



Hämophiliepatienten in Pflegeeinrichtungen

Hinweise zum Umgang mit der seltenen Erkrankung

Persönliche Daten des Hämophiliepatienten:

Name: _____

Adresse: _____

Telefon: _____

Art der Gerinnungsstörung: _____

Restaktivität (in %): _____

Therapie: Bedarfsbehandlung Prophylaxe

Präparat: _____

Hämophiliezentrum:

Adresse: _____

Telefon: _____

Behandelnder Arzt: _____

Im Notfall zu benachrichtigen:

Name: _____

Adresse: _____

Telefon: _____



Liebe Kollegin, lieber Kollege,

vermutlich halten Sie diese Broschüre in den Händen, weil Sie einen Patienten mit Hämophilie in einer Pflegeeinrichtung betreuen.

Die Hämophilie ist eine seltene Erkrankung, vielleicht sind Sie erstmals damit konfrontiert. Daher haben wir Ihnen einige Informationen für den Umgang mit diesem Patienten zusammengestellt. Entscheidend mitgewirkt hat hier Dr. med. Peter Travník, der die Hinweise aus seiner Perspektive als Allgemeinmediziner auf Relevanz geprüft hat.

Im Folgenden erhalten Sie einen schnellen Überblick über die Indikation, Hinweise zur allgemeinen Versorgung des Patienten und werden auf typische Situationen vorbereitet.

Wir hoffen, Sie damit ein wenig zu unterstützen.

Ihr Wolfgang Miesbach

Prof. Dr. med. Wolfgang Miesbach
Hämophiliezentrum des Universitätsklinikums Frankfurt

Das Hämophiliezentrum ist für Ihre Fragen da

Das Hämophiliezentrum ist erster Ansprechpartner für Menschen mit Hämophilie und ihre Betreuer, wenn es um die Hämophilie und deren Behandlung geht. Bitte wenden Sie sich jederzeit bei Fragen zur Erkrankung an das Hämophiliezentrum.

Das Hämophiliezentrum bleibt verantwortlich für die Verordnung des Faktorkonzentrates, das zur Substitution des fehlenden Gerinnungsfaktors benötigt wird. Daher wird das Arzneimittelbudget des Hausarztes nicht belastet.

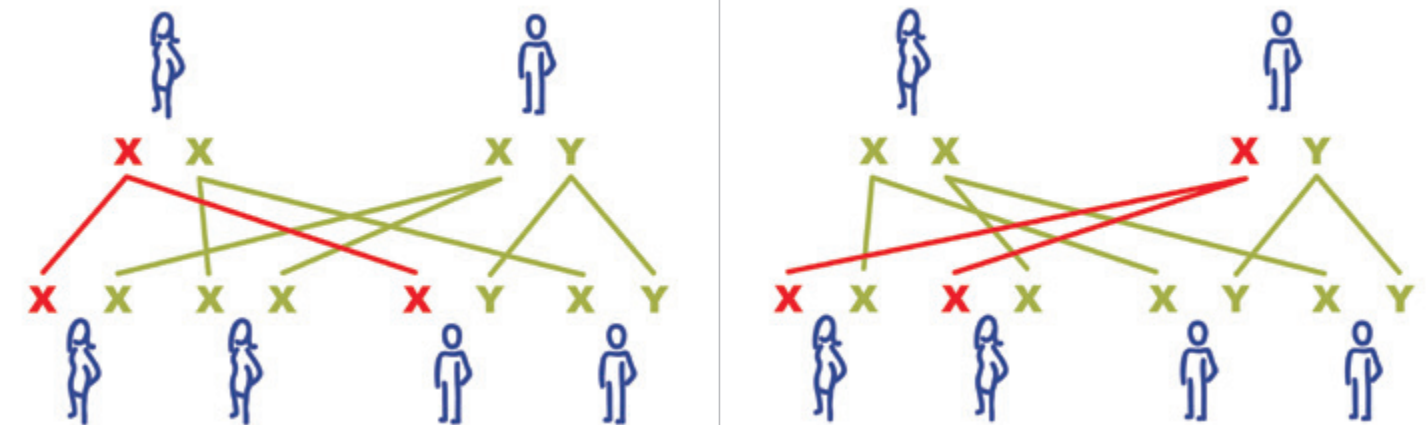
Hämophilie: Wenn die Blutgerinnung gestört ist

Hämophilie bezeichnet eine Störung der Blutgerinnung. Diese wird ausgelöst durch einen Mangel an den Gerinnungsfaktoren VIII oder IX. Bei Menschen mit Hämophilie gerinnt das Blut langsamer und dadurch bluten sie bei einer Verletzung länger als gesunde Menschen. **Ist die Krankheit schwer ausgeprägt, besteht die zentrale Behandlung darin, den fehlenden Gerinnungsfaktor medikamentös zu ersetzen.**

A und B: Formen der Hämophilie

Man unterscheidet zwischen Hämophilie A und B:

- Bei Hämophilie A ist kein oder zu wenig **Blutgerinnungsfaktor VIII** vorhanden.
- Bei Hämophilie B gilt dies für den **Blutgerinnungsfaktor IX**.
- **In 80% der Fälle handelt es sich um eine Hämophilie A.**
- Hämophilie ist meist erblich bedingt und betrifft fast ausschließlich Männer. Frauen können Konduktorinnen sein. Sie tragen das Gen und vererben es weiter, leiden aber kaum bis gar nicht an Symptomen.



Vererbungswege von Hämophilie

Wie zeigt sich eine Hämophilie?

Hämophilie gibt es in drei Schweregraden.

Wie schwer eine Hämophilie ausgeprägt ist, hängt von der im Blut vorhandenen Menge an funktionalem Gerinnungsfaktor ab – definiert als **Restaktivität des Faktors**. Bei einem gesunden Menschen liegt die Aktivität bei 100 %.

Die Schwere einer Hämophilie wird in drei Stufen eingeteilt:

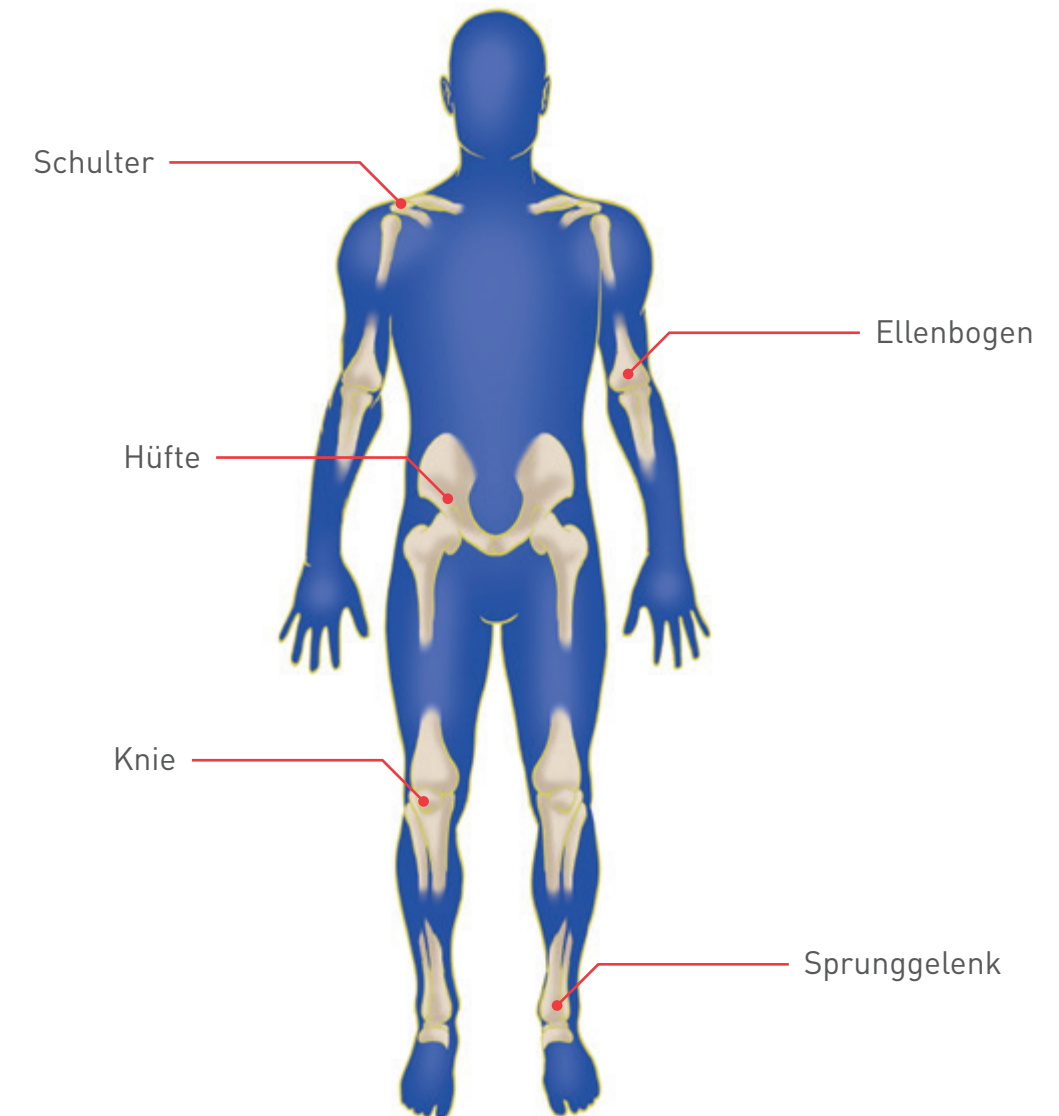
- **Restaktivität > 5%:** Leichte Hämophilie, typisch sind Hämatome nach Verletzungen und Nachblutung nach Operationen
- **Restaktivität 1–5%:** Mittelschwere Hämophilie, starke Blutungen nach Verletzungen oder Operationen, Spontanblutungen möglich
- **Restaktivität < 1%:** Schwere Hämophilie, spontan auftretende Blutungen, Blutungen in Muskel und Gelenke

Etwa die Hälfte der Betroffenen leiden an einer schweren Hämophilie.

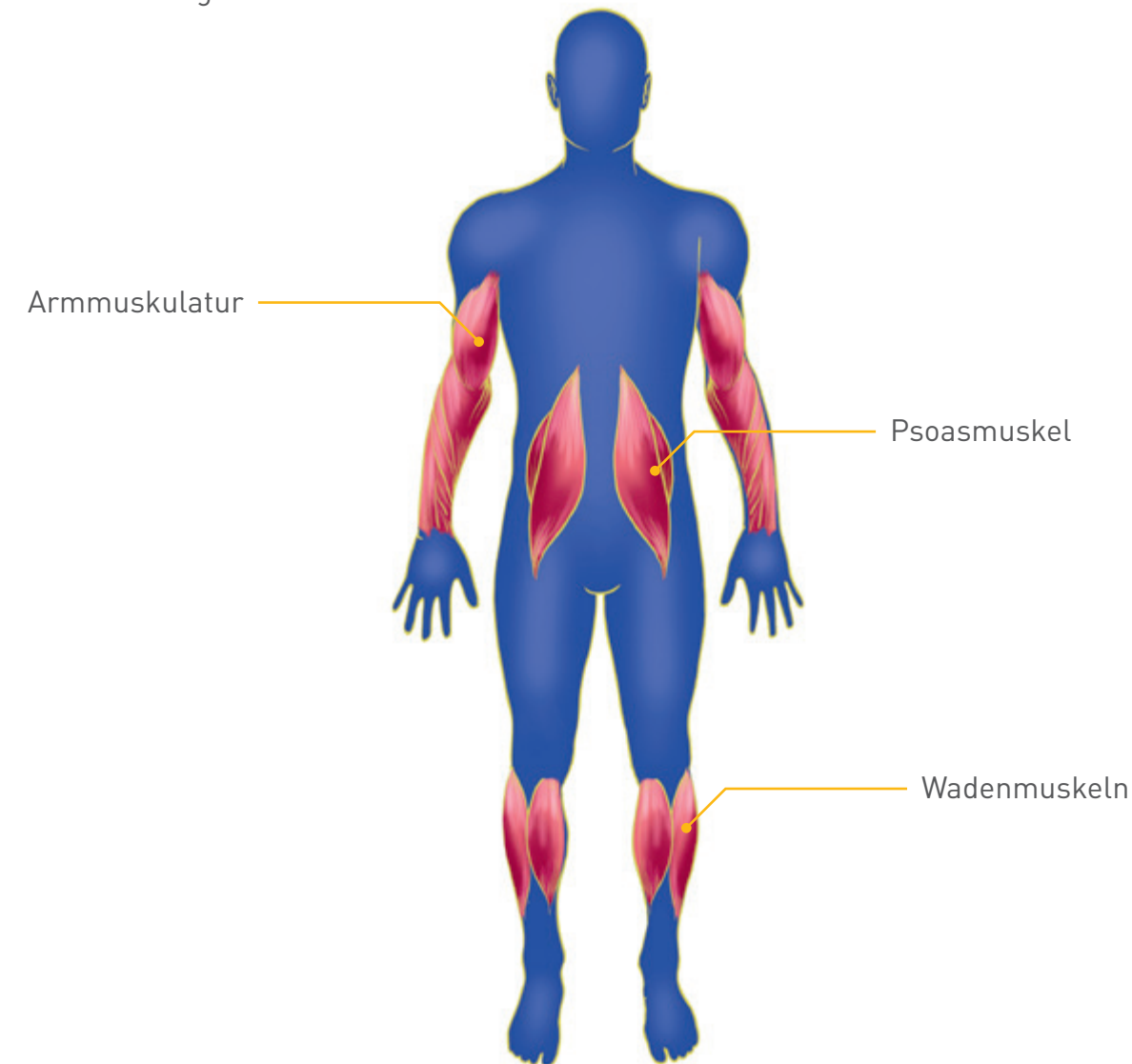
Hämophilie betrifft häufig Gelenke und Muskeln.

Neben offen sichtbaren langen Blutungen, zum Beispiel bei Abschürfungen oder Schnittverletzungen, oder deutlich sichtbaren Hämatomen, führt schwere Hämophilie oft auch zu inneren Blutungen, die nicht direkt erkennbar sind. Traumatisch oder aber spontan – also ohne erkennbare Ursache – kann es zu Blutungen in Haut, Gelenke und bestimmte Muskelgruppen kommen.

Gelenkblutungen treten besonders häufig auf in:



Zu **Muskelblutungen** kommt es z. B. häufig in:



Typisches äußeres Zeichen sind sichtbare Hämatome. Weitere Anzeichen können Schwellung, Kribbeln, Taubheitsgefühle, Bewegungseinschränkung oder Schmerzen sein.

Im Falle eines Sturzes ist es bei Hämophiliepatienten besonders wichtig, schnell eine Hirnblutung auszuschließen!

Gerade im Alter: Hämarthrosen und hämophile Arthropathie

Viele ältere Menschen mit Hämophilie leiden unter den Folgen von wiederholten Gelenkblutungen.

Akute **Hämarthrosen** führen aufgrund der Blutungen zu Schwellungen im oder um das betroffene Gelenk und verursachen Beschwerden:

- Chronische Entzündung der Gelenkinnenhaut bestimmter Gelenke, die besonders häufig von Blutungen betroffen sind (Zielgelenke)
- Degenerative Gelenkentzündung (Arthritis)

Die Konsequenz ist häufig die schmerzhafteste **hämophile Arthropathie**. Der Gelenkknorpel wird beschädigt, der Gelenkspalt verengt sich und die Gelenkfunktion ist gestört. Chronische Schmerzen führen zudem zu einer Bewegungseinschränkung, wodurch auch die gelenkstabilisierende Muskulatur geschwächt wird.

Bei bettlägerigen Hämophiliepatienten mit Dekubitus verbessern sich die Wundgeschwüre mitunter nach der Faktorgabe.

Wie Hämophilie behandelt wird

Der fehlende Gerinnungsfaktor wird mit Faktorkonzentrat (Faktor VIII bei Hämophilie A, Faktor IX bei Hämophilie B) substituiert – dies geschieht durch intravenöse Injektion. Je nach Schweregrad und individueller Situation gibt es zwei Basistherapieformen (**Bedarfsbehandlung oder Prophylaxe**) sowie nach einer Blutung ergänzende nicht-medikamentöse Maßnahmen.

In der Regel hat der Patient klare Vorgaben von seinem Hämophilietherapeuten bezüglich Substitutionsmenge und -häufigkeit. Sollte das nicht der Fall sein, halten Sie bitte Rücksprache mit dem Hämophiliezentrum.

Das Faktorkonzentrat kann vom Hersteller direkt an das behandelnde Hämophiliezentrum, eine Arztpraxis oder eine Apotheke geliefert werden. Eine Lieferung direkt an die Pflegeeinrichtung ist aus rechtlichen Gründen nicht möglich.

1. Bedarfsbehandlung

Nur nach einer Blutung wird Faktorkonzentrat injiziert. Über die Dosis des Faktorkonzentrats informiert Sie das Hämophiliezentrum des Patienten.

2. Prophylaxe

Die Prophylaxe ist heute bei schwerer Hämophilie meist Standard. Sie soll durch regelmäßige Substitution des fehlenden Faktors Blutungen und möglichst auch das Entstehen hämphiler Arthropathie verhindern oder verlangsamen.

Dazu wird zumeist zwei- bis dreimal wöchentlich Faktorkonzentrat gespritzt, mit dem der Faktor-Spiegel auf einem geeigneten Niveau gehalten wird.

Sollte trotzdem eine akute Blutung auftreten, wird zusätzliches Faktorkonzentrat nach Bedarf gespritzt.

Im Blutungsfall: die Akutbehandlung

Kommt es zu Blutungen – die sich bei Gelenkeinblutungen möglicherweise durch eine sichtbare Schwellung, Schmerzen oder Bewegungsbeeinträchtigung zeigen – können Sie dem Patienten nach der **P-E-C-H-Formel** Linderung verschaffen:

- P:** Pause – das Gelenk ruhig stellen
- E:** Eis – zum Kühlen des betroffenen Gelenks
- C:** Compression – einen Kompressionsverband anlegen (bei Hämarthrose)
- H:** Hochlegen – die betroffenen Gliedmaßen hochlagern

Der Patient benötigt im Blutungsfall zunächst eine Injektion des Faktorkonzentrats in der für ihn vorgesehenen Dosis. Danach ist bitte mit dem Hämophiliezentrum abzustimmen, wie weiter verfahren werden sollte.

Hemmkörperentwicklung

In seltenen Fällen entwickelt das Immunsystem Hemmkörper gegen das Faktorkonzentrat, dessen Wirkung dadurch eingeschränkt oder neutralisiert wird. Wenn z. B. trotz Therapie anhaltende oder spontane Blutungen auftreten, kann das ein Hinweis auf eine Hemmkörperentwicklung sein.

Schwacher Hemmkörperbildung kann gegebenenfalls mit höherer Dosierung des Faktorkonzentrats begegnet werden, in schweren Fällen kann eine Immuntoleranztherapie helfen. Wenden Sie sich bei Verdacht auf eine Hemmkörperentwicklung bitte direkt an das Hämophiliezentrum des Patienten.

Wer darf Faktorkonzentrat spritzen?

In der Regel führt der Hämophiliepatient die Faktorinjektion im Rahmen der engmaschig ärztlich kontrollierten Heimselbstbehandlung selbstständig und eigenverantwortlich durch. Der Patient darf die Injektion auch an eine Person seines Vertrauens delegieren. Steht der Patient unter Vormundschaft, entscheidet der gesetzliche Vertreter.

Einige Hersteller von Faktorprodukten bieten mit Patientenbegleitprogrammen Unterstützung bei der Heimselbstbehandlung an. Zum Beispiel steht das Bayer-Programm „Hämophilie: Homecare“ bei Bedarf Patienten zur Verfügung, die mit einem Faktorprodukt von Bayer behandelt werden. Informationen zu den Patientenbegleitprogrammen der Faktorhersteller erhalten Sie im Hämophiliezentrum.

In manchen Regionen und Pflegeeinrichtungen ist es auch möglich, die intravenöse Injektion des Gerinnungsfaktors von einem Palliativ- oder Intensivpflegedienst durchführen zu lassen. Die Beauftragung eines solchen Dienstes sollte in Abstimmung mit dem Patienten, dem Hämophiliezentrum und der Krankenkasse erfolgen.

Die Substitution von Gerinnungsfaktor muss nach §14 des Transfusionsgesetzes lückenlos dokumentiert werden. Die Dokumentation kann in einer elektronischen App oder einem entsprechenden Vordruck (Substitutionstagebuch) erfolgen. Bitte sprechen Sie auch dazu das Hämophiliezentrum an.

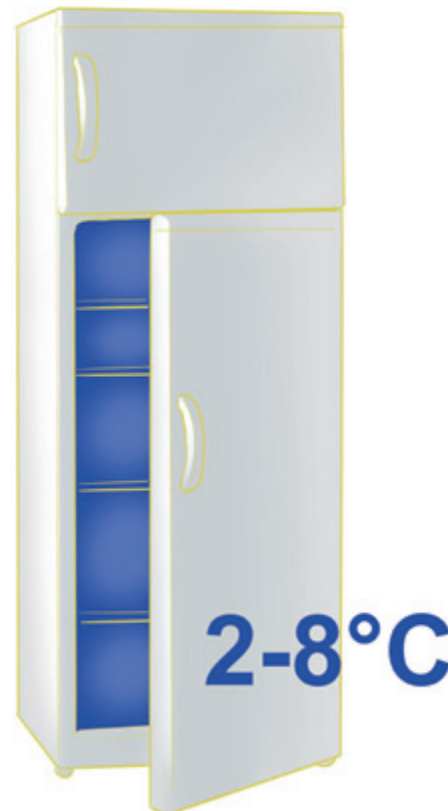


Lagerung und Rekonstitution von Gerinnungspräparaten

Die richtige **Lagerung** der Faktorkonzentrate und die Berücksichtigung der Haltbarkeit sind für die Wirksamkeit sehr wichtig.

- Bitte beachten Sie das jeweils angegebene Verfalldatum.
- Die meisten Faktorkonzentrate müssen im Kühlschrank bei einer Temperatur zwischen 2°C bis 8°C aufbewahrt werden. Hierzu beachten Sie bitte die Herstellerangaben.
- Sollte die Kühlkette unterbrochen sein, ermitteln Sie bitte anhand der Packungsbeilage das neue Verfalldatum und vermerken Sie es auf der Packung.

Faktorkonzentrate sind sehr teuer. Auch unter diesem Aspekt ist ein sorgsamer Umgang mit den Präparaten wichtig.



Achten Sie bitte darauf, dass immer **genug Faktorkonzentrat** vorrätig ist, damit es nicht zu einer Behandlungsunterbrechung kommt.

Rekonstitution von Faktorkonzentrat

Das Faktorkonzentrat ist ein gefriergetrocknetes Pulver (Lyophilisat). Es muss mit dem dazugehörigen Lösungsmittel rekonstituiert (aufgelöst) werden, damit es injiziert werden kann.

Die Produktpackung enthält normalerweise alles, was Sie für die Rekonstitution benötigen.

Bitte halten Sie sich bei der Rekonstitution an die Packungsbeilage des jeweiligen Produkts. Auch auf den Informationsseiten des Herstellers im Internet finden Sie in der Regel weitere Informationen. Grundsätzlich sollten Sie unter anderem folgende Hinweise beachten:

- Zum Temperaturangleich sollten Sie das Faktorkonzentrat einige Minuten vor der Rekonstitution aus dem Kühlschrank nehmen, sofern es gekühlt gelagert wird.
- Bitte achten Sie bei der Rekonstitution auf aseptische Bedingungen.
- Verwenden Sie ausschließlich das in der jeweiligen Verpackung enthaltene Material; schon geöffnete oder beschädigte Komponenten bitte nicht verwenden.
- Desinfizieren Sie die Verschlüsse der Glasfläschchen mit einem Alkoholtupfer.

- Geben Sie bitte die gesamte Menge des Lösungsmittels in das Fläschchen mit dem gefriergetrockneten Produkt.
- Schwenken Sie das Fläschchen, bis sich das Produkt komplett aufgelöst hat. Nicht schütteln – wegen möglicher Schaumbildung.
- Die Lösung muss transparent, klar und ohne Partikel sein.
- Ziehen Sie die Lösung mit der in der Packung enthaltenen, sterilen Spritze auf und legen Sie diese so auf ein desinfiziertes Tablett, dass die Spitze keine Oberfläche berührt.

Bitte verwenden Sie das Arzneimittel nach der Rekonstitution sofort.



Die intravenöse Injektion des Gerinnungsfaktors

Einige allgemeine, hilfreiche Hinweise zum Ablauf der Faktorinjektion:

- Benutzen Sie Einweghandschuhe.
- Legen Sie eine Staubbinde an. Ein guter Platz für die Staubbinde ist ca. 3 cm über der gewählten Einstichstelle. Bitten Sie den Patienten, die Hand zu öffnen und zu schließen, damit die Venen besser hervortreten.
- Wählen Sie eine geeignete Vene mit gesundem Hautbereich und desinfizieren Sie die anvisierte Punktionsstelle.
- Punktieren Sie die Vene vorsichtig mit der Flügelkanüle. Achten Sie darauf, dass die Schliffseite der Kanüle nach oben zeigt und der Einstichwinkel flach ist (unter 30°).
- Fixieren Sie die Kanüle mit einem Pflaster.
- Lösen Sie dann die Staubbinde und infundieren Sie langsam das Faktorkonzentrat.
- Entfernen Sie die Flügelkanüle bitte sanft und gleichmäßig, ohne Druck auf die Einstichstelle auszuüben.
- Drücken Sie einige Minuten einen Tupfer auf die Stelle und kleben Sie anschließend ein Pflaster auf.



Hämophilie und Venenpflege

Bei Hämophiliepatienten sollten Sie auf einige Aspekte bitte besonders achten:

- Geben Sie Venenzugängen an den oberen Extremitäten den Vorzug.
- Wählen Sie für die Punktion Material mit dem kleinstmöglichen Durchmesser, um das Gewebe möglichst nicht zu verletzen.
- Vermeiden Sie Injektionsstellen mit Hautausschlag, Ödemen, Hämatomen etc.
- Treten bei der Injektion Probleme auf wie mangelnde Durchlässigkeit, Schwellungen oder Schmerzen: Flügelkanüle entfernen, Druck auf die Stelle ausüben und den Faktor über eine andere Vene vollständig verabreichen.
- Bitte drücken Sie nach der Injektion länger als üblich einen Tupfer auf die Stelle.
- Nach einer Infusion in die Armbeuge sollte der Arm ausgestreckt sein, während der Druck ausgeübt wird. Bei gebeugtem Arm gelingt es nicht immer, die Vene durch Druck zu verschließen.
- Durch tägliches Eincremen der Einstichstelle mit einer Wund- und Heilsalbe oder Narbensalbe bleibt die Vene in der Regel gut punktierbar.

Injizieren Sie das Faktorkonzentrat nicht in eine Extremität, in der eine akute Blutung stattfindet.

Linderung von Gelenkbeschwerden

Vorsicht mit Schmerzmitteln bei Hämophilie

Einige Schmerzmittel beeinflussen die Blutgerinnung und sind daher für Hämophiliepatienten nicht geeignet. Wenden Sie sich bei Fragen zur Schmerzmedikation bei Hämophiliepatienten an das zuständige Hämophiliezentrum.

Kann Physiotherapie helfen?

Physiotherapie ist – je nach Allgemeinzustand – bei Menschen mit hämophiler Arthropathie ein gutes Mittel, um die Funktionalität im Muskel- und Skelettbereich zu fördern. Im Allgemeinen ist es gut, Betroffene zu körperlicher Aktivität anzuhalten, um die allgemeine Physis und die neuromuskuläre Entwicklung positiv zu beeinflussen. Muskelkraft, Beweglichkeit, Koordination und Gleichgewicht werden so verbessert, auch das allgemeine Wohlbefinden steigt dadurch in der Regel. Vielleicht sind bei Ihrem Patienten sogar leichte Sportarten möglich wie z. B. Schwimmen, Wassergymnastik, Yoga, Radfahren oder Walking.



Weitere, die Gelenkgesundheit unterstützende Maßnahmen können zum Beispiel sein:

- Lymphdrainagen
- Manuelle Therapie und mobilisierende Massagen
- Orthopädische Schuheinlagen
- Akupunktur
- und Elektrobearbeitungen, wie beispielsweise elektrische Nervenstimulation

Allgemeine Hinweise zum Schluss

Hämophiliepatienten müssen das Hämophiliezentrum regelmäßig (ein- bis zweimal pro Jahr) persönlich aufsuchen, damit ihre medizinische Versorgung gewährleistet ist. Sollte es einmal nicht möglich sein, dass der Patient persönlich in das Hämophiliezentrum kommt, kann das Hämophiliezentrum im Ausnahmefall direkt über die Krankenkasse einen Krankenbehandlungsschein anfordern.

Wenn der Hämophiliepatient zusätzlich erkrankt oder z. B. eine Zahnbehandlung oder ein operativer Eingriff bevorsteht, informieren Sie bitte immer möglichst vorab das Hämophiliezentrum. Es wird einen individuellen Behandlungsplan für den Patienten erstellen.





Bayer Vital GmbH

Gebäude K 56 • 51368 Leverkusen

www.faktorviii.de