



DEUTSCHE HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.

EIN KIND MIT HÄMOPHILIE

INFORMATIONEN FÜR ERZIEHERINNEN UND ERZIEHER IN KRIPPEN
UND KINDERGÄRTEN SOWIE LEHRERINNEN UND LEHRER



BLUT VERBINDET ALLE

HERAUSGEBER:

Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungserkrankungen e.V.
Neumann-Reichardt-Straße 34
22041 Hamburg
Tel.: (040) 672 29 70
Fax: (040) 672 49 44
E-Mail: dhg@dhg.de
Internet: www.dhg.de

Autoren: PDDr. Christoph Bidlingmaier^{1,5}, Mag. Michaela Pfeifer², Steffi Lardschneider³, Petra Manzey⁴, Unter Mithilfe von Prof. Dr. Karin Kurnik⁵, Dr. Martin Olivier⁵ und Dr. Sabrina Juranek⁵

¹Kinderarzt, Behandler am Hämophiliezentrum München, ²Klinische Psychologin, ³Physiotherapeutin, ⁴Sozialpädagogin, ^{2,3,4}Integriertes Sozialpädiatrisches Zentrum im Dr. von Haunerschen Kinderspital des LMU Klinikums ⁵Behandler am Hämophiliezentrum München im Dr. von Haunerschen Kinderspital, LMU Klinikum.

Aufbauend auf den Text von Prof. Dr. Monika Barthels, Meike Petersen und Gundula Schröder in den Sonderdrucken 1/2005 und 2/2005.

Redaktion: Dr. Anna Griesheimer, Alf Kreienbring, Dr. Wolfgang Voerkel

Layout und Satz: Steffen Hartwig

Druck:

Ostfriesische Beschäftigungs- und Wohnstätten GmbH, Herderstraße 11, 26721 Emden, Tel.: (04921) 94 88 660, Fax: (04921) 94 88 666

Oktober 2020

HINWEIS:

Die vorliegende Broschüre ist sorgfältig erarbeitet worden. Dennoch erfolgen alle Angaben ohne Gewähr. Die Herausgeber können für eventuelle Nachteile und Schäden, die aus in dieser Broschüre gegebenen Hinweisen resultieren, keine Haftung übernehmen.

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle dadurch begründeten Rechte, insbesondere des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Übersetzung sowie der Wiedergabe auf photomechanischem oder ähnlichem Weg bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

Bild auf der Titelseite: Racle Fotodesign – stock.adobe.com

INHALTSVERZEICHNIS

Einleitung.....	4
Diagnose Hämophilie	4
Merkmale der Hämophilie.....	6
Behandlung von Blutungsneigungen	8
Leben mit Hämophilie.....	10
Krippen-, Kindergarten- und Schulbesuch.....	11
Sport	12
Blutungen erkennen.....	14
Erste Hilfe bei äußeren Verletzungen mit Blutungen	15
Notfallmanagement	16
Mögliche Ansprechpartner	17
Im Notfall zu verständigen	18
Wichtige Adressen	19

EINLEITUNG

Wenn ein Kind mit einem medizinischen Problem – hier mit einer Hämophilie – in die Krippe, den Kindergarten oder in die Schule kommt, stellen sich viele Fragen. Diese Broschüre soll Ihnen die Möglichkeit geben, sich vorab mit diesen Fragen auseinanderzusetzen, und Ihnen Ängste nehmen.

Vorweggenommen, die Hämophilie, also die »Bluterkrankheit«, wie der Volksmund sagt, ist eine chronische Erkrankung. Jungen mit einer Hämophilie – und es sind fast ausschließlich Jungen betroffen – sind in erster Linie ganz normal entwickelte Kinder. Sie unterscheiden sich von ihren Altersgenossen nur durch ihre gestörte Blutgerinnung. Diese Blutungsneigung lässt sich aber heutzutage dank moderner Medizin meist gut behandeln.

Kinder mit einer Blutungsneigung haben heute ein fast normales Leben. Dazu trägt das Erleben mit Gleichaltrigen in Krippe, Kindergarten und Schule wesentlich bei. Wenn Sie nach dem Lesen dieser Broschüre noch Zweifel oder Fragen haben, ob das Kind bei Ihnen in der Einrichtung aufgenommen werden kann, dann sprechen Sie bitte mit den Eltern und den behandelnden Ärzten des betroffenen Kindes.

DIAGNOSE HÄMOPHILIE

Hämophilie ist eine Erbkrankheit und somit nicht ansteckend. Durch eine Veränderung auf dem X-Chromosom wird zu wenig Gerinnungsfaktor gebildet. Daher kommen Blutungen nicht in der gewohnten Zeit zum Stillstand. »Blaue Flecke« (Hämatome) werden unverhältnismäßig groß und zahlreich. Die Wundheilung kann verzögert sein.

Betroffen sind fast ausschließlich Jungen, erkrankte Mädchen sind sehr selten.

Fast immer ist nur einer von circa 13 Gerinnungsfaktoren betroffen. Bei der so genannten Hämophilie A ist es der Gerinnungsfaktor VIII (acht), bei der Hämophilie B der Gerinnungsfaktor IX (neun).

Außer den für die Hämophilien verantwortlichen Gerinnungsfaktoren VIII und IX können auch noch andere Gerinnungsfaktoren gestört sein. In solchen Fällen sind Jungen wie Mädchen gleich häufig betroffen. Der bekannteste dieser Defekte ist das so genannte von Willebrand-Syndrom, eine sehr häufige und meist leichte Blutungsneigung.



MERKMALE DER HÄMOPHILIE

Wie sich eine Hämophilie bemerkbar macht, hängt vor allem vom Schweregrad des Gerinnungsdefektes und dem betroffenen Gerinnungsfaktor ab. Da die meisten Kinder mit klinischen Auffälligkeiten im Alltag eine „echte“ Hämophilie, also einen Faktor VIII- oder Faktor IX-Mangel haben, beziehen wir uns im Folgenden auf diese Erkrankungen. Ist das Kind von einem anderen Defekt betroffen, dann sind die Empfehlungen ähnlich, Besonderheiten sollten aber besprochen werden.

Man unterscheidet leichte Formen von mittelschweren und schweren Formen. Die normale Aktivität eines Gerinnungsfaktors liegt je nach betroffenem Gerinnungsfaktor zwischen 50 und über 100%.

Bei der milden Verlaufsform können die Betroffenen noch eine gewisse Menge (5 bis 50 Prozent der Norm) Gerinnungsfaktor bilden. Sie fallen im Alltag kaum auf. Lediglich bei ausgeprägten Verletzungen sowie bei Operationen kann es zu verstärkten Blutungen kommen.

Bei der mittelschweren Hämophilie kann zwischen einem und fünf Prozent der normalen Menge an Gerinnungsfaktor gebildet werden, bei der schweren Hämophilie in der Regel kaum oder kein Gerinnungsfaktor. Hier kann es auch bei leichteren Verletzungen zu

Blutungen kommen. Manchmal ist gar nicht richtig klar, weswegen es zu einer Blutung gekommen ist („Spontanblutung“). Dank der heute üblichen Dauerprophylaxe (siehe Kapitel „Behandlung von Blutungsneigungen“ ab S. 8) verhalten sich jedoch die schweren und mittelschweren Hämophilieformen wie eine milde Hämophilie, das bedeutet, dass es in aller Regel ohne Verletzung nicht zu Blutungen kommt.

Typische Probleme sind:

- vermehrtes Auftreten von blauen Flecken, vor allem an Armen, Beinen und am Rumpf
- schmerzhaftes Einbluten in Gelenke, die zu dauerhaften Spätfolgen führen können, wobei besonders die Sprunggelenke, die Knie- und die Ellenbogengelenke betroffen sind
- verstärktes Nasenbluten
- beim Zahnwechsel gelegentlich stärkere Nachblutungen
- Einblutungen in die Muskulatur oder das Fettgewebe
- eventuell blutiger Urin (rötlich/braun)
- sehr selten so genannte »Innere Blutungen«, wie zum Beispiel in den Magen

- nach Stürzen auf den Kopf können (wie bei jedem Kind) Gehirnblutungen auftreten

Bei oberflächlichen Schnittverletzungen und Schürfwunden kommt die Blutung entgegen der landläufigen Meinung häufig von selbst zum Stillstand, wie bei jedem Menschen hilft ein Druckverband.

Auch beim von Willebrand-Syndrom hängt die Blutungsneigung vom Schweregrad ab. Im Allgemeinen verläuft es milder, geht häufiger mit Nasen- oder Mundschleimhautblutungen einher und verursacht kaum Gelenkblutungen. Bei Mädchen kann die Menstruation erheblich verstärkt sein.

BEHANDLUNG VON BLUTUNGSNEIGUNGEN

Seit vielen Jahren ist es möglich, den fehlenden Gerinnungsfaktor zu ersetzen und intravenös zu verabreichen (Substitution). Unmittelbar nach der Injektion steigt der Faktorenspiegel im Blut des Patienten an, das heißt die Wirkung tritt sehr schnell ein.

Patienten mit einer schweren Gerinnungsstörung werden meistens prophylaktisch behandelt („Dauerprophylaxe“). Das bedeutet in der Regel, dass die Kinder ein- oder auch mehrmals pro Woche den fehlenden Ge-

rinnungsfaktor von ihren Eltern oder einem Arzt in eine Vene gespritzt bekommen. Viele größere Kinder (etwa ab dem zehnten Lebensjahr) können sich auch bereits selbst spritzen. Zunehmend werden Kinder auch mit Medikamenten behandelt, die unter die Haut gespritzt werden können, und haben dadurch einen gleichmäßigen Schutz.

In jedem Fall ist bei schweren Blutungen eine zusätzliche Behandlung erforderlich, die durch die Eltern oder

ggfs. einen Arzt erfolgt. Die Eltern und auch die behandelnden Ärzte werden Sie hier im Fall der Fälle genau beraten. Unserer Erfahrung nach sind solche Ereignisse bei Kindern mit Dauerprophylaxe sehr selten.

Durch die Prophylaxe – egal ob mit Gerinnungsfaktoren oder neueren Medikamenten – ist es möglich, eine schwere Hämophilie in eine leichte bis mittelschwere zu verwandeln, mit der im Alltag wesentlich weniger und leichtere Blutungen auftreten.



LEBEN MIT HÄMOPHILIE

Mit Hämophilie ist ein normales Leben mit geringen Einschränkungen im Alltag möglich. Die Lebensqualität von Kindern mit Hämophilie zeigte sich in Studien dazu kaum eingeschränkt. Eine Verblutungsgefahr bei Verletzungen besteht heutzutage praktisch nicht mehr. Man rechnet mit einer normalen Lebenserwartung des Hämophilen.

Ein Kind mit einer Hämophilie oder einer anderen Form einer Blutgerinnungsstörung verhält sich wie jedes andere Kind. Es hat auch unterschiedliche Interessen, Begabungen, Stimmungen und Gemütslagen, unabhängig von der Erkrankung.

Gelegentlich kommt es allerdings auch vor, dass ein Kind infolge einer Blutung in seiner Bewegungsfähigkeit – meist vorübergehend – eingeschränkt ist.

Da sie die Hämophilie ihr ganzes bisheriges Leben begleitet hat, sind die Kinder schon früh Experten, was ihre Blutungsgefährdung betrifft, fast ebenso wie die meisten ihrer Eltern. Auffällig ist, wie sachlich und richtig die Kinder meist ihre Situation oder das Auftreten einer Blutung und auch gefährliche Situationen einschätzen. Schul- und Kindergartenbesuch sind in der Regel dauerhaft möglich.



KRIPPEN-, KINDERGARTEN- UND SCHULBESUCH

Ein Krippen-, Kindergarten- und Schulbesuch ist für Kinder mit Hämophilie uneingeschränkt möglich. Bei Bedarf kann ein Integrationsplatz beantragt werden, dies muss im Einzelfall beurteilt werden. Viele Kinder besuchen aber auch Regelkindergärten ohne besondere Maßnahmen.

Die Teilnahme an Schulveranstaltungen, Ausflügen und Klassenfahrten ist generell möglich. Kürzere Ausflüge werfen in der Regel keine Probleme auf, gerade bei Kindern mit Dauer-Substitution kann oft vorbeugend in der Früh von den Eltern gespritzt werden. Bei längeren oder mit Übernachtung geplanten Schulveranstaltungen ist es wichtig, im Vorfeld festzulegen, wer die Substitution übernimmt. Gemeinsam mit den Eltern sollte hier frühzeitig geplant werden. Gerne berät auch das Hämophiliezentrum des Kindes.

Wichtig ist:

- Jedes Kind mit einer Blutungsneigung sollte seinen Notfallausweis bei sich haben
- Ärztliche Anbindung vor Ort muss im Vorfeld geklärt werden (Arzt/Ärztin vor Ort, gibt es ein Hämophiliezentrum in der Nähe?)

- Die notwendigen Substitutionen können oft vom Kind/Jugendlichen unter Aufsicht eines Erwachsenen selbst vorgenommen werden. Bei jüngeren Kindern ist es oft hilfreich, wenn ein damit vertrauter Angehöriger bereit ist, das Kind zu begleiten oder vorbei zu kommen, um die notwendige Substitution zu übernehmen
- Die Kontaktdaten der Eltern und der behandelnden Ärzte müssen bei allen Unternehmungen mitgeführt werden, ebenso das Faktor-konzentrat



SPORT

Wie alle anderen Kinder lieben es auch die meisten Kinder mit Hämophilie, sich zu bewegen und Sport zu machen. Sport ist gesund für Körper und Geist und ist, von manchen Leistungssportarten und Sportarten mit hohem Verletzungspotential einmal abgesehen, für die Jungen mit Hämophilie durchaus zu unterstützen.

Gezielte Bewegung und Sport stärken die Muskulatur und die Koordinationsfähigkeit. Je gezielter beides trainiert wird, umso besser ist der Schutz der Gelenke und umso niedriger ist das Verletzungsrisiko und somit auch das Risiko von Gelenkblutungen.

Auch Übergewicht, welches eine zusätzliche Belastung für die Gelenke ist, kann so vorgebeugt werden.

Natürlich sind nicht alle Sportarten empfehlenswert. Manche Kinder können jedoch auch ungünstigere Sportarten ausüben, wenn sie diese sicher beherrschen bzw. korrekt üben und dabei entsprechende Schutzausrüstung (z.B. Helm oder Protektoren) tragen. Grundsätzlich sollte darauf geachtet werden, dass die Ausübung des Sports an einem Substitutionstag erfolgt.

Generell gilt:

Je weniger gefährlich und je gelenkschonender eine Sportart ist, desto geeigneter ist sie.



- gemäßigtes Reiten
- Golf
- Joggen
- Kajak
- Kanu
- Klettern
- Radfahren
- Rudern
- Schlittschuhlaufen
- Schwimmen
- Segeln
- Skilanglauf
- Surfen
- Tauchen
- Tischtennis
- Voltigieren
- Wandern



- Badminton
- Basketball
- Bogenschiessen
- Fussball (Kicken in der Freizeit, nicht im Verein)
- Inlineskate (mit Schutzausrüstung)
- Leichtathletik
- Tennis



- Abfahrtslauf
- Geräteturnen
- Kampfsportarten, wie Boxen, Ringen, Judo
- Mannschaftssportarten wie Handball, Fussball, (Eis-)Hockey, Rugby
- Snowboarden

SCHULSPORT

Es ist wichtig, dass die Jungen mit Hämophilie auch am Schulsport teilnehmen. Der Schulsport ist nicht nur wichtig für die körperliche Aktivität, sondern auch für die Integration und soziale Kontakte im Klassenverband.

Wichtig dabei:

- Sportlehrer müssen über die Krankheit und die damit verbundenen Risiken aufgeklärt werden. Sie sollten beurteilen können, welche Aktivitäten ggfs. für den Schüler nicht geeignet sind und dies akzeptieren.



Notfallnummer muss zur Hand sein!

- Im Idealfall findet die prophylaktische Injektion am Tag des Sportunterrichts statt
- Das verwendete Faktorpräparat muss in der Schule für Notfälle hinterlegt sein

Die das Kind betreuenden Ärzte mit Hämophilieerfahrung werden die Sportlehrer/innen gerne beraten!



BLUTUNGEN ERKENNEN

Nehmen Sie die Wahrnehmung des Kindes ernst! Neben den sichtbaren äußerlichen Blutungen, inklusive Nasenbluten, gibt es auch verschiedene versteckte Blutungen die man an folgenden Symptomen erkennen kann:

- Es entstehen Hämatome (Blutergüsse in der Haut)
- Es entstehen Schwellungen in der Unterhaut oder Muskulatur
- Oft sind Gelenke bei Gelenkblutungen geschwollen oder warm und die Beweglichkeit eingeschränkt
- Der Urin ist blutig

Der Blutungsbeginn ist manchmal nicht sichtbar, sondern macht sich nur in Schonhaltungen, Humpeln, auffälligem Stillsitzen oder einer örtlichen Überwärmung der Haut bemerkbar. Zusätzlich kann das Kind ein Kribbeln im Blutungsort, meist in einem Gelenk, spüren.

ERSTE HILFE BEI ÄUSSEREN VERLETZUNGEN MIT BLUTUNGEN

Zunächst einmal: Ruhe bewahren. Kinder mit einer Blutungsneigung verbluten nicht sofort. Es ist immer Zeit, in Ruhe die Eltern zu verständigen, gegebenenfalls auch einen Notarzt.

- Entgegen vieler Befürchtungen ist bei den üblichen kleinen Schnittverletzungen und auch bei Abschürfungen die Blutungsgefahr relativ gering. Hier genügt meist ein Pflaster oder ein kleiner Verband, der gegebenenfalls die Wunde etwas zusammendrückt.
- Bei leichtem Nasenbluten genügt meist längeres Drücken auf die Seite der Nase, aus der es blutet, und eine Kühlung des Nackens (Metall, Eisbeutel usw.). Gegebenenfalls sollte man das Kind so lagern, dass es kein Blut verschluckt.
- Bei Blutungen infolge Milchzahnverlust kann zunächst auf ein zusammengerolltes Papiertaschentuch gebissen werden.

Kommen die genannten Blutungen spätestens nach einer Viertelstunde nicht zum Stillstand oder liegt eine Gelenkblutung oder eine andere Blutung vor, sollte die eigentliche Hämophilie-Behandlung, das heißt das Spritzen des Faktorenkonzentrates, so rasch wie möglich veranlasst werden (siehe Kontaktdaten auf S. 18 sowie Kapitel „Notfallmanagement“ auf S. 16).

Generell müssen die Eltern über jedes Blutungsereignis informiert werden, auch wenn es von selbst zum Stillstand kam!

NOTFALLMANAGEMENT

Bei einem Kind mit einer Hämophilie oder einem von Willebrand-Syndrom ist nicht häufiger mit einem schweren Notfall zu rechnen als bei gerinnungsnormalen Kindern. Oft sind es Vorkommnisse oder Verletzungen, die auch bei jedem anderen Kind eine Behandlung erforderlich machen würden, wie zum Beispiel ein Beinbruch oder ein Sturz auf den Kopf. Allerdings muss hier zusätzlich an die Blutungsneigung gedacht und entsprechend gehandelt werden.

Eine Liste möglicher Vorkommnisse, auch Notfälle, bei denen Handlungsbedarf herrscht, finden Sie in der Heftmitte. Besprechen Sie die Liste mit den Eltern des Kindes.

Bei den aufgeführten Notfällen oder wenn Sie den Eindruck haben, das Kind sei schwer krank, ist in der Regel eine ärztliche Behandlung beziehungsweise die Gabe von Faktorenkonzentraten erforderlich. Immer sollten die Eltern informiert werden.

Manchmal wollen Rettungswagen weisungsgemäß »das nächste Krankenhaus« anfahren. Dieses kann dem Kind unter Umständen mehr schaden als nutzen, da sich bei der Seltenheit der Hämophilie viele Ärzte nicht mit dem Krankheitsbild auskennen. Im Zweifelsfall sollten Sie nach Rufen des Rettungswagens telefonisch das Hämophiliezentrum um Rat fragen.



MÖGLICHE ANSPRECHPARTNER

Die Eltern sind die wichtigsten Ansprechpartner. In der Heftmitte finden Sie einen Notfallbogen, den Sie mit den Eltern besprechen und ausfüllen sollen. Dieser kann in der Einrichtung hinterlegt und bei Ausflügen mitgenommen werden.

Die meisten Kinder mit einer Blutungsneigung sind in Behandlung eines so genannten Hämophiliezentrams. Dort findet sowohl die medizinische Versorgung als auch die Aufklärung und Schulung für Eltern und Betroffene statt. Die behandelnden Ärzte sind jederzeit telefonisch erreichbar und geben Ihnen auch gerne bei Fragen Auskunft.

Auch die Deutsche Hämophiliegesellschaft e.V. (DHG), die bundesweite Interessenvertretung der Hämophilie-Patienten, steht Ihnen gegebenenfalls gerne beratend zur Verfügung.



IM NOTFALL ZU VERSTÄNDIGEN

Telefonnummer Mutter: _____

Telefonnummer Vater: _____

Kinder-/Hausarzt: _____

Betreuendes Hämophiliezentrum:

INFORMATIONEN ZUM KIND

Name des Kindes: _____

Diagnose: _____

Medikation: _____

Was sonst noch zu beachten ist:

WICHTIGE ADRESSEN

Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.

Neumann-Reichardt-Straße 34

22041 Hamburg

Telefon: (040) 672 29 70

Fax: (040) 672 49 44

dhg@dhg.de

www.dhg.de



Auf den Seiten der DHG finden Sie auch eine Liste der deutschen Hämophiliezentren.

Ihr Hämophiliezentrum:

Umweltschonend,
da auf nicht chlorgebleichtem
Papier gedruckt!

ISSN 0179-8650



Unterstützen Sie die Arbeit der

**DEUTSCHEN HÄMOPHILIEGESELLSCHAFT ZUR
BEKÄMPFUNG VON BLUTUNGSKRANKHEITEN E.V.**

durch Spendenwerbung in Ihrem Freundes- und Bekanntenkreis.

Jede Spende kann steuerlich geltend gemacht werden.

Konto:

Hamburger Sparkasse (BLZ 20050550) Nr.: 1098212267
IBAN: DE29 2005 0550 1098 2122 67, BIC: HASPDEHHXXX

**Gewinnen Sie neue Mitglieder
für unsere Gesellschaft!**

Deutsche Hämophiliegesellschaft
zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e.V.
Neumann-Reichardt-Straße 34 · 22041 Hamburg · Tel.: (040) 6722970 · Fax: (040) 6724944
E-Mail: dhg@dhg.de · Internet: www.dhg.de