. Dank Faktorkonzentrat können die meisten ihre Krankheit gut beherrschen. Es wird sowohl bei spontanen Blutungen als auch vorbeugend eingesetzt.



Benjamin und Nathan Gray
Benjamin und Nathan leben in Kanada
und haben Hämophilie A



Symptome

Die Bluterkrankheit wird meist entdeckt, wenn ein Kind sich im Krabbelalter ungewöhnlich viele blaue Flecken zuzieht.

Blutungen

Blutungen können überall im Körper auftreten, sowohl äußerlich (oberflächliche blaue Flecken) als auch innerlich (in den Organen). Eine Blutung kann spontan (ohne Ursache) oder nach Gewalteinwirkung und Stößen auftreten. Sie kann auch durch Überanstrengung, traumatische Einwirkung oder chirurgische Eingriffe entstehen.

Muskel- und Gelenkblutungen sind häufig. Solche Blutungen können sehr schmerzhaft sein, und wenn sie nicht behandelt werden, kann es zu bleibenden Veränderungen von Gelenkkapsel, Knorpel und Knochen kommen. Auch die Muskulatur kann geschwächt werden.

Blutungen können belastend und sehr beunruhigend sein. Gut vorbereitet zu sein und zu wissen, wie man sich in einer solchen Situation verhalten muss, kann dabei helfen, die Ruhe zu bewahren. Um eine Blutung unter Kontrolle zu bekommen, müssen Sie wissen, wie Sie sie behandeln müssen. Zusammen mit dem Hämophiliezentrum wird deshalb vorab ein Behandlungsplan erstellt.

Kontaktieren Sie bei einer Blutung auf jeden Fall umgehend Ihr Hämophiliezentrum!

Folgende Anzeichen und Symptome können auf eine Bluterkrankheit hindeuten:

- Es kommt leicht zu Blutungen
- Es blutet lange
- Manchmal blutet es spontan
- Häufiges Nasenbluten
- Es kommt leicht zu Zahnfleischbluten
- Häufige und/oder große blaue Flecken

Woran erkenne ich eine Blutung?

Bevor Sie eine Blutung behandeln können, müssen Sie lernen, wie eine Blutung aussieht und sich anfühlt. Blutungen können sowohl innerlich im Körper als auch äußerlich auftreten. Manchmal ist es schwer, zu erkennen, ob eine Blutung vorliegt oder nicht. Kinder sind oft zu klein, um zu beschreiben, wie sie sich fühlen.

Achten Sie auf Anzeichen für das Vorliegen einer Blutung!

In der unten stehenden Tabelle finden Sie unterschiedliche Anzeichen für eine Blutung in verschiedenen Körperpartien und worauf Sie achten müssen.

Wie Sie eine Blutung erkennen: Beispiele für Anzeichen und Symptome

| Gelenk | Muskel |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none">• Stechendes Gefühl im Gelenk• Widerwille gegen Gelenkbewegungen• Eingeschränkte Beweglichkeit• Schwellung• Schmerzen (mit zunehmender Intensität, wenn die Blutung nicht behandelt wird)• Warme Haut über dem Gelenk• Bewegungseinschränkungen in einem bisher gut funktionierenden Gelenk | <ul style="list-style-type: none">• Muskelschmerzen• Schwäche in Armen oder Beinen• Hinken• Widerwille gegen Verwendung des betroffenen Körperteils; z. B. kann die Ferse beim Stehen oder Gehen nicht aufgesetzt werden• Eingeschränkte Beweglichkeit• Schwellung• Warme Haut an der Blutungsstelle• Heftige oder plötzliche Schmerzen (Anzeichen für Druck auf Nerven)• Taubheit oder Stechen |

Einschätzung des Schweregrads von Gelenkschmerzen und ▶ Arthropathie bei Hämophilen

| Grad | Gelenkblutung | Aufflammen einer hämophilen Arthropathie |
|------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1 | Schwellung mit schnellem Einsetzen und einer Dauer von mehr als 1–2 Stunden | Lokaler, stechender Schmerz |
| 2 | Zunehmende Einschränkung der Gelenkbeweglichkeit | Schmerz nach Untätigkeit/Inaktivität, der bei Bewegung abnimmt, jedoch bei ausgedehnter Aktivität zunimmt |
| 3 | Schmerz: Beginn lokal als ▶ Prodromal-Ereignis ; dann Ausbreitung als drückender Schmerz über das gesamte Gelenk | Vermehrte Einschränkung der Gelenkbeweglichkeit |
| 4 | Unfähigkeit zur Gelenkbelastung | Bei ▶ Palpation nicht schmerzhaftes Schwellung |
| 5 | Bevorzugte Gelenkstellungen: <ul style="list-style-type: none">• Sprunggelenk: Spitzfuß• Knie: 30–40° Beugung• Ellbogen: 60° Beugung | Das Gelenk ist ein bekanntes ▶ Zielgelenk |



Unfälle

Bei Unfällen kann es, wenn auch selten, zu Blutungen in Kopf und Bauch kommen. Anzeichen einer Blutung im Kopf können plötzlich starke Kopfschmerzen, Erbrechen oder Probleme beim Wachwerden sein.

Blutungen im Magen können zu blutigem oder schwarzem (bisweilen kaffeefarbigem) Erbrochenem und rotem oder schwarzem (bisweilen teerartigem) Stuhl führen.

Dies sind ernste Anzeichen und Symptome, die sofortige medizinische Hilfe erfordern.



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

Diagnose und Kontrollen

Wenn der Verdacht besteht, dass Symptomen wie Blutungen oder blauen Flecken ▶ **Hämophilie** zugrunde liegt, werden Blutproben entnommen, um den Gehalt von aktivem Faktor VIII oder Faktor IX im Blut zu bestimmen. Es folgen weitere Untersuchungen, um eine Hämophilie diagnostizieren zu können. Diese Untersuchungen werden in der Regel in einem Hämophiliezentrum durchgeführt.

Auch wenn eine Hämophilie diagnostiziert wird und dies als schwere und ernsthafte Erkrankung wahrgenommen wird, sind viele Eltern erleichtert, dass sie Klarheit über die Ursache der Blutungen und blauen Flecke ihres Kindes bekommen. Waren sie doch nicht selten dem Verdacht des Kindesmissbrauchs ausgesetzt.

Schwerere Formen der Erkrankung werden während der ersten Lebensjahre aufgrund von blauen Flecken, Blutungen aus Mund- oder Nasenschleimhaut oder Einblutungen in Gelenke und Muskulatur entdeckt, wenn das Kind zu krabbeln und zu laufen beginnt. Es ist selten, kommt aber vor, dass Hämophilie bei der Geburt aufgrund von Blutungen nach Anwendung einer Saugglocke oder Skalpelektrode während der Entbindung bemerkt wird. In vielen Fällen ist bereits bekannt, dass die Frau Überträgerin (auch ▶ **Konduktorin** genannt) der Erkrankung ist. Die Diagnose wird dann bei der Entbindung gestellt. Siehe „Vererbbarkeit“, S. 18.

Leichtere Formen werden häufig im späteren Verlauf des Lebens diagnostiziert, manchmal nach chirurgischen Eingriffen oder wenn ein Zahn gezogen wurde. Eine leichte Form bedeutet nicht, dass der Krankheitsverlauf leicht ist. Blutungen können unbehandelt auch bei leichten Verletzungen oder Operationen problematisch sein.

Kontrolltermine

Die Häufigkeit der Kontrolltermine hängt vom Schweregrad der Hämophilie sowie dem klinischen Verlauf ab. Menschen mit einer schweren Form der Hämophilie werden mindestens zweimal jährlich kontrolliert. Bei mittelschwerer und leichter Hämophilie erfolgen die Kontrollen üblicherweise einmal jährlich.



Jay Luckey
Jay lebt in den USA
und hat Hämophilie B



Wie entsteht Hämophilie?

Mutationen

Die Erbanlagen (► **Gene**) enthalten Informationen zum Aufbau der Proteine im Körper. Eine Veränderung (Mutation) eines Gens führt dazu, dass das Protein, für dessen Bildung das Gen sorgen soll, entweder gar nicht oder fehlerhaft gebildet wird und nicht wie vorgesehen funktioniert.

Die Mutation, die zur Hämophilie führt, kann vererbbar und von den Eltern geerbt sein, die selbst erkrankt oder Überträgerinnen sind. Es kommt auch vor, dass die Mutation in der Familie noch nicht vorliegt, sondern erstmalig auftritt. Dies ist ungefähr bei einem Drittel der an Hämophilie Erkrankten der Fall.



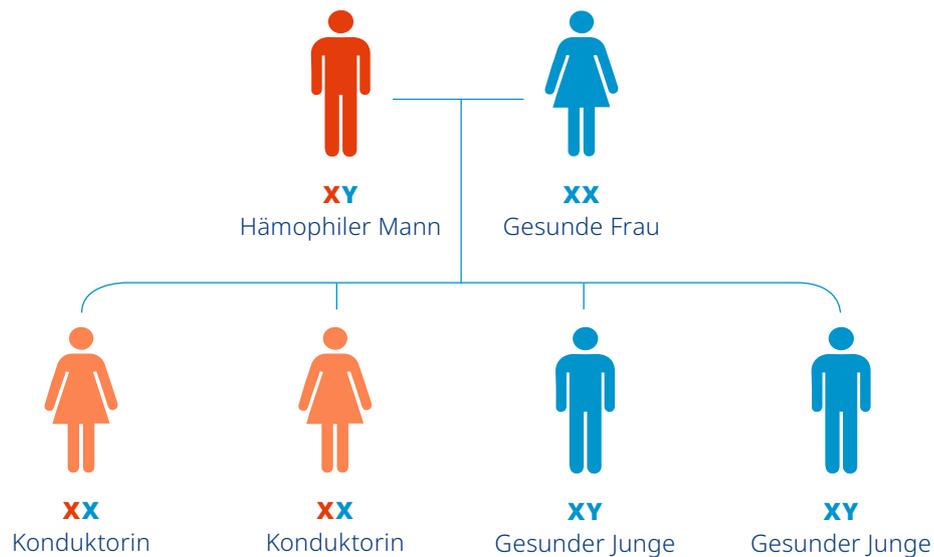
Vererbbarkeit

Nahezu alle Körperzellen enthalten Chromosomen: lange DNA-Ketten, in denen die Gene enthalten sind. Die Chromosomen sind paarweise angeordnet und jedes Paar enthält je ein Chromosom von der Mutter und vom Vater. Ausnahmen sind die Geschlechtschromosomen: Frauen haben zwei X-Chromosomen, Männer je ein X- und ein Y-Chromosom.

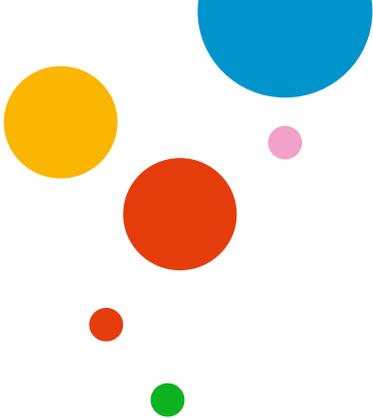
Die Gene für Faktor VIII und Faktor IX liegen auf dem X-Chromosom. Da Männer nur ein X-Chromosom besitzen, werden sie bei einer **Mutation** des Gens für den Faktor VIII oder den Faktor IX immer hämophil.

Dies ist die Erklärung dafür, dass die meisten Menschen mit Hämophilie Männer sind. Frauen, bei denen die Mutation eintritt, werden Überträgerinnen des Krankheitsgens (**Konduktorinnen**) und können durchaus Blutungszeichen zeigen (z. B. verstärkte und verlängerte Menstruationsblutungen, Blutungen in der Schwangerschaft, Nachblutungen nach Operationen u. a.). Genauere Informationen dazu entnehmen Sie unserem Flyer „Ich bin doch nur ‘ne Konduktorin“. Ein Mann mit Hämophilie kann das Krankheitsgen auf seine Tochter übertragen (die dann Überträgerin wird) und über sie auf seinen Enkel.

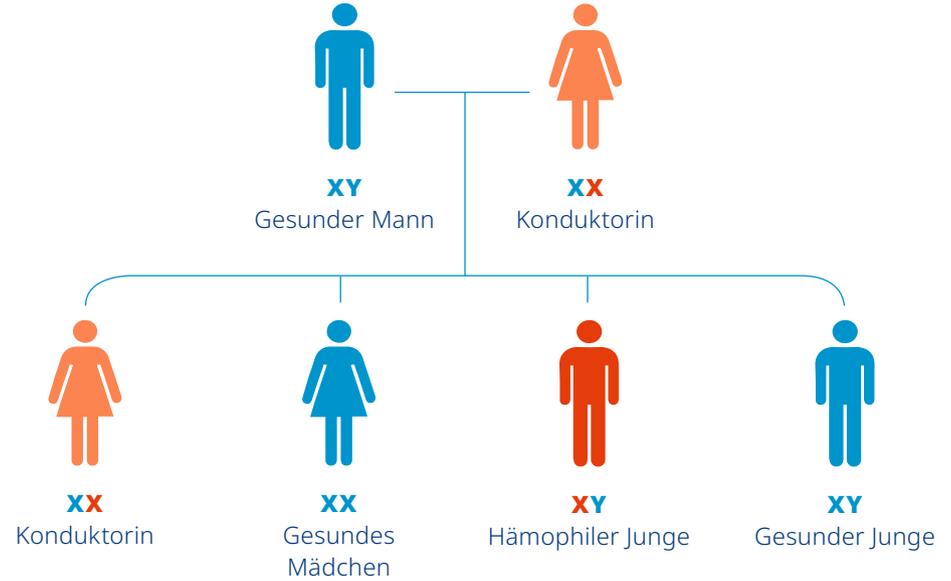
Vererbung von Genen bei hämophilem Mann und gesunder Frau



X = Chromosom mit Hämophilie-Gen



Vererbung von Genen bei gesundem Mann und Konduktorin



X = Chromosom mit Hämophilie-Gen



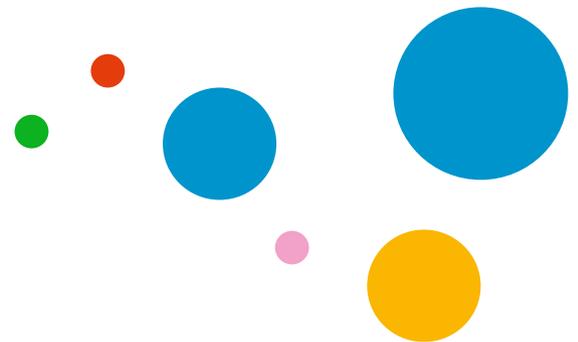
Renato Bertoli
Renato lebt in Italien
und hat Hämophilie A

Behandlung

Die Behandlung der ▶ **Hämophilie** zielt darauf ab, den im Blut fehlenden ▶ **Gerinnungsfaktor** zu ersetzen oder dessen Funktion nachzuahmen. Hierfür werden die meisten Medikamente intravenös, d. h. direkt in eine periphere Vene, verabreicht, also in eine auf der Hautoberfläche gut sichtbare und tastbare Vene entweder der Unterarme oder des Handrückens bzw. bei Neugeborenen des Fußrückens. Es besteht auch die Möglichkeit die sogenannte ▶ **Nicht-Faktortherapie** subkutan zu verabreichen.

Medikamente zur Ersatztherapie enthalten den Gerinnungsfaktor in konzentrierter Form, ein ▶ **Faktorkonzentrat**: Faktor VIII bei Hämophilie A und Faktor IX bei Hämophilie B. Man versucht auf diese Weise, die normale ▶ **Gerinnung** wiederherzustellen, sodass das Blut gerinnen kann.

Durch vorbeugende Behandlung soll der Gehalt an Faktor VIII oder Faktor IX im Blut bzw. deren Funktion so weit wiederhergestellt werden, dass eine Blutung verhindert wird. So kann man mit einem Faktorkonzentrat z. B. eine schwere Hämophilie zu einer leichteren Form abmildern. Ziel der Behandlung ist es, Blutungen, Bewegungseinschränkungen und sonstigen Komplikationen der Erkrankung vorzubeugen und diese zu verhindern.



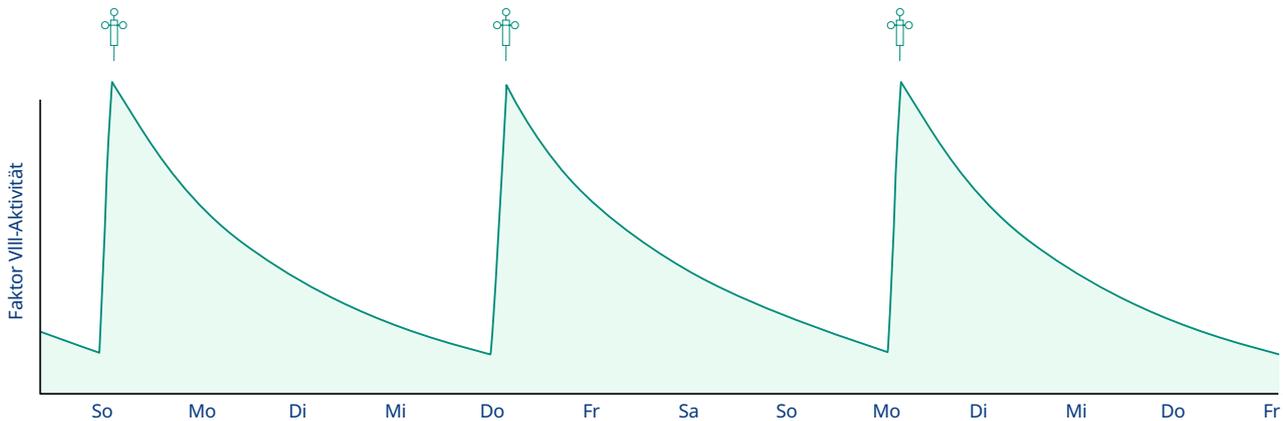
Vorbeugende Behandlung (Prophylaxe)

Wer an schwerer Hämophilie leidet, wird in der Regel vorbeugend (▶**prophylaktisch**) mit Faktor- oder Nicht-Faktorprodukten behandelt. Die Dosierung, d. h. wie viel und wie oft Medikamente verabreicht werden, hängt vom Schweregrad der Hämophilie, von der Lebensweise der Person, dem durch Blutproben ermittelten Gehalt von aktivem Faktor VIII bzw. Faktor IX im Blut und dem verabreichten Medikament ab. Die Dosierung und Behandlung erfolgt bei Hämophilie sehr individuell an die Bedürfnisse des Patienten angepasst.

Behandlung von Blutungen bei Bedarf (On-Demand)

Die Behandlung mit Faktorkonzentrat bei Blutungen wird bisweilen als ▶**Behandlung bei Bedarf** oder ▶**On-Demand** bezeichnet. Diese Art der Behandlung ist am häufigsten bei einer leichteren Form der Hämophilie mit selteneren Blutungen.

Blutungen können trotz vorbeugender Verabreichung von Faktor- oder Nicht-Faktorkonzentraten auftreten. Dann muss ggf. zusätzliches Faktorkonzentrat injiziert werden. Bei einer solchen sogenannten spontanen Einblutung muss in jedem Fall das Hämophiliezentrum informiert werden.



Schematische Darstellung einer Hämophilie-A-Behandlung alle vier Tage

Wenden Sie sich bei Blutungen und vor Impfungen, medizinischen Eingriffen (z. B. Operationen, Zahnbehandlungen) und in sonstigen Zweifelsfällen an Ihr Hämophiliezentrum. Möglicherweise muss Ihre Therapie angepasst werden.

Die Heimselbstbehandlung

Viele Menschen mit ▶**Hämophilie** behandeln sich zuhause, am Arbeitsplatz oder in der Schule selbst. Die meisten Eltern, Kinder und Erwachsenen lernen, ihre Injektionen selbst zu setzen. Kinder beginnen in der Regel im frühen Jugendalter mit der Selbstbehandlung.

Durch die Heimselbstbehandlung kann man Blutungen in einem frühzeitigen Stadium selbst behandeln, ohne erst eine Klinik aufsuchen zu müssen. Das ist für viele Eltern ein wichtiger Schritt, der ihnen mehr Freiräume ermöglicht. Das Erlernen der Selbstinjektion erfolgt in Spritzenkursen, die mit Unterstützung erfahrener Behandler*innen und Hämophiliefachkräfte an den Zentren durchgeführt werden.

Behandlungsbericht

Wer eine Heimselbstbehandlung erhält, füllt regelmäßig ▶**Behandlungsberichte** aus und sendet sie an sein Hämophiliezentrum. In diese Berichte werden Datum, Chargennummer und Dosis des Medikaments (Faktorkonzentrat) eingetragen, das man bekommt.

Die Behandlungsberichte sind wichtige Dokumente, mit denen eine ärztliche Fachperson sicherstellen kann, dass Sie oder Ihr Kind die richtige Behandlung erhalten. Ferner ist Ihr*e Arzt*Ärztin laut Transfusionsgesetz zur Chargendokumentation verpflichtet. Hierzu ist im Rahmen der Heimselbstbehandlung eine lückenlose Dokumentation erforderlich. Dazu stehen neben verschiedenen Substitutionskalendern in Papierform auch elektronische Systeme wie smartmedication™ zur Verfügung.

Port-Katheter

In bestimmten Fällen ist es schwer, ein Blutgefäß zu finden und sich zuhause selbst zu behandeln. Dann kann ein ▶**Port-Katheter** helfen: Eine Silikonkammer unter der Haut mit einer Verbindung zum Venensystem, in die man von außen hineinsticht, erleichtert die Injektion. Kindern, die vorbeugend (▶**prophylaktisch**) behandelt werden, kann in bestimmten Fällen ein Port-Katheter gelegt werden. Meist wird aber das Faktorkonzentrat in eine periphere Vene verabreicht.



Was kann man für ein optimales Behandlungsergebnis tun?

Behandeln Sie die Blutung so früh wie möglich, am besten innerhalb von zwei Stunden nach Blutungsbeginn. Je früher Sie beginnen, desto schneller lindern Sie die Schmerzen und bringen die Blutung zum Stehen. Bei einer Faktorthherapie wird durch einen frühzeitigen Beginn der Blutungsbehandlung häufig eine geringere Menge Faktorkonzentrat benötigt. Beachten Sie dabei auch die begleitenden Maßnahmen zur Blutstillung: Schutz, Ruhe, Eis, Druckverband und das Hochlagern (siehe Kasten rechts).

Ein guter Rat: Seien Sie vorbereitet. Wenn Sie sich außer Haus aufhalten, nehmen Sie eine oder mehrere Dosen Faktorkonzentrat immer mit. Dazu bieten wir speziell einen sogenannten Standard-Kit oder ein Travel-Kit Mini an.

Das wird in der Eile leicht vergessen, aber ein Patient mit Hämophilie sollte auf eine regelmäßige Therapie achten.

Folgen Sie immer den Anweisungen Ihres Hämophiliezentrams.



Standard-Kit für bis zu 3 Fläschchen:
Ideal für einen Kurzurlaub (z. B. Wochenendtrip)



Travel-Kit Mini mit einem Fläschchen:
Ideal für einen Ausflug oder als Notfall-Kit

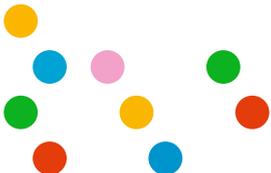
Das PRICE-Prinzip

Begleitende Maßnahmen bei einer Blutung

- **PROTECTION (Schutz)** – Bewahrung des verletzten Gelenks vor weiteren Schäden ggf. durch eine Schlinge/Dreiecktuch oder Gehhilfe.
- **REST (Ruhe)** – Schonung des Gelenks für mindestens 24 Stunden.
- **ICE (Eis)** – Eis kann den Schaden durch Senkung der Temperatur an der verletzten Stelle abmildern, die Durchblutung reduzieren und damit die Einblutung ins Gewebe verringern und den Schmerz lindern. Dafür werden alle 2 Stunden für 10–15 Minuten Eisstücke in ein feuchtes Tuch gewickelt und aufgelegt. Das Eis dabei niemals direkt auflegen.
- **COMPRESSION (Druckverband)** – Anlegen eines Druckverbands oder Verwendung von Stützstrümpfen während der ersten 24 Stunden. Kontrollieren Sie öfter, ob der Verband nicht zu fest sitzt und seien Sie bei kleinen Kindern vorsichtig. Druck kontrolliert die Schwellung und kann eine schnellere Erholung begünstigen.
- **ELEVATION (Hochlagern)** – Hochlagern des betroffenen Gelenks, um den Druck in den örtlichen Blutgefäßen zu senken und die Blutung einzudämmen. Das Anheben des Körperteils unterstützt das Abschwellen der verletzten Stelle und kann Nachblutungen verhindern.



Benjamin Gray
Benjamin lebt in Kanada
und hat Hämophilie A





Halil und Anil Özcan

Halil und Anil leben in der Türkei
und haben Hämophilie A
und Hemmkörper



Blutungen vorbeugen

In Bewegung bleiben

Bewegung, Sport und körperliche Aktivität sind für alle wichtig, auch für Menschen mit **Hämophilie**.

Training ist gut, weil:

- Die Muskeln gekräftigt werden, damit werden die Gelenke entlastet – ein guter Schutz gegen Gelenkblutungen
- Gleichgewichtssinn und Koordination sich verbessern
- Sie leichter ein gesundes Gewicht halten können
- Sie dabei neue Freunde kennenlernen und Ihr Selbstvertrauen stärken können

Bestimmte Aktivitäten und Sportarten erfordern Vorsicht, z. B. Kontaktsportarten. Wenn Sie unsicher sind, beraten Sie sich gemeinsam mit Ihrem Hämophiliezentrum!

Schutz

Wichtig sind auch Schutzausrüstungen (z. B. Helme), wenn Sie Rad, Schlitten oder Skateboard fahren. Für bestimmte Sportarten gibt es Ellenbogen- und Knie-schutz. Gute, robuste Schuhe, die fest am Fuß anliegen, schützen auch die Fußgelenke. Das gilt genauso für Hausschuhe.

Das Zuhause kindersicher machen

Wenn Sie ein kleines Kind mit Hämophilie haben, sollten Sie Ihr Zuhause ebenso auf Kindersicherheit kontrollieren, wie man dies für alle anderen Kinder tut. Polstern Sie z. B. scharfe Ecken von Tischen oder Bänken, legen Sie einen Teppich auf den Boden, wenn das Kind zu krabbeln und zu laufen beginnt.

Zähne gesund erhalten

Gute und richtige Zahnpflege schützt vor Zahnschäden und Zahnfleischbluten. Informieren Sie Ihre*n Hämophilie-behandler*in, wenn ein zahnärztlicher Eingriff oder eine Behandlung notwendig sind.



Massimo Serafini
Massimo lebt in Italien
und hat Hämophilie A



Komplikationen

Komplikationen können durch die Hämophilie selbst oder durch die Behandlung verursacht sein.

Die häufigsten Komplikationen bei Hämophilie sind Blutungen. Viele wiederholte Gelenkblutungen können zu chronischen Gelenkschäden, Muskelschwäche, Steifheit und Schmerzen führen.

Eine durch die Behandlung mit Faktorkonzentrat bedingte Komplikation kann die Bildung von

► **Inhibitoren** (Hemmkörpern) sein.

Bewegungsprobleme

Die häufigsten Komplikationen sind Einblutungen in Gelenke und Muskeln. Schon nach wenigen Krankheitsjahren kann es zu Bewegungsproblemen, Steifheit und chronischen Schmerzen kommen. Manche ältere Menschen mit Hämophilie haben vielleicht nur leichte Funktionseinschränkungen, während andere einen Rollstuhl benötigen.

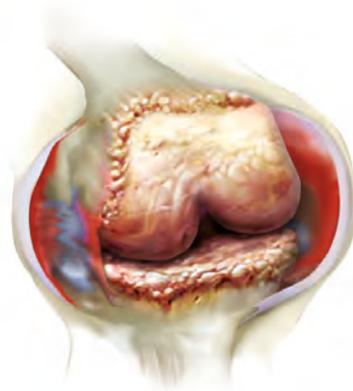
Bei einer milden Hämophilie ist die Gefahr bleibender Bewegungsprobleme gering, aber nicht ausgeschlossen.



Gesundes Gelenk



Einblutung in den Gelenkspalt



Gelenk mit Arthrose

Inhibitoren

Das Immunsystem erkennt nicht-körpereigene Stoffe und neutralisiert sie. Bei der Behandlung mit ▶ **Faktorkonzentrat** kann es passieren, dass das Immunsystem auf das Medikament reagiert und versucht, es durch die Bildung von ▶ **Antikörpern** zu neutralisieren. Diese Antikörper hemmen (inhibieren) die Wirkung des Medikaments, des Faktorkonzentrats VIII oder IX, und werden deshalb auch als Inhibitoren bezeichnet.

Wenn Personen Inhibitoren gegen das Faktorkonzentrat entwickeln, sind Blutungen schwerer zu behandeln. Die blutstillende Wirkung des Medikaments wird u. U. abgeschwächt oder hört gänzlich auf. Die Blutungsgefahr ist ebenfalls größer, da die vorbeugende Behandlung nicht so gut wirkt wie zuvor oder in bestimmten Fällen gar keinen Effekt hat.

Woran erkennt man, dass sich Inhibitoren gebildet haben?

Wenn ein Mensch mit Hämophilie mehr blaue Flecken bekommt als früher oder wenn Faktorkonzentrat in immer höherer Dosierung nötig wird, um eine Blutung zu behandeln, oder wenn es nach der Behandlung weiter blutet, besteht der Verdacht, dass sich Inhibitoren gebildet haben. In diesem Fall ist umgehend das Hämophiliezentrum zu kontaktieren.

Wie häufig sind Inhibitoren und weshalb bilden sie sich?

Inhibitoren sind eine Komplikation, von der ca. 30 % der Personen mit schwerer Hämophilie A betroffen sind. Bei mittelschwerer und leichter Hämophilie A tritt sie seltener auf. Bei Hämophilie B sind Inhibitoren noch seltener (ca. 5–10 % der Betroffenen). In den meisten Fällen bilden sich die Inhibitoren zu einem frühen Zeitpunkt (innerhalb der ersten 50 Gaben), aber in seltenen Fällen können sie sich auch später jederzeit bilden.

Es ist nicht bekannt, weshalb bestimmte Personen Inhibitoren bilden und andere nicht. Es wurden jedoch einige Faktoren identifiziert, die auf ein erhöhtes Risiko hindeuten:

- **Schweregrad der Hämophilie** – je schwerer die Hämophilie, desto höher das Risiko
- **Art der Hämophilie** – Inhibitoren treten häufiger bei Hämophilie A auf als bei Hämophilie B
- **Nahe Verwandte mit Inhibitoren**
- **Genetische Faktoren**
- **Intensive Behandlung** – eine hohe Dosis in kurzer Zeit kann das Risiko leicht erhöhen

Behandlung bei Inhibitoren

Blutungen lassen sich schwerer behandeln als vor der Entwicklung von Inhibitoren. Die Art der Behandlung ist abhängig vom Inhibitortiter im Blut. Bei einem geringen Titer genügt für die vorbeugende Behandlung u. U. eine Erhöhung der Dosierung des Faktorkonzentrats, um die Inhibitoren nach einiger Zeit auszuschleichen. Inhibitoren können aber auch von selbst und ohne Behandlung verschwinden. Bei Personen mit hohem Inhibitortiter werden akute Blutungen mit sogenannten „Bypassing-Agents“ behandelt. Dies sind Medikamente, die nicht den fehlenden ▶ **Gerinnungsfaktor** (Faktor VIII oder IX) enthalten, sondern man „umgeht“ den Faktor in der ▶ **Gerinnungskaskade**. Stattdessen verabreicht man einen oder mehrere andere Faktoren, die das Blut benötigt, um zu gerinnen. Mit einer ▶ **Nicht-Faktortherapie** ist es ebenfalls möglich, den Hemmkörper zu umgehen und dennoch eine Prophylaxe durchzuführen. Dadurch bleibt der Inhibitor zwar erhalten, aber die Wahrscheinlichkeit von Blutungsereignissen sinkt. Bei anstehenden operativen Eingriffen muss bei einer derartigen Behandlung unbedingt vorher das Hämophiliezentrum kontaktiert werden.

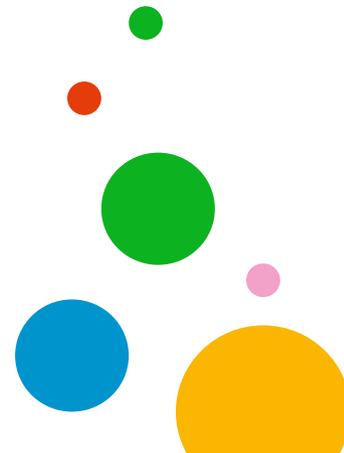
Immuntoleranz-Therapie (ITT)

Bei einem hohen Inhibitortiter versucht man, die Inhibitoren mit einer Methode zu entfernen, die auf Englisch als Immune Tolerance Induction (ITI), auf Deutsch als Immuntoleranz-Therapie (ITT) bezeichnet wird. Dabei soll das Immunsystem an das Faktorkonzentrat gewöhnt werden, sodass dieses nicht mehr als körperfremd identifiziert wird. Hierfür wird täglich oder mehrmals pro Woche Faktorkonzentrat in hoher Dosierung verabreicht. Ziel ist es, dass die Inhibitoren das Faktorkonzentrat nicht mehr hemmen oder dass das Immunsystem keine Inhibitoren mehr bildet. Das lässt sich mit einer ▶ **Hyposensibilisierung** bei einer Allergie vergleichen: Hier wird der Körper dem Stoff ausgesetzt, auf den er allergisch reagiert, um ihn zu tolerieren, sodass das Immunsystem nicht mehr auf diesen Stoff reagiert.

Wenn die Antikörper weg sind, kann zur normalen vorbeugenden Behandlung zurückgekehrt werden. Falls die Inhibitoren nach Abschluss der ITT-Behandlung noch vorhanden sind, wäre es möglich, akute Blutungen mit ▶ **Bypassing-Agents** zu behandeln und/oder eine Prophylaxe mit ▶ **Nicht-Faktortherapie** zu erhalten.

Effektivität einer ITT

Es kann Monate dauern, bevor eine ITT wirkt, und die zahlreichen Injektionen erfordern viel Engagement von allen Beteiligten. Bei ca. 70–85 % der Menschen mit **Hämophilie A** zeigen sich gute Behandlungsergebnisse. Bei **Hämophilie B** ist eine ITT weniger effektiv und hilft nur bei 20–30 % der Betroffenen.





**Abdul Aziz Al-Armally
und Shaheen Almajed**
Abdul und Shaheen leben in Kuwait
und haben Hämophilie A



Mit Hämophilie leben

Die heute verfügbare Behandlung kann den meisten Menschen mit Hämophilie ein Leben ermöglichen, das sich nicht sonderlich von dem Leben gesunder Menschen unterscheidet. Sie sollen aber vorsichtshalber Medikamente bereithalten für den Fall, dass sie benötigt werden.

Alltagsleben

Als Mensch mit Hämophilie können Sie fast alles tun, was andere auch können und sollten höchstens extreme Sportarten vermeiden. Sie können arbeiten, trainieren und reisen.

Wenn Sie sich irgendwo außerhalb des Hämophilie-zentrums behandeln lassen müssen, z. B. im Gesundheitszentrum, vergessen Sie nicht, dort über Ihre Erkrankung zu informieren. Führen Sie Ihren **Hämophilieausweis** mit sich und legen Sie ihn beim Personal im Gesundheitszentrum vor.

Als Eltern eines Kindes mit Bluterkrankheit sollten Sie Ihrem Kind Raum für seine Entwicklung lassen wie allen anderen Kindern auch und es nicht übermäßig kontrollieren – trotz erhöhter Aufmerksamkeit und vielleicht Sorge wegen möglicher Blutungen. Das Kind muss spielen und sich bewegen dürfen.

Achten Sie auf das Gleichgewicht zwischen Aufsicht, Fürsorge und Freiheit, genau wie bei anderen Kindern.

Denken Sie daran

- Als Mensch mit Hämophilie bekommt man **blaue Flecken**, egal wie vorsichtig man ist. Das gehört zur Hämophilie dazu.
- Halten Sie zuhause immer **Medikamente** zur Behandlung akuter Blutungen bereit und führen Sie z. B. auf Ausflügen, auf Reisen oder wenn Sie außer Haus übernachten, Ihr Faktorkonzentrat und andere Medikamente mit sich.
- Vermeiden Sie Medikamente mit **Acetylsalicylsäure**, da sie die Blutgerinnung behindern. Es sollten auch keine Medikamente verwendet werden, die **Ibuprofen, Diclofenac** oder **Naproxen** enthalten. Medikamente mit **Paracetamol** sind dagegen in Ordnung.
- Wer an Hämophilie leidet, erhält von seinem Hämophiliebehandler-Team einen sogenannten **Hämophilieausweis**. Dieser soll anderen ermöglichen, richtig zu helfen, wenn man selbst oder Angehörige nicht in der Lage sind, über die Erkrankung zu informieren. In dem Ausweis sind der Hämophilietyp und Kontaktadressen für Problemfälle vermerkt. Der Hämophilieausweis ist stets mitzuführen.

Kindergarten und Schule

In bestimmten Fällen kann die Hämophilieassistentin in den Kindergarten oder die Schule des Kindes kommen, um mündlich und schriftlich über die Hämophilie und Maßnahmen bei einer Blutung zu informieren. Diese Informationen müssen erneut erteilt werden, wenn das Schulpersonal gewechselt wird. Wenn das Kind morgens Injektionen erhält, bevor es in den Kindergarten oder in die Schule geht, sollte das Personal wissen, was das mit sich bringt. Manchmal kann es etwas länger dauern und das Kind kommt später als geplant.

Wenn Sie oder Ihr Kind an ▶ **Hämophilie** leiden, werden Sie schnell Expertenwissen über die Erkrankung und ihre Behandlung erwerben. Personen im Umkreis der Familie verstehen davon vielleicht weniger. Denken Sie daran: Informationen mildern immer die Besorgnis bezüglich der Erkrankung und sorgen für mehr Sicherheit, was man als Mensch mit Hämophilie tun darf und unterlassen muss. Wichtig ist auch, dass die Umgebung weiß, was zu tun ist, wenn etwas passiert.

Für Sie als Eltern ist es sinnvoll, Personen im Umkreis des Kindes zu informieren:

- Über die Hämophilie des Kindes
- Darüber, dass veränderte Bewegungsmuster beim Kind oder eine ungewöhnliche Beanspruchung eines Gelenks Anzeichen für eine Einblutung in einem Gelenk oder Muskel sein können
- Darüber, was das Kind gern tut, was es kann und was es auf keinen Fall darf
- Dass das Kind keine intramuskulären Injektionen erhalten darf (wichtig für Gesundheitspersonal)
- Kontaktdaten mit Telefonnummern von Ihnen und Ihrem Hämophiliezentrum

Auf Reisen

Wer an Hämophilie leidet, kann ohne Weiteres verreisen. In den meisten Ländern gibt es Medikamente, aber am besten nimmt man seine eigenen mit. Dafür braucht man zur Vorlage bei der Grenzkontrolle eine Bescheinigung darüber, dass man seine Medikamente benötigt. Diese Bescheinigung kann Ihnen Ihr Hämophiliezentrum ausstellen. Denken Sie daran, dass dies für alle Fahrten über Staatsgrenzen gilt, auch z. B. im eigenen Auto.

Medizinische Versorgung und Medikamente unterscheiden sich von Land zu Land. Informieren Sie sich also über die Gegebenheiten an Ihrem Reiseziel. Dazu stellen wir Ihnen unsere **App HaemTravel®** zur Verfügung, die Sie sich kostenfrei über haemtravel.de oder über die Stores von Apple und Google herunterladen können.

Mehr dazu finden Sie auch auf den Websites von DHG, WFH und Novo Nordisk Pharma GmbH. Die Adressen finden Sie auf Seite 38.



Jetzt App downloaden
haemtravel.de

Die Gelenke gesund erhalten

Die häufigsten Komplikationen bei Hämophilie sind Einblutungen in Gelenke. Man kann vieles für seine Gelenke tun und dafür sorgen, dass die Blutungen sie so wenig wie möglich schädigen.

Dazu gehört auch körperliche Aktivität. Bewegung ist wichtig für den Skelettaufbau und für die Verbesserung von Muskelkraft, Gelenkfunktion und Gleichgewicht.

Bewegung ist gut

Manche Menschen mit Hämophilie vermeiden körperliche Aktivität. Tatsache ist jedoch, dass regelmäßiges Training, Sport und Bewegung, richtig ausgeführt, dazu beitragen können, Blutungen und Gelenkschäden vorzubeugen.

Sie haben die Wahl zwischen vielen Sportarten und Aktivitäten. Was unternehmen Sie gern? Sprechen Sie mit Ihrem*r Arzt *Ärztin, Pflegepersonal oder Physiotherapeuten*in darüber, was für Sie passen könnte.

So profitieren Menschen mit Hämophilie von körperlicher Aktivität

- Die Gelenke werden geschützt und gesund erhalten; starke Muskeln mindern die Gefahr von Gelenkblutungen
- Gleichgewicht, Koordination und Körpergefühl werden verbessert; das senkt die Verletzungs- und Sturzgefahr
- Ein normales Körpergewicht senkt den Faktorenverbrauch und belastet die Gelenke weniger
- Gesundheit und Wohlbefinden werden verbessert

Rehabilitation nach einer Gelenkblutung

Nach einer Blutung benötigt man so viel Ruhe wie möglich, bevor man allmählich wieder aktiv wird. Ihr Hämophilie-Team berät Sie dazu gern.

Häufig können auf Hämophilie spezialisierte Physiotherapeuten zusammen mit anderen Mitarbeiter*innen des Hämophiliezentrums nach einer Blutung den Zustand der Gelenke beurteilen. In der Physiotherapie wird ein Rehabilitationsprogramm erstellt, um weiteren Blutungen vorzubeugen. Eine Liste spezialisierter Physiotherapeut*innen finden Sie unter haemacademy.de.

Die Arbeit an der Wiedergewinnung von Gelenkfunktion und Beweglichkeit beginnt direkt nach dem Abklingen von Schwellung und Schmerzen. Ziel ist es, nach und nach ebenso viel tun zu können wie vor der Gelenkblutung – oder vielleicht sogar noch mehr.

In der Physiotherapiepraxis wird ermittelt, wie aktiv man vor der Blutung war, und es werden Ziele gesetzt, um wieder dorthin zu kommen. Solche Ziele können z. B. sein, wieder an den Arbeitsplatz oder in die Schule zurückkehren zu können, ungehindert tun zu können, was einem gefällt oder vielleicht mit einer neuen Sportart zu beginnen.



Unterstützung und Hilfe

Suchen Sie sich Unterstützung und Hilfe, um sich das Leben leichter zu machen. Viele Menschen können Ihnen dabei helfen, nicht zuletzt im Hämophiliezentrum, bei der DHG (Deutsche Hämophiliegesellschaft e.V.), der IGH (Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.) und der Deutschen Bluthilfe e.V..

Das Hämophilie-Team

Im Hämophiliezentrum sind viele verschiedene Berufsgruppen tätig, die alle zu einer optimalen Versorgung für Menschen mit Hämophilie beitragen. Erfolgt die Betreuung in einem Comprehensive Care Center, stehen den Hämophiliebehandlern und -fachkräften bei Bedarf Fachkräfte für Orthopädie, Gynäkologie, Physiotherapie, Ergotherapie und Sozialpädagogik zur Verfügung.



Leandro Kuster

Leandro lebt in der Schweiz und hat Hämophilie A

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)

Die DHG ist eine bundesweite Interessengemeinschaft der an einer angeborenen oder erworbenen Blutungs-krankheit Leidenden, ihrer Angehörigen sowie ihrer medizinischen und sozialen Betreuer*innen. Die DHG wurde von Betroffenen, Angehörigen und Ärzt*innen im Jahr 1956 gegründet. Sitz der Bundesgeschäftsstelle ist Hamburg. Der Verein hat den Status der Gemein-nützigkeit und zählt derzeit rund 2300 Mitglieder.

Hauptanliegen der DHG ist es, die Lage aller in Deutschland lebenden Blutungskranken – vom Säugling bis zum Rentner – und ihrer Angehörigen zu verbessern. Seit vielen Jahren führt die DHG jeden Sommer mehrere Kinder- und Jugendfreizeiten durch. Auch für andere Zielgruppen, etwa für junge Eltern, Partnerinnen von Hämophilen oder ältere Hämophile, werden regelmäßig spezielle Veranstaltungen und Aktivitäten organisiert. Außerdem ist die DHG in politischen Gremien wie dem „Arbeitskreis Blut“ (AK Blut) und dem Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) vertreten. Für weitere Informationen über die DHG melden Sie sich bitte in der Geschäftsstelle der DHG:

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)

Neumann-Reichardt-Str. 34
22041 Hamburg
Tel.: (040) 672 29 70
E-Mail: dhg@dhg.de
www.dhg.de

Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH e.V.)

Die IGH ist ein bundesweit tätiger Patientenverband mit derzeit ca. 850 Mitgliedern, der die Interessen der an einer angeborenen Blutungs-krankheit leidenden Menschen und ihrer Angehörigen vertritt. Die Mitglieder der IGH e.V. sind Betroffene, Angehörige, Freunde, Förderer, Ärzt*innen und Wissenschaftler*innen.

Motivierte Ärzt*innen, Wissenschaftler*innen und ehrenamtliche Patientenvertreter*innen der IGH e.V. engagieren sich für eine hochqualitative, auf modernstem wissenschaftlichem Stand basierende Hämophilietherapie. Wir wollen für die von uns vertretenen Patient*innen langfristig eine optimale Behandlungsstruktur für eine gesicherte Zukunft gewährleisten.

Dies sind wichtige Aufgaben der IGH für die Zukunft. Mitgliedschaften in wichtigen Entscheidungsgremien (z. B. „Arbeitskreis Blut“ im Robert-Koch-Institut, Deutsches Hämophileregister, Gemeinsamer Bundesausschuss, Stiftung „Humanitäre Soforthilfe für durch Blut und Blutprodukte HIV-infizierte Personen“ und andere) tragen zur Umsetzung der gestellten Aufgaben und zum Erreichen der gesteckten Ziele und so zur Sicherung der Therapien bei.

Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH e.V.)

Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg am Neckar
Tel.: (07472) 22 648
E-Mail: mail@igh.info
www.igh.info

Wenn Sie mehr über die Bluterkrankheit wissen wollen

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)
www.dhg.de



Interessengemeinschaft Hämophiler (IGH)
www.igh.info



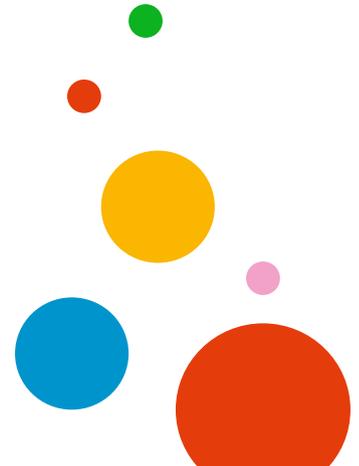
Deutsche Bluthilfe e.V.
deutschebluthilfe.com



World Federation of Hemophilia (WFH)
www.wfh.org



WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



Glossar

A

Antikörper

Abwehr-Proteine (Eiweiße), die im Körper als Reaktion auf fremde Substanzen (Antigene) gebildet werden

Arthropathie

Schwere, chronische Gelenkerkrankung, die durch wiederholte Blutungen in die großen Gelenke Knie, Sprunggelenk, Schulter und Ellenbogen entsteht

B

Behandlung bei Bedarf

Behandlung mit Faktorkonzentrat bei Blutungen (siehe auch ▶ **On-Demand**)

Behandlungsberichte

Berichte, die bei Heimselbstbehandlung regelmäßig an das Hämophiliezentrum gesendet werden

Blutungsneigung

Erkrankung oder Situation, die dazu führt, dass das Blut nur schwer gerinnt

Bypassing-Agent

Medikament, das den fehlenden Gerinnungsfaktor „umgeht“, indem es stattdessen einen oder mehrere andere Faktoren zuführt, die für die Blutgerinnung benötigt werden

F

Faktorkonzentrat

Medikament mit Gerinnungsfaktor(en) in konzentrierter Form, um den/die fehlenden oder unzureichend vorhandenen Faktor(en) zu ersetzen. Wird durch Injektion verabreicht.

Fibrinfasern

Netz aus Fasern, das bei der Blutgerinnung durch das Protein Fibrin gebildet wird und die Blutung zum Stillstand bringt

G

Gen

Erbanlage

Gerinnungsfaktor

Eines von mehreren Proteinen im Blut, das zur Blutgerinnung nötig ist

Gerinnungskaskade

Kettenreaktion, bei der Gerinnungsfaktoren zusammenwirken und das Blut zur Gerinnung bringen

H

Hämophilie

Bluterkrankheit. Bei **Hämophilie A** fehlt Faktor VIII (8), bei **Hämophilie B** fehlt Faktor IX (9).

Hämophilieausweis

Ausweis, den man immer bei sich haben sollte. Er enthält Kontaktdaten und Angaben zum Hämophilietyp.

Hyposensibilisierung

Gewöhnung des Immunsystems, indem der Körper dem Stoff ausgesetzt wird, gegen den er allergisch ist

I

Inhibitoren

Eiweiße, die eine chemische oder biochemische Reaktion bremsen oder verhindern. Handelt es sich um einen Inhibitor als Reaktion auf einen extern zugeführten Faktor, dann wird dieser in seiner Wirkung außer Kraft gesetzt oder gehemmt. Oft werden Inhibitoren als Hemmkörper bezeichnet.

ITI (Immuntoleranz-Induktion)

Behandlung zur Entfernung von Inhibitoren, die das Faktorkonzentrat hemmen

K

Koagulieren, Koagulation

Gerinnen (Blut)

Konduktorin

Eine Frau, die ein bestimmtes genetisches Merkmal, hier der Hämophilie A oder B, an ihre Kinder übertragen kann. Die Überträgerin ist äußerlich gesund, kann aber unter Umständen Ausprägungen der Erkrankung aufweisen (z. B. stärkere Menstruationsblutungen).

M

Mutation

Veränderung eines Gens

N

Nicht-Faktortherapie

Eine Therapie mit Antikörpern, die die Funktion von Faktor VIII im Körper nachahmt, und subkutan gespritzt wird.

O

On-Demand

Behandlung mit Faktorkonzentrat nach Bedarf, z. B. bei Spontanblutungen oder chirurgischen Eingriffen (im Gegensatz zu ▶ **Prophylaxe**)

P

Palpation

Untersuchung des Körpers durch Betasten

PRICE

Abkürzung für Protect, Rest, Ice, Compression and Elevation – eine Methode zur Behandlung von Blutungen

Prodromal-Ereignis

Ereignis, das in der frühen Phase der noch nicht diagnostizierten Erkrankung auftritt

Prophylaxe

Vorbeugende Behandlung (im Gegensatz zu On-Demand)

R

Restaktivität

Die Restaktivität gibt an, wie groß im Verhältnis zum gesunden Menschen (100 %) die Aktivität des entsprechenden Faktors ohne vorherige Substitution (Gabe eines Faktorpräparats) ist.

T

Thrombozyten

Blutkörperchen, die wichtig sind, um Blutungen zu stoppen. Auch als Blutplättchen bezeichnet.

Z

Zielgelenk

Nach der Definition der ISTH (International Society of Thrombosis and Haemostaseology) ist es ein Gelenk mit mehr als 3 Spontanblutungen innerhalb der letzten 6 Monate und in dem bis zu 90 Prozent der Blutungen stattfinden.

Victor Da Silva Melcunas
Victor lebt in Brasilien
und hat Hämophilie A



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.

© 2023 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz.

Art.-Nr. 710566 (03/2022) DE22CH00026 Druck: 01/2023

**changing
haemophilia®**

