

Hämophilie (Bluterkrankheit)

Das Vorkommen von Hämophilie in der Bevölkerung liegt bei 1:10.000. Aufgrund des nicht ausreichend ausgeprägten Gerinnungsfaktors kommen Blutungen nicht in der gewohnten Zeit zum Stillstand.

Erscheinungsformen/Beschwerden

„Blaue Flecke“ (Hämatome) werden unverhältnismäßig groß und zahlreich. Die Wundheilung kann verzögert sein. Auch können schmerzhaft Einblutungen in Gelenke (insbesondere Sprunggelenke, Knie- und Ellenbogengelenke) stattfinden. Aufgrund von Besonderheiten des Erbgangs sind fast immer Jungen betroffen.

Schweregrade der Hämophilie:

	Restaktivität des Gerinnungsfaktors	
normal	>75 %	
Subhämophilie	16–75 %	meist beschwerdefrei
leicht	6–15 %	Hämatome nach schwereren Traumen
mittelschwer	1–5 %	Hämatome nach leichten Traumen
schwer	<1 %	Spontanblutungen

Ursache/Diagnose/Prognose

Hämophilie ist eine genetische Erkrankung mit einem Defekt am X-Chromosom, die dazu führt, dass zu wenig Gerinnungsfaktor gebildet wird.

Die Diagnose erfolgt anhand der Anamnese (erkrankte Verwandte?), des Blutungstyps (z. B. kleine, stecknadelkopfgroße bzw. flächenhafte Hauteinblutungen) sowie der Aktivitätsbestimmung spezifischer Gerinnungsfaktoren (Stoffe im Blut, die für eine erfolgreiche Blutstillung notwendig sind).

Hämophilie ist nicht heilbar, aber heutzutage sehr gut behandelbar. Ohne eine regelmäßige Behandlung (Prophylaxe mit Gerinnungsfaktor) kann die Krankheit zu schweren, blutungsbedingten Komplikationen führen. Die Lebenserwartung mit den heutigen Behandlungsmöglichkeiten entspricht der eines Gesunden.

Behandlung

Werden Gerinnungsfaktoren – je nach Schweregrad der Erkrankung ggf. täglich – intravenös injiziert, können Be-

troffene in der Regel ein normales Leben führen. In seltenen Fällen ist eine zusätzliche Injektion bei akuter Verletzung (z. B. bei Platzwunden, Prellungen, Verstauchungen) notwendig. Größere Kinder sind meist in der Selbstinjektion der Gerinnungspräparate geschult, bei kleineren wird dies von den Eltern oder einer Ärztin/einem Arzt übernommen.

Schulungsprogramme

Für Patienten (und ggf. deren Angehörige) erfolgt nach der Diagnose eine ausführliche Einweisung in den Umgang mit der Erkrankung.

Hinweise für Lehrkräfte

Unterricht/Pausensituationen:

Entgegen der landläufigen Meinung ist die Blutungsgefahr bei kleineren Schnittverletzungen und Schürfwunden relativ gering. Schwerere Stöße o. Ä. sollten umgehend den Eltern angezeigt und das betroffene Kind sollte hinsichtlich etwaiger Schonhaltungen (ggf. Hinweis auf eine Gelenkeinblutung) beobachtet werden. Größere offene Wunden etc. müssen sofort versorgt werden (Verband bzw. Druckverband) – in besonders schweren Fällen durch Injektion des Gerinnungsfaktors. Die Eltern sind zu informieren, das weitere Vorgehen kann dann mit ihnen abgesprochen werden.

Auch wenn eine Blutung von selbst zum Stillstand gekommen ist, muss sie den Eltern angezeigt werden. Bei Blutungen, die nach max. 15 Minuten nicht gestoppt bzw. nicht adäquat gestillt werden können, muss der Rettungsdienst (die Telefon-Nr. 112 ist europaweit gültig) gerufen werden. Erste-Hilfe-Kenntnisse sollten regelmäßig aufgefrischt werden.

Klassenfahrten/Ausflüge:

Während bei kürzeren Ausflügen oft vorbeugend gespritzt werden kann, ist bei längeren Klassenfahrten im Vorfeld zu berücksichtigen, dass Medikamente meist kühl gelagert werden müssen und dass die (ggf. tägliche) Verabreichung der Medikamente bis zu einer Stunde in Anspruch nehmen kann. Zudem muss geklärt werden, wie die Medikamente verabreicht werden bzw. wer die Spritzen setzt. Ältere Kinder können dies meist selbst übernehmen.

Materialien für Lehrkräfte

Die Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V. (DHG) bietet sehr informatives Material für Lehrkräfte an:
www.dhg.de/informationen/infomaterial-archiv

- Dort insbesondere: „Ein Kind mit Hämophilie. Informationen für Erzieherinnen und Erzieher in Krippen und Kindergärten sowie Lehrerinnen und Lehrer“

Die Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. (IGH) bietet eine eingehende Beratung für Schulen bzw. Lehrkräfte an.

- Broschüren, Ratgeber und weitere Medien können interessierte Lehrkräfte kostenlos über den „Info-Shop“ der IGH beziehen:
www.igh.info/shop.html
- Basiswissen zur Hämophilie findet sich in dieser Infobroschüre:
www.igh.info/media/haemophilie-was-ist-das-2011.html

Weitergehendes und speziell auf das Schulalter abgestimmtes Informationsmaterial kann unter mail@igh.info jederzeit angefordert werden.

Selbsthilfe/Patientenorganisationen

Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V. (DHG)
www.dhg.de



Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. (IGH)
www.igh.info

