

changing haemophilia®

# ~~eingeschränkte~~ verbesserte Behandlungsmöglichkeiten



LIAM CLEMENS  
USA  
Hämophilie A

Hämophilie verändern.  
Lebensqualität verbessern.

## Klinische Betreuung von Patienten mit Gerinnungsstörungen

Eine Hilfestellung im Behandlungsalltag

changing  
haemophilia®

  
novo nordisk®

Diese Broschüre soll Ihnen den Arbeitsalltag erleichtern und Ihnen Hilfestellung bei alltäglichen und nicht alltäglichen Arbeiten im Umgang mit Patienten mit Hämophilie geben.



Wir danken **Frau Dr. med. Krammer-Steiner** und **Frau Brita Gombert**,  
Klinikum Südstadt Rostock, für die fachliche Unterstützung.

# Inhalt

<b>Hämophilie?</b> .....	<b>4</b>
Was ist Hämophilie?	4
Vererbung der Hämophilie	5
<b>Blutungseignisse</b> .....	<b>6</b>
Klinisches Erscheinungsbild	6
Symptome & Lokalisation	7
<b>Behandlung &amp; Versorgung</b> .....	<b>8</b>
Medikamentöse Behandlung der Hämophilie A oder B	8
Beispiel für die Rekonstitution von Gerinnungsfaktorkonzentrat	10
Übersicht der Gerinnungsfaktoren	15
Dokumentation und Datenschutz	16
Substitutionsprotokoll	18
Faktor-Substitutionsplan (Beispiel)	19
<b>Labor &amp; Medikamente</b> .....	<b>21</b>
Normwerte der Gerinnung, Differentialdiagnose Gerinnungsstörungen	21
Komedikation und Impfungen	22
Rezept: Beispiel (Hinweise zum Ausfüllen)	24
Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen	25
Physiotherapieverordnung	26
Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen	28
<b>Checklisten</b> .....	<b>30</b>
Was? Wer? Erledigt?	30
Wichtige Telefonnummern	31

# Was ist Hämophilie?

## Bei Hämophilie fehlen die Gerinnungsfaktoren VIII oder IX

Die angeborene Hämophilie ist eine erbliche Form der Blutgerinnungsstörung. Vererbt wird ein Mangel des Gerinnungsfaktors: Den Betroffenen fehlt die Fähigkeit, ausreichende Mengen des aktiven Gerinnungsfaktors herzustellen.<sup>1</sup>

## Arten der Hämophilie

**Hämophilie A** ist am häufigsten und kommt bei ca. 80 % aller Hämophiliepatienten vor. Es fehlt der Gerinnungsfaktor VIII (römische Ziffer, entspricht: 8). **Hämophilie B** wird durch einen Mangel an Gerinnungsfaktor IX (römische Ziffer: entspricht 9) verursacht. Sie kommt bei ca. 20 % aller Hämophiliepatienten vor.

## Schweregrade

Der Schweregrad der Hämophilie bezieht sich auf die Restaktivität von Faktor VIII oder IX im Blut. Es gibt eine milde (> 5 %), mittelschwere (1–5 %) und schwere Form (< 1 %). Je geringer die Restaktivität ist, umso schwerer ist die Hämophilie und somit auch die Blutungsneigung.

## Hämophilie und Hemmkörper

Im Normalfall wird zur Behandlung der Hämophilie der fehlende Gerinnungsfaktor ersetzt (substituiert), indem er in eine Vene injiziert wird, um eine Blutung zu stoppen oder die Entstehung einer Blutung zu verhindern. Wenn ein Hemmkörper auftritt, funktioniert dieser Faktorenersatz nicht mehr wie gewohnt. In diesem Fall hat das Immunsystem den Gerinnungsfaktor als körperfremd und fälschlicherweise als gefährlich erkannt und verteidigt sich dagegen, indem es Antikörper produziert. Diese werden bei Hämophilie auch als Hemmkörper (HK) oder Inhibitoren bezeichnet, weil sie den substituierten und ggf. eigenen Gerinnungsfaktor hemmen, sodass dieser nicht mehr richtig wirken kann.

## Der besondere Fall:

### Die erworbene Hämophilie

- Entsteht durch spontane Antikörperbildung gegen einen Gerinnungsfaktor<sup>2-4</sup>
- Entwickelt sich bei Patienten meist ohne Blutungsanamnese
- Inzidenz: 1–4 Patienten pro 1 Million Einwohner pro Jahr
- Schwere und lebensbedrohliche Blutungen bei > 80 % der Fälle
- Hohe Mortalität (Sterblichkeit) zwischen 8 und 22 %
- Kann jeden treffen, in allen Lebensphasen, häufiger bei älteren Patienten und bei Frauen nach der Geburt<sup>3</sup>
- Mehr als 60 % aller Fälle idiopathisch (kein unmittelbarer Grund erkennbar)

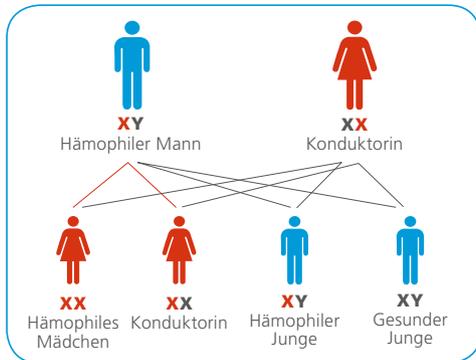
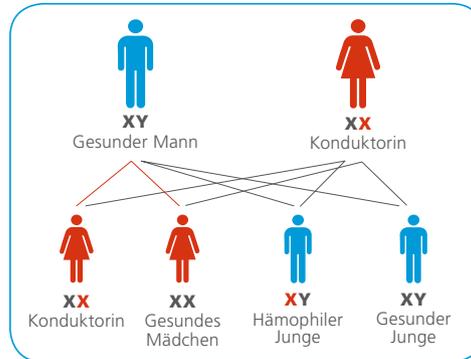
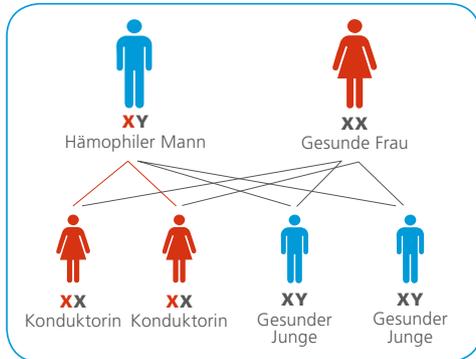


## AUF EINEN BLICK

- Bei angeborener Hämophilie ist die Blutgerinnung ohne Therapie lebenslang gestört.
- Die Ursache ist ein Mangel an für die Gerinnung wichtigen Eiweißmolekülen im Blut. Bei Hämophilie A ist zu wenig Faktor VIII vorhanden, bei Hämophilie B zu wenig Faktor IX.
- In Deutschland sind ca. 6.000 Fälle von Hämophilie A oder B bekannt.

# Vererbung der Hämophilie

Die angeborene Hämophilie betrifft fast ausschließlich Jungen.\* Der Grund dafür ist, dass die Anlage, an Hämophilie zu erkranken, über das X-(Geschlechts-)Chromosom vererbt wird. Auf diesem liegen die Gene für FVIII und FIX.



**X** = Chromosom mit Hämophilie-Gen

\* Allerdings können auch Konduktorinnen (Frauen, bei denen nur eines der beiden X-Chromosome das Hämophilie-Gen trägt, s. Abb.) eine vermehrte Blutungsneigung haben.



## AUF EINEN BLICK

- Hämophilie A und B werden X-chromosomal vererbt.
- Es erkranken fast ausschließlich Männer.

# Klinisches Erscheinungsbild von Blutungsereignissen

## Gelenkblutungen

- Am häufigsten bei Patienten mit schwerer oder mittelschwerer Hämophilie
- Treten meist spontan auf (kein unmittelbarer Grund erkennbar)

## Muskelblutungen

- Treten seltener auf als Gelenkblutungen
- Werden zum Teil durch äußere Einflüsse verursacht (Druck, Stoß)

## Weichteilblutungen

- Durch Verletzung oder spontan

## Schleimhautblutungen

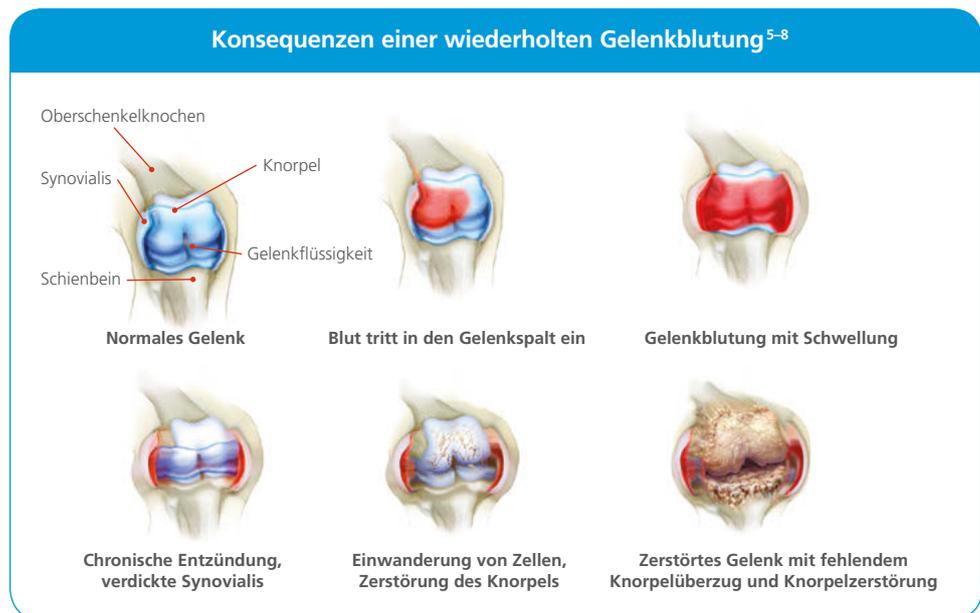
- Eher untypisch für die klassische Hämophilie

## Gastrointestinale Blutungen

- **Oft lebensbedrohlich!**
- Durch entzündliche Veränderungen, Polypen, bösartige Veränderungen

## Zerebrale Blutungen

- **Oft lebensbedrohlich!**
- Insgesamt selten, jedoch gehäuft im Vergleich zur Normalbevölkerung
- Treten auch bei Patienten mit leichter oder milder Hämophilie auf



# Symptome & Lokalisation von Blutungsereignissen

## Gehirn

- Kopfschmerzen
- Schwindel
- Müdigkeit
- Übelkeit oder Erbrechen

## Auge

- Schmerzen
- Schwellung
- Sehstörung
- Verfärbung

## Rachen/Schleimhaut

- Schluckbeschwerden
- Verfärbung
- Schwellung
- Atemnot
- Zahnfleischblutungen

## Muskel/Weichteile

- Funktionsbehinderung des betroffenen Muskels
- Starke Schmerzen
- Kompartmentsyndrom

## Nieren und ableitende Harnwege

- Blut im Urin
- Rückenschmerzen

## Verdauungstrakt

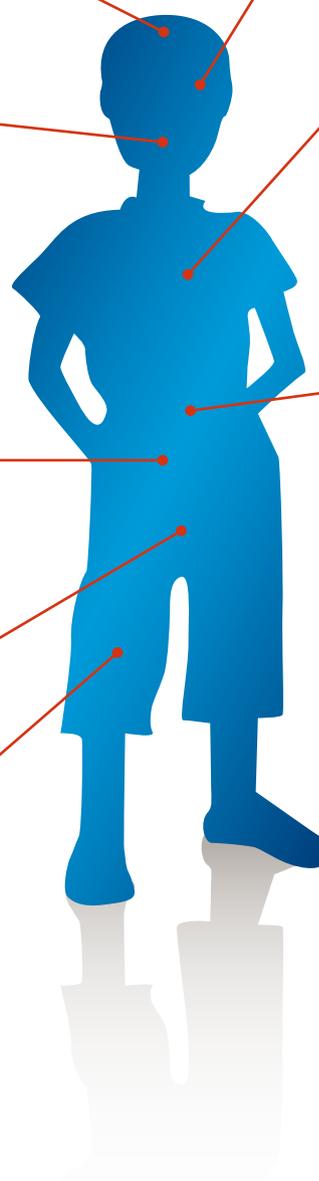
- Erbrechen von (frischem oder geronnenem) Blut
- Blut im Stuhl
- Teerstuhl
- Schwäche
- Schmerzen
- Kreislaufprobleme

## Genitalbereich

- Schmerzen
- Schwellung
- Verfärbung

## Gelenke

- Schwellung, Überwärmung und Bewegungseinschränkung im betroffenen Gelenk
- Sehr starke Schmerzen



# Medikamentöse Behandlung der Hämophilie A oder B

Bei der medikamentösen Behandlung der Hämophilie A oder B werden die fehlenden Gerinnungsfaktoren VIII oder IX durch Injektionen von Gerinnungsfaktoren ersetzt (Faktorensatztherapie). Die Ersatzstoffe (Gerinnungsfaktorkonzentrate) werden aus Blutplasma gewonnen oder rekombinant (gentechnologisch) hergestellt.<sup>9</sup>

**Applikation:** Grundsätzlich intravenös (i.v.), z. B. auch über ein Portsystem möglich

## Behandlung Hämophilie A, B und Hämophilie und Hemmkörper

Bei der heute üblichen **Heimselfbehandlung** erlaubt die vorbeugende (prophylaktische) Injektion eine dauerhafte Versorgung mit Gerinnungsfaktoren. Die Heimselfbehandlung kann vom Patienten in Zusammenarbeit mit dem behandelnden Arzt erlernt werden. Sie erfordert vom Patienten hohe Mitverantwortung. Die prophylaktische Behandlung ist bei Kindern und Jugendlichen sowie bei erwachsenen Patienten mit schwerer Hämophilie angezeigt. Die zweite Behandlungsform ist die Injektion bei Auftreten einer Blutung (im Bedarfsfall, engl.: on demand). Die

sofortige frühe Therapie nach Auftreten einer Blutung ist entscheidend, um blutungsbedingte Langzeitschäden zu minimieren.

Wie wird Hämophilie behandelt, wenn ein **Hemmkörper** vorhanden ist? Bei Patienten mit Hemmkörper-Hämophilie muss eine individuelle Behandlungsstrategie entwickelt werden, die in der Akutsituation, aber auch langfristig greift. Im Falle eines niedrigtitrigen Hemmkörpers kann der Hemmkörper mit erhöhter Faktorengabe noch überspielt werden. Bei einem hochtitrigen Hemmkörper (in der Regel > 5 BE) stehen sogenannte Bypass-Präparate zur Verfügung, die im Gerinnungssystem den Faktor VIII bzw. den Faktor IX umgehen und trotzdem zur Stillung der Blutung führen. Ferner ist eine Behandlung zur Entfernung (Eradikation) des Hemmkörpers notwendig.

## Angeborene Hämophilie und Hemmkörper

**Akute Blutung:** Gabe von Hämostatika<sup>10-12</sup>

**Langfristige Therapie:** Eradikation der Hemmkörper<sup>13-16</sup>



### WISSEN SIE ...

- ... wie die Dosierung von zugeführten Gerinnungsfaktoren berechnet werden kann?

Die Faustregel lautet:

**Prophylaktisch:** FVIII-Konzentrat jeden 2. Tag 20–40 IE/kg KG\*  
FIX-Konzentrat 2 x/Woche 20–40 IE/kg KG\*

**Bei Bedarf:** Je nach Blutungsort und Schwere der Blutung  
15–80 IE/kg KG\*

\* KG = Körpergewicht

Blutungsort	Dosierung in IE/kg KG*	Zielwert** Plasmaspiegel
Gelenkblutungen	15–40	15–50 %
Muskelblutungen	20–40	30–50 %
Weichteilblutungen	50–80	30–50 %
Kleinere Haut- und Weichteilblutungen	30–60	30–50 %
Gastrointestinale Blutungen	30–60	70–100 %
Operation		
• mit großen Wundflächen	50–80	80–150 %
• mit kleinen Wundflächen	25–40	

\* KG = Körpergewicht

\*\* Hämophilie: die Antworten. Ein Nachschlagewerk für Betroffene, Angehörige, Ärzte und Schwestern

Die Injektion einer **Internationalen Einheit** (IE) Gerinnungsfaktor pro Kilogramm Körpergewicht erhöht die Aktivität des Gerinnungsfaktors im Körper um 1 bis 2 %.

Eine Übersicht von Gerinnungspräparaten finden Sie unter ▶ [www.dhg.de/Präparateübersicht](http://www.dhg.de/Präparateübersicht)

Aktuelle Fachinformationen finden Fachkreise unter ▶ [www.fachinfo.de](http://www.fachinfo.de)

(Zugang nur mit DocCheck-Passwort)

Novo Nordisk Pharma GmbH übernimmt keinerlei Gewähr für die Richtigkeit, Vollständigkeit und Aktualität der Inhalte externer Webseiten.

### Wirkstoff-Herstellung

**Rekombinant:** Rekombinante Wirkstoffe werden bereits seit den 80er Jahren hergestellt. Dabei wird die Erbinformation in einen Mikroorganismus eingeschleust, der dann das Eiweiß produziert. Es werden z. B. Nieren- oder Eierstockzellen von Hamstern verwendet. Rekombinante Produkte sind durch den hochmodernen Herstellungs- und Produktionsprozess frei von humanpathogenen Viren. Der rekombinante Faktor liegt als Pulver vor und muss vor dem Spritzen gelöst werden.

**Plasmatisch:** Aus einem Plasmapool wird mit aufwendigen, modernen Verfahren der Gerinnungsfaktor isoliert und hoch aufgereinigt. Um 1.000 bis 1.500 Einheiten Faktor VIII zu gewinnen, werden 2.000 ml Blutplasma benötigt. Dies bedeutet, man benötigt ca. 4.000 ml Vollblut von etwa 8 Spendern. Der isolierte Gerinnungsfaktor, ein Eiweiß, wird gefriergetrocknet und so haltbar gemacht. Er liegt als Pulver vor, das vor dem Spritzen gelöst wird.

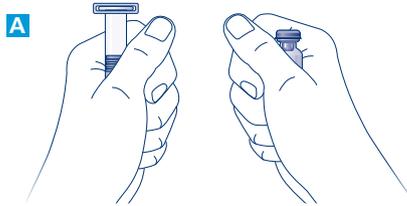


### AUF EINEN BLICK

- **Rekombinant:** gentechnologisch hergestellt
- **Plasmatisch:** aus humanem Blut gewonnen

# Beispiel für die Rekonstitution von Gerinnungsfaktorkonzentrat (Schritt 1–3)

## 1 Bereiten Sie die Durchstechflasche und die Spritze vor



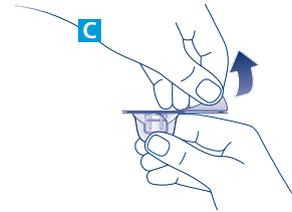
- Entnehmen Sie die Anzahl der Packungen, die Sie benötigen.
- Überprüfen Sie das Verfalldatum.
- Überprüfen Sie den Namen, die Stärke und die Farbe der Packung, um sicherzustellen, dass diese das richtige Produkt enthält.
- Waschen Sie Ihre Hände und trocknen Sie diese sorgfältig mit einem sauberen Handtuch oder an der Luft.
- Nehmen Sie die Durchstechflasche, den Durchstechflaschen-Adapter und die Fertigspritze aus dem Karton. Lassen Sie die Kolbenstange unberührt im Karton.
- Erwärmen Sie die Durchstechflasche und die Fertigspritze auf Raumtemperatur. Sie können dies tun, indem Sie diese in den Händen halten, bis sie sich so warm anfühlen wie Ihre Hände.
- Verwenden Sie keine andere Methode, um die Durchstechflasche und die Fertigspritze zu erwärmen.
- Entfernen Sie die Plastikkappe von der Durchstechflasche.

Verwenden Sie die Durchstechflasche nicht, wenn die Plastikkappe locker ist oder fehlt.

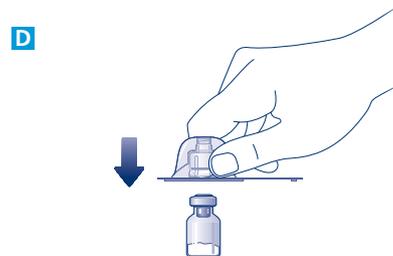
- Wischen Sie mit einem sterilen Alkoholwischer über den Gummistopfen und lassen Sie ihn vor der Anwendung für einige Sekunden an der Luft trocknen, um sicherzustellen, dass er so keimfrei wie möglich ist.
- Berühren Sie den Gummistopfen nicht mit Ihren Fingern, da so Keime übertragen werden können.



## 2 Befestigen Sie den Durchstechflaschen-Adapter



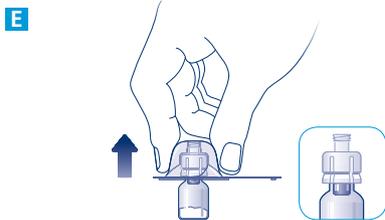
- Entfernen Sie das Schutzpapier vom Durchstechflaschen-Adapter. Verwenden Sie den Durchstechflaschen-Adapter nicht, wenn das Schutzpapier nicht vollständig versiegelt oder wenn es beschädigt ist.
- Nehmen Sie den Durchstechflaschen-Adapter nicht mit Ihren Fingern aus der Schutzkappe. Wenn Sie den Dorn des Durchstechflaschen-Adapters berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.
- Stellen Sie die Durchstechflasche auf eine flache und feste Oberfläche.



- Drehen Sie die Schutzkappe um und rasten Sie den Durchstechflaschen-Adapter auf der Durchstechflasche ein.

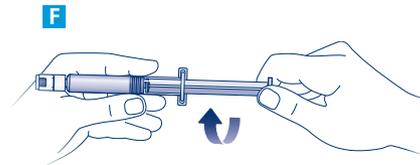
Entfernen Sie den Durchstechflaschen-Adapter nicht mehr von der Durchstechflasche, sobald er einmal befestigt wurde.

- **Drücken Sie die Schutzkappe** wie gezeigt leicht mit Ihrem Daumen und Zeigefinger **zusammen**.

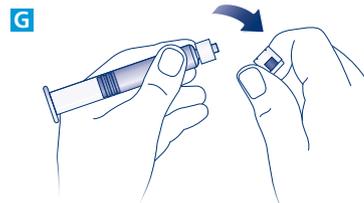


**Entfernen Sie die Schutzkappe** vom Durchstechflaschen-Adapter. **Heben Sie** beim Entfernen der Schutzkappe **nicht den Durchstechflaschen-Adapter von der Durchstechflasche ab**.

### 3 Verbinden Sie die Kolbenstange mit der Spritze



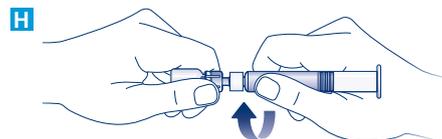
- Greifen Sie die Kolbenstange am breiten oberen Ende und nehmen Sie sie aus dem Karton. **Berühren Sie weder die Seiten noch das Gewinde der Kolbenstange**. Wenn Sie die Seiten oder das Gewinde berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.
- Verbinden Sie die Kolbenstange **sofort** mit der Spritze, indem Sie sie im Uhrzeigersinn in den Kolben im Innern der Fertigspritze drehen, bis ein Widerstand fühlbar ist.
- **Entfernen Sie die Spritzenkappe** von der Fertigspritze, indem Sie sie nach unten biegen, bis die Perforation bricht.



- **Berühren Sie nicht die Spritzen Spitze unter der Spritzenkappe**. Wenn Sie die Spritzen Spitze berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.

**Verwenden Sie die Fertigspritze nicht, wenn die Spritzenkappe locker ist oder fehlt.**

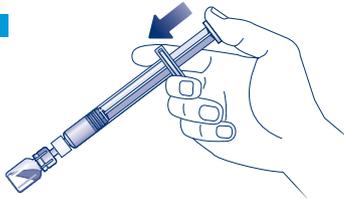
- **Schrauben Sie die Fertigspritze fest** auf den Durchstechflaschen-Adapter, bis ein Widerstand fühlbar ist.



# Beispiel für die Rekonstitution von Gerinnungsfaktorkonzentrat (Schritt 4–5)

## 4 Rekonstituieren Sie das Pulver mit dem Lösungsmittel

I



- Halten Sie die Fertigspritze leicht schräg, die Durchstechflasche nach unten gerichtet.
- Drücken Sie die Kolbenstange herunter, um das gesamte Lösungsmittel in die Durchstechflasche zu injizieren.

J



- Halten Sie die Kolbenstange weiterhin heruntergedrückt und schwenken Sie die Durchstechflasche leicht im Kreis, bis das Pulver vollständig gelöst ist.

Schütteln Sie die Durchstechflasche nicht, da dies zum Aufschäumen führt.

- Überprüfen Sie die rekonstituierte Lösung. Sie muss klar bis leicht schillernd (leicht trüb) sein. Verwenden Sie sie nicht, wenn Sie sichtbare Teilchen oder Verfärbungen bemerken. Verwenden Sie stattdessen eine neue Packung.

Es wird empfohlen, die Lösung sofort nach Rekonstitution anzuwenden, da das Arzneimittel möglicherweise nicht länger steril ist und Infektionen verursachen könnte, wenn es stehengelassen wird.

Wenn Sie die rekonstituierte Lösung nicht sofort anwenden können, sollte sie innerhalb von 4 Stunden angewendet werden, wenn sie bei Raumtemperatur (bis zu 30 °C) gelagert wurde, und innerhalb von 24 Stunden, wenn sie bei 2 °C – 8 °C gelagert wurde. Lagern Sie das rekonstituierte Produkt in der Durchstechflasche.

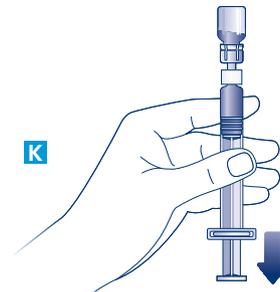
Sie dürfen die rekonstituierte Lösung nicht einfrieren oder in der Spritze aufbewahren.

Bewahren Sie die Lösung nicht ohne Anweisung des behandelnden Arztes auf.

Bewahren Sie die rekonstituierte Lösung vor direktem Licht geschützt auf.

Wenn die zu verabreichende Dosis mehr als eine Durchstechflasche erfordert, wiederholen Sie die Schritte A bis J mit zusätzlichen Durchstechflaschen, Durchstechflaschen-Adaptoren und Fertigspritzen, bis die benötigte Dosis erreicht wird.

K

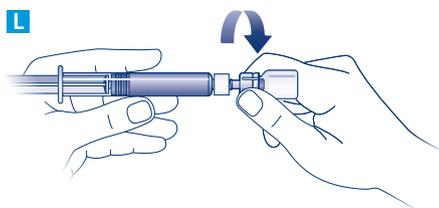


- Halten Sie die Kolbenstange weiterhin vollständig hineingedrückt.
- Drehen Sie die Spritze mit der Durchstechflasche auf den Kopf.

- **Hören Sie auf, die Kolbenstange zu drücken und lassen Sie diese sich von alleine zurückbewegen**, während die rekonstituierte Lösung die Spritze füllt.
- **Ziehen Sie die Kolbenstange leicht nach unten**, um die rekonstituierte Lösung in die Spritze aufzuziehen.
- **Falls Sie nur einen Teil der gesamten Dosis benötigen, benutzen Sie die Skala auf der Spritze, um zu sehen, wie viel der rekonstituierten Lösung Sie aufziehen.**

Wenn zu irgendeinem Zeitpunkt zu viel Luft in der Spritze ist, injizieren Sie die Luft zurück in die Durchstechflasche.

- **Tippen Sie leicht an die Spritze**, während Sie die Durchstechflasche auf den Kopf gedreht halten, um jegliche Luftblasen an die Oberfläche aufsteigen zu lassen.



- **Drücken Sie langsam die Kolbenstange**, bis alle Luftblasen verschwunden sind.
- **Schrauben Sie den Durchstechflaschen-Adapter** mit der Durchstechflasche **ab**.
- **Berühren Sie nicht die Spritzenspitze**. Wenn Sie die Spritzenspitze berühren, können Keime von Ihren Fingern übertragen werden.

## 5 Injizieren Sie die rekonstituierte Lösung

Die rekonstituierte Lösung kann nun in die Vene injiziert werden.

- Injizieren Sie die rekonstituierte Lösung entsprechend der Packungsbeilage.
- Injizieren Sie langsam über einen Zeitraum von 2 bis 5 Minuten.
- Mischen Sie die Lösung nicht mit anderen intravenösen Infusionen oder Medikamenten.

### Injektion über nadellose Konnektoren für intravenöse (i.v.) Katheter:

**Vorsicht:** Die Fertigspritze ist aus Glas und wurde entwickelt, um mit standardmäßigen Luer-Lock-Verbindungen kompatibel zu sein. Einige nadellose Konnektoren mit einem internen Dorn sind mit der Fertigspritze inkompatibel. Diese Inkompatibilität könnte die Verabreichung des Arzneimittels verhindern und/oder zu einer Beschädigung des nadellosen Konnektors führen.

### Injektion der Lösung über einen zentralen Venenkatheter (ZVK) wie einen zentralvenösen Katheter oder einen subkutanen Portkatheter:

- Wenden Sie eine saubere und keimfreie (aseptische) Arbeitsweise an. Befolgen Sie die Anweisungen für den vorschriftsmäßigen Gebrauch des Konnektors und ZVKs.
- Die Injektion in einen ZVK erfordert möglicherweise die Verwendung einer sterilen 10 ml Plastikspritze für das Aufziehen der rekonstituierten Lösung. Dies sollte direkt nach Schritt J getan werden.
- Wenn der Schlauch des ZVKs vor oder nach der Injektion gespült werden muss, verwenden Sie Natriumchlorid 9 mg/ml Injektionslösung.



MANUEL MELENDEZ  
Mexiko  
Hämophilie A

# Übersicht der Gerinnungsfaktoren

Es gibt folgende Faktoren, die für die Gerinnung eine Rolle spielen:

Faktor	Synonym	Plasma-Konzentration (mg/dl)	Halbwertszeit (Stunden)	Hämostatische Mindestaktivität	Normbereich* (%)
I	Fibrinogen	150–400	96–112	50 mg/dl	
II	Prothrombin	5–15	41–72	20 %	70–120
V	Proakzelerin	1–5	12–35	10–15 %	70–120
VII	Prokonvertin	0,05–0,1	2–6	10 %	70–120
VIII	Antihämophiles Globulin A	0,01–0,02	10–14	25 %	70–120
IX	Antihämophiles Globulin B, Christmas-Faktor	0,3–0,7	18–24	20–25 %	70–120
X	Stuart-Prower-Faktor	0,6–1	20–42	20 %	70–120
XI	Plasma-Thromboplastin-Antezedent	0,5	60–70	15–20 %	70–120
XII	Hageman-Faktor	1–5	50–70	–	70–120
XIII	Fibrinase	1–6	200–240	2–10 %	70–120

\* Achtung! Normwerte variieren abhängig von Labormethodik

# Dokumentation und Datenschutz

Chargendokumentationspflicht gemäß §14 Abs. 1 Transfusionsgesetz.

Die Dokumentation dient der Rückverfolgung eines Präparates!

## §14 – Dokumentation, Datenschutz

**(1)** Die behandelnde ärztliche Person hat jede Anwendung von Blutprodukten und von gentechnisch hergestellten Plasmaproteinen zur Behandlung von Hämostasestörungen für die in diesem Gesetz geregelten Zwecke, für Zwecke der ärztlichen Behandlung der von der Anwendung betroffenen Personen und für Zwecke der Risikoerfassung nach dem Arzneimittelgesetz zu dokumentieren oder dokumentieren zu lassen. Die Dokumentation dient der Aufklärung und soll die Einwilligungserklärungen, das Ergebnis der Blutgruppenbestimmung, soweit die Blutprodukte blutgruppenspezifisch angewendet werden, die durchgeführten Untersuchungen sowie die Darstellung von Wirkungen und unerwünschten Ereignissen umfassen.

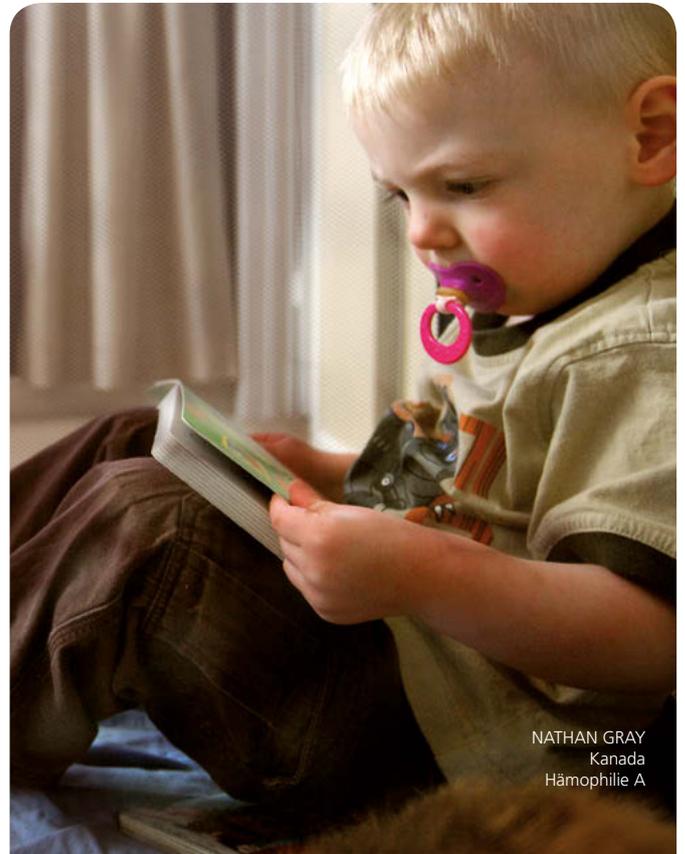


### AUF EINEN BLICK

- Bei Eigenblut sind diese Vorschriften sinngemäß anzuwenden. Die Einrichtung der Krankenversorgung (Krankenhaus, andere ärztliche Einrichtung, die Personen behandelt) hat sicherzustellen, dass die Daten der Dokumentation patienten- und produktbezogen genutzt werden können.

**ACHTUNG! Bitte beachten Sie die Unterschiede in der Dokumentation für stationäre oder ambulante Behandlung in Ihrer Klinik!**

**(2)** Angewendete Blutprodukte und Plasmaproteine im Sinne von Absatz 1 sind von der behandelnden ärztlichen Person oder unter ihrer Verantwortung mit folgenden Angaben unverzüglich zu dokumentieren:



NATHAN GRAY  
Kanada  
Hämophilie A

Tragen Sie bitte folgende Daten in die dafür vorgesehene Spalte ein:

**Name, Vorname**

**Geburtsdatum**

**Körpergewicht:** Notieren Sie hier das Körpergewicht des Patienten. Das Körpergewicht ist für die Dosierung wichtig, da die zu spritzenden Einheiten pro Kilogramm Körpergewicht berechnet werden.

**Bemerkungen:** Sonstige Erkrankungen, eventuelle Nebenwirkungen, durchgeführte Behandlungen, Impfungen, Präparatewechsel, zusätzlich eingenommene Medikamente etc. tragen Sie unter diesem Punkt ein.

**Unterschrift Arzt**

**Datum:** Tragen Sie hier den Tag der Behandlung und die folgenden Angaben in die entsprechende Datumszeile ein.

**Uhrzeit:** Protokollieren Sie hier den Beginn der Injektion.

**Präparat:** Vermerken Sie hier den Namen des verordneten Präparats.

**Anzahl Vials:** Tragen Sie hier die Anzahl der verwendeten Durchstechflaschen ein.

**Einheit (mg/IE):** Tragen Sie die verabreichte Dosis pro Behandlung ein (mg oder IE).

**Chargen-Nr.:** Kleben Sie das Etikett in das dafür vorgesehene Dokumentationsfeld.

**Blutungsort:** Beschreiben Sie hier den Blutungsort (z. B. Knie, Sprunggelenk, Ellenbogen etc.). Diese Rubrik ist besonders wichtig, da sie Aufschluss darüber gibt, wie häufig Einblutungen in das gleiche Gelenk erfolgen.

**Behandlungsgrund:** Notieren Sie hier, ob es sich um ein akutes Blutungsereignis (1), eine Folgebehandlung (2) oder um eine prophylaktische Behandlung (3) handelt.

**Therapeutischer Effekt:** Vermerken Sie hier, ob die Behandlung zum gewünschten Erfolg geführt hat (1 für Ja/2 für Nein).

Patient				
Name, Vorname	Geburtsdatum	Gewicht	Bemerkungen	Unterschrift Arzt
Max, Mustermann	03.08.1975	82 kg		

Anwendung		Präparat			Blutung/Behandlung/Therapie		
Datum	Uhrzeit	Präparatename			Blutungsort - Knie (1) - Sprunggelenk (2) - Ellenbogen (3) - Andere (4)	Behandlungsgrund - Blutung (1) - Folgebehandlung (2) - Prophylaxe (3)	Therapeutischer Effekt - Ja (1) - Nein (2)
		Anzahl Flaschen	Einheit (mg)	Chargen-Nr. (Etikett)			
Mo 01.03. 2017	12:30	1	5		1	1	1

# Substitutionsprotokoll

- Enthält den genauen Ablauf der Behandlung
- Ist beim Hämophiliebehandler anzufordern

## **Ansprechpartner Klinik:**

---

---

---

---

## **Anforderung von Faktorenpräparaten:**

---

---

---

---

## **Notfallnummer:**

---

---

---

## Faktor-Substitutionsplan (Beispiel)

<b>Patient</b>	<b>Name, Vorname</b>	Feuerstein, Fred
	<b>Geburtsdatum</b>	13.01.1960
	<b>Körpergewicht (kg)</b>	77 kg
<b>Diagnose</b>		Schwere Hämophilie A, Restaktivität <1 %
<b>Faktor</b>		Name des Präparates, auf das der Patient eingestellt ist.
<b>Eingriff</b>		Katarakt OP
<b>Substitutionsziel</b>		50–60 % (Talspiegel)
<b>Substitutionsdauer</b>		Substitution für 5 Tage
<b>Empfohlenes Prozedere am OP-Tag</b>		1h vor OP: 4.000 IE FVIII i.v. als Bolus 2h nach OP: 2.000 IE FVIII i.v. als Bolus 1.–4.-po Tag: 4.000 IE FVIII i.v. als Bolus Bei starker Blutung evtl. 2.000 IE als Bolus substituieren
<b>Ggf. Kontrolle von Laborparametern</b>		BB, Faktor VIII bzw. Faktor IX, aPTT ...
<b>Zu beachten</b>		Keine ASS-haltigen Medikamente, keine Thrombin- oder GP IIb/IIIa-Inhibitoren, Faktorengabe und Charge dokumentieren.
<b>Standardthromboseprophylaxe</b>		Arterielle Punktionen sind bei Patienten mit Hämophilie, von-Willebrand-Jürgens-Syndrom und anderen hämorrhagischen Gerinnungsstörungen grundsätzlich mit einem erhöhten Risiko behaftet. Eine normale aPTT, normaler Faktor-Spiegel und Blutungszeit schließen eine Blutungskomplikation nicht aus.
<b>Bei Rückfragen/ Komplikationen</b>		Verantwortlicher Arzt: Dr. med. Muster Mustermann
Datum/Ort:		Unterschrift:

LEANDRO KUSTER  
Schweiz  
Hämophilie A



# Labor

Normwerte Gerinnung*			
Globaltests		Inhibitoren der Gerinnung	
<b>aPTT (aktivierte partielle Thromboplastinzeit)</b> (erfasst primär Faktor VIII, IX, XI, XII und deren Hemmkörper)	32–43 s	Antithrombin	70–120 %
		Protein C	80–120 %
<b>INR</b>	0,8–1,25		
<b>Quickwert</b> (TPZ = Thromboplastinzeit; PT = Prothrombinzeit) (erfasst primär Faktor II, V, VII und X)	70–120 %	Protein S gesamt	80–120 %
		Protein S-Aktivität	> 74 %
<b>Thrombinzeit (TZ)</b> (erfasst Fibrinogen)	15–25 s	Protein S frei	> 56 %
		Fibrinolytisches System	
<b>Reptilasezeit</b> (erfasst Fibrinogen, kein Heparin-Einfluss)	15–25 s	Plasminogen	80–120 %
		t-PA-Aktivität	0–1,9 U/ml
<b>Fibrinogen nach Clauss</b>	150–400 mg/dl	PAI	< 22 U/ml
		D-Dimere	< 0,5 µg/ml
<b>Faktor VIII</b>	70–150 %		
<b>Faktor IX</b>	70–120 %		

Differentialdiagnose Gerinnungsstörungen						
	Quickwert	PTT	Thrombinzeit	Fibrinogen	Blutungszeit	Thrombozytenzahl
<b>Normbereich*</b>	70–120 %	32–43 s	15–25 s	150–400 mg/dl	< 9 min	150–400 x 10 <sup>9</sup> /l
<b>Fibrinogenmangel</b>	n-p ↓	n-p ↑	p ↑	p ↓	n	n
<b>Faktor VII-Mangel</b>	p ↓	n	n	n	n	n
<b>Faktor VIII-, IX-, XI-, XII-Mangel</b>	n	p ↑	n	n	n	n
<b>Faktor II-, V-, X-Mangel</b>	p ↓	n	n	n	n	n
<b>Erworbene Hämophilie</b>	n	p ↑	n	n	n	n
<b>Hemmkörper-Hämophilie</b>	n	p ↑	n	n	n	n
<b>Heparin-Therapie</b>	∅	p ↑	p ↑	n	n	n
<b>Fibrinolyse-Therapie</b>	∅	∅	p ↑	p ↓	n	n
<b>Verbrauchskoagulopathie</b>	p ↓	p ↑	p ↑	p ↓	p ↑	p ↓
<b>von-Willebrand-Syndrom</b>	n	n-p ↑	n	n	n-p ↑	n
<b>Thrombozytopenie</b>	n	n	n	n	p ↑	p ↓
<b>Thrombozytopathie</b>	n	n	n	n	p ↑	n

p = pathologisch      ↑ = erhöhte Werte      ↓ = erniedrigte Werte      n = normal      ∅ = nicht verwertbar  
 \* Achtung! Normwerte variieren abhängig von Labormethodik

# Komedikation und Impfungen

Medikamente, die bei Blutern nicht oder nur unter ärztlicher Aufsicht angewandt werden dürfen				
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Acetylsalicylsäure (ASS) beeinflusst die Aggregation der Blutplättchen</li> <li>• Aspirin und andere Gerinnungshemmer können zu Magen-Darm-Blutungen sowie Nierenschäden und kardiovaskulären Risiken führen</li> <li>• Rücksprache mit dem Behandler vor dem Beginn einer medikamentösen Therapie mit entzündungshemmenden Substanzen (z. B. bei rheumatischen Erkrankungen)</li> </ul>				
ASS-haltige Gerinnungshemmer				
Monopräparate		Kombinationspräparate		
• Acesal®		• Aspirin® forte/plus C	• Alacetan-Schmerztabletten	
• Alka-Seltzer®		• Boxazin®		
• Aspirin®		• Coffetyl®		
• Aspisol®		• Dolomo® TN	• Dolviran® N	
• Aspro®		• Eudorlin® Tbl.		
• ASS®		• Fibrex® Tbl.		
• HerzASS®		• Godamed®		
• Miniasal®		• HA-Tabletten N® gegen Schmerzen		
• Santasal N		• Melabon® K		
• Togonal® ASS		• Mipyrin		
		• Neuranidal®	• Neuralgin®	
		• Quadronal®		
		• Ratiopyrin®	• Thomapyrin® und Thomapyrin® C	
		• Ring N	• Togonal® Classic / Brause + Vit.C	
		• Spalt® N	• Tempil®	
		• Titalgan®		
Andere Gerinnungshemmer				
• Falithrom®	• Iscover®	• Marcumar®	• Plavix®	• ReoPro®
Neue orale Antikoagulanzen				
• Eliquis®	• Lixiana®	• Pradaxa®	• Xarelto®	
Andere Medikamente				
• Wobenzym®	• Ginkgo Biloba	• Valproat®		

### Erlaubte Medikamente bei Patienten mit Hämophilie

<b>Schmerzmittel (Analgetika)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Paracetamol (z. B. Ben-u-ron®)</li> <li>• Metamizol (z. B. Novalgin®)</li> <li>• Tilidin + Naloxon (z. B. Valoron® N)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tramadol (z. B. Tramal®)</li> <li>• Palexia®</li> </ul>
<b>Medikamente gegen Gelenkschmerzen</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ibuprofen (z. B. Imbun®, Aktren®)</li> <li>• Diclofenac (z. B. Voltaren® Resinat)</li> <li>• Meloxicam (z. B. Mobec®)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Celecoxib (z. B. Celebrex®)</li> <li>• Arcoxia®</li> <li>• Naproxen Schwörer®</li> </ul>
<b>Fiebersenkende Medikamente</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Paracetamol (z. B. Ben-u-ron®)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ibuprofen (z. B. Dolormin®)</li> </ul>
<b>Lokale, blutstillende Mittel</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• TABOTAMP NU-Knit resorbierbares Hämostyptikum aus oxidiertem regenerierter Cellulose</li> <li>• HEMOCOL (resorbierbares Kollagenvlies)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cool Pack (Eis)</li> <li>• Tranexamsäure (-gel)</li> </ul>

#### Impfungen

Impfungen sollten bei Hämophilen genauso gegeben werden wie bei gerinnungsgesunden Personen. Die Hämophilie ist kein Grund, nicht zu impfen.

**Wegen des erhöhten Blutungsrisikos bei intramuskulären Impfungen wird eine subkutane Verabreichung empfohlen.\***

#### Stufenschema für Analgetika bei ARTHROPATHIEN (mod. nach Mannucci et al., 2009)

- Paracetamol (500–1.000 mg/Tag)
- Celecoxib (100–200 mg/Tag)
- Paracetamol + Codein **oder** Paracetamol + Tramadol
- Morphin ▶ Achtung: Magen-, Darm-Blutungen

#### Wechselwirkungen mit sonstigen Mitteln

Bestimmte Nahrungsmittel und vor allem Nahrungsergänzungstoffe können Einfluss auf die Wirkung bestimmter Medikamente haben. Bitte fragen Sie Ihre Patienten insbesondere nach diesen Nahrungsmitteln.

Mittel	Wechselwirkung
<b>Grapefruitsaft</b>	Hemmt den Abbau vieler Arzneistoffe und führt damit zu verlängerter Wirkung
<b>Alkohol</b>	Blutverdünnend
<b>Schwarzer Tee</b>	Verringerung der Aufnahme vieler Wirkstoffe im Körper
<b>Lakritz</b>	Blutdruckerhöhend, führt zu Kaliumverlust
<b>Ginkgo</b>	Blutverdünnend
<b>Johanniskraut</b>	Abbauenzym, lässt Medikamente schneller abbauen, Wirkung herabgesetzt, Thrombozytenfunktionsstörungen

\* Siehe Srivastava et al., 2013

# Rezept: Beispiel zum Ausfüllen

Krankenkasse bzw. Kostenträger		Hilfs- SVG	Impf- mittel	Spez- Stoff	Begr- Pflicht	Apotheken-Nummer / IK	
		6	7	8	9	1	
Name, Vorname des Versicherten		Zuzahlung		Gesamt-Brutto			
geb. am		3		2			
Kostenträgerkennung		Arzneimittel-Hilfsmittel-Nr.		Faktor		Taxe	
Versicherten-Nr.		1. Verordnung		4		5	
Status		2. Verordnung					
Betriebsstätten-Nr.		Arzt-Nr.		Datum		Vertragsarztstempel	
Rp. (Bitte Leerräume durchschneiden)		MUSTER					
auf idem		7		auf idem			
auf idem		6		Abgabedatum in der Apotheke			
auf idem		bbbr		Unterschrift des Arztes Muster 16 (10.2014)			
Bei Arbeitsunfall auszufüllen!		Unfalltag		Unfallbetrieb oder Arbeitgebernummer			
		7819100004					

- 1 Institutionskennzeichen
- 2 Gesamtbetrag (= Summe der Taxen)
- 3 Zuzahlung
- 4 Pharmazentralnummer (= PZN)
- 5 Faktor (= Anzahl der Packungen)
- 6 Abgabedatum
- 7 Verordnung (Medikament, Stärke, Stück)



RAFAEL DE JESÚS FLORES  
Mexiko  
Hämophilie A

# Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen

Patienten mit chronischen Erkrankungen wie der Hämophilie können dauerhaft von nicht-medikamentösen Behandlungen profitieren. Diese sollten regelmäßig vor und nach einem operativen Eingriff – aber auch dauerhaft ohne eine Operation – eine auf die Gelenkerkrankung abgestimmte physiotherapeutische Behandlung erfahren.

Durch die gezielte Behandlung und das Training des Bewegungsapparates können die Risiken für sich wiederholende Einblutungen und nachfolgende Entzündungen minimiert werden. Die Art der physiotherapeutischen Intervention richtet sich nach den Gegebenheiten im Gelenk, der muskulären Situation und dem Aktivitätsgrad des Patienten. Dabei kommen dem sensomotorischen Training, Stabilisations-, Dehn- und Kräftigungsübungen sowie dem Stütztraining eine grundlegende Bedeutung zu, um folgenschwere Entzündungen zu minimieren.

Gut ausgebildete Physiotherapeuten können durch manuelle Therapie, Faszien- und Stoßwellentherapie aber auch durch die Anwendung von Konzepten nach Bobath und Brunkow die Beweglichkeit auf Dauer wiederherstellen, erhalten oder signifikant verbessern.

## Verordnung von Heilmitteln nach dem Heilmittelkatalog

Damit Menschen mit Hämophilie von diesen Vorteilen langfristig profitieren, bietet das Merkblatt „Genehmigung langfristiger Heilmittelbehandlung nach §32 Abs. 1a“ SGBV in Verbindung mit §8 Abs. 5 der Heilmittelrichtlinie wichtige Hinweise zur Verordnung langfristiger Heilmittelbehandlungen. Ein Heilmittelbedarf kann laut Heilmittelkatalog kurzfristig, mittelfristig und langfristig für jede Diagnosegruppe festgelegt werden. Danach wird die Anzahl der Verordnungen (Verordnungsmenge) und die Gesamt-Verordnungsmenge festgelegt.

Der Heilmittelkatalog enthält für jede Diagnose zulässige Verordnungsmengen für den Regelfall, manchmal auch die Gesamt-Verordnungsmengen, die sich aus der Summe von Erstverordnung und Folgeverordnungen ergeben.

Verordnen Sie für den Regelfall die im Heilmittelkatalog festgelegte Verordnungsmenge: 6 oder bis zu 10 Einheiten. Nachdem Sie sich über den aktuellen Gesundheitszustand Ihres Patienten informiert haben, sind Folgeverordnungen möglich, bis die Gesamt-Verordnungsmenge erreicht ist.

# Physiotherapieverordnung

**Heilmittelverordnung 13**  
**Maßnahmen der Physikalischen Therapie/ Podologischen Therapie**

Gebührpflicht: Krankenkasse bzw. Kostenträger

Gebührfrei: Name, Vorname des Versicherten geb. am

Unfall/ Unfallfolgen

BVG: Kassen-Nr. Versicherten-Nr. Status

E/WV/ CH: Betriebsstätten-Nr. Arzt-Nr. Datum

IK des Leistungserbringers

Gesamt-Zuzahlung Gesamt-Brutto

Heilmittel-Pos.-Nr. Faktor

Heilmittel-Pos.-Nr. Faktor

Weggegeld-/Pauschale Faktor km

Hausbesuch Faktor

Hausbesuch Faktor

Verordnung nach Maßgabe des Kataloges (Regelfall)

Erstverordnung  Folgeverordnung  Gruppentherapie

Verordnung außerhalb des Regelfalles

Hausbesuch Therapiebericht

Rechnungsnummer

Belagnummer

Verordnungs-Heilmittel nach Maßgabe des Kataloges Anzahl pro Woche

Indikationskassenzahl Diagnose mit Leitsymptomatik, gegebenenfalls wesentliche Befunde

Gegebenenfalls Spezifizierung der Therapieziele

Medizinische Begründung bei Verordnungen außerhalb des Regelfalles (ggf. Beiblatt)

Vertragsarztstempel / Unterschrift des Arztes

Muster 13 (7/2008)

- 1 Patientendaten, Krankenversicherung, Betriebsstätten-Nr., Arzt-Nr., Verordnungsdatum
- 2 Verordnung im Regelfall
- 3 Gruppentherapie
- 4 Verordnung außerhalb des Regelfalles
- 5 Beginn der Therapie
- 6 Hausbesuch
- 7 Therapiebericht
- 8 Verordnungsmenge
- 9 Heilmittel nach Maßgabe des Kataloges
- 10 Therapiedauer
- 11 Therapiefrequenz (Anzahl pro Woche)
- 12 Indikationsschlüssel
- 13 Diagnose und Leitsymptomatik, Befunde
- 14 Spezifizierung der Therapieziele
- 15 Medizinische Begründung bei VO außerhalb des Regelfalles
- 16 IK-Nummer, Zuzahlung, HM-Positionsnummer, Abrechnung
- 17 Vertragsarztstempel, Unterschrift

**Genehmigung der Krankenkasse bei Verordnung außerhalb des Regelfalles**

Die verordnete Behandlung wird genehmigt.  Die verordnete Behandlung wird nicht genehmigt.

Datum:

Begründung bei Ablehnung: 18

---

Unterschrift und Stempel der Krankenkasse

Bitte immer unmittelbar nach der Abgabe Ihrer Leistungen durch Unterschrift quittieren lassen!

**Empfangsbestätigung durch den Versicherten**  
Ich bestätige, die im Folgenden aufgeführten Behandlungen erhalten zu haben

Datum	Maßnahmen (erhaltene Heilmittel, ggf. auch Hausbesuche)	Unterschrift des Versicherten
1	<span style="float: right;">19</span>	
2		
3		
4		
5		
6		
7		
8		
9		
10		

MUSTER

Behandlungsabbruch am

Nach Rücksprache mit dem Arzt:

Änderung von Gruppen- in Einzeltherapie 21

Abweichung von der Frequenz

Begründung: 20

---

Stempel und Unterschrift des Leistungserbringers

- 18 Genehmigung der Krankenkasse
- 19 Empfangsbestätigung
- 20 Angaben zur Durchführung der Therapie
- 21 Stempel und Unterschrift des Leistungserbringers



# Versorgung von Menschen mit Hämophilie: physiotherapeutische Maßnahmen

## Verordnungen außerhalb des Regelfalls

Seit 1. Juli 2011 gilt eine neue Fassung der Heilmittel-Richtlinie des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA). Diese soll die Versorgung mit physikalischer Therapie, Stimm-, Sprech- und Sprachtherapie sowie Ergotherapie der Versicherten mit schweren dauerhaften funktionellen/strukturellen Schädigungen verbessern.

Auf dieser Basis können Sie nun bei nicht-ausreichenden Leistungen auf Basis des Heilmittelkataloges Verordnungen außerhalb des Regelfalls auslösen. Diese müssen auf der Verordnung unter „Medizinische Begründung bei Verordnungen außerhalb des Regelfalles“ begründet werden. Die Verordnungsmenge und Häufigkeit legen Sie dabei selbst nach medizinischen Erfordernissen fest.

Um eine langfristige Wiederherstellung der Gelenk- und/oder Muskelfunktionalität zu gewährleisten, kann es sinnvoll sein, eine Heilmittelverordnung vom Versicherten für mindestens ein Jahr bei der Krankenkasse genehmigen zu lassen. Die medizinische Begründung ist für die Bewilligung außerordentlich wichtig. Der Antrag auf eine langfristige Heilmittelbehandlung muss folgende Angaben enthalten und vom Versicherten bei der Krankenkasse eingereicht werden:

- Name, Anschrift und Versichertennummer des Patienten
- Bekannte Diagnosen
- Pflegestufen oder Schwerbehindertenausweis
- Zeitraum der Heilmittelbehandlung
- Heilmittelverordnung inklusive der medizinischen Begründung
- Ärztliche Gutachten, Krankenhausberichte, prognostische Einschätzung des Behandlers
- Anschrift der Krankenkassen



SHAHEEN ALMAJED  
Kuwait  
Hämophilie A

## Referenzen

1. Ingram GIC. The history of haemophilia. *J Clin Path* 1976; 29 (6): 469-479.
2. Huth-Kühne A et al. *Haematologica* 2009; 94 (4): 566-575.
3. Franchini M, Mannucci PM. *Thromb Haemost* 2013; 110 (6): 1114-1120.
4. Tengborn L et al. 2007. Acquired Haemophilia – Nordic Guidelines for Diagnosis and Treatment Version: 2007-02-13. [http://www.medfak.lu.se/pdf/medkirortpdf/koagulation/nordic\\_guidelines\\_20070213.pdf](http://www.medfak.lu.se/pdf/medkirortpdf/koagulation/nordic_guidelines_20070213.pdf)
5. Luck JV et al. Hemophilic arthropathy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12 (4): 234-245.
6. Roosendaal G, Lafeber FP. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2006; 12 (Suppl 3): 117-121.
7. Colvin BT et al. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008; 14 (2): 361-374.
8. WFH, World Federation of Haemophilia. Guidelines for the management of haemophilia, 2005.
9. Srivastava A et al. *Haemophilia* 2013; 19 (1): e1-47.
10. Kempton CL, Meeks SL. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2014; 2014 (1): 364-371.
11. Osooli M, Berntorp E. *J Intern Med* 2015; 277 (1): 1-15.
12. Xi M et al. *J Thromb Haemost* 2013; 11 (9): 1655-1662.
13. Laros-van Gorkom BA et al. *Eur J Haematol Suppl* 2014; 76: 26-38.
14. Valentino LA et al. *Haemophilia* 2015; 21 (5): 559-567.
15. Minno GD et al. *Haemophilia* 2014; 20 (Suppl 6): 27-43.
16. Barnes C et al. *Haemophilia* 2014; 20 (4): e275-279.

# Checkliste

Was?	Wer?	Erledigt?
1) Patient identifiziert?		
2) Einsicht Notfallausweis		
3) Welche Gerinnungsstörung liegt vor?		
4) Relevante Laborbefunde		
5) Präparat identifiziert		
6) Substitutionsplan?		
7) Charge dokumentiert		
8) Weiteres Vorgehen		
9) DRG-Verschlüsselung		
10) Abrechnung (Rezept / Sonderentgelt etc.)		
11) Arztbrief geschrieben		
12) Laborbefunde an weiter- behandelnden Arzt geschickt		

# Wichtige Telefonnummern

<b>Behandelnder Hämophilie-Arzt</b> Piepsnummer (Funkmeldeempfänger, Pager ...)	
<b>Apotheke</b>	
<b>Labor</b>	
<b>Blutbank</b>	
<b>Notruf</b>	
<b>Station</b>	

# HaemCare™

Hämophilie verändern. Lebensqualität verbessern.

Ernährung  
Physiotherapie  
Training  
Schmerz  
Reisen

Novo Nordisk hat HaemCare™ ins Leben gerufen, um Menschen mit Hämophilie, deren Familien sowie behandelnde Ärzte, Betreuer und Therapeuten zu unterstützen.

HaemCare™ ist Bestandteil der internationalen Changing Haemophilia® Initiative.

Mit HaemCare™ bieten wir ein umfassendes Angebot an Serviceleistungen und stehen bei Fragen oder Anregungen jederzeit zur Verfügung.

[www.novonordisk.de](http://www.novonordisk.de)

Novo Nordisk Pharma GmbH, Brucknerstraße 1, 55127 Mainz  
Tel.: 06131-903 0, Fax: 06131-903 1370, [www.novonordisk.de](http://www.novonordisk.de)

Changing Haemophilia® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG und der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.  
© 2017 Novo Nordisk Healthcare AG, Zurich, Switzerland.

changing  
haemophilia®

