



CSL Behring

HÄMOPHILIE B

Patientenbroschüre
für Kinder und Eltern

VORWORT

Liebe Eltern,

bei Ihrem Kind wurde Hämophilie B festgestellt. Diese Erkrankung ist derzeit noch nicht heilbar, lässt sich aber mit modernen Therapien sehr gut behandeln. Dadurch kann Ihr Kind beinahe alles machen, was auch ein gesundes Kind tut, und ein nahezu normales Leben führen.

Die Behandlung der Hämophilie B erfolgt mit einem Faktor-IX (Faktor-9)-Präparat. Aber was bedeutet das nun genau?

Diese Broschüre beantwortet die wichtigsten Fragen hinsichtlich der Erkrankung und ihrer Behandlung. Sie bietet zudem einen Überblick über die Anwendung und die Funktionsweise des Medikaments, des sogenannten Faktor-IX-Präparats. Außerdem finden Sie Tipps für den Alltag.

Ein Leitfaden für Sie und Ihr Kind – zum Reinlesen und Vorlesen.

Denn Wissen bedeutet Sicherheit.

Und das wünsche ich Ihnen und Ihrem Kind.

Ihr Dr. med. Hans-Jürgen Laws

Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin in Düsseldorf

INHALTS- VERZEICHNIS

Was ist Hämophilie B?	4
B wie behandelbar	12
Erste Hilfe	22
Leben mit Hämophilie	25
Vorlese- und Mitmachteil für Kinder im Vorschul- und Grundschulalter und Eltern	30
Weitere Informationen	48
Abkürzungen & Glossar	50

WAS IST HÄMOPHILIE B?

Der Begriff Hämophilie kommt aus dem Griechischen und bedeutet soviel wie „zum Bluten neigen“.

Die Hämophilie B ist eine seltene, angeborene Erkrankung, bei der es zu Blutungen kommen kann.

Aus diesen Gründen wird sie auch Bluterkrankheit genannt. Ursache ist ein Mangel oder Fehlen eines gewissen Klebstoffs im Blut, der eine wichtige Rolle beim Stillen von Blutungen spielt.

Es gibt 2 verschiedene Arten von Hämophilie:

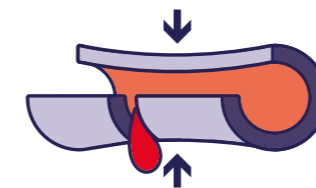
Hämophilie A und **Hämophilie B**. **Hämophilie B** unterscheidet sich nicht wesentlich von Hämophilie A. Bei beiden Arten fehlt ein Klebstoff im Blut. Dieser Kleber ist ein >Gerinnungsfaktor. Bei Hämophilie B handelt es sich um den sogenannten >Faktor IX (römisch für die Zahl 9). Bei Hämophilie A besteht ein Mangel an Faktor VIII (römisch für die Zahl 8). Diese Faktoren werden zur Blutgerinnung benötigt, das heißt, um Blutungen zu stoppen.

Bei Hämophilie dauert es länger, bis das Blut nach einer Verletzung gerinnt, und daher halten die Blutungen länger an.

Was passiert bei der Blutgerinnung?

Das Blut selbst ist maßgeblich daran beteiligt, dass Wunden verschlossen werden, also dass es aufhört zu bluten. Das Blut gerinnt. Das entstehende Blutgerinnsel kann die Blutungsstelle schnell verschließen, damit kein weiteres Blut austritt.

Ablauf der Blutgerinnung



Blutgefäß zieht sich zusammen

1.

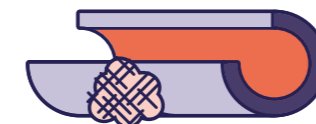
Das Blutgefäß zieht sich an der verletzten Stelle zusammen. Damit fließt etwas weniger Blut an dieser Stelle.



Blutplättchen (Thrombozyten) lagern sich an

2.

Bestandteile des Bluts, die sogenannten Blutplättchen (Thrombozyten), lagern sich an der verletzten Stelle an.



3.

Die Blutplättchen werden durch eine Art „Klebstoff“, der aus mehreren Eiweißbausteinen (>Gerinnungsfaktoren) besteht, fixiert. Für diesen Ablauf sind die Blutgerinnungsfaktoren notwendig.

Eine Kettenreaktion führt zu einem festen Wundverschluss. Gibt es nicht genug von einem an der Kettenreaktion beteiligten Baustein, z. B. vom Faktor IX, kommt es zu einer >Gerinnungsstörung.

Welche Formen von Hämophilie B gibt es?

Es gibt verschieden starke Ausprägungen der Hämophilie. Je nachdem wie groß der Mangel an >Faktor IX ist, spricht man von einer milden, mittelschweren oder schweren Hämophilie B.

Die Einteilung in drei Gruppen bzw. Schweregrade erfolgt in Abhängigkeit von der sogenannten >**Restaktivität** des >Gerinnungsfaktors. Diese wird über eine Blutprobe im Labor bestimmt und in Prozent, bezogen auf die Aktivität bei Menschen ohne Hämophilie (Referenzwert), angegeben.

Wie wirken sich die Schweregrade der Hämophilie im Alltag aus?

Schweregrad	Restaktivität im Vergleich zu Gesunden	Blutungskomplikationen
Milde Hämophilie	über 5 bis 40%	meist nach Operationen oder schweren Unfällen
Mittelschwere Hämophilie	1 bis 5%*	meist nach schweren Unfällen oder Operationen, aber auch spontan
Schwere Hämophilie	weniger als 1%	erste Blutungen als Kleinkind, Spontanblutungen (in Gelenken, Muskeln, Weichteilen), im höheren Alter Magen-/Darmblutungen möglich

* Bei <2% liegt häufig ein Blutungstyp der schweren Hämophilie vor.

Welche Beschwerden kann es geben?

Typisch für Hämophilie B sind Blutungen, die lange anhalten – auch bereits bei kleineren Verletzungen. Außerdem kann es häufiger und leichter zu blauen Flecken kommen – auch schon nach leichten Stößen.

Bei einer schweren Hämophilie B kann es zu **Spontanblutungen in Muskeln oder Gelenken** kommen. Diese Blutungen werden als „spontan“ bezeichnet, weil sie ohne äußere Gewalteinwirkung entstehen. Sogenannte Einblutungen in die Gelenke führen zu Schwellungen und Schmerzen, da das Blut nicht abfließen kann. Werden sie nicht behandelt, können sie das Gelenk schädigen. Muskeleinblutungen rufen ebenfalls Schmerzen hervor und können die Beweglichkeit einschränken.

Sehr selten sind Blutungen in innere Organe, wie in den Magen-Darm-Trakt, die Niere oder das Gehirn. Viel häufiger sind blaue Flecken. Die sehen nicht schön aus, sind aber nicht schlimm. Auch wenn sich Ihr Kind mal beim Basteln schneidet, ist das kein Drama.

Einblutungen in Gelenke erkennen

- Schwellung des Gelenks
- Erwärmung des Gelenks
- Schmerzen oder Kribbeln im Gelenk
- Schonhaltung oder eine Fehlhaltung des Gelenks

Warum hat mein Kind Hämophilie?

Hämophilie ist nicht ansteckend. Die Erkrankung wird meistens vererbt. Der Defekt, der für die Hämophilie verantwortlich ist, wird über das X-Chromosom vererbt. Männer haben im Regelfall ein X- und ein Y-Chromosom. Wenn nun das X-Chromosom den Defekt aufweist, tritt die Erkrankung in Erscheinung. Frauen haben hingegen zwei X-Chromosomen, daher tritt die Erkrankung bei ihnen meist nicht oder nur in abgeschwächter Form auf, da das gesunde Chromosom den Defekt ausgleichen kann.

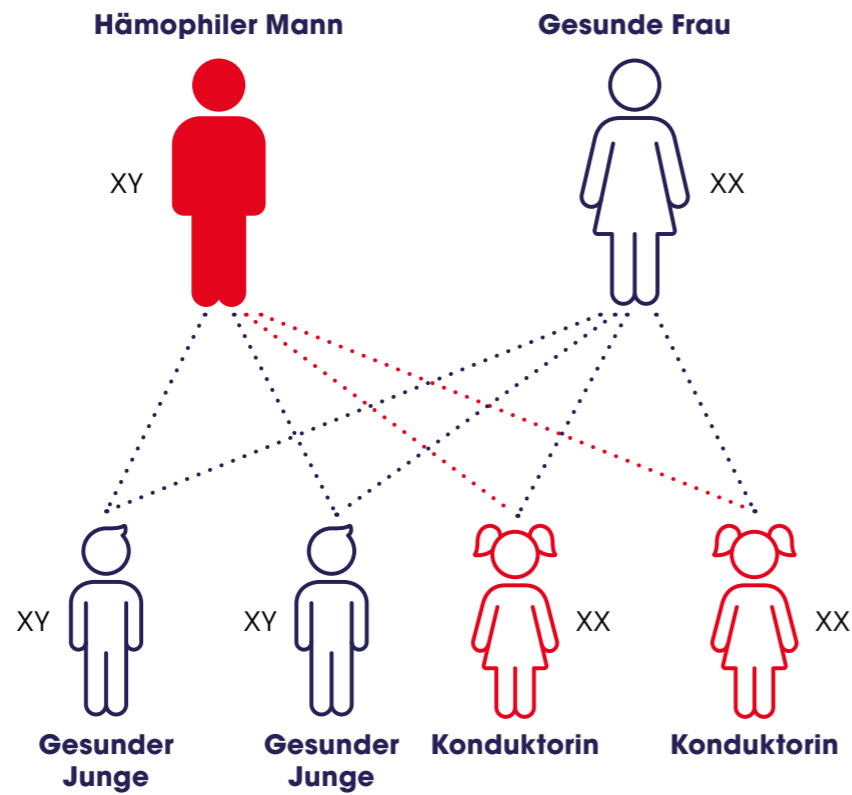


WAS IST HÄMOPHILIE B?

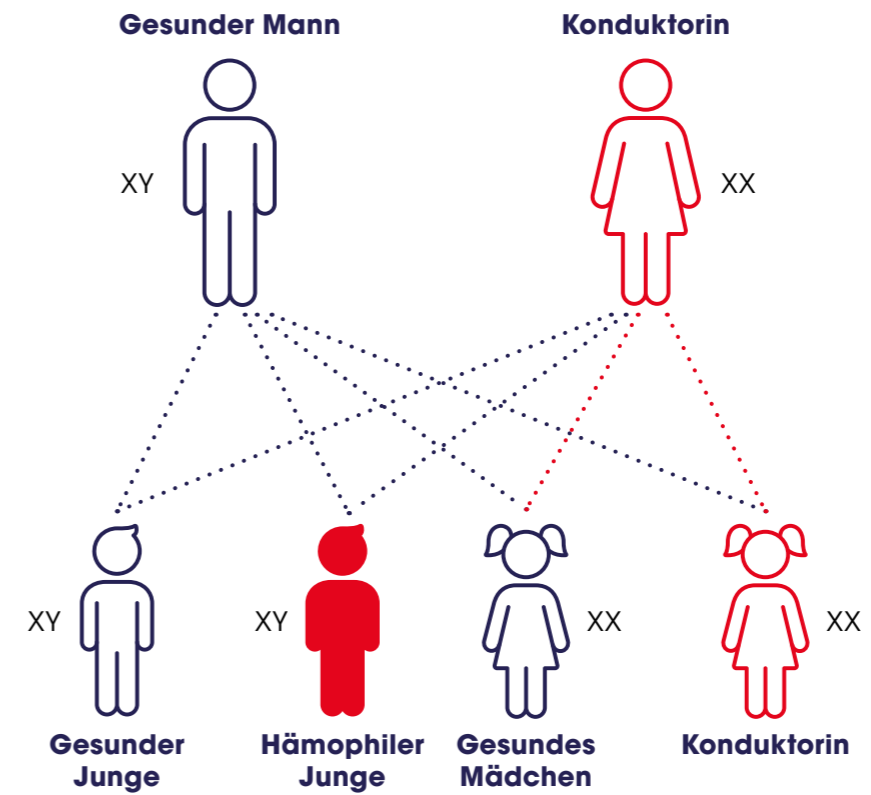
Frauen mit einem defekten Gen für Hämophilie B auf dem X-Chromosom können die Erkrankung vererben und werden daher als Überträgerinnen (**Konduktorinnen**) bezeichnet. Mit einer Wahrscheinlichkeit von 50% kann sie das defekte Gen an ihren Sohn oder ihre Tochter weitergeben.

Bei etwa einem Drittel der Patienten tritt Hämophilie ohne familiäre Vorgeschichte auf. Die Ursache dieser Hämophilie sind Spontanmutationen (zufällige Veränderungen) in den Genen.

Wie wird Hämophilie vererbt?



Söhne von Vätern mit bekannter Hämophilie haben keine Hämophilie. Töchter dieser Väter sind immer Konduktorinnen.



Söhne von Konduktorinnen haben mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 % eine Hämophilie, ebenso sind ihre Töchter mit einer Wahrscheinlichkeit von 50 % Konduktorinnen. Ob eine Tochter Konduktorin ist, kann nur genetisch geklärt werden.

B WIE BEHANDELBAR

Wie wird Hämophilie B behandelt?

Die Therapie der Hämophilie B besteht darin, die Menge des mangelnden >Gerinnungsfaktors IX zu erhöhen. Man spricht hier auch von >Substitutionstherapie. Dies erfolgt mit einem sogenannten >Faktorpräparat, das entweder aus menschlichem Blutplasma oder rekombinant (gentechnische Eiweißherstellung in tierischen Zellen) gewonnen wird. Die Behandlung mit einem >Faktorpräparat sorgt dafür, dass die Blutgerinnung wieder schnell funktioniert und somit Blutungen verhindert werden.

Vorbeugende (prophylaktische) Behandlung

Kindern mit mittelschwerer oder schwerer Hämophilie B kann vorsorglich ein Faktor-IX-Präparat verabreicht werden, ohne dass es zuvor zu einer Blutung gekommen ist. So können Spontanblutungen stark reduziert oder verhindert und die Gelenke geschont werden. Die prophylaktische Behandlung schützt Ihr Kind auch vor langanhaltenden Blutungen bei Verletzungen. Damit befreit sie auch von der Angst vor schlimmen Blutungen. Die regelmäßige Verabreichung des Faktor-IX-Präparats schützt also vor körperlichen und psychischen Belastungen.

Bedarfsbehandlung (On Demand)

Bei dieser Art der Behandlung wird das Faktor-IX-Präparat verabreicht, wenn eine Blutung auftritt, z. B. bei einer Verletzung oder einer Operation. Die Bedarfsbehandlung kommt in der Regel bei milden Formen der Hämophilie B zum Einsatz.

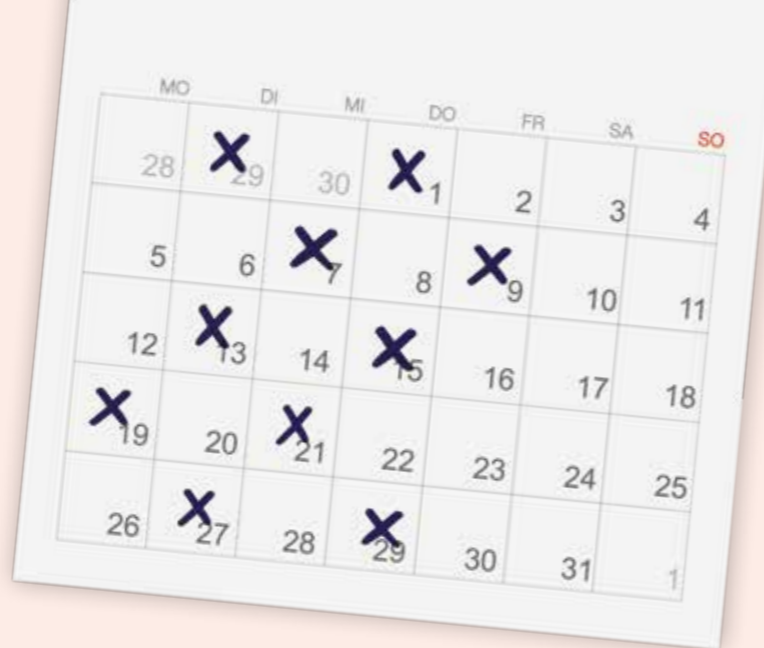
Beratung für eine individuelle Therapie

Die Behandlung der Hämophilie B hängt aber nicht nur vom Schweregrad ab, sondern auch von den aktuellen Lebensumständen, z. B. wie aktiv Ihr Kind ist oder ob etwas Besonderes ansteht. Um die passende Therapie zu erhalten, sollten im Vorfeld eine Beratung im Hämophilie-Zentrum und ein ausführliches Gespräch mit der Ärztin bzw. dem Arzt erfolgen.



Wie wird die Therapie angewendet?

Bei >Gerinnungsfaktoren handelt es sich um Eiweißmoleküle. Diese würden im Magen-Darm-Trakt zerstört werden, bevor der Körper sie aufnehmen kann. Daher können sie nicht z. B. als Tabletten geschluckt, sondern müssen direkt in die Blutbahn gespritzt werden.



Diese >Injektionen direkt in eine Vene werden anfangs durch die behandelnden Ärztinnen bzw. Ärzte in einem Hämophilie-Zentrum verabreicht. Nach einer Schulung können sie aber auch zu Hause von den Eltern oder von älteren Kindern selbst durchgeführt werden.

Die zu verabreichende Dosis, d. h. wie viel und wie oft das >Faktorpräparat gespritzt werden muss, kann je nach Hämophilie-Patient unterschiedlich sein. Die Dosis richtet sich nach dem individuell durch Blutproben im Labor ermittelten Faktor-IX-Gehalt im Blut und nach dem Medikament.

Manche erhalten ihr >Faktorpräparat zwei- oder dreimal die Woche, andere nur einmal pro Woche oder sogar nur alle zwei bis drei Wochen.

Da sich der Faktorgehalt im Blut und die individuelle Wirksamkeit eines Medikaments im Laufe der Zeit ändern kann, ist eine regelmäßige Kontrolle und möglicherweise eine Anpassung der Therapie notwendig.

Abhängig von den Aktivitäten und dem Wachstum des Kindes sind regelmäßige Kontrollen im Hämophilie-Zentrum notwendig. Dort kann gegebenenfalls die Faktormenge oder das Verabreichungsintervall angepasst werden.

Wie sicher ist die Therapie? Kann es Nebenwirkungen geben?

>Faktorpräparate sind sicher und in den meisten Fällen gut verträglich. Sehr selten kann es zur Bildung sogenannter >Hemmkörper kommen. Dabei erkennt das körpereigene Abwehrsystem (Immunsystem) die gespritzten >Gerinnungsfaktoren als fremd und bildet Abwehrkörper (>Antikörper), die diese funktionsuntüchtig machen.

Das Risiko für eine Hemmkörperbildung besteht vor allem zu Beginn der Behandlung.

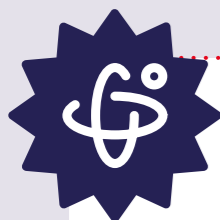


WICHTIG:

Wenn es zu einer Blutung gekommen ist, nehmen Sie bitte Kontakt mit Ihrem Hämophilie-Zentrum auf. Gemeinsam mit Ihrem Behandlungsteam wird entschieden, ob eine Faktorgabe erforderlich ist, egal wie lange die letzte Injektion zurückliegt.

Was kann mit der Therapie erreicht werden?

Erstes Ziel der Therapie bei Hämophilie B ist natürlich die Vermeidung von Blutungen. Sollte es doch zu einer Blutung kommen, soll durch die Verabreichung von Faktor IX die Blutung gestoppt und mögliche Komplikationen oder Folgeschäden verhindert werden. Durch die Verhinderung von Einblutungen in Gelenke kann deren Funktion erhalten oder auch wiederhergestellt werden. Mit der Behandlung soll ein normales soziales Leben in Kindergarten, Schule und Beruf ermöglicht werden.



Therapie in der Zukunft

Auch im Bereich Hämophilie wird immer noch nach weiteren Therapiemethoden geforscht. So wurde beispielsweise kürzlich eine

- >Gentherapie für Erwachsene zugelassen, die mit nur einer einzigen
- >Injektion die Erkrankung langfristig unter Kontrolle halten kann.

Diese Therapie ermöglicht es, dass in der Leber der mangelnde

- >Gerinnungsfaktor produziert wird.

Faktorpräparate mit verlängerter Wirksamkeitsdauer

Alle Medikamente werden vom Körper mit der Zeit abgebaut oder ausgeschieden und sind somit nach einer Weile nicht mehr wirksam. Diese Wirksamkeitsdauer wird in der Medizin als **>Halbwertszeit (HWZ)** angegeben.

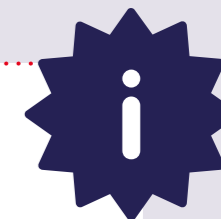
Bisherige Faktor-IX-Präparate hatten eine **>HWZ** von ungefähr 20 Stunden.

Daher benötigten Hämophilie-Patienten zweimal wöchentlich eine neue **>Injektion**.

Mittlerweile gibt es aber auch Präparate mit einer drei- bis fünfmal längeren

>Halbwertszeit (>Extended-Half-Life- oder kurz >EHL-Faktorkonzentrat).

Auf diese Weise kann die Häufigkeit der Injektionen deutlich reduziert werden.



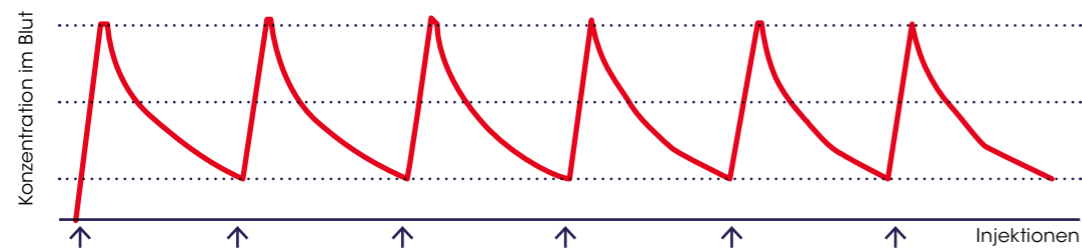
Halbwertszeit - was bedeutet das eigentlich?

Unter dem Begriff **>Halbwertszeit (HWZ)** versteht man die Zeit, die es dauert, bis nur noch die Hälfte der ursprünglichen Menge einer Substanz vorhanden ist. Hat ein Medikament beispielsweise eine **>HWZ** von 6 Stunden und werden 100mg davon verabreicht, so sind nach 6 Stunden noch 50mg im Körper vorhanden, nach weiteren 6 Stunden nur noch 25mg, nach 18 Stunden noch 12,5mg usw. Eine Abnahme der Wirkstoffmenge im Körper bedeutet natürlich auch eine Abnahme der Wirkung, sodass je nach **>HWZ** das Medikament in bestimmten Abständen wiederholt verabreicht werden muss, damit es weiter wirken kann.

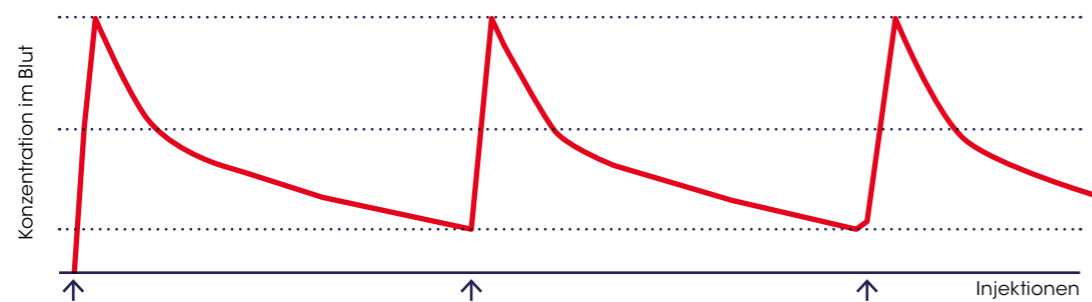
Faktorkonzentration im Blut und Injektionshäufigkeit

Bei Faktorpräparaten mit verlängerter >Halbwertszeit sind weniger >Injektionen nötig (vereinfachte Darstellung)

Normales Faktorkonzentrat



Faktorkonzentrat mit verlängerter Halbwertszeit



Was sind die Aufgaben des Hämophilie-Zentrums?

Da Hämophilie B eine sehr seltene Erkrankung ist, erfordert die Therapie der Hämophilie Spezialwissen. Dafür gibt es spezielle Hämophilie-Zentren, in denen ein Team von Krankenschwestern und -pflegern, Ärztinnen und Ärzten, Physiotherapeutinnen und -therapeuten sowie Psychologinnen und Psychologen die Menschen mit Hämophilie sowie deren Angehörige betreut. Dieses Team steht Ihnen neben der medizinischen Betreuung Ihres Kindes auch für alle Fragen rund um die Erkrankung, z. B. zu Reisen, Sport oder Vermeidung von kritischen Situationen, zur Verfügung. In den Zentren gibt es auch Notrufeinrichtungen, an die Sie sich außerhalb der üblichen Behandlungszeiten in Notfällen wenden können. Außerdem können sich die Spezialistinnen und Spezialisten in Hämophilie-Zentren vor Operationen oder zahnärztlichen Eingriffen mit Fachärztinnen und Fachärzten anderer Fachbereiche abstimmen, um einen Behandlungsplan zur Vermeidung von Blutungen zu erstellen.

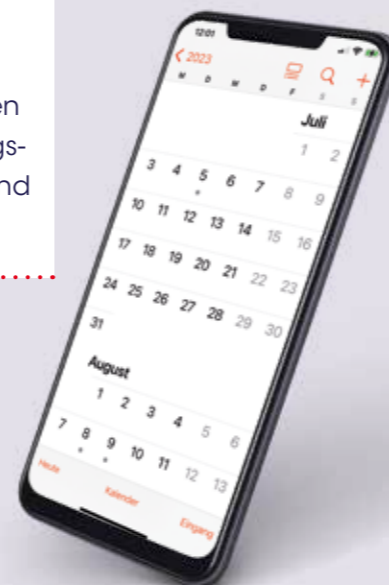


Teamwork für eine optimale Therapie

Wenn Sie Ihrem Kind das Faktorpräparat zu Hause verabreichen, füllen Sie regelmäßig einen Behandlungsbericht aus. Hier werden Datum, Chargennummer und Dosis notiert. So helfen Sie der Ärztin bzw. dem Arzt beim Sicherstellen, dass die Therapie optimal verläuft.

Dafür stehen Ihnen vorgedruckte Kalender zur Verfügung oder Sie verwenden ein elektronisches System, z. B. **smart medication eDiary** oder **Haemoassist® 2**. Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt kann Sie auch für die App **myWAPPS** anmelden. Diese App kann Ihnen helfen, in bestimmten Situationen die richtige Faktormenge anzupassen. Elektronische Systeme können die Zusammenarbeit von Ihnen und Ihrem Kind mit dem Ärzteteam erleichtern. Weitere Informationen zu diesen digitalen Helferlein finden Sie auf Seite 49.

Bitte bewahren Sie die Behandlungsdokumentation sorgfältig auf und nehmen Sie sie zu den Arztterminen mit. Ihre Ärztin oder Ihr Arzt ist dazu verpflichtet, jede Anwendung von Blutprodukten und gentechnisch hergestellten Faktorpräparaten zur Behandlung von Gerinnungsstörungen zu dokumentieren. Diese Behandlungsdokumentation ist 30 Jahre lang aufzubewahren. Apps erleichtern Austausch und Aufbewahrung der Behandlungsberichte.



Hilfreiche Videos



Was ist Hämophilie?

Erklärvideo für Kinder und Betreuungspersonen



Hämostase. Die Phasen der Gerinnung.

Dieses Video führt Schritt für Schritt durch die Phasen der Blutgerinnung



Leben mit Hämophilie - Therapie der Hämophilie

Erfahrungsbericht von Betroffenen



Intravenöse Injektion von Faktorkonzentrat

Anleitung zur intravenösen Injektion von Faktorkonzentrat bei Heimselbstbehandlung



ERSTE HILFE

Was tun bei Verletzungen?

Bei Verletzungen findet die „PECH-Regel“ Anwendung.

P

wie Pause:

Die Betätigung sofort abbrechen und das betroffene Körperteil ruhigstellen. Jede weitere Belastung sollte vermieden werden.

E

wie Eis:

Kühlung verengt die Blutgefäße und vermindert Blutungen und Schwellungen. Zudem wird der Stoffwechsel im Gewebe und damit die Ausbreitung eines möglichen Gewebeschadens verlangsamt. Das Kühlmittel sollte nicht in direkten Kontakt mit der Haut kommen.

C

wie Compression:

Ein Kompressionsverband aus einer elastischen Binde kann die Ausweitung von Blutungen und Schwellungen verlangsamen.

H

wie Hochlagern:

Das verletzte Körperteil hochlagern, wenn möglich über Herzhöhe. Das verbessert den Rückfluss des Blutes, verringert Schwellungen und Schmerzen. Zudem dringt weniger Blut in das umliegende Gewebe.

Gerade zu Anfang, wenn Sie noch nicht so viel Erfahrung haben: Verständigen Sie bei Verletzungen – auch wenn keine sichtbare Blutung vorhanden ist – immer die behandelnde Ärztin bzw. den behandelnden Arzt oder das Hämophilie-Zentrum – lieber einmal zu viel als einmal zu wenig.

Was tun bei Blutungen?

Bei kleinen Blutungen oder Abschürfungen reicht meist ein Pflaster oder ein kleiner Verband, der ggf. die Wunde etwas zusammendrückt. Milchzähne, die sich normal lockern, bluten fast nie. Sollte es dennoch passieren, hilft ein zusammengerolltes Papiertaschentuch, auf das Ihr Kind beißt.

Außerdem ist es sinnvoll, für den **Notfall** immer eine Dosis Faktorpräparat im Haus zu haben bzw. bei längeren Ausflügen oder Reisen bei sich zu führen.

Falls die oben genannten Maßnahmen innerhalb einer Viertelstunde die Blutung nicht zum Stillstand gebracht haben, verständigen Sie außerdem Ihr Hämophilie-Zentrum.

Was hilft bei Nasenbluten?

- Kopf nach vorne, damit das Blut abfließen kann
- Nasenloch, aus dem es blutet, leicht zusammendrücken
- Nassen kalten Waschlappen in den Nacken legen
- Nase erst nach 15 Minuten oder später vorsichtig säubern



Immer griffbereit – der Hämophilie-Ausweis

Ihr Kind hat einen Hämophilie-Ausweis erhalten. Sorgen Sie dafür, dass dieser Ausweis immer griffbereit und deutlich sichtbar ist. Die darin eingetragenen Daten helfen im Notfall, dass Ärztinnen bzw. Ärzte schnell und effektiv reagieren können. Hilfreich ist es, eine Kopie in der Kindergartentasche oder im Schulranzen zu haben.

TIPP: Machen Sie ein Foto vom Hämophilie-Ausweis mit Ihrem Smartphone. Zusätzlich können Sie die wichtigsten Angaben bei den Notfallinformationen eintragen.

Was ist bei der Zahnärztin oder dem Zahnarzt zu beachten?

Informieren Sie die Zahnarztpraxis über die Hämophilie Ihres Kindes. Behandlungen, bei denen die Mundschleimhaut nicht verletzt wird und es daher nicht zu Blutungen kommt, können wie bei gesunden Kindern durchgeführt werden. Dazu zählen beispielsweise Füllungen oder auch Wurzelkanalbehandlungen. Sollten allerdings größere Operationen im Mundraum anstehen, ist es wichtig, dass die Zahnarztpraxis Rücksprache mit dem Hämophilie-Zentrum hält, um mögliche Vorsichtsmaßnahmen zu besprechen. Gegebenenfalls müssen Sie vor dem Eingriff zusätzliches Faktorpräparat verabreichen.



Was ist zu beachten, wenn Operationen anstehen?

Im Falle einer geplanten Operation oder kleineren Eingriffen, wie z. B. einer Mandel- oder Polypenentfernung, sollten Sie auf jeden Fall das Behandlungsteam informieren und mit der behandelnden Ärztin bzw. dem behandelnden Arzt Ihres Kindes oder dem Hämophilie-Zentrum Rücksprache halten. Diese können dann einen entsprechenden Behandlungsplan erstellen.

LEBEN MIT HÄMOPHILIE

Während früher die Diagnose Hämophilie den Alltag stark beeinflusst hat und die Vermeidung von Blutungen stets oberstes Gebot war, können Kinder mit Hämophilie heutzutage dank moderner Therapien in der Regel ein nahezu normales Leben führen.

Was ist im Kindergarten und der Schule zu beachten?

Informieren Sie die Leitung über die Hämophilie-Erkrankung Ihres Kindes. Sollte es zu einer starken Blutung kommen, kann es wichtig sein, dass die Leitung zudem mit entsprechenden Notfallmaßnahmen vertraut ist. Je nach Alter sollten eventuell auch die Mitschülerinnen und Mitschüler Ihres Kindes über die Krankheit informiert werden, um gegebenenfalls im Notfall helfen zu können. Es ist wichtig, dass Ihr Kind seinen Hämophilie-Ausweis immer bei sich trägt. Dieser enthält wichtige Kontaktdaten und Informationen über die Erkrankung. Um im Notfall schnell handeln zu können, sollten Aufsichtspersonen immer Ihre Telefonnummer, die der behandelnden Ärztin bzw. des behandelnden Arztes und Ihres Hämophilie-Zentrums zur Hand haben.

Klären Sie auch, ob evtl. ein Faktorpräparat im Kindergarten oder in der Schule gelagert werden kann. Die Verletzung und, falls notwendig, die Faktorgabe dokumentieren Sie im Kalender oder besser noch in der APP (siehe Seite 20).

Erklären Sie Ihrem Kind, dass es Verletzungen, die ohne Ihr Beisein passiert sind, nicht verheimlichen darf. Ermuntern Sie es, jegliche Art von Verletzungen Ihnen bzw. der Aufsichtsperson mitzuteilen!

Hämophilie und Sport – passt das zusammen?

Auf jeden Fall! Sportliche Aktivitäten sind für Kinder mit Hämophilie aus mehreren Gründen wichtig: Die **Stärkung der Muskulatur** trägt zur Stabilisierung und zum Schutz der Gelenke bei und kann so Einblutungen vorbeugen. Gleichzeitig kann Sport auch zum Aufbau des Selbstbewusstseins beitragen und beim Knüpfen von Freundschaften helfen.

Welche Sportarten sind geeignet?

Ideal ist die Bewegung im Wasser, da Bänder, Sehnen und Gelenke kaum belastet werden. Aber auch Tischtennis, Federball und – abhängig vom Schweregrad – auch Tennis, Badminton und Joggen sind geeignete Sportarten. Bei Sport mit einem erhöhten Risiko für Stürze, wie beispielsweise Radfahren oder Inline-Skating, sollte das Verletzungsrisiko durch Schutzmaßnahmen wie Helm oder Protektoren minimiert werden. Kampfsportarten sowie Mannschaftssportarten, bei denen es ruppig zugehen kann, sind zu vermeiden.

Die Tabelle enthält lediglich eine Auswahl an Sportarten. Mehr zum Thema Sport und Bewegung erfahren Sie bei Ihrem Hämophilie-Zentrum.

	Geeignete Sportarten	Schwimmen, Fitness- und Krafttraining, Tischtennis, Federball, Golf
	Eingeschränkt geeignete Sportarten	Radfahren, Inline-Skating, Tennis, Badminton, Joggen
	Zu vermeiden	Fußball, Handball, Rugby, American Football, Judo, Trampolinspringen



Darf gefeiert werden?

Na klar! Ihr Kind kann Geburtstagspartys feiern und Freunde zum Geburtstag einladen. Allerdings sollten Sie die Betreuungspersonen über die Hämophilie Ihres Kindes informieren. Auch den Hämophilie-Ausweis nicht vergessen! Sehen Sie nach, wann Ihr Kind zuletzt das Faktor-IX-Präparat erhalten hat. Es kann sinnvoll sein, die Faktorgabe vorzuziehen.

Welche Impfungen werden empfohlen?

Kinder mit Hämophilie sollten alle von der >STIKO empfohlenen Impfungen erhalten. Eine zusätzliche Hepatitis-A-Impfung kann sinnvoll sein. Ihr Hämophilie-Zentrum berät Sie, wie die Impfung am besten gegeben wird.

Was gibt es bei Reisen zu beachten?

Sie können mit Ihrem Kind mit Hämophilie B genauso reisen wie mit einem gesunden Kind. Erkundigen Sie sich aber im Vorfeld, wo Sie das **nächste Hämophilie-Zentrum** finden. Eine Liste der Behandlungszentren im In- und Ausland können Sie auf der Webseite der Deutschen Hämophiliegesellschaft bzw. der World Federation of Hemophilia einsehen. Auch Apps können bei den Reisevorbereitungen und beim Finden des nächsten Hämophilie-Zentrums im In- und Ausland sehr nützlich sein. Diese und andere wichtigen Adressen finden Sie auf Seite 48.

Wichtig ist, dass Sie ausreichend Faktorpräparat für den gesamten Urlaub mitnehmen. Am besten besprechen Sie das rechtzeitig, etwa 4 Wochen vorher, mit der behandelnden Ärztin bzw. dem behandelnden Arzt.



Beachten Sie auch die Hinweise zur Lagerung des Faktorpräparats in der Gebrauchsinformation des Medikaments. Die meisten Faktorpräparate müssen zwar nicht gekühlt werden, aber sie sollten auch nicht über 25° oder 30° C gelagert werden.

Im Sommer oder in heißen Reiseländern eignet sich daher eine Kühltasche für den Transport und die Lagerung der Medikamente.

Da ein Koffer auch mal verloren gehen kann, sollten Sie den größten Teil des Faktorpräparats im Handgepäck unterbringen.

Falls Sie Reisen ins Ausland planen, sollten Sie neben den Pässen, Impfpässen, dem Hämophilie-Ausweis unbedingt an die von der Ärztin bzw. dem Arzt unterschriebene **Zollbescheinigung** denken. Bei Flugreisen benötigen Sie eine gesonderte Bescheinigung, dass Sie die Präparate und das Zubehör mit an Bord nehmen dürfen. Sonst laufen Sie Gefahr, dass Ihnen die Präparate vom Zoll- oder Flughafenpersonal abgenommen werden. Die Bescheinigungen erhalten Sie in Ihrem Hämophilie-Zentrum. In manchen Ländern gelten weitere Einschränkungen für die Einfuhr von Medikamenten. Informieren Sie sich insbesondere bei Reisen ins außereuropäische Ausland über die jeweiligen Bestimmungen. Aber keine Sorge, auch wenn's mal weit und lange weggehen soll: Ihr Hämophilie-Zentrum unterstützt Sie bei der richtigen Vorbereitung.

Checkliste für die Reise

- ✓ Hämophilie-Ausweis griffbereit?
- ✓ Notfall-Medikament in ausreichender Menge dabei?
- ✓ Notfall-Medikament im Handgepäck?
- ✓ Ärztliches Attest/Zollbescheinigung in der Landessprache griffbereit?
- ✓ Telefonnummer Ihres Zentrums/Arztes bzw. Ihrer Ärztin griffbereit?
- ✓ Adresse/Telefonnummer des nächsten Hämophilie-Zentrums im Reiseland dabei?
- ✓ Kostenübernahme für eventuelle Behandlung eines Blutungsfalles im Ausland mit Krankenkasse abgeklärt?

VORLESE- UND MITMACHTEIL

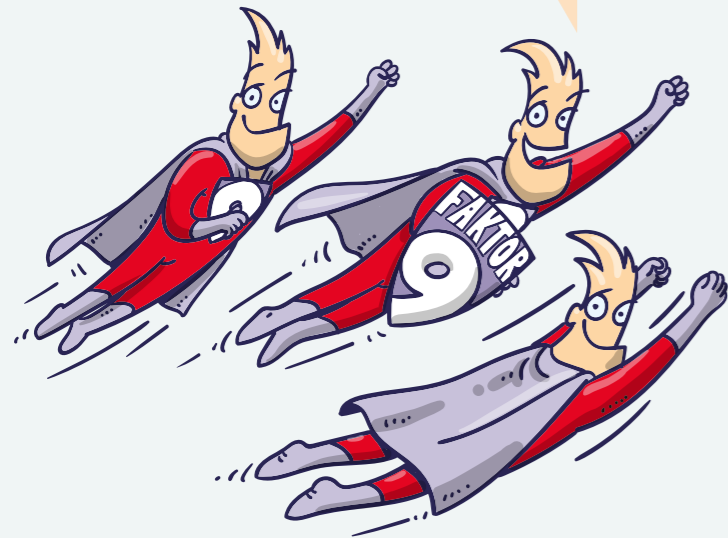
für Kinder im Vorschul- und Grundschulalter und Eltern



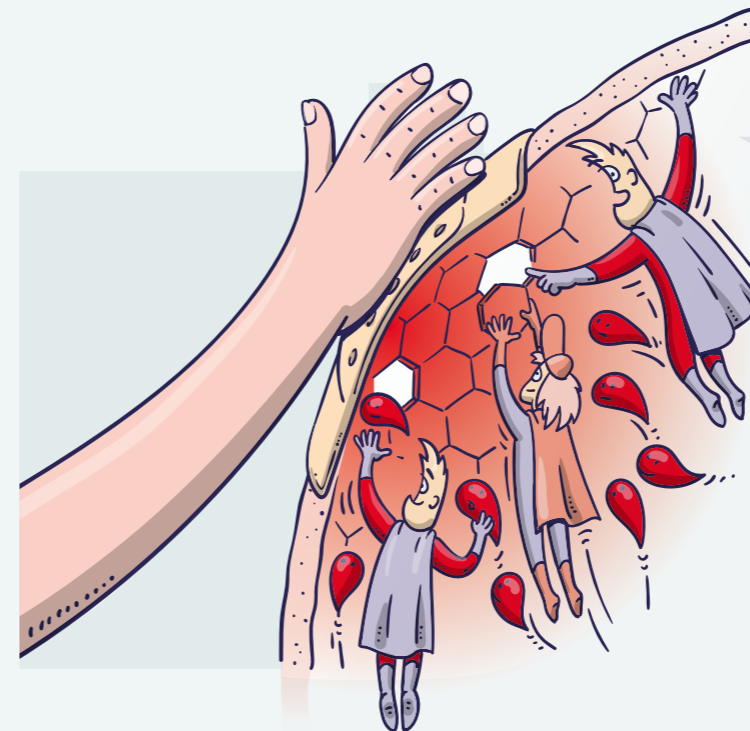
Hi, mein Name ist 9, Faktor 9

Ich bin ganz klein. Du kannst mich nicht sehen. Ich bin im Blut der Menschen zu Hause.

Wie bei allen Menschen, sause ich mit meinen Kumpels durch deinen Körper. Ich erkläre dir, warum wir wichtig für dich sind.



Wenn du dich verletzt, Sorge ich zusammen mit meinen Kumpels und anderen Helfern dafür, dass es aufhört zu bluten.

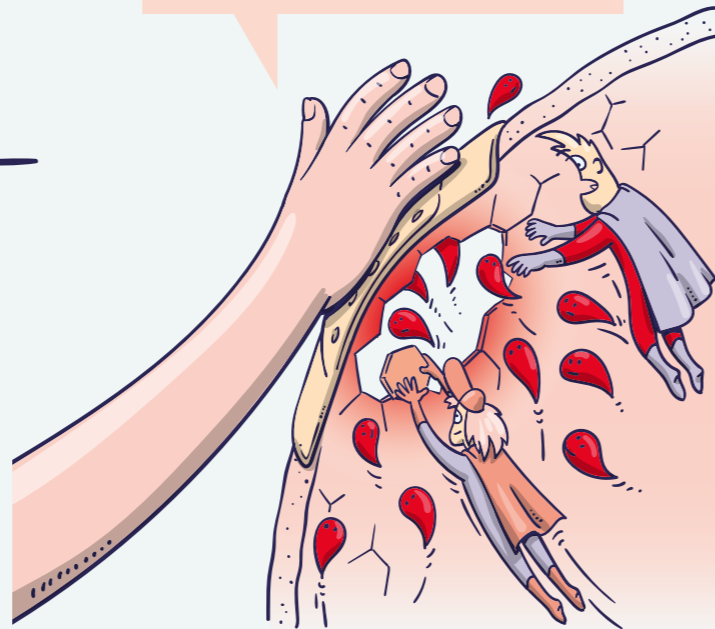


Wir eilen sofort zur verletzten Stelle und bilden gemeinsam eine Art Pflaster. Es hört auf zu bluten und die Wunde heilt.

Was passiert, wenn zu wenige von uns im Körper sind?



Es blutet länger, weil wir zu wenige sind und mehr Zeit brauchen. Auch unser Pflaster klebt vielleicht nicht so gut.



Es kann auch bluten, ohne dass du eine offene Wunde hast, aus der Blut kommt.

Wenn z. B. das Blut unter der Haut bleibt, dann hast du einen blauen Fleck.

Schon wieder ein blauer Fleck?



Mein Knie ist aber schnell dick geworden.



Oder es fließt Blut in ein Gelenk, ohne dass du eine Wunde siehst. Dann wird das Gelenk, z. B. dein Knie, dick.

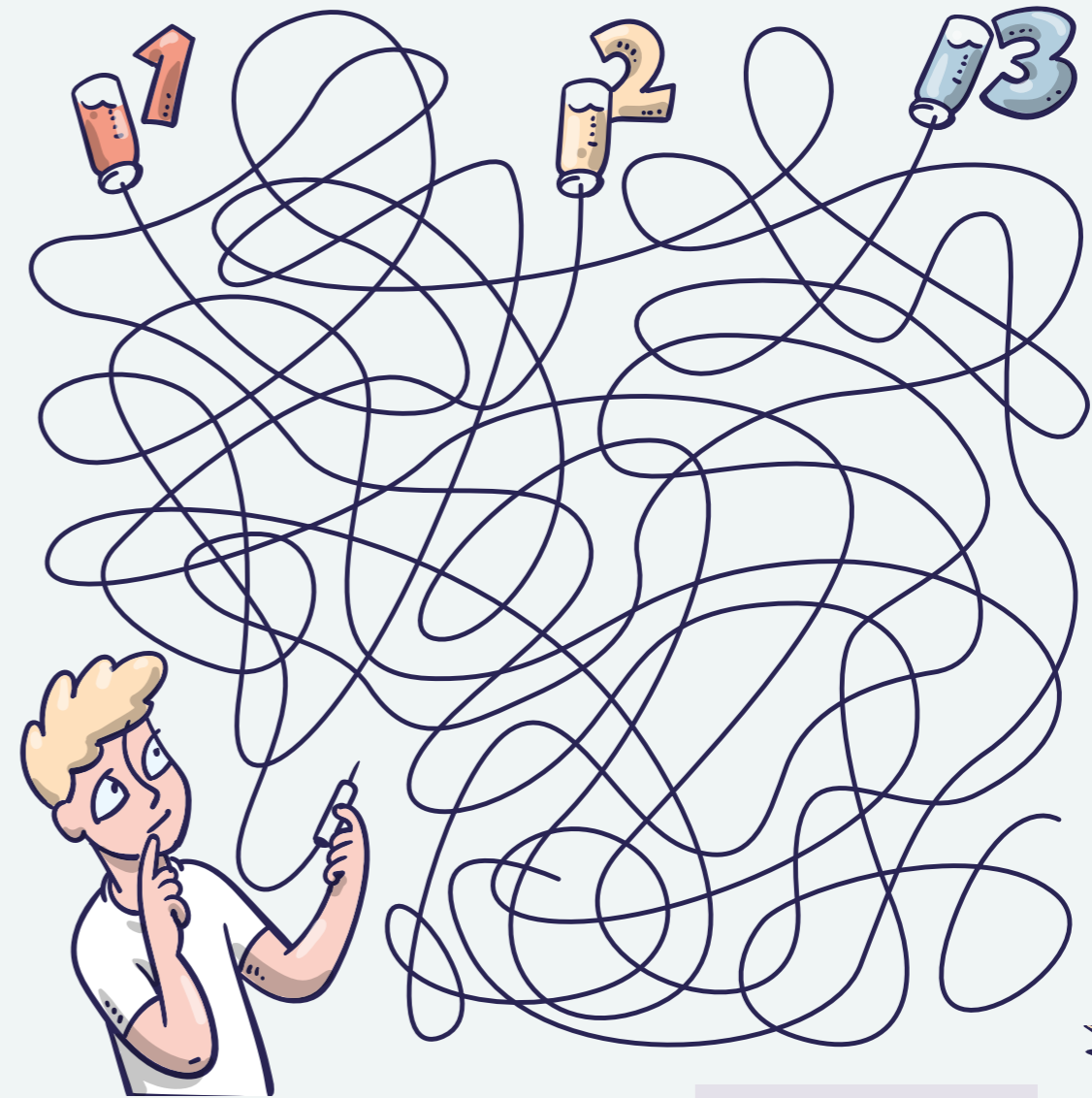


In deinem Körper sind zu wenig **Faktor-9-Kumpels?**

Kein Problem. Dann kommt Verstärkung von außen.

In wenigen Schritten sind die Faktor-9-Kumpels aus der Flasche startklar und kommen über eine „Verbindung“ in deinen Körper.

Mama, kann ich das beim nächsten Mal selbst machen?



Mach mit!
Ich denke, du hast den Bogen schnell raus.



Warum ist Sport so wichtig?

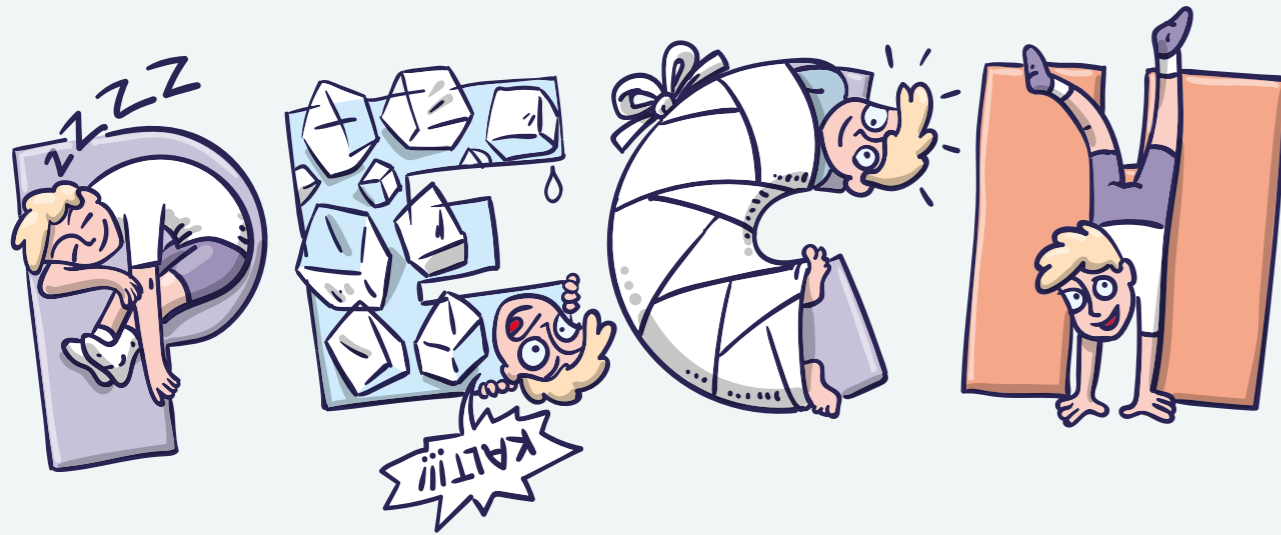
Deine Muskeln werden dadurch stärker und die schützen dann wiederum deine Gelenke.
Und: Sport macht Spaß!

Sag deinem Arzt, an welchen Tagen du immer Sport machst.



Ärgerlich, Du hast **PECH** gehabt und Dich verletzt?

Dann hilft dir Folgendes:



P wie Pause

E wie Eis

C wie Compression*
(z. B. ein Taschentuch
fest auf die blutende
Wunde drücken)

H wie Hochlegen

* Okay, wird eigentlich mit „K“ geschrieben.

Hier ist mit „PECH“ nichts Schlechtes gemeint, sondern Dinge, die schnell helfen, wenn sich jemand beim Spielen oder beim Sport verletzt. Mit den PECH-Tipps kannst du auch einem verletzten Freund helfen.



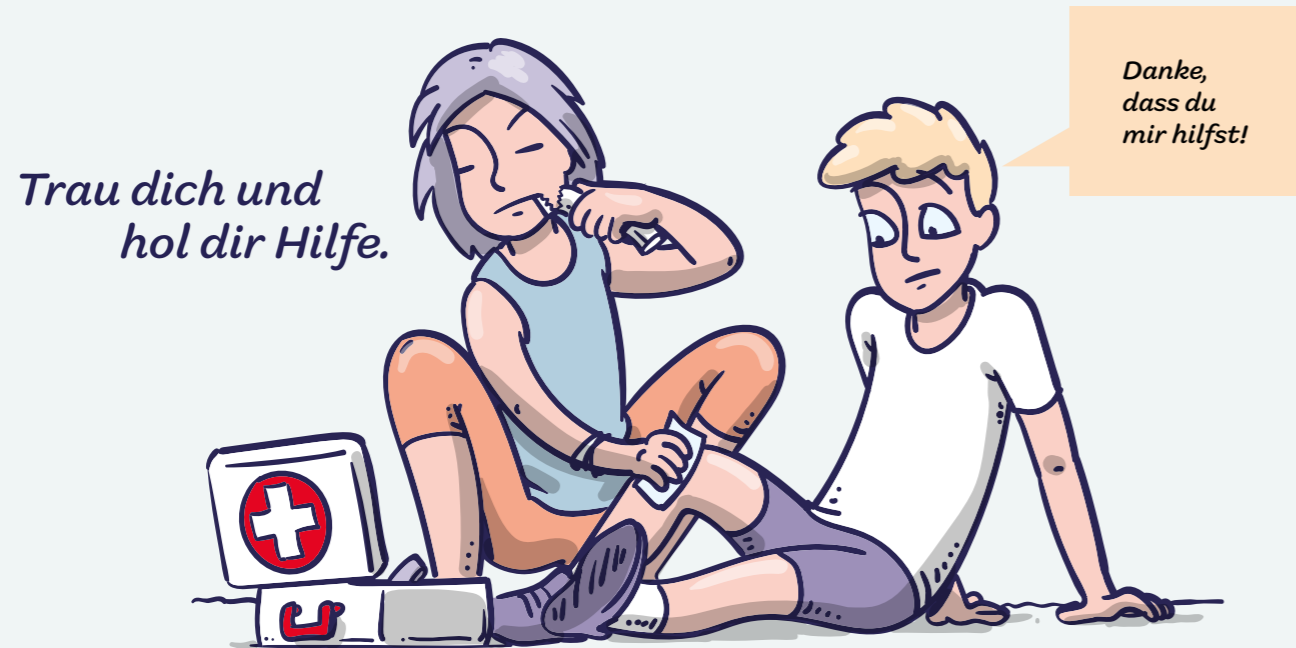
Welche Wörter fallen dir noch mit den Anfangsbuchstaben ein?

P wie Pause, P.....

E wie Eis, E.....

C wie Compression, C.....

H wie Hochlegen, H.....



Trau dich und hol dir Hilfe.

Danke, dass du mir hilfst!

Und denk daran:

*Beim Spielen und Ausprobieren kann man auch mal PECH haben.
Unfälle und Verletzungen passieren uns allen und niemand hat hier Schuld.
Gemeinsam kriegt ihr das wieder hin.*

Nasenbluten?



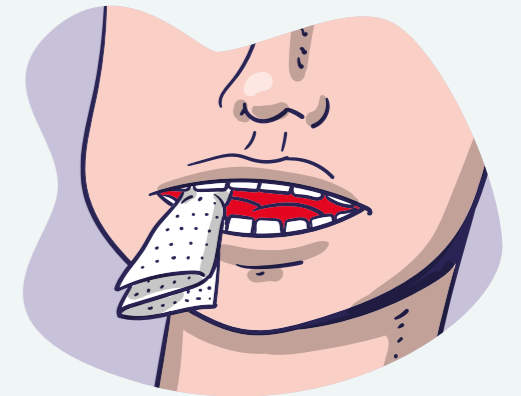
Nasenloch, aus dem es blutet, leicht zusammendrücken.

Verletzt?



Pflaster auf die Wunde kleben und leicht draufdrücken.

Blutender Wackelzahn?



Auf ein zusammengerolltes Taschentuch beißen.

WEITERE INFORMATIONEN

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG e. V.)

Neumann-Reichardt-Str. 34
22041 Hamburg
Tel.: +49 (0) 40 672 29 70
Fax: +49 (0) 40 672 49 44
E-Mail: dhg@dhg.de
Internet: www.dhg.de

Interessengemeinschaft Hämophiler e. V.

Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg am Neckar
Tel.: +49 (0) 7472 22648
E-Mail: mail@igh.info
Internet: www.igh.info

Deutsche Bluthilfe e. V.

Güntherstraße 30
47051 Duisburg
Tel.: +49 (0) 173 7818572
E-Mail: mail@deutschebluthilfe.com
Internet: deutschebluthilfe.com

Hämophilie 2000 e. V.

Ravensburgstr. 62
17034 Neubrandenburg
Tel.: +49 (0) 395 4699 153
E-Mail: design@familiepy.de
Internet: www.haemophilie-2000.de

Österreichische Hämophilie Gesellschaft

Mariahilfer Gürtel 4
1060 Wien, Österreich
Tel.: +43 (1) 664 18 96 804
E-Mail: office@bluter.at
Internet: www.bluter.at

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft S. H. G.

Mühlbachstrasse 5
9450 Altstätten, Schweiz
Tel.: +41 (0) 44 977 28 68
E-Mail: administration@shg.ch
Internet: www.shg.ch

Informationportal von CSL Behring
zur Hämophilie
www.haemophilie-experte.de

BEHANDLUNGSDOKUMENTATION

smart medication eDiary

Das digitale Substitutionstagebuch ist ein elektronisches Tagebuch für den täglichen Umgang mit der Blutgerinnungsstörung. Es funktioniert auch als Standalone-App, das bedeutet, Sie können das smart medication eDiary auch unabhängig von Ihrem Hämophilie-Zentrum nutzen.
www.smart-medication.eu/ediary



Haemoassist® 2

Elektronisches Patiententagebuch in Form einer App, die eine regelmäßige und korrekte Dokumentation von Faktorgaben und Blutungen ermöglicht. Die behandelnde Ärztin oder der behandelnde Arzt hat beispielsweise die Möglichkeit, über einen gesicherten und verschlüsselten Web-Zugang auf gespeicherte Daten zuzugreifen. Die App hat auch eine Reminder-Funktion, die mit dem Smartphone-Kalender verbunden werden kann.
www.meine-haemophilie.de/content/die-app-haemoassist



myWAPPS

App für Patient und Arzt. Hier können Sie nicht nur die Infusionen dokumentieren, sondern auch den aktuellen und zukünftigen Faktorspiegel (geschätzter Wert) nachsehen. Vor sportlichen Aktivitäten kann man z. B. die Dosis am Tag vorher festlegen.
mywapps.org



ZOLLBESCHEINIGUNG und weitere **INFORMATIONSMATERIALIEN**, z. B. die **Sozialbroschüre** „Leben mit Hämophilie – Ratgeber zu medizinischen, finanziellen und rechtlichen Aspekten“, sind hier bestellbar:
www.haemophilie-experte.de/infomaterial



Verschiedene Videos, u. a. zur **Heimselfbehandlung**, finden Sie hier:
www.haemophilie-experte.de/mediathek



ABKÜRZUNGEN & BEGRIFFE

Antikörper	> Proteine, die das körpereigene Abwehrsystem als Reaktion auf bestimmte (fremde) Stoffe bildet
Blutplättchen	auch > Thrombozyten genannt, sind Blutzellen, die eine wichtige Rolle bei der Blutgerinnung spielen
Extended-Half-Life/EHL	> Faktorpräparat mit verlängerter > Halbwertszeit, wodurch die Abstände der > Injektionen deutlich verlängert werden können
Faktor IX	auch > Gerinnungsfaktor IX; ein von der Leber gebildeter Eiweißstoff im Blut, der bei der Blutgerinnung eine wichtige Rolle spielt
Faktorpräparat	entweder aus Blutplasma gewonnenes oder künstlich aus tierischen Zellen hergestelltes > Faktor-IX-Konzentrat
Gentherapie	Therapieform zur Ausschaltung von genbedingten Fehlfunktionen bzw. zur Wiederherstellung einer normalen Genfunktion
Gerinnungsfaktoren	Bestandteile des Blutes mit unterschiedlichen Funktionen, die der Blutgerinnung dienen; werden mit römischen Ziffern (Faktor I bis Faktor XIII) und alternativen medizinischen Bezeichnungen benannt; bis auf den Faktor IV handelt es sich um Eiweiße (> Proteine)
Gerinnungsstörung	Erkrankung, bei der das Blut nicht richtig gerinnen kann oder zu schnell gerinnt
Halbwertszeit/HWZ	Zeitspanne, nach der – vereinfacht gesagt – die Hälfte des anfänglichen Werts (oder die Hälfte des Höchstwertes) erreicht wird

Hämophilie	angeborene lebenslang erhöhte Blutungsneigung, die durch das Fehlen oder einen Mangel an einem > Gerinnungsfaktor hervorgerufen wird
Hemmkörper	> Antikörper, die an einen > Gerinnungsfaktor binden und dessen Funktion hemmen; sie können gelegentlich bei der Therapie mit > Faktorpräparaten auftreten
Injektion	relativ schnelles Einbringen von gelösten Arzneimitteln in den Körper (z. B. über die Vene)
intravenös/i.v.	bedeutet „in eine Vene“; direkte Verabreichung eines Medikaments in ein venöses Blutgefäß
Protein	Eiweißkörper; haben viele verschiedene Funktionen im Zellkern, in der Zellwand und in den Körperflüssigkeiten
Restaktivität	Restaktivität der > Gerinnungsfaktoren im Blut gibt indirekt Hinweis auf das Ausmaß der Blutungsneigung
STIKO	Ständige Impfkommission (STIKO); entwickelt Impfeempfehlungen für Deutschland
Substitution	Ersatz/Gabe von > Faktorpräparat
Thrombozyten	> Blutplättchen



CSL Behring

CSL Behring GmbH
Philipp-Reis-Straße 2
65795 Hattersheim am Main
Tel.: +49 69 305-84437
Fax: +49 69 305-17129
medwiss@cslbehring.com