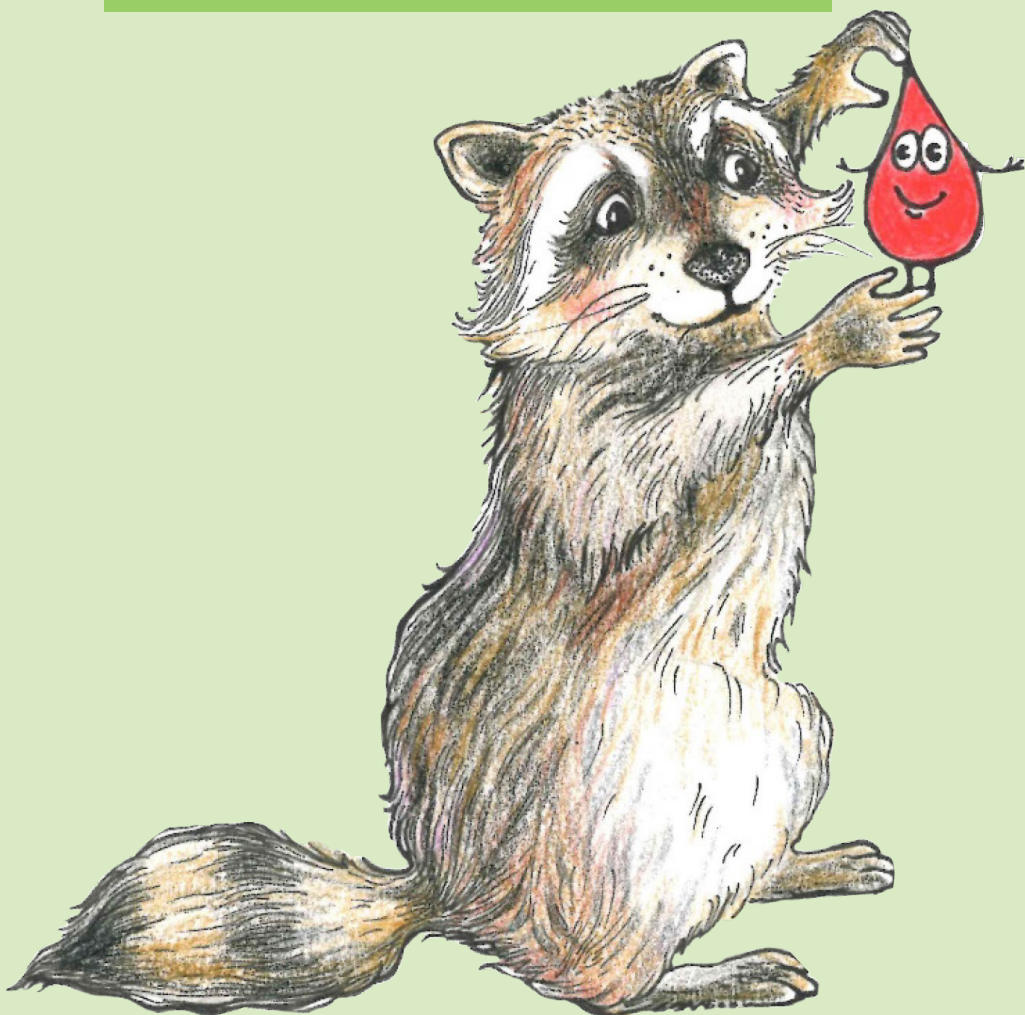


Kleines Handbuch der Hämophilie Information für Kinder und Eltern



Liebe Patient*innen,

In dieser Broschüre möchten wir Ihnen unser pädiatrisches Hämophiliezentrum vorstellen und Ihnen erste Informationen zur Erkrankung der Hämophilie und den Behandlungsmöglichkeiten geben.

Unser Ziel ist es, unseren Patient*innen ein weitgehend normales Leben bei guter Lebensqualität zu ermöglichen.

Das pädiatrische Hämophiliezentrum gehört zum Hämophiliezentrum des LMU Klinikums. Das Zentrum vereint die Spezialabteilungen für Gerinnungsstörungen bei Kindern und Erwachsenen.

In unserem Zentrum sind alle notwendigen Laborleistungen vorhanden. Die Patient*innen werden von einem erfahrenen Team von Ärzt*innen, Hämophilieassistent*innen, Physiotherapeut*innen und Psychotherapeut*innen begleitet.

Wir betreuen sowohl stationär als auch ambulant eine große Anzahl von Patient*innen mit Gerinnungsstörungen – vom Neugeborenen bis zum jungen Erwachsenen.

Beraten – Betreuen – Begleiten

- Lernen Sie uns kennen
- Was ist Hämophilie?
- Vererbung der Hämophilie
- Erhöhte Blutungsneigung
- Wo können Blutungen auftreten?
- Therapiemöglichkeiten
- Konduktorin

Mein Leben mit Hämophilie

- Heimselbstbehandlung
- Dokumentation
- Impfungen
- Reisen
- Sport
- Kinderkrippe – Kindergarten – Schule – Beruf
- Ambulanztermine
- Notfallausweis
- Kontaktdaten Hämophiliezentrum



Kleiner Eisbär
Les mich nicht allein!

Regenera der Gesundheitsversorgung
in der Gesundheitswirtschaft

Unsere Leistungen auf einen Blick

- Allgemeine Gerinnungsdiagnostik und Spezialdiagnostik
- Medizinische und psychosoziale Beratung und Unterstützung bei der Erstdiagnose
- Fachspezifische Genetische Beratung
- Behandlung im Blutungsfall
- Beratung zu Therapieoptionen
- Einstellung auf Dauertherapie (Prophylaxe)
- 24/7 Erreichbarkeit über das Notfalltelefon
- Behandlung von Nebenwirkungen (insbesondere Hemmkörpern)
- Koordination und Therapie im Rahmen von Operationen
- Interdisziplinäre Betreuung (HNO, Zahnheilkunde, Orthopädie, Radiologie, usw.)
- Psychosoziale Hilfe
- Familienberatung insbesondere von Müttern und Schwestern
- Überträgerinnendiagnostik
- Mitbetreuung bei Schwangerschaft und Geburt

Hämophilie: wenn das Blut nicht richtig gerinnt

Die Hämophilie ist eine angeborene, vererbte Blutgerinnungsstörung. Der Begriff „Hämo-philie“ stammt aus dem Griechischen und bedeutet „Blutneigung“, weist also auf die vermehrte Neigung zu Blutungen hin. Die Krankheit ist auch unter der Bezeichnung „Bluterkrankheit“ oder „Krankheit der Könige“ bekannt.

Bei Patienten mit Hämophilie wird aufgrund eines genetischen Defekts nur unzureichend oder gar kein Gerinnungsfaktor produziert. Man unterscheidet zwischen zwei Formen der Hämophilie:

Die Hämophilie A wird auch als die „klassische“ Bluterkrankheit bezeichnet. Es liegt ein Mangel des Faktor VIII vor.

Die Hämophilie B ist seltener als die Hämophilie A. Hier liegt ein Mangel des Gerinnungsfaktor IX vor.

Es gibt keine wesentlichen Unterschiede zwischen Hämophilie A und B im Erbgang bzw. den Krankheitserscheinungen.

Schweregrade der Hämophilie A und B

Der Schweregrad der Hämophilie hängt davon ab, wie viel wirksamer Faktor VIII oder Faktor IX von der Leber des Patienten noch produziert werden kann (= Restaktivität des Gerinnungsfaktors).

Schweregrad	Faktorkonzentration
Schwere Hämophilie	< 1 %
Mittelschwere Hämophilie	1- 5 %
Leichte Hämophilie	6 - 25 %
Subhämophilie	25 - 40 %

Der Schweregrad der Hämophilie ist vom Defekt der Erbanlage abhängig. Innerhalb einer Hämophilie-Familie bleibt der Schweregrad der Erkrankung immer gleich. Alle Söhne einer Familie, die die Hämophilie erben, erkranken gleich schwer. Der Schweregrad der Erkrankung ändert sich im Laufe des Lebens nicht.

Hämophilie – eine genetische Erkrankung

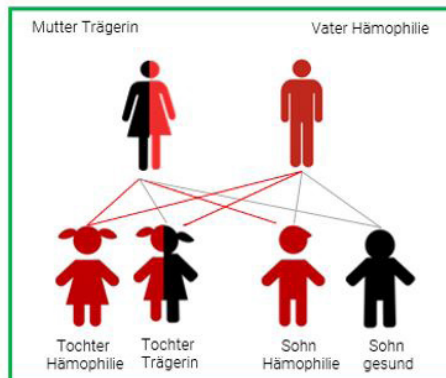
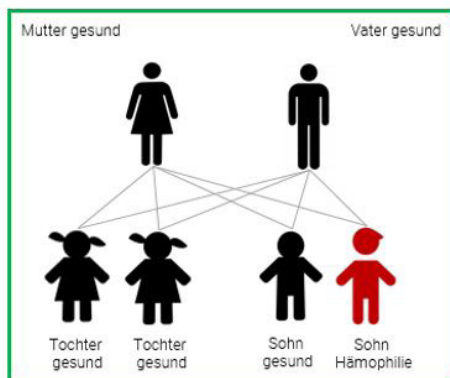
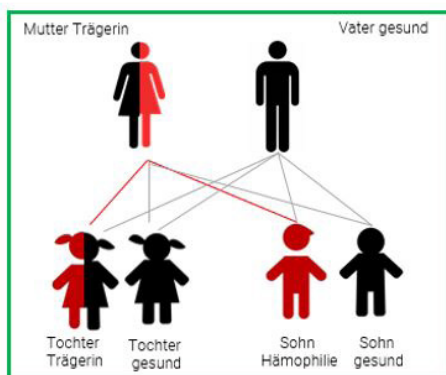
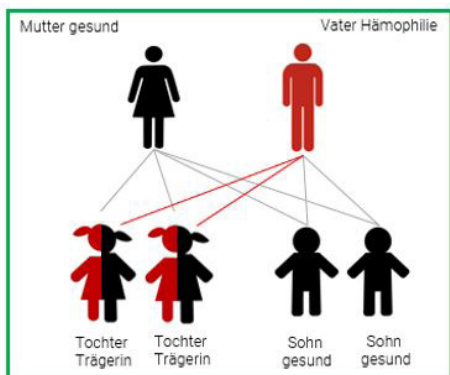
Die Hämophilie A und B sind genetische Erkrankungen. Das bedeutet, sie werden über die Erbsubstanz auf den Chromosomen von einem Elternteil an das Kind weitergegeben. Das Gen für Faktor 8 und für Faktor 9 liegt auf dem X-Chromosom. Frauen haben zwei X-Chromosomen (XX) und damit jeweils zwei Gene für Faktor 8 und 9. Ist eines davon defekt, entsteht trotzdem keine Hämophilie. Das Gen auf dem zweiten X-Chromosom gleicht den Defekt aus (= rezessiver Erbgang).

Die betroffene Frau kann die Krankheit aber an ihre Nachkommen weitergeben. Sie wird als Trägerin oder Konduktorin bezeichnet. Der Defekt kann unbemerkt, also verdeckt, über Generationen weiter vererbt werden.

Männer haben dagegen ein X- und ein Y-Chromosom (XY), sie haben also nur ein Gen für Faktor 8 und Faktor 9 – und somit keine Möglichkeit, diesen Defekt auszugleichen.

Hämophilie kann auch ohne familiäre Vorgeschichte auftreten. Hier geht die Krankheit auf eine spontane, plötzlich aufgetretene Veränderung des Gens zurück.





Die Vererbung der Hämophilie-Beispiele

Fall 1

Die Mutter ist gesund, der Vater an Hämophilie erkrankt. Alle Söhne dieser Familie sind gesund, da sie eines der gesunden Gene der Mutter erhalten. Alle Töchter sind Konduktorinnen, da alle von ihrem Vater das veränderte Gen erben.

Fall 2

Die Mutter ist Konduktorin, der Vater ist gesund. Die Söhne haben ein 50%iges Risiko, an Hämophilie zu erkranken, da sie mit 50%iger Wahrscheinlichkeit das defekte Gen der Mutter erben. Das gleiche Risiko haben die Töchter, Konduktorinnen zu werden.

Fall 3

Mutter und Vater sind gesund. Durch eine Spontanmutation entwickelt sich dennoch ein Sohn mit einer Hämophilie.

Fall 4

Die Mutter ist Konduktorin, der Vater ist an Hämophilie erkrankt. Die Töchter erkranken an Hämophilie oder werden Konduktorinnen. Die Söhne haben ein 50%iges Risiko, an einer Hämophilie zu erkranken



Charakteristisch für die Hämophilie ist eine erhöhte Blutungsneigung

Das typische Krankheitsbild der Hämophilie sind Schleimhautblutungen, großflächige Hämatome durch Einblutung in die Haut und Unterhaut. Besonders auffällig für den Verlauf der Krankheit sind Gelenk- und Muskelblutungen. Sie treten immer wieder auf und führen zu nachhaltigen Gelenkschäden und Beeinträchtigungen des Bewegungsapparates.

Bei Kindern sollte auf folgende Anzeichen geachtet werden:

- Viele Hämatome, auch ohne Trauma, oft an Rumpf und ungewöhnlichen Stellen
- vermehrt Nasenbluten
- Nachblutung nach Operationen oder Zahnsanierungen
- Nachbluten nach Schnitt-/Bagatellverletzungen
- Langes Bluten bei Verletzungen des Lippenbändchens
- Gelenk- und Muskelblutungen

Blut gehört nicht ins Gelenk

Blutungen in den Gelenken sind das charakteristische Zeichen einer Hämophilie. Bei einer Blutung in das Gelenk werden Gelenkkapsel, Gelenkknorpel und die dazugehörige Muskulatur geschädigt. Am häufigsten treten Gelenkblutungen in den größeren Gelenken – Ellbogengelenk, Kniegelenk, Sprunggelenk – auf. Bei Kindern finden Gelenkblutungen fast nur dort statt. Blutungen in andere Gelenke sind extrem selten.

Typische Zeichen einer Gelenkblutung sind:

- Gelenkschwellung
- Gelenkerwärmung
- Gelenkfehlhaltung
- Schmerzen und Kribbeln in den Gelenken
- Bewegungsauffälligkeiten, seitenungleiche Bewegung
- Abwehrhaltung bei Bewegung des Gelenkes

Gelenke, die einmal geblutet haben, sind für erneute Blutungen besonders anfällig. Unbehandelte Gelenkblutungen können zu Gelenkfehlstellungen, Gangbildveränderungen und Bewegungseinschränkungen führen. Gelenkblutungen müssen deshalb rasch erkannt und wirksam behandelt werden.



Wo es noch bluten kann

Blutungen können prinzipiell in jedem Organsystem auftreten.

Muskelblutungen

In allen Muskeln können Blutungen auftreten. Besonders gefährdet sind die Muskeln der Wade, des Unterarms und der Hüftmuskulatur. Erkennen lässt sich die Muskelblutung durch ein heißes und kribbelndes Gefühl und Schmerzen. Oft treten Schmerzen bei Bewegung auf. Muskelblutungen können unbehandelt auch chronisch verlaufen. So können große Blutansammlungen entstehen, die als „Pseudotumoren“ bezeichnet werden und die umliegenden Gewebe schwer schädigen.

Blutungen der Haut

Blaue Flecken sind bei Kindern mit Hämophilie häufig. Sie sind harmlos, solange sich darunter keine Muskelblutung verbirgt.

Blutungen im Mund-Nasenbereich: Schnitt-, Riss- und Bissverletzungen in der Mundhöhle können durchaus problematisch werden. Selten kommt es bei Zahnwechsel zu Blutungen. Nasenbluten kommt häufig bei respiratorischen Infekten oder bei Manipulation vor.

Hirnblutungen

Blutungen im Gehirn können lebensbedrohlich sein. Die akute Hirnblutung ist deshalb die gefährlichste Blutung für Patienten mit Hämophilie.

Hinweise auf eine Blutung sind:

- anhaltende und stärker werdende Kopfschmerzen,
- Bewusstlosigkeit (auch nur kurzzeitig)
- Nicht-Ansprechbarkeit
- Übelkeit und Erbrechen
- Schläfrigkeit oder andere Verhaltensauffälligkeiten
- Nackensteife oder Schmerzen im Nacken
- verschwommenes Sehen oder Doppelbilder
- Gleichgewichtsstörungen
- Krampfanfälle
- Verwirrung, keine angemessene Reaktion

Nierenblutung

Blutungen in den Nieren und der ableitenden Harnwege treten häufig in Verbindung mit einer Erkältung auf und verlaufen in aller Regel völlig harmlos.

Blutungen im Verdauungstrakt (selten)

Unfälle

Wenn Patienten mit Hämophilie einen Unfall mit schweren äußeren Verletzungen erleiden, kann Lebensgefahr bestehen, da der Blutverlust höher ist als bei Patienten mit gesunder Blutgerinnung. Auch wenn Unfälle von außen betrachtet glimpflich verlaufen, kann es sinnvoll sein zu prüfen, ob es zu inneren Blutungen gekommen ist. Gegebenenfalls ist auch in diesem Fall eine ärztliche Vorstellung notwendig. Es sollte immer ein Faktorpräparat mitgenommen werden, um im Notfall zügig Faktor substituieren zu können. Den Patientenausweis mit Kontaktdaten der Familie und des Hämophiliezentriums muss der Patient immer mit sich führen.

Operationen

Wenn eine Operation ansteht, muss diese gut geplant werden. Die Operation sollte an einem Krankenhaus mit Hämophilieerfahrung durchgeführt werden. Der betreuende Arzt*in muss Kontakt mit dem Hämophiliezentrum aufnehmen, damit eine optimale Versorgung gewährleistet werden kann.



Therapie der Hämophilie

Die Substitutionstherapie mit einem Faktorpräparat ist die Standardbehandlung der Hämophilie. Man unterscheidet zwischen einer dauerhaften prophylaktischen Therapie und einer Bedarfssubstitution.

Bei der **Dauerprophylaxe** wird in regelmäßigen Abständen Faktor gespritzt. So kann die Gefahr von Blutungen deutlich gesenkt werden. Ziel der Dauerprophylaxe ist es, die Restaktivität auf mindestens 1-2 Prozent des Normalwertes zu erhöhen. Bei Kindern mit einer schweren Hämophilie wird meist um den 1. Geburtstag mit der prophylaktischen Therapie begonnen. Mit der Dauerprophylaxe sinkt die Gefahr von Blutungen, die lebensgefährlich sind oder langfristig schwerwiegende Folgeschäden mit sich bringen. Das bedeutet auch weniger Krankenhausaufenthalte, weniger Ängste und bessere Chancen auf ein normales Familienleben. Die Dauerprophylaxe gilt daher als Standardtherapie der Hämophilie.

Bei der **Bedarfstherapie** wird nur dann Faktor gespritzt, wenn eine Blutung auftritt bzw. der Verdacht auf eine Blutung besteht, bei medizinischen Eingriffen, Zahnbehandlungen oder Operationen. Diese Form der Behandlung wird auch als on-demand-Therapie bezeichnet.



CLINIC

W.R.L.D.
Serial No. 472-83-892
QUALITY GARMENT
ITEM #892

Substitution mit Faktorpräparaten

Die Aktivität des Gerinnungsfaktors in einem Präparat wird in Einheiten angegeben. Eine Einheit ist die Aktivität, die bei Gesunden in einem Milliliter Blutplasma enthalten ist.

Für die Herstellung von **Faktorpräparaten aus Blutplasma (plasmatischen Faktorpräparaten)** wird das Blut vieler Blutspender gesammelt und daraus das Blutplasma abgetrennt. Aus dem Plasmapool wird dann mit aufwendigen modernsten Verfahren der Gerinnungsfaktor isoliert und hoch aufgereinigt. Der isolierte Gerinnungsfaktor wird gefriergetrocknet und so haltbar gemacht. Er liegt dann in Pulverform vor, das vor dem Spritzen gelöst wird. Sehr hohe Sicherheitsstandards machen Faktorpräparate aus Blutplasma inzwischen zu sicheren Medikamenten. Ein minimales Restrisiko – nämlich die Infektion mit Erregern, die zum Zeitpunkt der Produktion nicht bekannt sind – bleibt.

Die Herstellung von **gentechnischen Faktorpräparaten (rekombinanten Faktorpräparaten)** ist sehr aufwendig und komplex. Es wird die Erbinformation in einen Mikroorganismus eingeschleust, der das Eiweiß produziert. Das können Bakterien oder auch tierische Zellen sein. Rekombinante Gerinnungsfaktoren haben eine hohe Qualität und hohe Sicherheit. Das Risiko einer allergischen Reaktion ist durch die immer höhere Reinheit der Präparate inzwischen sehr gering.

Nebenwirkungen einer Therapie mit Faktorpräparaten

Faktorpräparate werden in der Regel sehr gut vertragen. Sehr selten treten allergische Reaktionen auf. Frühwarnzeichen einer allergischen Reaktion sind Brustenge, Benommenheit, Übelkeit und Erbrechen, Atemnot, Abfall des Blutdrucks mit Schwindel, oder auch ein Hautausschlag. Die erste Faktorsubstitution wird daher immer unter ärztlicher Kontrolle durchgeführt.

Die wohl schwerwiegendste Komplikation ist das Auftreten von Hemmkörpern. Das Immunsystem des Patienten bildet Abwehrstoffe (Antikörper), die den zugeführten Faktor als „fremd“ erkennen und diesen bekämpfen und somit neutralisieren. Eine Hemmkörperhämophilie entwickeln Patienten vor allem in den ersten Monaten der Substitutionstherapie. Besonders hoch liegt die Wahrscheinlichkeit zwischen dem 20. und 100. Substitutionstag. Die Konzentration von Hemmkörpern im Blut wird in Bethesda-Einheiten (BE) angegeben. Bei Patienten, die eine Hemmkörperhämophilie entwickeln, ist die Substitutionstherapie nicht mehr oder nur unzureichend wirksam. Die Hemmkörperhämophilie macht eine Spezialbehandlung erforderlich, die aufwendig und langwierig sein kann. Es wird dabei versucht, dem Immunsystem beizubringen, den zugefügten Faktor zu akzeptieren und keine Hemmkörper mehr zu bilden.

Antikörpertherapie – Emicizumab

Hemlibra® (Emicizumab) ist ein biotechnologisch hergestellter bispezifischer Antikörper. Er bindet sowohl an den Gerinnungsfaktor IXa als auch an den Faktor X und vermittelt deren Aktivierung. Normalerweise ist dies die Funktion des Gerinnungsfaktors VIII. Emicizumab ahmt somit den Gerinnungsfaktor VIII nach.

Die Therapie mit Emicizumab ist eine der neueren Therapien. Im Februar 2018 wurde Emicizumab für die Behandlung der Hemmkörperhämophilie in Europa zugelassen. Im März 2019 wurde Emicizumab für Patienten jeden Alters mit schwerer Hämophilie A mit und ohne Hemmkörper in Europa zugelassen.

Vorteile der Therapie mit Emicizumab ergeben sich durch:

- Einfache Handhabung: Injektion ins Unterhautfettgewebe (subcutan)
- Niedrige Applikationsfrequenz (meist 1x/Woche)
- Reduktion der behandlungsbedürftigen Blutungen
- Höhere Lebensqualität

Nachteile entstehen momentan noch durch:

- Geringe Erfahrungswerte und fehlenden Langzeitdaten
- Management von operativen Eingriffen unter Emicizumab
- Keine Beeinflussung von Hemmkörpern

Weitere Therapiemöglichkeiten

Die Substitutionstherapie ist die Therapie der Wahl bei Hämophilie. Faktorpräparate sind daher die wichtigsten, aber nicht die einzigen Medikamente, die für Hämophiliepatienten interessant sind:

Tranexamsäure (Cyklokapron®) ist ein Hemmstoff der Fibrinolyse. Es verhindert, dass einmal gebildetes Fibrin wieder aufgelöst wird, und begünstigt so den dauerhaften Wundverschluss. Tranexamsäure gibt es in Ampullen oder Tabletten. Besonders gut wirkt Tranexamsäure bei Blutungen der Schleimhäute im Mund und Nasen- Rachenbereich.

Desmopressin (DDAVP, Minirin®) mobilisiert die im Körper noch vorhandenen Faktor VIII Reserven. Die Faktor VIII Speicher werden entleert, die Faktor VIII-Aktivität im Blut steigt für kurze Zeit um ca. das Dreifache an. Desmopressin kann intravenös oder als Nasenspray verabreicht werden. Desmopressin sollte nicht bei Kinder unter dem 4. Lebensjahr angewendet werden. Elektrolytentgleisungen, die zu Krampfanfällen führen, oder auch ein Blutdruckabfall sind mögliche Nebenwirkungen. Bei der Hämophilie B ist Desmopressin nicht wirksam.



Konduktorin

Frauen werden zu Überträgerinnen (Konduktorinnen) der Krankheit, wenn sie die Erbanlage für eine Hämophilie von einem Elternteil erben.

Zur Diagnose wird die Aktivität der Gerinnungsfaktoren überprüft, diese können erniedrigt sein oder auch Normalwerte zeigen. Die Diagnosesicherung kann nur durch eine molekulargenetische Untersuchung erfolgen. Unabhängig vom Alter sollte spätestens vor einer geplanten Operation bzw. vor Eintritt der Pubertät die Überträgerinnenschaft geklärt werden.

Auch bei Konduktorinnen kann die Aktivität der Gerinnungsfaktoren VIII oder IX zu niedrig sein und zu Blutungskomplikationen führen. Typisch sind eine verstärkte und/oder verlängerte Menstruationsblutung, eine erhöhte Hämatomneigung oder vermehrtes Nasenbluten. Auch bei Operationen oder Zahnentfernungen können verstärkte Blutungen auftreten. Auch bei größeren Unfällen kann eine erhöhte Blutungsneigung bedrohlich werden. Schwangerschaft und Entbindung erfordern eine besondere Aufmerksamkeit und ggf. spezielle Problemlösungen.

Daher empfehlen wir auch den Konduktorinnen mit verminderter Blutgerinnung, einen Notfallausweis bei sich zu tragen und bei Problemen oder Fragestellung das Hämophiliezentrum zu kontaktieren.



Mein Leben mit Hämophilie

Dank der fortschrittlichen Therapiemöglichkeiten ist das Leben von Patienten mit Hämophilie weit weniger eingeschränkt als noch vor 30 Jahren. Durch die Substitution mit Faktorpräparaten haben Patienten mit Hämophilie eine annähernd gleiche Lebenserwartung wie Gesunde. Auch die Lebensqualität hat sich deutlich verbessert.

Das Leben von Kindern mit Hämophilie und deren Familien ist jedoch immer noch wesentlich von der Erkrankung geprägt. Je besser es gelingt, die Krankheit in den Alltag zu integrieren, umso eher wird sich eine gewisse Normalität einstellen und umso eher kann ein Kind die Krankheit akzeptieren. Wichtig sind dabei auch psychosoziale Aspekte. Denn die Lebensqualität hängt im wesentlichen auch davon ab, wie gut jemand sich in sein Umfeld eingebunden und anerkannt fühlt.

Ärztliche kontrollierte Heimselbstbehandlung

Die Heimselbstbehandlung hat einen hohen Stellenwert für eine bessere Versorgung von Patienten mit Hämophilie und kann unter Umständen schwerwiegende Folgen einer Blutung verhindern. Zudem ist dadurch auch eine Unabhängigkeit gegeben und erleichtert den normalen Alltag und ein normales Familienleben.

Vorteile der Heimselbstbehandlung:

- Unmittelbare Faktorgabe bei einer Blutung
- Verhinderung von schweren Gelenkeinblutungen
- Verkürzte Fehlzeiten in der Schule und Beruf
- Seltenerer Krankenhausaufenthalte
- Steigerung der Patienten-Mobilität
- Höheres psychisches und körperliches Wohlbefinden

Voraussetzung für die Heimselbstbehandlung ist eine intensive Schulung.

Die ersten Substitutionen werden vom Hämophiliezentrum durchgeführt.

In der häuslichen Betreuung steht Ihnen anfangs ein homecare-Unternehmen zur Seite. Gemeinsam führen wir Sie, von der Theorie über das Faktorauflösen bis hin zum Punktieren der Vene und Verabreichen des Faktors, an die Substitution heran. Wichtig dabei ist: **JEDE FAMILIE IN IHREM EIGENEN TEMPO !**

Bei den meisten Babys und Kleinkindern kann der Gerinnungsfaktor ohne größere Probleme direkt in die Vene gespritzt werden. Die Kinder akzeptieren die Substitutionen mit der Zeit sehr gut. Dabei hilft es, ein gewisses Ritual zu etablieren und die Kinder miteinzubinden. Fast alle Familien machen allerdings auch schwierige Zeiten durch, in denen die Substitutionen nicht gelingen. In diesen Zeiten stehen wir als Hämophiliezentrum und auch das homecare-Unternehmen an Ihrer Seite.

Wir sind sehr zurückhaltend in der Implantation eines Port-Systems. In speziellen Fällen – wie sehr schlechte Venenverhältnisse oder eine intensivierete Therapie mit Gerinnungsfaktoren bei einer Hemmkörperhämophilie – ist dies allerdings unumgänglich. Bei einem Port handelt es sich um ein Kathetersystem mit einer Membran, das meist ins Unterhautfettgewebe der Brust implantiert wird. Blutabnahmen können über den Port erfolgen und der Faktor kann einfacher verabreicht werden.

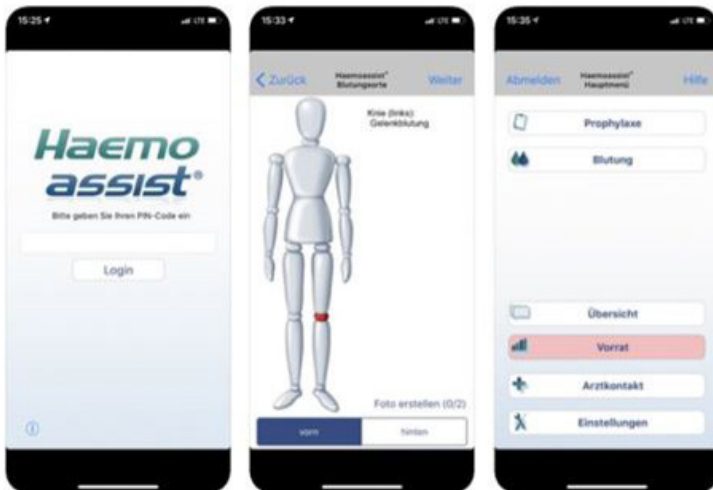
Portsysteme stellen allerdings eine Verbindung zwischen der sterilen Blutbahn des Patienten und der unsterilen Umgebung dar. Die Gefahr besteht darin, dass Keime aus der Umgebung in den Port und damit ins Blut gelangen können. Daher stellen Portsysteme sehr hohe Anforderungen an Hygiene und Sorgfalt dar. Der Alltag eines Patienten mit einem Port muss auf die entsprechenden Anforderungen angepasst werden.

Dokumentationspflicht der Faktorsubstitutionen

Der §14 des Transfusionsgesetzes (TFG) verpflichtet den Behandler, der Gerinnungsfaktoren zur Selbstinjektion im Rahmen der ärztlich kontrollierten Heimselbstbehandlung seinen Patienten verschreibt, den Verbrauch zu dokumentieren. Der Arzt übergibt diese Dokumentationsverantwortung an den Patienten, da dieser die Injektionen örtlich unabhängig vom Arzt durchführt.

Die App Haemoassist 2 wird von unserem Hämophiliezentrum als digitale Dokumentationsform genutzt. Die App vereinfacht die rechtlich geforderte Dokumentation, stellt eine Messengerfunktion für eine schnelle und sichere Kommunikation zwischen Behandler und Patienten bereit und erlaubt einen unkomplizierten Zugriff auf die Patientendokumentation für die behandelnden Ärzte. Auch die digitale Einbindung der Apotheke ist möglich und erlaubt eine bessere Kommunikation mit dem Hämophiliezentrum.

Da es sich hier um persönliche Daten handelt, wird eine hohe Datenqualität und Datensicherheit wie auch höchster Sicherheitsstandard gemäß des Datenschutzgesetzes gewährleistet.



Impfungen

Die ständige Impfkommission (STIKO) entwickelt die Impfeempfehlungen für Deutschland, an denen sich auch die Kinderärzt*innen orientieren. Impfungen schützen vor Infektionskrankheiten und möglichen Langzeitschäden.

Die Empfehlungen gelten auch für Kinder mit Hämophilie. Der einzige Unterschied zur Impfung an gesunden Personen ist, dass der Impfstoff unter die Haut gespritzt werden muss.

Patienten mit Hämophilie können fast immer subkutan (s.c.) geimpft werden. Die s.c.- Applikation ist bei den meisten Impfstoffen durch die Zulassung abgedeckt bzw. es findet sich ein anderer Impfstoff gegen den entsprechenden Erreger mit entsprechender Zulassung. Sollte keine Zulassung für eine s.c.-Gabe vorliegen, kann die Impfung ggf. auch intramuskulär (i.m) durchgeführt werden. Hierzu ist es sinnvoll, einen ausreichend hohen Faktorspiegel zu haben, d. h. ggf. vorab Faktor zu substituieren. Zudem muss eine sehr feine Injektionsnadel benutzt werden und anschließend eine festen Komprimierung der Einstichstelle über mindestens 5 Minuten erfolgen.

Internationale Gesundheitsvorschriften / International Sanitary Regulations / Règlement Sanitaire International

WELTGESUNDHEITSORGANISATION
WORLD HEALTH ORGANIZATION
ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTÉ



**INTERNATIONALE BESCHEINIGUNGEN
ÜBER IMPFUNGEN
UND IMPFBUCH**
INTERNATIONAL CERTIFICATES
OF VACCINATION
CERTIFICATS INTERNATIONAUX
DE VACCINATION

gemäß § 22 Infektionsschutzgesetz

ausgestellt für / issued to / délivré à _____

Name, Vorname / Sumame, given name / Nom, prénom _____

Geburtsdatum / Born on / Né(e) le _____ in / à _____

Wohnort und Straße / Address / Domicile et adresse _____

Passport No. oder
Nr. des Pass.-Ausweises

Passport No. or
Identity card No.

Numéro du passeport ou
de la carte d'identité

Reisen

Urlaub ist für Patienten mit Hämophilie und deren Familien heutzutage kein Problem mehr, es sollte allerdings vorab eine sorgfältige Planung erfolgen.

Bei der Planung sollten folgende Punkte berücksichtigt werden:

- Grundsätzlich ist Urlaub überall möglich. Es ist allerdings sinnvoll, dass im Notfall schnell medizinische Hilfe möglich ist.
- Adresse und ggf. auch Ansprechpartner des Hämophiliezentrum bzw. der Kinderklinik in der Nähe des Urlaubsortes sollten bekannt sein. Manchmal kann es auch hilfreich sein, sich vorab mit dem Hämophiliezentrum vor Ort in Verbindung zu setzen.
- Ausreichend Gerinnungsfaktor mitnehmen, um im Ausland einen Faktorwechsel zu vermeiden und auf Notfallsituationen vorbereitet zu sein. Zudem sollte am Urlaubsort der Gerinnungsfaktor ordnungsgemäß gelagert werden können.
- Vorab sollte mit der Krankenkasse die Kostenübernahme für einen Notfall im Ausland geklärt sein. Eventuell ist eine private Auslandsversicherung notwendig. Auch zu klären sind medizinische Rückholtransporte.
- Wir bitten um frühzeitige Kontaktaufnahme vor Ihrem Urlaub, damit die benötigten Unterlagen für Ihre Reise vorbereitet werden können.
- Für die Mitnahme von Faktorpräparaten ins Ausland benötigen Sie eine **Zollbescheinigung**. Darin wird bestätigt, dass Sie die Reise nicht ohne Versorgung mit Faktorkonzentraten antreten können und auf die Mitnahme ausreichender Mengen an Faktorpräparaten angewiesen sind.

- Für Reisen mit dem Flugzeug muss zudem noch eine gesonderte **Bescheinigung für Flugreisen** von uns ausgestellt werden. Diese Bestätigung ist notwendig, um die Gerinnungsfaktoren an Bord mitnehmen zu können. Auch sollte vorab Kontakt mit der Fluggesellschaft aufgenommen werden, um die Mitnahme der Gerinnungsfaktoren anzukündigen. Die Gerinnungsfaktoren sollten an Bord mitgenommen werden, um im Notfall Faktor griffbereit zu haben. Zudem kann es im Gepäckraum eines Flugzeuges sehr kalt werden und so der Faktor beschädigt werden. Bei Verlust des Gepäcks am Flughafen kann es sein, dass der Faktor nicht rechtzeitig am Urlaubsort ankommt und die Versicherung die Kosten für den verloren gegangenen Gerinnungsfaktor nicht übernimmt.
- Der **Notfallausweis** sollte mit den persönlichen Daten sowie dem Therapieplan auf dem aktuellen Stand sein.



Sport mit Hämophilie

Sport stärkt die Muskulatur und fördert die körperliche Koordinationsfähigkeit. Eine gut entwickelte, starke und gesunde Muskulatur sowie eine gute motorische Koordination stabilisieren und stützen die Gelenke. Regelmäßige körperliche Bewegung beugt zudem Übergewicht vor, da zu viele Pfunde wieder den Bewegungsapparat und somit auch die Gelenke belasten.

Auf folgende Punkte muss beim Sport geachtet werden:

- Die Gerinnungsstörung muss gut kontrolliert sein, die Blutungsneigung in einem blutungssicheren Bereich liegen. Ideal ist Sport nach einer Faktorsubstitution.
- Die sportliche Belastung muss dem Alter, dem Schweregrad der Hämophilie, möglichen Gelenkschäden und der Leistungsfähigkeit angepasst sein.
- Die Sportart sollte gelenkschonend sein und ein geringes Verletzungsrisiko aufweisen.
- Notwendige Schutzmaßnahmen müssen konsequent ergriffen werden. (Fahrradhelm, Knie- bzw. Gelenkschützer, etc.)

Auch am Schulsport sollen Kinder mit Hämophilie teilnehmen. Es kann sein, dass nicht alle Aktivitäten durchgeführt werden können, allerdings sind die Integration und die sozialen Kontakte in der Schule nicht zu vernachlässigen.

Kinderkrippe – Kindergarten – Schule

Auch chronisch kranke Kinder haben selbstverständlich einen Rechtsanspruch auf einen Kinderbetreuungsplatz. Grundsätzlich sind **Kinderkrippen und Krabbelstuben** in Deutschland so gut ausgestattet, dass sich ein Kind mit Hämophilie sicher bewegen kann. Für das Kind ist es am besten, wenn es keine Sonderposition einnimmt. Das Kind sollte an möglichst vielen normalen Aktivitäten teilnehmen, so ist eine altersgerechte Entwicklung am besten gefördert.

Bei der Wahl des **Kindergartens** haben Sie freie Hand. Normalerweise werden die Kinder den nächstgelegenen Regelkindergarten besuchen. Dort lernen sie auch Spielkameraden aus der Nachbarschaft kennen. Je mehr soziale Kontakte ein Kind hat und je vielfältiger sie sind, umso besser. Haben Sie einen Integrationskindergarten vor Ort, sollten Sie überlegen, ob Sie ihr Kind dort unterbringen möchten.

In den ersten **Schuljahren** lernen schon viele Hämophile, eigenständig mit der Erkrankung umzugehen und sind durch die prophylaktische Therapie für den Alltag gut vorbereitet. Das Kind ist in der Lage, konkret zu sagen, wenn etwas weh tut oder wo und wie es gestürzt ist.

Informationen für Betreuer, Erzieher und Lehrer

Die Erzieher*innen bzw. Betreuer*innen Ihrer Kinder sollten unbedingt über die Erkrankung informiert sein. Suchen Sie das Gespräch! Sollten Sie dabei Hilfe benötigen stehen wir und auch das homecare-Unternehmen unterstützend zur Verfügung.

Bei Rückfragen von anderen Eltern empfehlen wir Eltern von Kindern mit Hämophilie, offen darüber zu sprechen, warum das Kind häufiger blaue Flecken oder einen Integrationsplatz hat. Ob die Hämophilie Thema in der Kindergruppe wird, hängt auch sehr vom betroffenen Kind ab. Manche Kinder erklären gerne alles. Ab dem Grundschulalter entscheiden die Kinder selbständig, wieviel und wem sie von ihrer Krankheit erzählen möchten.

Zur Aufklärung von Erzieher*innen und Betreuer*innen sowie Lehrer*innen stellen wir Ihnen Informationsbroschüren zur Verfügung. Falls Kinder über Hämophilie aufgeklärt werden sollen, können wir auch Bücher, die die Erkrankung kindgerecht erklären, zur Verfügung stellen.

Sie erhalten von unserem Hämophiliezentrum einen individuellen **Notfallplan** zur Vorlage bei der Kinderkrippe, Kindergarten oder Schule. Zudem sollte immer ein **Notfall- Gerinnungsfaktor in der Einrichtung** lagernd sein. Ein aktueller **Notfallausweis** sollte das Kind immer bei sich haben !

Vorstellung in der Gerinnungsambulanz

Während der ersten 100 Substitutionstage ist eine Vorstellung in der Gerinnungsambulanz alle 3-5 Substitutionen geplant. Dies ist notwendig, um frühzeitig Hemmkörperbildungen zu erkennen. Auch ist es für Eltern, Patienten und das Behandlungsteam wichtig, einander kennenzulernen und die individuelle Blutungsneigung des Kindes zu kennen. Im weiteren Verlauf ist eine halbjährliche Vorstellung ausreichend.

Ablauf einer Routinevorstellung (Dauer ca. 30-45 Minuten):

- Messung von Größe und Gewicht
- Körperliche Untersuchung, insbesondere der Gelenke
- Gelenkulterschall (1x/Jahr)
- Probleme besprechen: Blutungen, sozialer Bereich, Faktor spritzen
- Erneuerung Dokumente (Reisebescheinigungen, Notfallausweis, etc.)
- Bestimmung von Hemmkörper und Faktorspiegel
- Gegebenenfalls Anpassung bzw. Optimierung der Therapie
- Durchführung von Faktorsubstitutionen
- Anleitung und Üben für Eltern und Patienten für die ärztlich kontrollierte Heimselbstbehandlung
- Kontrolle der Chargendokumentation (gemäß §14 Transfusionschutzgesetz)



Integriertes sozialpädiatrisches Zentrum (iSPZ)

Im ambulanten Bereich können wir zusätzlich die Betreuung im integrierten sozialpädiatrischen Zentrum (iSPZ) anbieten. Pro Termin kann im iSPZ mehr Zeit aufgewendet werden. Die Zusammenarbeit findet dort in enger Abstimmung mit den Physiotherapeut*innen, klinischen Psycholog*innen und Sozialarbeiter*innen statt. Es werden regelmäßig Fallkonferenzen durchgeführt und so eine ganzheitliche Betreuung der Patienten und deren Familien gewährleistet.

Einmal im Jahr sollte die ambulante Vorstellung daher im iSPZ bei Dr. Bidlingmaier erfolgen. Auch kümmert sich das iSPZ rund um die Fragestellungen des Schwerbehindertenausweis, Integrationsplatz, etc.

iSPZ des Dr. von Haunerschen Kinderspitals

Teilstandort Haus Goethe, Goetheplatz

Eingang über Lindwurmstraße 83

80337 München

Terminvereinbarung: +49 4400-55137

Notfallausweis

Jeder Patient erhält von uns einen Notfallausweis ausgestellt. Dieser ist immer mitzuführen. Einerseits soll der Patient, andererseits aber auch Eltern, Großeltern bzw. Begleitpersonen einen Notfallausweis mit sich führen. Dieser Notfallausweis ist bei Verletzungen den Sanitäter*innen bzw. Notarzt*innen vorzulegen bzw. in der Notaufnahme einer Klinik bei Eintreffen vorzulegen.

LMU KLINIKUM
Gemeinsam. Fürsorglich. Wegweisend.

Hämophiliezentrum
Bereich Pädiatrie

Notfallausweis

Maxi Mustermann
*27.07.2017
Fantasiestr. 1, 80337 Phantasia
Kontakt +49 176 35522811 (Mutter)

LMU KLINIKUM
Gemeinsam. Fürsorglich. Wegweisend.

Hämophiliezentrum
Bereich Pädiatrie

Notfallausweis

Schwere Hämophilie B
Faktor IX, Restaktivität < 1%, Präparat: Idelvion
Blutungsnotfall – 50 I.E./kg KG (Idelvion) i.v.
Tranexamsäure i.v.
Achtung Kein ASS, NSAR, (künstl. Kolloide)
Pädiatrische Hämostaseologie | Hämophiliezentrum
Dr. von Haunersches Kinderspital
Lindwurmstr. 4, 80337 München
Blutungsnotfall-Handynummer: +49 (0)172 9062397

Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital
LMU Klinikum – Bereich Pädiatrie
Lindwurmstr. 4
80337 München

Terminvereinbarung

Tel. +49 89 4400-52853
Fax +49 89 4400-54453
kindergerinnung@med.uni-muenchen.de
www.kinderspital.de

Ärztliche Ansprechpartner

- PD Dr. med. Martin Olivieri
Leiter der pädiatrischen Hämostaseologie
- Dr. med. univ. Sabrina Juranek
- Dr. med. Victoria Lieftüchter

Organisation

- Jacqueline Blöcher (Hämostaseologie-Assistentin)
- Barbara Nahr (Dokumentationsassistentin)

Lageplan

