



Wir wachsen gemeinsam

Starthilfe bei Hämophilie A: Fragen und Antworten für Eltern

Überreicht durch Ihr Hämophilie-Zentrum:

Name

Adresse

Adresse

Ansprechpartner

Stempel

Vorwort

Liebe Eltern,

bei Ihrem Baby ist kürzlich die Erkrankung „Hämophilie“ festgestellt worden.

Nach dem ersten Schock gehen Ihnen nun viele Fragen durch den Kopf und Sie machen sich große Sorgen um die Zukunft Ihres Babys. Die Hämophilie ist eine sehr seltene Erkrankung und daher wird man Ihnen auch in der Geburtsklinik oder beim Kinderarzt Ihre Fragen nicht ausreichend beantworten können.



Durch meine langjährige Berufserfahrung als Hämophiliespezialistin kenne ich die Fragen der Mütter und Väter recht gut und möchte Ihnen daher mit dieser Broschüre eine erste Hilfestellung geben. Sie sollten sich dann aber möglichst bald an ein Hämophiliezentrum wenden, das auf Kinder und Jugendliche spezialisiert ist. Gerne schicke ich Ihnen auf Anfrage Adressen in Ihrer Nähe zu. Der Austausch mit anderen Betroffenen kann ebenfalls hilfreich sein. Häufig bieten die Hämophiliezentren Eltern-Kind-Gruppen an, die sich regelmäßig treffen oder Sie können über die Selbsthilfegruppen Adressen von anderen Betroffenen erhalten.

Ganz besonders möchte ich Ihnen aber das Folgende mit auf den Weg geben: Sie schaffen das! Denn Dank der modernen medizinischen Möglichkeiten wird Ihr Kind ein fast normales und unbeschwertes Leben führen können.

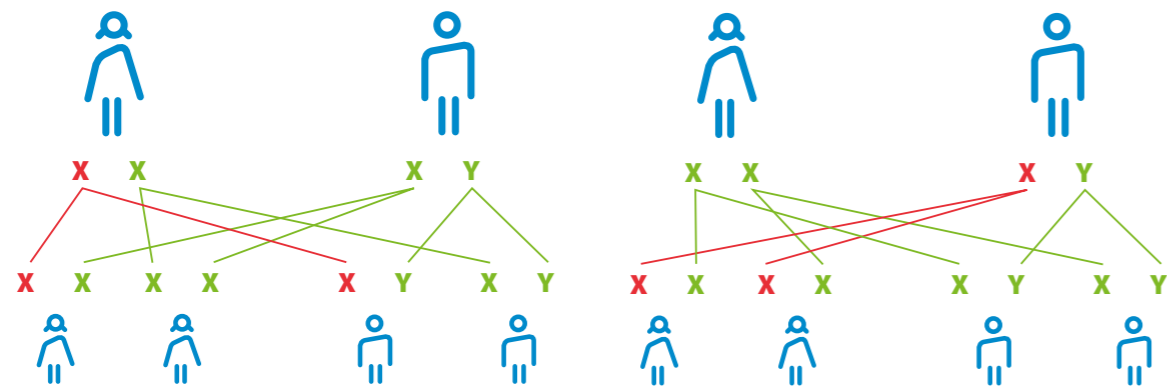
In diesem Sinne seien Sie herzlich begrüßt und getröstet

Dr. Cornelia Wermes
Ihre Dr. Cornelia Wermes

Was ist Hämophilie?

Hämophilie ist eine Erkrankung des Blutes. Da sie nur sehr selten vorkommt, haben die meisten noch nie etwas davon gehört. Die Hämophilie wird vererbt. Deshalb gibt es Eltern, die diese Erkrankung durchaus schon aus

das Geschlechtschromosom vererbt wird. Frauen, die es in sich tragen, nennt man Konduktorinnen. Sie können – ohne es zu bemerken – das kranke Gen an ihre Kinder weitervererben. Die Hämophilie ist eine typische



So wird Hämophilie vererbt

der Verwandtschaft kennen. Viele Paare sind dennoch völlig überrascht, dass diese Diagnose ausgerechnet bei ihrem Baby gestellt wird, da sie selbst ja scheinbar völlig gesund sind. Das liegt daran, dass die Hämophilie auf eine ganz besondere Art und Weise, nämlich über

Erkrankung des männlichen Geschlechts. Somit wird – rein statistisch gesehen – die Hälfte der Söhne einer Konduktorin an einer Hämophilie erkranken, die Hälfte der Töchter wird wiederum eine Überträgerin sein.

Aber was ist eigentlich eine Hämophilie?

Die Hämophilie ist eine Blutgerinnungsstörung, bei der ein Eiweiß im Körper vermindert gebildet wird oder komplett fehlt. Dieses Eiweiß, das auch Gerinnungsfaktor genannt wird, sorgt dafür, dass unser Blut gerinnen kann. Wenn es fehlt, was bei den schweren Formen der Hämophilie der Fall ist, kommt es bei unbehandelten Patienten schon durch leichteste Verletzungen oder sogar einfach spontan ohne erkennbare Ursache zu Blutungen, die nur durch spezielle Medikamente gestillt werden können. Bei den milden Formen hingegen werden die Blutungen in der Regel nur durch Verletzungen oder Operationen ausgelöst.

Man unterscheidet zwei Formen der Hämophilie, die Form A und die Form B. Der Unterschied zwischen den beiden Erkrankungen besteht vor allem darin, dass zwei unterschiedliche Gerinnungsfaktoren fehlen.

Gerinnungsfaktoren werden mit Nummern voneinander unterschieden. Bei der **Hämophilie A** fehlt der Faktor mit der Nummer VIII (acht), bei der **Hämophilie B** fehlt der Faktor IX (neun). Die Blutungen treten bei beiden Formen überwiegend im Gelenk- oder Weichteilbereich auf. Meist beginnen die Kinder erst kurz vor ihrem ersten Geburtstag zu bluten, wenn sie anfangen zu krabbeln und zu laufen. Das hat aber nicht nur etwas mit der zunehmenden Bewegung der Kinder zu tun, sondern auch damit, dass sich das Blutgerinnungssystem im Verlauf des ersten Lebensjahres verändert, wie ja auch das Kind erhebliche Entwicklungsschritte macht und wächst. Man kann die Blutungen nicht dadurch verhindern, dass man das Kind einfach nicht krabbeln oder laufen lässt. Vielmehr beginnt jetzt die Therapie mit Medikamenten, die dafür sorgen, dass das Kind eine stabile Gerinnung hat und nicht blutet.





Warum hat man die Erkrankung nicht schon während der Schwangerschaft festgestellt, obwohl ich alle Vorsorge-Untersuchungen wahrgenommen, bzw. sogar eine Fruchtwasseruntersuchung gehabt habe?

Die Hämophilie ist eine sehr seltene Erkrankung des Blutes, die man dem Ungeborenen – z.B. bei einer Ultraschall-Untersuchung – nicht ansehen kann.

Bei einer Fruchtwasseruntersuchung würde die Erkrankung nur dann festgestellt werden, wenn man ganz konkret danach sucht. Diese Untersuchung wird nur durchgeführt, wenn ein Verwandter an Hämophilie erkrankt ist.

Bei den sonst üblichen Fruchtwasseruntersuchungen, die z.B. wegen des höheren Alters der Mutter oder

wiederholter Fehlgeburten durchgeführt werden, wird nur nach den häufigen genetischen Defekten, wie z.B. einer Trisomie 21 (Down Syndrom) geschaut. Seltene Erkrankungen, wie die Hämophilie, werden dabei nicht erkannt. Das gilt auch für die vielen anderen seltenen genetischen Erkrankungen, auf die man gar nicht insgesamt testen kann. Mit dem Alter der Mutter hat die Hämophilie übrigens nichts zu tun.



Was passiert nach der Geburt mit meinem Kind? Braucht es eine besondere Behandlung?

Nach der Geburt sollte bei den Kindern eine Blutuntersuchung erfolgen, um die Hämophilie zu bestätigen und Ultraschall-Untersuchungen von Kopf und Bauch, um innere Blutungen durch die Geburt auszuschließen. Wenn möglich sollte das Neugeborene bei der Mutter in der Geburtsklinik bleiben, um eine gute Mutter-Kind-Bindung und das Stillen zu fördern. Nur im Falle von Blutungskomplikationen oder anderen Störungen ist eine Verlegung in die Kinderklinik gerechtfertigt.

Die Kinder bekommen bei Blutungen den fehlenden Gerinnungsfaktor gespritzt. Wenn das Baby – abgesehen von der Hämophilie – nach der Geburt gesund ist und keine Blutungen hat, ist auch eine Therapie mit dem Gerinnungsfaktor zunächst nicht nötig. Wann es sinnvoll ist, mit einer Prophylaxe zu beginnen, entscheiden Sie gemeinsam mit dem behandelnden Arzt im Hämophilie-Zentrum.

Ist Hämophilie heilbar?

Hämophilie ist nicht heilbar. Auch die Schwere der Erkrankung ändert sich bei dem einzelnen Patienten im Verlauf des Lebens nicht. Das bedeutet, dass bei einem Kind, das mit einer schweren Hämophilie auf die Welt kommt, nicht damit zu rechnen ist, dass es irgendwann nur noch eine milde Form haben wird.





Ist mein Kind behindert?

Die schwere Hämophilie ist eine Erkrankung, bei der gemäß Sozialgesetzbuch eine Schwerbehinderung formal anerkannt wird. Am besten ist, Sie lassen sich ausführlich in Ihrem Hämophilie-Zentrum beraten, bevor Sie einen Behindertenausweis beantragen. Hilfe finden Sie z. B. beim Sozialverband VdK Deutschland e.V., der die Interessen von Menschen mit Behinderungen vertritt. Auch das Buch „Kinder mit Blutungsneigung in Krippe, Kindergarten und Schule“ enthält wichtige Informationen zum Schwerbehindertenausweis.

Durch die moderne Therapie mit Gerinnungsfaktoren, die meist zu Hause durchgeführt werden kann, können Blutungen und Körperbehinderungen fast immer vermieden werden. Die Lebenserwartung der jetzt geborenen Kinder ist als normal anzunehmen.

Wie funktioniert die Therapie bei Hämophilie?

Die Kinder beginnen meistens mit etwa einem Jahr mit der eigentlichen Therapie. Bei einer schweren Hämophilie wird das Medikament regelmäßig vorbeugend verabreicht, damit es gar nicht erst zu Blutungen kommt. Diese Form der Behandlung nennt man Pro-

phylaxe. Falls die Kinder früher zu bluten beginnen, fängt man durchaus auch schon früher mit der Prophylaxe an. Außerdem bekommen die Kinder eine Spritze, wenn sie bluten, um die Blutung zu stoppen.

Kann man so kleine Kinder überhaupt schon spritzen?

Ja, das geht nach den ersten Versuchen sogar ziemlich unproblematisch, denn gerade kleine Kinder gewöhnen sich sehr schnell an die Therapie. Voraussetzung ist allerdings, dass dies durch gut geschulte Ärztinnen und Ärzte oder speziell ausgebildete Hämophilie-

Assistentinnen erfolgt, die mit der Hämophiliebehandlung bzw. mit dem Spritzen vertraut sind. Versuche von Ungeübten, ein Baby zu spritzen, müssen in der Anfangsphase dringend vermieden werden.

Werden Kinder mit milder Hämophilie auch gespritzt?

Kinder mit einer milden Hämophilie bekommen bei Blutungen oder Operationen eine Therapie mit Gerinnungsfaktor. Eine vorbeugende Behandlung (Prophylaxe) ist in der Regel nicht erforderlich. Bei kleineren Blutungen gibt es für Kinder mit einer milden

Hämophilie A ab dem 4. Lebensjahr eine Alternative zur Therapie mit Gerinnungsfaktor. Fragen Sie das Fachpersonal im Hämophilie-Zentrum Ihres Kindes nach den Möglichkeiten.



Wer behandelt Kinder mit Hämophilie? Kann das mein Kinderarzt?

Für Kinder mit Hämophilie gibt es speziell ausgebildete Ärztinnen und Ärzte in sogenannten Hämophilie-Zentren. Hier erfolgen die gezielte Beratung, Diagnostik und die Überwachung der Therapie. Natürlich können die meisten Familien nicht für jede Spritze in ein Hämophilie-Zentrum fahren, weil das viel zu weit weg wäre. Hier wird anfangs die Kinderärztin oder der Kinderarzt nach Vorgaben des Hämophilie-Zentrums die Therapie durchführen. Später können die Eltern selbst das Spritzen erlernen, wenn sie dazu bereit sind. Langfristig übernehmen nahezu alle Familien nach vorheriger Schulung selber die Behandlung zu Hause (Heimselfbehandlung).

Die Adresse des nächstgelegenen Hämophilie-Zentrums erfahren Sie über Ihren Kinderarzt oder über die Selbsthilfegruppen (s. Anhang).

Braucht mein Kind zusätzliche Vorsorgeuntersuchungen?

Die Vorsorgeuntersuchungen (gelbes Heft) werden ganz normal von Ihrer Kinderärztin oder Ihrem Kinderarzt durchgeführt. Zusatzuntersuchungen sind hier nicht vorgesehen. Nach einem ersten Vorstellungstermin im Hämophilie-Zentrum wird dort festgelegt, wie häufig Ihr Kind sich dort vorstellen soll. Das ist im ersten Lebensjahr

ganz unterschiedlich und hängt unter anderem davon ab, ob es bei der Geburt Ihres Kindes Probleme gab und davon wie viel Beratungsbedarf Sie selbst haben. Später fahren Sie in der Regel alle 3 Monate mit Ihrem Kind ins Hämophilie-Zentrum zu Kontroll-Untersuchungen.

Kann mein Kind normal geimpft werden?

Impfungen sollten bei Ihrem Kind auf jeden Fall termingerecht durchgeführt werden. Ihr Baby benötigt im ersten Lebensjahr keine zusätzlichen Impfungen. Im 2. Lebensjahr sollte zusätzlich eine Impfung gegen Hepatitis A erfolgen. Die Impfungen dürfen nicht tief in

den Muskel, sondern nur oberflächlich unter die Haut gespritzt werden. Ihr Kinderarzt wird vom Hämophilie-Zentrum darüber informiert. Sie sollten ihn trotzdem jedes Mal sicherheitshalber daran erinnern.





Darf ich mit meinem Kind in eine Krabbelgruppe?

Sie können mit Ihrem Kind jede Gruppe besuchen. Am Anfang in der Krabbel- oder PEKiP*-Gruppe werden Sie selbst dabei sein. Die Hämophilie ist Ihrem Kind nicht anzusehen. Sie müssen also auch nicht jedem in dieser Gruppe erzählen, dass Ihr Kind Hämophilie hat. Anders ist es bei dem Besuch einer Krippe, Krabbelstube oder später dem Kindergarten. Hier müssen die Erzieherinnen

natürlich über die Krankheit Ihres Kindes informiert sein. Nähere Informationen zu diesem Thema erhalten Sie in dem Ratgeber „Kinder mit Blutgerinnungsstörungen in Krippe, Kindergarten und Schule.“ Diesen können Sie im Servicebereich der Website www.faktorviii.de im Bestellcenter kostenfrei bestellen.

Bin ich schuld, dass mein Kind krank ist?

Die Diagnose „Hämophilie“ ist vor allem für die Mütter zunächst schockierend, da sie die Krankheit vererbt haben. Natürlich ist niemand schuld, wenn ein Kind krank ist. Auch wenn die Mutter vorher wusste, dass sie die Hämophilie vererben könnte, ist sie letztlich nicht für die Erkrankung ihres Kindes verantwortlich. Häufig entwickeln sich trotzdem Ängste und Schuldgefühle oder es treten Konflikte mit dem Partner oder der Familie auf. Die Verarbeitung der Diagnose hängt oft davon ab, wie die Eltern von der Krankheit erfahren, ob die behandelnden

Ärzte kompetent erscheinen, ob ihre Familien sie unterstützen und welche Erfahrungen die Mutter vielleicht schon früher mit hämophilen Verwandten gemacht hat. Oft sind es gerade diese traumatischen Kindheits-Erlebnisse, die es den Frauen viel schwerer machen, die Krankheit ihres Kindes zu realisieren. Denn früher konnte die Hämophilie wegen fehlender Medikamente und schwerwiegender Nebenwirkungen nicht so gut behandelt werden wie heute.

* Das Prager-Eltern-Kind-Programm ist ein Konzept für die Gruppenarbeit mit Eltern und ihren Kindern im ersten Lebensjahr.

Wie kann ich mich mit anderen Eltern hämophiler Kinder austauschen?

Die Hämophilie ist eine seltene Erkrankung. Wenn nicht andere Familienmitglieder betroffen sind, werden Sie in Ihrer unmittelbaren Umgebung wahrscheinlich keine Eltern mit hämophilen Kindern antreffen. Häufig organisieren daher die Hämophilie-Zentren Eltern-Kind-Treffen oder Sie können sich über die Selbsthilfegruppen mit anderen Betroffenen vernetzen.

Wir haben noch andere Kinder. Sollen wir sie auch untersuchen lassen?

Wenn Ihr Baby eine schwere Hämophilie hat, wird der ältere Bruder eher nicht betroffen sein, da man dies sicher schon bemerkt hätte. Ob die ältere Schwester untersucht werden soll, ob sie eine Konduktorin für die Erkrankung ist, wird kontrovers diskutiert. Die Hämophilie ist eine genetische Erkrankung, deren Diagnostik durch das Gendiagnostik-Gesetz bestimmt ist. Dieses Gesetz schränkt die Untersuchung von Minderjährigen ein, wenn es darum geht, prädiktive Aussagen für die Zukunft zu machen. Die Untersuchung sollte also nicht durchgeführt werden, um die Frage: „Kann meine Tochter einmal ein hämophiles Kind bekommen?“ zu beantworten. Viel wichtiger ist hingegen die Erkenntnis, dass Konduktorinnen, obwohl sie als gesund gelten, ein erhöhtes Blutungsrisiko bei Operationen und Verletzungen aufweisen und häufig unter starken Menstruationsblutungen leiden. Aufgrund dessen ist die Diagnostik bei Ihrer Tochter auf jeden Fall vor einer geplanten Operation erforderlich, aber auch vorher schon erlaubt und sinnvoll. Vielleicht gewöhnen Sie sich aber erst einmal an den Gedanken, dass Ihr Kind eine Hämophilie hat, bevor Sie sich mit der Untersuchung der Geschwister belasten.





So war es bei mir!

Sylvia T.: „Mein Bruder hat Hämophilie. Dass mein Kind auch einmal Hämophilie haben könnte, erfuhr ich erst in meiner ersten Schwangerschaft, was mich sehr aufgeregt hat. Zum Glück war mein Baby gesund. Trotzdem bin ich noch einmal schwanger geworden und habe mich in der Schwangerschaft im Hämophilie-Zentrum vorgestellt. Als mir die Ärztin dann aber nach der Entbindung mitteilte, dass mein Baby Hämophilie hat, bin ich völlig ausgetickt. Ich sah die Bilder meiner Kindheit vor mir. Wochenlange Krankenhausaufenthalte mit meinem Bruder, viele Blutungen und schließlich noch Infektionen. Dass Hämophilie heute gut behandelbar ist, und es meinem Sohn besser gehen wird als meinem Bruder, habe ich erst später verstanden.“

Nadine S.: „Mein Onkel hatte Hämophilie und er war auch an AIDS gestorben. Aber das war doch der Bruder meiner Mutter. Dass mich das betreffen könnte, hätte ich nie gedacht. Ich war völlig schockiert und wollte es nicht wissen... Doch dann fing mein Sohn mit 8 Monaten an zu bluten. Da konnte ich nicht mehr

weggucken! Zum Glück ist die Ansteckung mit Krankheiten wie Aids oder Hepatitis durch die modernen Medikamente aber heute nahezu ausgeschlossen.“

Marina C.: „Ich hatte schon einen Sohn mit Hämophilie. Trotzdem war da der jahrelange Wunsch nach einem zweiten Kind. Als ich dann den zweiten hämophilen Sohn bekam, war ich sehr traurig. Dann aber habe ich gekämpft und heute haben wir als Familie die Hämophilie wirklich gut im Griff und einfach in unser Leben integriert.“

Maiko P.: „Nach der Geburt hatte mein Sohn sofort blaue Flecken. Er wurde untersucht und man sagte mir, dass er eine Hämophilie habe. Ich hatte das vorher noch nie gehört und auch in unserer Familie war niemand betroffen. Ich habe anfangs viel geweint. Dann aber habe ich beschlossen stark zu sein und meinem Kind ein möglichst normales Leben zu ermöglichen. Ich habe sehr viel Unterstützung erfahren.“

Wo finde ich Hilfe?

Beratung finden Sie in jedem Hämophiliezentrum oder in Spezialpraxen für Gerinnungsstörungen. Sie sollten sich erkundigen, ob sie dort auch auf die Behandlung von Kindern mit Hämophilie spezialisiert sind. In einigen Zentren wird zudem eine spezielle Konduktorinnen-Sprechstunde angeboten, in der Ihre Fragen beantwortet werden können. Zusätzlich können Sie sich in einem Humangenetischen Institut beraten lassen.

Weitere Informationen erhalten Sie bei:

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)

Neumann-Reichhart-Str. 34 • 22041 Hamburg
Tel.: 040 - 672 29 70 • Fax: 040 - 672 49 44
dhg@dhg.de • www.dhg.de
(Adressen der Hämophiliezentren der Region:
Stichwort »Behandler«)

Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. (IGH e. V.)

Remmingsheimer Str. 3 • 72108 Rottenburg
Tel.: 07472 - 22 648
mail@igh.info • www.igh.info

sowie im Internet unter:

www.konduktorinnen.de

Autorin der Broschüre:

Dr. med. Cornelia Wermes

Hämophiliezentrum Hildesheim
Steuerwalder Str. 21
31137 Hildesheim
Tel.: 05121 - 51 61 60 • 0174 - 302 65 73

in Kooperation mit dem

Hämophiliezentrum
Werlhof-Institut Hannover
Schillerstraße 23
30159 Hannover
Tel.: 0511 - 790 01 79

in Zusammenarbeit mit Bayer



Ihre Notizen:

Ihre Notizen:





Mit freundlicher Unterstützung von
Bayer Vital GmbH, D-51368 Leverkusen
www.faktorviii.de