



Milde und moderate Hämophilie

Antworten auf Ihre Fragen



Wir beantworten Ihre Fragen

Was ist Hämophilie?	05
Wie wird Hämophilie vererbt?	06
Welche Schweregrade der Hämophilie gibt es?	08
Wie wird Hämophilie behandelt?	10
Warum sind durch die Hämophilie meine Gelenke gefährdet?	18
Was soll ich tun, wenn	22
Welche medizinische Betreuung brauche ich?	25
Welche Sportarten kommen bei Hämophilie in Frage?	26
Was ist auf Reisen zu beachten?	28
Was sollte ich bei der Familienplanung beachten?	31
Wen soll ich über meine Erkrankung informieren?	32
Wer hilft mir bei Fragen weiter?	33
Wissenswertes	34
Notizen	35

Liebe Leserin, lieber Leser,

wenn keine familiäre Vorgeschichte bekannt ist, wird Hämophilie bei vielen Betroffenen erst im Erwachsenenalter diagnostiziert. Insbesondere bei einer milden, aber auch bei einer moderaten Form der Hämophilie führt häufig erst ein Unfall oder eine Operation zur Diagnose, denn meistens können die Betroffenen ein normales Leben führen. Dennoch gibt es viele gute Gründe und spezielle Lebenssituationen, die auch bei einer milden oder moderaten Hämophilie für eine frühzeitige Behandlung sprechen – auch, um langfristig möglichst gesund zu bleiben.

In der Broschüre „Milde Hämophilie“ haben Ihnen Expertinnen und Experten aus verschiedenen deutschen Hämophilie-Zentren die wichtigsten Informationen zu Ihrer Erkrankung zusammengestellt. In der vorliegenden überarbeiteten Neuauflage habe ich die aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnisse sowie die neuesten Fortschritte in der Therapie berücksichtigt und erkläre nun sowohl die milde als auch die moderate Form der Hämophilie. Dies soll Ihnen einen ersten Überblick über Ihre Erkrankung oder die Ihres Kindes geben, damit Sie später gut vorbereitet das Gespräch mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt führen können. Die medizinischen Fach- und Pflegekräfte in Ihrem Zentrum, die über hohe Fachkompetenz im Bereich Hämophilie verfügen, sollten immer Ihre erste Anlaufstelle bei Fragen zur Erkrankung und den Auswirkungen in Ihrem Leben sein.

Ich wünsche Ihnen eine interessante Lektüre.
Ihre Sonja Alesci

Dr. med. Sonja Alesci
MVZ Gerinnungszentrum Hochtaunus,
Bad Homburg vor der Höhe



Was ist Hämophilie?

Höhere Blutungsneigung durch zu wenig Gerinnungsfaktor

Die Hämophilie ist eine angeborene Blutgerinnungsstörung, durch die der Körper zu wenig Gerinnungsfaktor bildet. Es gibt verschiedene Blutgerinnungsfaktoren, die notwendig sind, damit eine Blutung zum Stillstand kommt. Fehlt einer, dauert die Blutung länger an.

Von Hämophilie A spricht man, wenn zu wenig Gerinnungsfaktor VIII vorliegt. Bei Hämophilie B dagegen fehlt Gerinnungsfaktor IX.

Über einen Gerinnungstest kann die Menge (Aktivität) der Gerinnungsfaktoren im Blut bestimmt und eine exakte Diagnose gestellt werden.

Je geringer die Aktivität des Gerinnungsfaktors VIII bzw. IX ist, desto größer ist die Gefahr für stärkere Blutungen sowie für spontane Einblutungen in Gelenke und Muskeln. Gelenkblutungen sind die Hauptursache für die Entwicklung von hämophilen Arthropathien (schmerzhafte und bewegungseinschränkende Gelenkschäden).



Wie wird Hämophilie vererbt?

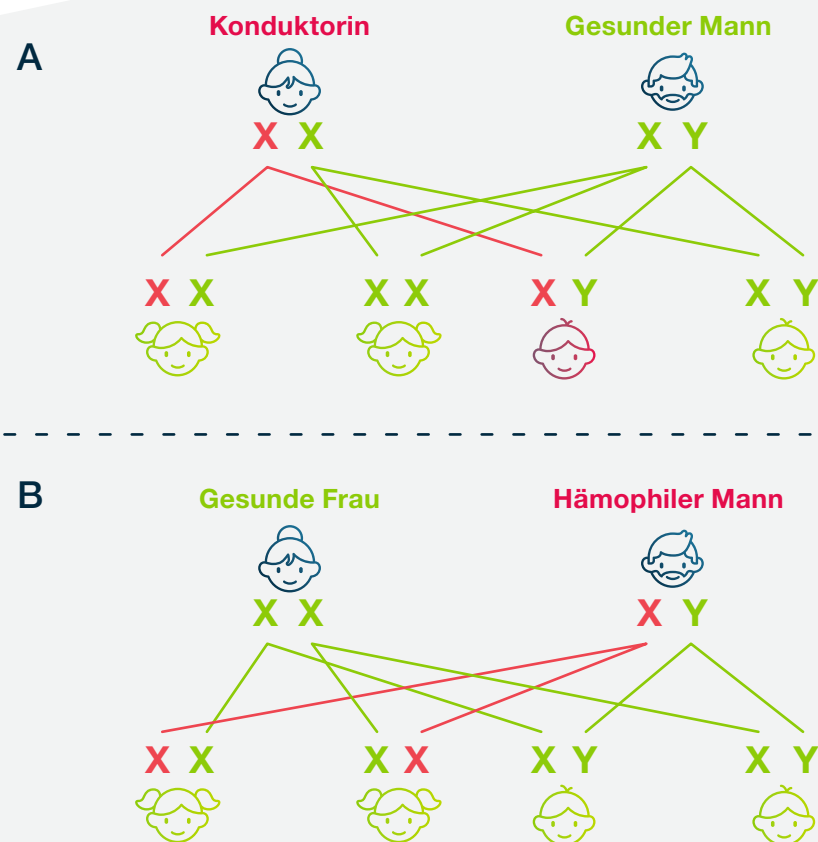
Vom X-Chromosom hängt alles ab

Die Hämophilie ist eine angeborene Erkrankung, die ererbt wird und weitervererbt werden kann. In 30 % der Fälle handelt es sich um spontane genetische Varianten des Faktor VIII- bzw. Faktor IX-Gens. **Die Hämophilie betrifft fast nur das männliche Geschlecht, denn sie vererbt sich über das X-Chromosom.** Während eine Frau zwei X-Chromosomen hat, hat ein Mann ein X- und ein Y-Chromosom.

Männer und Frauen geben die defekte Erbinformation, also das „defekte“ X-Chromosom, an ihre Kinder weiter. **Die Frauen mit dem betroffenen X-Chromosom werden als Konduktorinnen (Trägerinnen) bezeichnet, die Jungen und Männer, die erkranken, sind Hämophile.**

Ein Kind erhält jeweils ein Geschlechtschromosom von der Mutter und eines vom Vater. Dabei ist es Zufall, welches der beiden Geschlechtschromosomen das jeweilige Elternteil weitergibt.

Mögliche Vererbungswege der Hämophilie A



Bekommen eine Konduktorin und ein gesunder Mann Kinder, so haben alle Söhne eine Wahrscheinlichkeit von 50 Prozent, dass sie an Hämophilie erkranken. Die Töchter wiederum haben eine 50-prozentige Wahrscheinlichkeit, Konduktorinnen zu werden. Beides hängt davon ab, ob die Mutter das betroffene oder das gesunde X-Chromosom weitergibt (siehe Seite 6, Abb. A).

Bekommen ein hämophiler Mann und eine gesunde Frau gemeinsame Kinder, sind alle Söhne gesund und alle Töchter Konduktorinnen (siehe Seite 6, Abb. B).

Der Schweregrad der Hämophilie hängt davon ab, welchen Defekt das Gen für den Gerinnungsfaktor hat. **Da innerhalb einer Familie immer die gleiche Veränderung (Mutation) vererbt wird, bleibt die Schwere der Erkrankung in allen Generationen gleich.**

Bei Spontanmutationen liegt in der Familie des Betroffenen keine Bluterkrankung vor, so dass es zum Schweregrad noch keine Vorgeschichte gibt und er allein von der neuen Variante abhängt.

Welche Schweregrade der Hämophilie gibt es?

Auf die Aktivität des Blutgerinnungsfaktors kommt es an

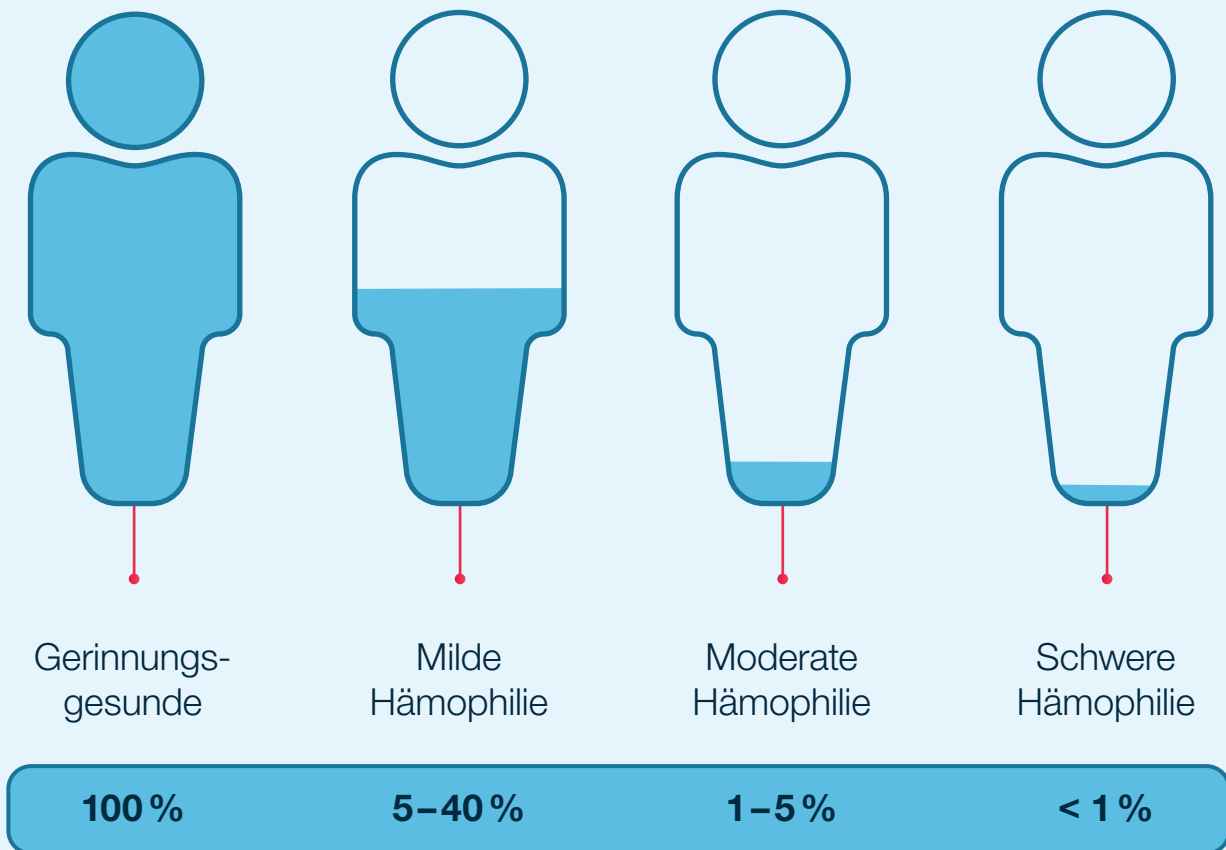
Die Menge an Gerinnungsfaktor, die im Blut gemessen werden kann – die sogenannte Restaktivität von Faktor VIII bzw. Faktor IX – ist die Grundlage für die Einteilung der Hämophilie in drei Schweregrade: mild, moderat (mittelschwer) und schwer.

Mild: Die Restaktivität liegt bei der milden Form der Hämophilie bei 6 bis 40 %. Dementsprechend ist die Blutungsneigung bei der milden Hämophilie gering im Vergleich zur schweren oder moderaten Form der Erkrankung. **Oft zeigt sich die Blutungsneigung hier nur bei Verletzungen und bei operativen Eingriffen.** Spontane Blutungen sind selten, milde Blutungen wie Nasenblutungen und blaue Flecken treten häufig auf.

Moderat: Bei der moderaten Hämophilie liegt die Restaktivität bei 1 bis 5 %. Die Blutungsbereitschaft ist hierbei stärker als bei der milden Hämophilie, aber weniger ausgeprägt als bei der schweren Hämophilie. **Bei leichten Verletzungen oder Operationen kommt es zu verlängerten Blutungszeiten. Je nach Blutungsphänotyp können spontane Blutungen gelegentlich bis häufig auftreten.**

Schwer: Die schwere Hämophilie mit einer Restaktivität von weniger als 1 % zeichnet sich durch eine ausgeprägte Blutungsneigung aus. **Diese Patienten haben eine Neigung zu Spontanblutungen, vor allem in Knie-, Ellenbogen- und Sprunggelenken.** Wiederholte Blutungen – vor allem bei unbehandelten Patienten – in dasselbe Gelenk bewirken eine reaktive, **chronische Synovitis** (Gelenkhautentzündung), eine dadurch bedingte, zunehmende Blutungsneigung und schließlich die Zerstörung des Gelenkes (hämophile Arthropathie).

Schweregrade der Hämophilie A: Faktor VIII-Aktivität



Wie wird Hämophilie behandelt?

Hämophilie-Therapie ist individuell – für jeden Patienten

Unabhängig vom Schweregrad gilt: Betroffene sollten sich in einer spezialisierten Einrichtung – einem **Hämophilie-Zentrum/Gerinnungszentrum** – betreuen lassen.

Oberstes Therapieziel ist die vollständige Vermeidung von Blutungen und damit die langfristige Gelenkgesundheit. Eine individuelle Behandlung berücksichtigt u. a. den Schweregrad der Hämophilie, körperliche Aktivitäten, den Gelenkstatus und das PK-Profil*, genauso wie die persönliche Lebenssituation des Patienten. Je höher der Schweregrad der Hämophilie und je stärker die individuelle Blutungsneigung, desto intensiver sollte die Behandlung sein.

Regelmäßige Kontrolluntersuchungen im Hämophilie-Zentrum sollten alle Hämophilie-Patienten ihr Leben lang wahrnehmen.

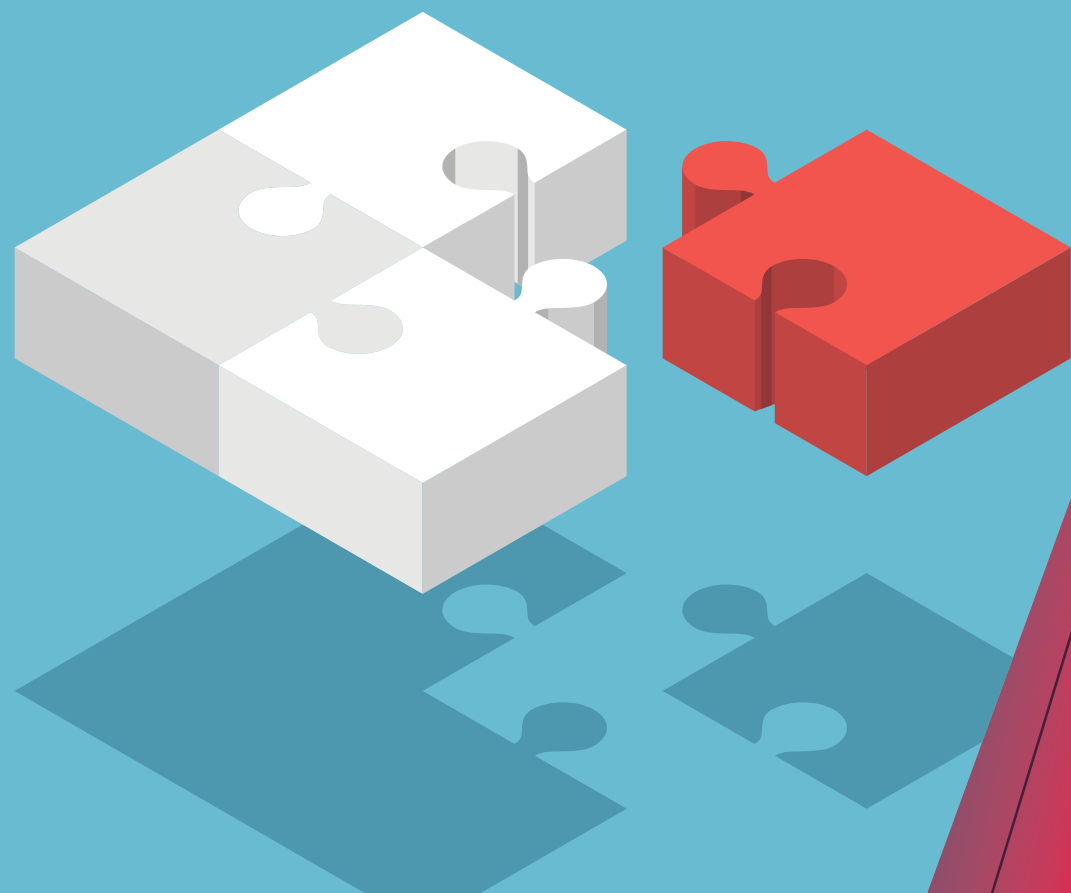
* PK = Pharmakokinetik (Abbauprozesse eines Arzneistoffs im menschlichen Körper. Mit der Messung des Abbaus wird der Verlauf der Konzentration des Arzneimittels im Organismus verfolgt.)



Ersetzen, was fehlt

Die Blutgerinnung kann nicht vollständig funktionieren, wenn einer der Gerinnungsfaktoren fehlt. Daher ist die naheliegende Therapie, den Gerinnungsfaktor zu ersetzen, der bei Hämophilen fehlt – also Faktor VIII bei Hämophilie A und Faktor IX bei Hämophilie B.

Die Behandlung mit Faktor VIII-Konzentraten gilt als die Standardtherapie in der Hämophilie A-Behandlung in Deutschland.



Faktor VIII-Behandlung zur Blutungsvorbeugung (Prophylaxe) bei Hämophilie

Wird bei schwerer Hämophilie A bzw. B die Entscheidung für eine Therapie mit Gerinnungsfaktor getroffen, ist aufgrund der hohen Blutungsneigung die **regelmäßige Gabe von Faktor VIII bzw. Faktor IX von früher Kindheit an** sehr wichtig, um Blutungen und langfristigen Gelenkschäden vorzubeugen.

Auch **bei moderater Hämophilie empfiehlt sich je nach Restaktivität und Ausprägung der Blutungsneigung unter Umständen eine regelmäßige Prophylaxe mit Faktor VIII oder IX.**

Die milde Hämophilie A oder B sind Erkrankungen, die bei vielen Betroffenen erst im Erwachsenenalter erkannt werden, da sie meist keine oder nur geringe Auswirkungen haben. Ist keine familiäre Vorgeschichte bekannt, führen häufig erst Blutungen durch einen Unfall oder eine Operation zur Diagnose. Eine vorbeugende Faktor VIII- bzw. Faktor IX-Behandlung ist bei milder Hämophilie meistens nicht erforderlich. Dennoch gibt es Situationen, in denen eine Behandlung notwendig wird – auch, um langfristig möglichst gesund zu bleiben. **Die Therapie der milden Hämophilie richtet sich vor allem nach der Schwere der Blutung.** Hier kommen Faktor-Konzentrate oder andere Medikamente (s. u.) in Frage.

Faktor VIII/IX-Konzentrate mit Standardhalbwertszeit

Faktor-Konzentrate können aus dem Spenderblut von Gerinnungsgesunden (plasmatisch) gewonnen werden oder rekombinant, d. h. im Labor hergestellt werden. Alle Faktor-Präparate müssen in die Vene gespritzt werden – eine Einnahme als Tablette ist nicht möglich, da die Magensäure den Gerinnungsfaktor zerstören würde.

Rekombinante Faktor-Konzentrate enthalten hoch gereinigten Gerinnungsfaktor in hoher Konzentration, der auf dem natürlichen Faktor VIII oder IX basiert. Diese Konzentrate haben in etwa dieselbe Verweildauer im Blut (SHL: Standardhalbwertszeit) wie der Faktor VIII oder IX von Gerinnungsgesunden.

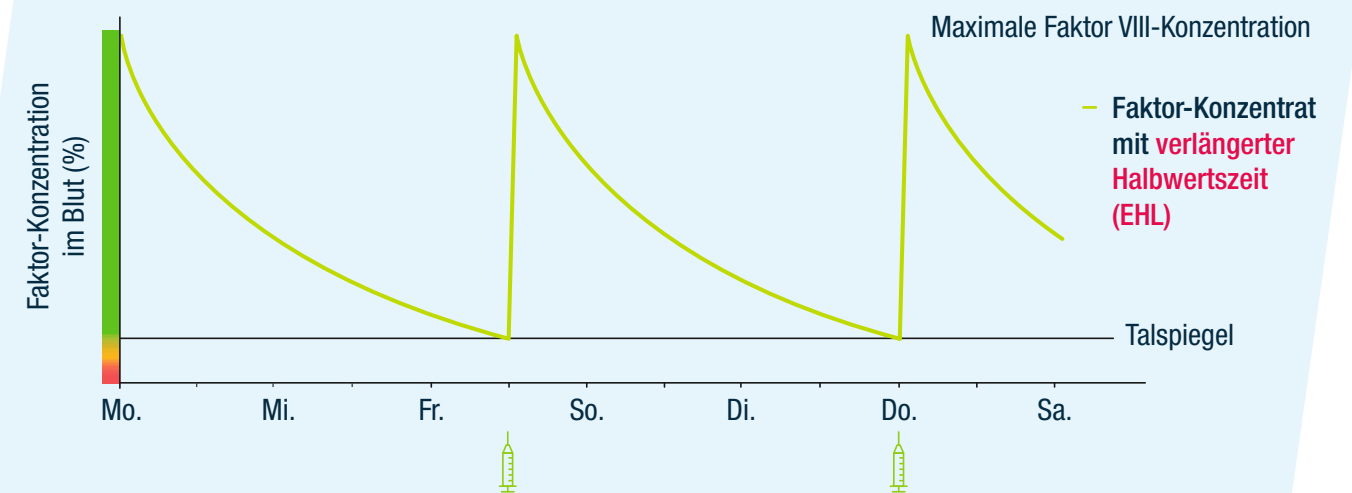
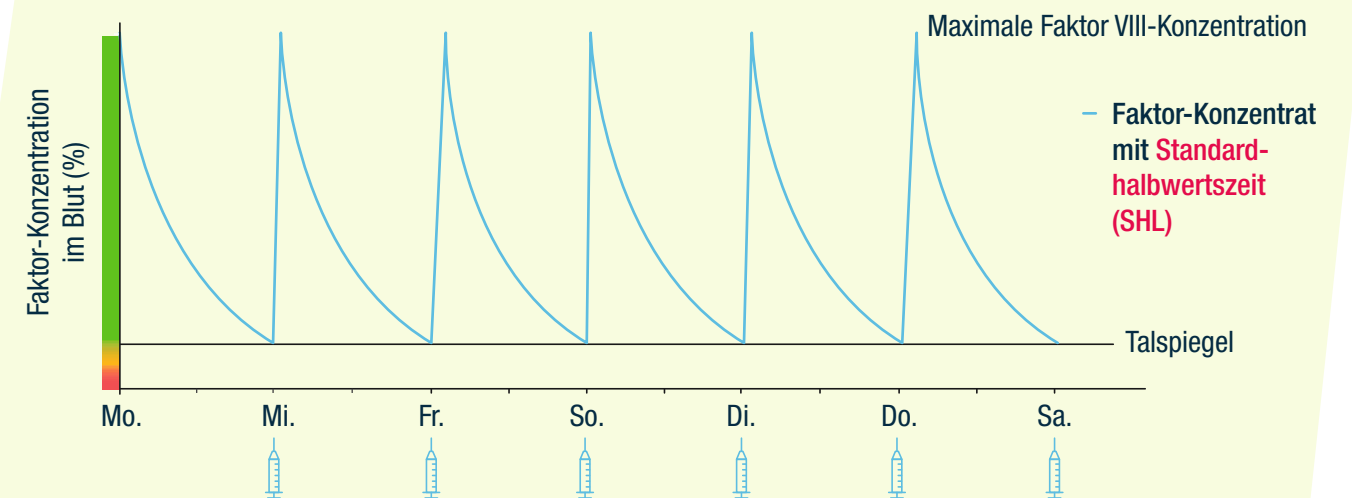
Faktor-Konzentrate mit verlängerter Halbwertszeit

Seit einiger Zeit gibt es rekombinante (gentechnische) Faktor VIII- und Faktor IX-Konzentrate mit verlängerter Halbwertszeit, d. h. einer längeren Verweildauer im Blut (EHL, englisch: Extended Half Life).

Sie wurden entwickelt, um den Zeitraum zwischen zwei Injektionen zu verlängern, ohne dass das Risiko für Blutungen steigt. Alternativ kann mit EHL-Konzentraten ein höherer Schutz vor Blutungen bei gleichem Dosierungsintervall erzielt werden. **Faktor-Konzentrate mit verlängerter Halbwertszeit ermöglichen daher eine besonders individuelle Blutungsprophylaxe:** entweder bei gleichem Schutz seltener spritzen oder bei gleicher Injektionshäufigkeit einen besseren Schutz erreichen. Der Arzt bzw. die Ärztin im Hämophilie-Zentrum bespricht mit jedem Patienten, ob ein solches Faktor-Konzentrat für seine individuelle Therapie geeignet ist.

Faktor-Konzentrate mit verlängerter Halbwertszeit (EHL): Länger wirksam – erfordern weniger Injektionen

Beispiele der Injektionshäufigkeit von **Standard-Faktor (SHL)** und **Faktor mit verlängerter Halbwertszeit (EHL)** im Vergleich



Modellhafte Darstellung

Antikörper, der die Funktion von Faktor VIII nachahmt

Seit kurzem steht auch ein Antikörper als Hämophilie A-Therapie zur Verhinderung von Blutungen zur Verfügung. Er ahmt die Funktion von aktiviertem Faktor VIII nach, indem er gleichzeitig an Faktor IXa und Faktor X bindet. Der Antikörper eignet sich nicht zur Akuttherapie von Blutungen und nicht für Patienten mit Hämophilie B.

Weitere Behandlungsmöglichkeiten

Bei **milder Hämophilie** besteht oft die Möglichkeit, den Körper des Patienten im Falle einer akuten Blutung dazu anzuregen, vermehrt Gerinnungsfaktor ins Blut freizusetzen. Dazu wird **das Präparat DDAVP als Infusion oder manchmal auch als Nasenspray** verabreicht. Bei Hämophilie B ist dieses Präparat leider nicht wirksam.

Treten insbesondere im Bereich der Schleimhäute leichtere Blutungen auf, so können **andere Medikamente** (z. B. Tranexamsäure) verhindern, dass die Blutgerinnsel im Bereich der Wunde sofort wieder aufgelöst werden. Diese Medikamente gibt es als Nasensalbe, Tablette und als Spritze.

Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin im Hämophilie-Zentrum wird mit Ihnen die Therapiemöglichkeiten besprechen und das für Sie geeignete Medikament empfehlen. Natürlich erhalten Sie dort auch Informationen, welche Arzneimittel Sie nicht einnehmen sollten.

Heimselfbehandlung und Notfallmedikation

Um im Falle einer Blutung schnell handeln zu können, sollte jeder Hämophilie-Patient die mit dem Arzt vereinbarten **Medikamente zu Hause bereithalten und unterwegs dabei haben**. Patientenorganisationen bieten Spritzenkurse an, in denen Sie lernen, wie man sich selbst behandelt. Auch Patientenbegleitprogramme der Medikamentenhersteller können Sie dabei unterstützen, selbstbestimmt mit Ihrer Hämophilie-Erkrankung umzugehen. Haben Sie Interesse? Dann sprechen Sie Ihren Arzt bzw. Ihre Ärztin im Hämophilie-Zentrum darauf an.

Wenn Sie sich nicht selbst spritzen können, sollten Sie sicherstellen, dass Sie im Falle einer Blutung mit Faktor-Konzentrat von Ihrem Hausarzt bzw. Ihrer Hausärztin oder in der Klinikambulanz behandelt werden können.

Hämophilie-Behandlung – wichtig für Ihre Lebensqualität

Menschen mit Hämophilie können in Deutschland heute ein fast normales und unbeschwertes Leben führen, wenn frühzeitig und – je nach Schweregrad der Hämophilie – konsequent prophylaktisch behandelt wird.

Eine Hämophilie-Behandlung verspricht den besten Erfolg, wenn sie individuell auf Ihre persönlichen Bedürfnisse zugeschnitten ist. Schließlich wollen Sie oder Ihr Kind ein aktives und erfülltes Leben führen, mit allem was dazugehört: intaktes soziales Umfeld, Freizeitvergnügen, Sport und beruflicher Erfolg. Ein enger Kontakt mit Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin im Hämophilie-Zentrum und regelmäßige Beratungsgespräche sind daher sehr wichtig.

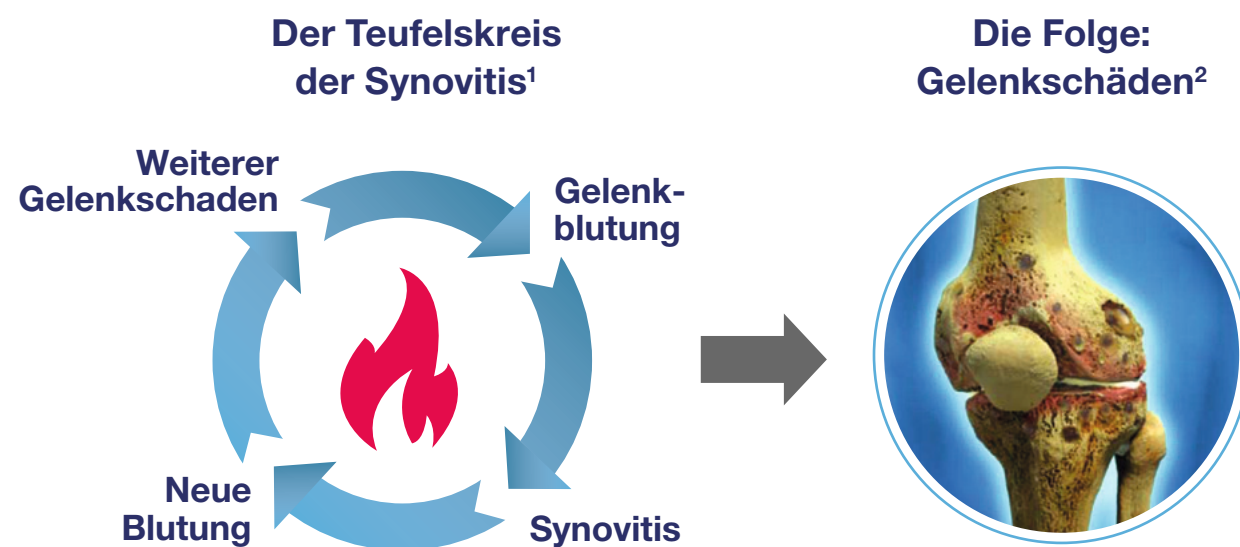


Warum sind durch die Hämophilie meine Gelenke gefährdet?

Jede Gelenkblutung hinterlässt Spuren

Wenn – wie bei Ihrer Hämophilie-Erkrankung – die Aktivität eines Gerinnungsfaktors eingeschränkt ist, besteht die Gefahr für spontane Einblutungen in die Gelenke. Hiervon betroffen sind hauptsächlich Knie-, Ellenbogen- und Sprunggelenke.

Jede Gelenkblutung, auch unbemerkte Mikroblutungen, verursacht eine Entzündung der Gelenkhaut. Diese Entzündung wird Synovitis genannt; der Begriff kommt von Synovia (= Gelenkhaut). Die Synovitis führt zu Veränderungen und Abbau des Gelenkknorpels. Die Entzündung begünstigt weitere Blutungen in dasselbe Gelenk, wodurch die Gelenkschäden weiter voranschreiten. In der Folge sind auch die Knochen betroffen, was zu bleibenden Behinderungen führen kann. Ein Teufelskreis, der nur durch eine intensive Faktor-Therapie zur Behandlung der akuten Synovitis durchbrochen werden kann.



1. van Vulpen LFD et al. Haemophilia. 2017; 23(4):521–527
2. Kelley F, Kelley and Firestein's Textbook of Rheumatology. 2017. 2007–2017

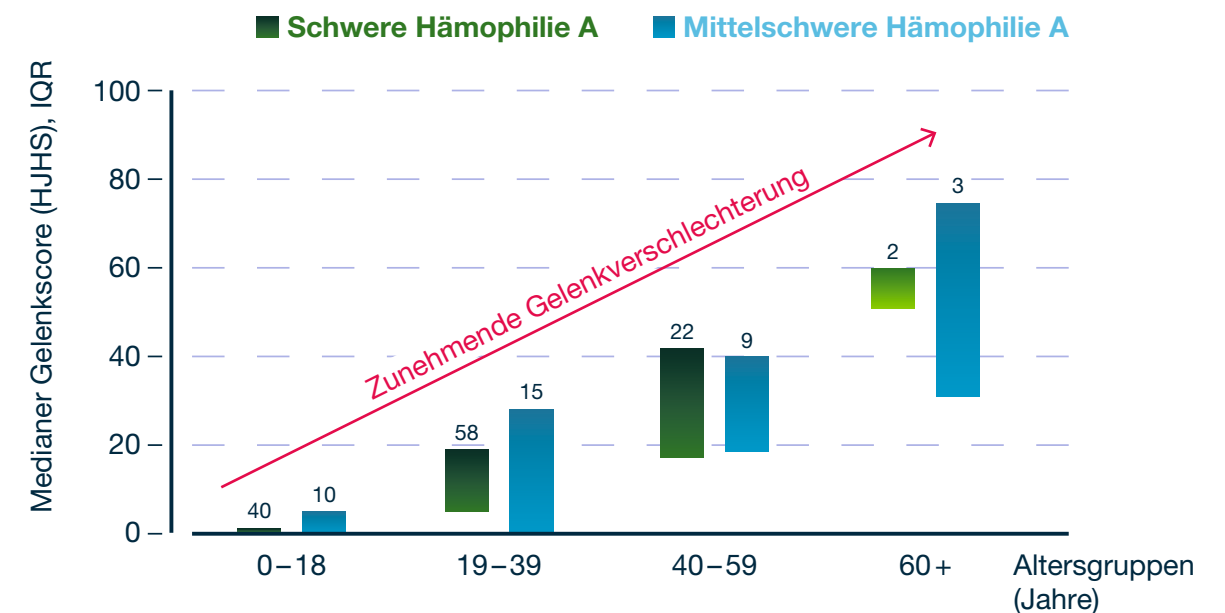
Nicht nur bei schwerer Hämophilie A

Auch bei Patienten mit moderater Hämophilie A treten nicht selten Gelenkblutungen auf. Hier sind die Gelenkblutungen meist leichter und verlaufen oft unbemerkt, dennoch können auch sie langfristig Gelenkschäden zur Folge haben.

Das haben Hämophilie-Experten in der sogenannten THUNDER-Studie herausgefunden.¹ Sie werteten die Daten von 1.810 Patienten mit schwerer Hämophilie A und von 864 Patienten mit moderater Hämophilie A aus. Alle Patienten erhielten eine Faktor VIII-Bedarfsbehandlung, d. h. sie spritzten Faktor-Konzentrat nur im Falle einer Blutung.

Die Auswertung ergab: Je älter die Hämophilie-Patienten, desto schwerer waren ihre Gelenkschäden, egal ob sie schwere oder moderate Hämophilie A hatten. Außerdem war die Gelenkverschlechterung bei schwerer und moderater Hämophilie A in allen untersuchten Altersgruppen vergleichbar hoch.

Gelenkverschlechterung bei 159 Patienten mit Bedarfsbehandlung¹



1. Grafik modifiziert nach Scott MJ et al. Haemophilia. 2019; 25(2):205–212. Die Zahlen über den Säulen geben die Anzahl der Patienten in der jeweiligen Gruppe an. In der Studie gab es 159 Patienten mit schwerer oder mittelschwerer Hämophilie, die eine Bedarfsbehandlung erhielten (von insgesamt 1.810 Patienten). Diese 159 Patienten sind in dieser Grafik – in Altersgruppen unterteilt – gezeigt. HJHS steht für Haemophilia joint health score (Skala für die Gelenkgesundheit bei Hämophilie), je höher der Wert, desto schlechter ist die Gelenkgesundheit.

Gelenkblutungen möglichst vermeiden

Diese Studienergebnisse zeigen, dass Gelenkblutungen auch bei vielen Patienten mit moderater Hämophilie A Schäden in den Gelenken verursachen können.

Heutzutage können Gelenkblutungen durch regelmäßige Prophylaxe meist vermieden werden. Das hilft, Ihre Gelenkgesundheit trotz Hämophilie langfristig zu erhalten.

Ein guter Schutz vor Gelenkblutungen kann zum Beispiel durch die regelmäßige, vorbeugende Behandlung mit Faktor-Konzentraten erreicht werden – auch das haben Studien gezeigt.

Besprechen Sie mit Ihrem Arzt bzw. Ihrer Ärztin im Hämophilie-Zentrum, welche Behandlung für Ihre individuellen Bedürfnisse am besten geeignet ist. Obwohl besonders Patienten mit moderater oder schwerer Hämophilie ein erhöhtes Risiko für Gelenkblutungen haben, können Sie auch Empfehlungen zum Erhalt der Gelenkgesundheit bei milder Hämophilie erhalten.



Was soll ich tun, wenn ...

... eine Operation bevorsteht?

Vor jeder Operation – auch bei kleinen Eingriffen – sollten Sie unbedingt mit Ihrem Hämophilie-Zentrum sprechen. Die für Sie zuständige ärztliche Fachkraft kann dann entscheiden, ob Sie eine Behandlung z. B. mit einem Faktor-Konzentrat benötigen.

Auch wenn Sie von der milden oder moderaten Hämophilie im täglichen Leben nicht viel merken: Insbesondere bei Operationen kann es zu starken Blutungen kommen. Dies können Sie durch die passende Behandlung verhindern. Sorgen Sie bitte daher unbedingt dafür, dass das Operationsteam rechtzeitig über Ihre Hämophilie Bescheid weiß und sich mit Ihrem Hämophilie-Zentrum abstimmt.

... es zu einer Verletzung kommt?

Wenn eine Wunde nicht von allein aufhört zu bluten, ist eine Behandlung notwendig. Einfache Sofortmaßnahmen sind Kühlung und Hochhalten des verletzten Körperteils, z. B. des Arms. Der Erfolg ist bei einer äußeren Verletzung gut zu erkennen, denn es ist ja sichtbar, wenn die Wunde aufhört zu bluten.

Blutet es zum Beispiel in einen Muskel, dann ist äußerlich kein Blut sichtbar, aber der Muskel schwillt an und man hat Schmerzen. Wartet man zu lange mit der Behandlung, können Nerven und Blutversorgung eingengt und ein operativer Eingriff notwendig werden. Wenn Sie also nicht sicher sind, ob Sie eine Muskelblutung haben, lassen Sie dies lieber ärztlich beurteilen. Falls notwendig, kann die Blutung dann in Absprache mit Ihrem Hämophilie-Zentrum entsprechend behandelt werden.

... ein Gelenk dick wird?

Es kann passieren, dass ein Gelenk plötzlich anschwillt – und zwar mit oder ohne Schmerzen und auch ohne vorherige Verletzung. **Das ist ein Warnsignal und kann ein Anzeichen einer Gelenkblutung sein.** In diesem Fall sollten Sie sofort handeln! Wenn Sie mit der Selbstbehandlung vertraut sind, sollten Sie Faktor-Konzentrat spritzen oder sofort ärztliche Hilfe suchen.

Die Behandlung muss unbedingt mit Ihrem Hämophilie-Zentrum abgesprochen werden. **Am besten suchen Sie Ihr Zentrum persönlich auf, um eine adäquate Akutbehandlung und eine langfristige, individuelle Therapiestrategie zu erhalten.**

... ein Zahnarztbesuch ansteht?

Um die Zähne gesund zu halten, sind regelmäßige Zahnarztbesuche wichtig. Bei milder Hämophilie sind Maßnahmen wie Bohren oder Einsetzen von Füllungen meistens problemlos möglich. **Bei moderater Hämophilie** oder falls ein Zahn gezogen werden oder das Zahnfleisch behandelt werden muss, **kontaktieren Sie bitte vorab Ihr Hämophilie-Zentrum** und sprechen Sie eventuell notwendige Behandlungsmaßnahmen ab.

... Nasenbluten auftritt?

Wenn Nasenbluten nicht von allein aufhört, **kann das mit der Hämophilie zusammenhängen und eine Behandlung notwendig sein.** In diesem Fall kann Tranexamsäure-Nasensalbe möglicherweise zur Blutungsstillung beitragen. Sollte die Blutung nicht gestillt werden können, nehmen Sie für die Akutbehandlung ärztliche Hilfe in Anspruch. Bei häufigem Nasenbluten sollten Sie in einer HNO-Praxis Ihre Nasenschleimhaut untersuchen lassen. Dort kann beurteilt werden, ob eine Verödung der Schleimhaut hilft, weitere Blutungen zu verhindern.

... eine Impfung nötig ist?

Impfungen sollten genauso durchgeführt werden wie bei Menschen ohne Hämophilie. Allerdings **sollte der Impfstoff – wo es möglich ist – nicht in den Muskel (intramuskulär), sondern unter die Haut (subkutan) gespritzt werden.** Falls ein Impfstoff unbedingt intramuskulär verabreicht werden muss, sollten Hämophilie A-Patienten mit einer Faktor VIII-Aktivität < 10 % vor der Impfung eine Prophylaxe erhalten. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin sollte eine möglichst dünne Kanüle verwenden, die Einstichstelle vor der Impfung 5 Minuten kühlen und anschließend für 10 Minuten eine nicht zu feste Kompression anlegen. Ihr Hämophilie-Zentrum steht Ihnen und Ihren betreuenden Ärztinnen und Ärzten bei Fragen zum Thema Impfung jederzeit zur Verfügung.

Welche medizinische Betreuung brauche ich?

Im Hämophilie-Zentrum werden Sie von einem interdisziplinären Team betreut

Grundsätzlich verfolgt die Therapie von Menschen mit Hämophilie das Ziel, Blutungen und ihre Folgen zu verhindern. Es ist erforderlich, dass sich jeder Patient in einem Hämophilie-Zentrum betreuen lässt. Regelmäßige Kontrolltermine in Ihrem Hämophilie-Zentrum sollen sicherstellen, dass Ihre individuelle Behandlung immer auf Ihre persönlichen Bedürfnisse zugeschnitten ist und Änderungen in Ihrem Leben stets berücksichtigt werden.

Im Hämophilie-Zentrum wird auch der **Patientenausweis** ausgestellt, auf dem sowohl die Diagnose und der Schweregrad der Hämophilie als auch Ihr Hämophilie-Zentrum und ein Notfallkontakt vermerkt sind. Dadurch haben die behandelnden Ärztinnen und Ärzte im Notfall immer die wichtigsten Informationen zur Verfügung. Damit Ihnen schnell und sicher geholfen werden kann, sollten Sie also Ihren Patientenausweis immer bei sich tragen.

Patientenausweis

für Paul Muster, *23.06.2016
Diagnose: Milde Hämophilie A
 (Restaktivität: 22 %)

Behandelndes Zentrum/Behandelnder Arzt:
 Mustermanns Testlabor, 12345 Musterstadt
 Bitte auswählen
 Tel.: +49 (0)xxx xxxxxx oder

Tel.: +49 (0)xxx xxxxxx
Im Notfall bitte benachrichtigen:
 Petra Muster
 Tel.: +49 (0)xxx xxxxxx



Welche Sportarten kommen bei Hämophilie in Frage?

Es gibt viele Sportarten mit geringem Verletzungsrisiko

Hämophile Kinder, Jugendliche und Erwachsene sollten regelmäßig Sport treiben, denn eine gut ausgebildete Muskulatur und ein gutes Körpergefühl beugen Verletzungen vor.

Besprechen Sie mit Ihrem Hämophilie-Zentrum, welche Sportarten geeignet sind. Bei dieser Beratung sollten auch der Zustand Ihrer Muskulatur und Gelenke sowie die allgemeine Fitness berücksichtigt werden.

Für alle Fälle sollten Sie Ihren Patientenausweis immer dabei haben: Er gibt Auskunft über die Erkrankung, Behandlungsmöglichkeiten und Ansprechpartner wie Ihr Hämophilie-Zentrum.

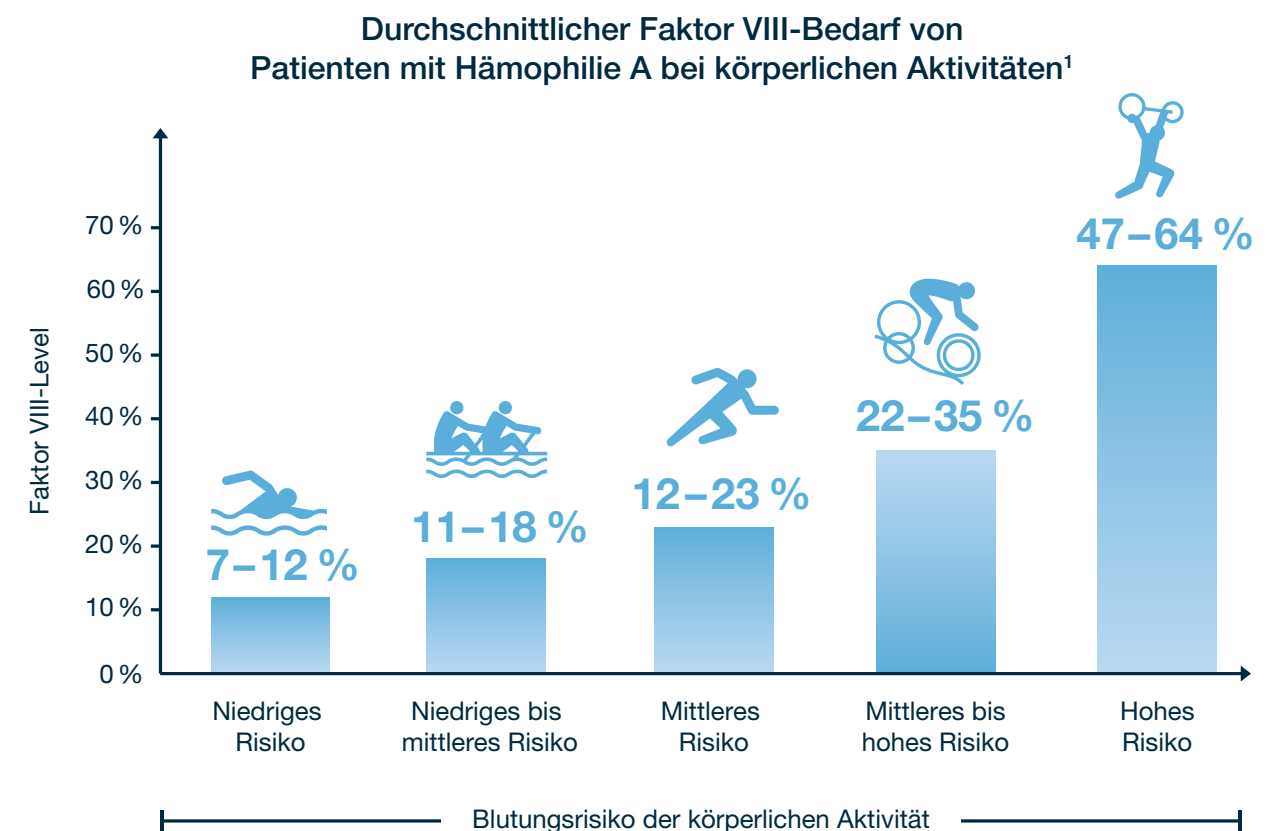


Patienten mit höherem Aktivitätslevel brauchen in der Regel mehr Schutz

Wenn Sie eine Sportart mit höherem Aktivitätslevel ausüben möchten, wird aufgrund des höheren Verletzungsrisikos eine höhere Gerinnungsfaktoraktivität als im Alltag benötigt – auch bei milder und moderater Hämophilie.

Für Basketball, Fußball oder Mountainbiking zum Beispiel berechneten Hämophilie-Fachleute einen Faktor VIII-Bedarf von 22–35 % für guten Blutungsschutz bei Patienten mit Hämophilie A.¹ Auch bei Hämophilie B besteht mit aktiveren Sportarten ein erhöhter Faktor IX-Bedarf.

Wenn Sie also mit Faktor-Konzentraten behandelt werden, sollten Sie sicherstellen, dass diese unmittelbar vor dem Training verabreicht werden, um einen ausreichenden Schutz zu gewährleisten.



1. Grafik modifiziert nach Martin AP et al. Haemophilia 2020;26:711–717

Was ist auf Reisen zu beachten?

Eine gute Planung ist alles

Damit Sie Ihre Reisen entspannt genießen können, gibt es im Voraus einiges zu planen. Nehmen Sie sich zur Vorbereitung unbedingt genug Zeit, um alles zu organisieren, wie z. B. alle nötigen Reisedokumente zu besorgen und Fragen zu medizinischer Versorgung und Krankenversicherung im Ausland zu klären – und beziehen Sie Ihr Hämophilie-Zentrum frühzeitig ein.

Schon vor Beginn der Reise können Sie online auf der Seite der World Federation of Hemophilia checken, wo sich das Ihrem Reiseziel am nächsten gelegene Hämophilie-Zentrum befindet:

<https://wfh.org/find-local-support/find-a-wfh-nmo/>

Hämophilie-Medikamente mitnehmen

Planen Sie Ihre üblichen Medikamente für die gesamte Urlaubszeit ein und transportieren Sie diese am besten im Handgepäck. Achten Sie dabei auf die richtige Aufbewahrungstemperatur während der Reise und am Urlaubsort. Dafür eignen sich Kühlkompressen, die Sie auch zur Kühlung von etwaigen Schwellungen oder Verletzungen während des Urlaubs verwenden können.

Je nach Land gelten unterschiedliche Vorschriften für die Mitnahme von Medikamenten – die richtigen Dokumente wie z. B. Zollbescheinigung und/oder ärztliche Bescheinigung mitzuführen kann Sie bei der Flugabfertigung oder am Zoll vor Unannehmlichkeiten bewahren.

An alles gedacht?

Auf der Website www.faktorviii.de finden Sie viele nützliche Urlaubstipps sowie eine praktische Checkliste, mit der Sie bestens vorbereitet in die schönste Zeit des Jahres starten können.

Es kann losgehen!

Denken Sie immer daran: Sie sind nicht allein. Nehmen Sie jederzeit mit Ihrem Hämophilie-Zentrum Kontakt auf, wenn Sie unsicher sind oder Fragen haben. Und tauschen Sie sich mit anderen betroffenen Familien über ihre Reiseerfahrungen aus. Was für jede Reise gilt: Ruhe bewahren, bei Bedarf nach Unterstützung fragen, viel erleben – und Spaß haben!





Was sollte ich bei der Familienplanung beachten?

Individuelle Therapie, die sich Ihrem Leben anpasst

Für Hämophilie gibt es heute sehr gute und sichere Behandlungsmöglichkeiten. Daher muss sich die Erkrankung nicht zwingend auf Ihre persönliche Familienplanung auswirken. Jede Veränderung Ihrer Familiensituation kann jedoch auch mehr Herausforderungen für Ihre Gelenkgesundheit mit sich bringen. Sprechen Sie mit Ihrem Hämophilie-Zentrum: Ihre Hämophilie-Therapie kann individuell auf Ihre aktuelle Lebenssituation eingestellt werden.

Wissen über die eigene Erkrankung

Hämophilie A ist eine erblich bedingte Erkrankung, für die über 2.500 verschiedene Defekte im Faktor VIII-Gen bekannt sind. Eine genetische Diagnostik kann genauere Informationen über die bei Ihnen vorliegende Genvariante erbringen, und das Wissen über Ihre Erkrankung kann Ihnen – mit Unterstützung Ihres Hämophilie-Zentrums – bei der Entscheidungsfindung helfen.

Suchen Sie das Gespräch!

Wenn Sie sich unsicher sind oder offene Fragen haben, **lassen Sie sich in Ihrem Hämophilie-Zentrum zum Thema Familienplanung beraten.** Hier erhalten Sie auch eventuell notwendige medizinische Unterstützung.

Vielleicht kennen Sie auch weitere Menschen mit Hämophilie, die vor der gleichen Entscheidung wie Sie standen? Ein Austausch mit anderen Betroffenen in derselben Situation kann sehr hilfreich sein!

Wen soll ich über meine Erkrankung informieren?

Ihr direktes Umfeld muss im Bilde sein

In den meisten Fällen bringt die milde Hämophilie keine Einschränkungen in der Lebensführung mit sich. Der noch vorhandene Gerinnungsfaktor bietet im Alltag ausreichend Schutz. Bei kleineren Verletzungen oder auch bei Nasenbluten benötigen Menschen mit leichter Hämophilie die gleiche Behandlung wie alle anderen auch, also mit einem Pflaster, einem Druckverband oder einer Kühlkomresse. Bei größeren Verletzungen kann es allerdings nötig sein, eine spezielle Therapie einzuleiten.

Die moderate Hämophilie kann ebenfalls größtenteils unauffällig verlaufen. Bei größeren Verletzungen oder Operationen kann es zu längeren Blutungszeiten und gelegentlich zu spontanen Blutungen kommen. Die meisten Blutungen treten allerdings in Folge eines Traumas auf, z. B. nach einem Sturz. Je nach individueller Situation kann dies eine regelmäßige Bedarfstherapie oder eine Blutungsprophylaxe notwendig machen.

Damit Ihr direktes Umfeld im Notfall angemessen reagieren kann, klären Sie Freundeskreis, Familie sowie die Menschen, mit denen Sie in Schule oder Beruf zusammen sind, unbedingt über Ihre Hämophilie und Ihre individuellen Bedürfnisse auf. Hinterlegen Sie im Kindergarten, in der Schule oder im Sportverein Informationen für den Notfall. Ihr Arzt bzw. Ihre Ärztin kann Sie beraten, wen Sie darüber hinaus informieren sollten.

Wer hilft mir bei Fragen weiter?

Hämophilie-Zentren und Patientenorganisationen haben Antworten

Bei allen medizinischen Fragen zur Hämophilie und Ihrer individuellen Therapie wenden Sie sich an Ihr Hämophilie-Zentrum.

Hier finden Sie Fachleute für die Erkrankung und auch für Notfälle eine 24-Stunden-Rufbereitschaft. Auch der direkte Austausch mit anderen Betroffenen kann dabei helfen, mit der Hämophilie besser umgehen zu können. Falls Sie Kontakt zu anderen Patienten aufnehmen möchten, helfen Ihnen die Patientenorganisationen gerne weiter. Die bekanntesten sind die Deutsche Hämophiliegesellschaft, die Interessengemeinschaft Hämophiler e. V., die Deutsche Bluthilfe und Hämophilie-2000 (Kontakt Daten s. u.).

Es gibt außerdem verschiedene Informationsunterlagen für Hämophilie-Patienten, die Sie über Ihr Hämophilie-Zentrum und die Patientenorganisationen erhalten können. Aktuelle Nachrichten und Hinweise erhalten Sie auch auf den Internetseiten der Organisationen (www.dhg.de und www.igh.info).



Mit freundlicher Unterstützung von



Impressum

Neue Auflage

Dr. med. Sonja Alesci, Bad Homburg vor der Höhe

Erste Auflage

PD Dr. med. Christoph Bidlingmaier, München

Dr. med. Martin Hendelmeier, Bonn

Dr. med. Katharina Holstein, Hamburg

Dr. med. Silvia Horneff, Bonn

Dr. med. Manuela Krause, Wiesbaden

Dr. med. Heinrich Richter, Münster

Dr. med. Sabine Struve, München

Herausgeber:

Bayer Vital GmbH

Gebäude K56

51366 Leverkusen

Tel.: +49 (0)214 30-1

Amtsgericht Köln HRB 49226

USt-ID-Nummer: DE812127882

Aufsichtsbehörde: Regierungspräsidium Köln

Geschäftsführung: Daniel Steiners

Vorsitzender des Aufsichtsrats: Bernd-Peter Bier

Stempelfeld: