

Was muss vor einem (operativen) Eingriff, einer Geburt oder bei einem Unfall beachtet werden?

- Gibt es einen Notfallausweis? Was ist darin vermerkt?
- Gibt es eine aktuelle Gerinnungsuntersuchung (Faktor VIII bzw. Faktor IX)?
- Gibt es für einen geplanten Eingriff bzw. für eine bevorstehende Geburt eine konkrete Empfehlung des betreuenden Hämostaseologen der Patientin (Dosierungsplan)?
- Gibt es Kontraindikationen für bestimmte gerinnungsunterstützende Medikamente (z. B. eine Minirin-Unverträglichkeit)?
- Kann das aufnehmende Krankenhaus Gerinnungsfaktor – falls erforderlich – bereitstellen?
- Kann das betreuende Krankenhaus spezielle Gerinnungsuntersuchungen (Faktor VIII bzw. Faktor IX) durchführen?
- Wer übernimmt nach der Entlassung der Patientin aus dem Krankenhaus – falls nötig – die Behandlung mit Gerinnungspräparaten?

Für weitergehende Fragen wenden Sie sich bitte an einen erfahrenen Hämostaseologen oder direkt an ein Hämophiliezentrum.

Weitere Informationen und Adressen hierzu erhalten Sie auf folgenden Websites:

- dhg.de – Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)
- igh.info – Interessengemeinschaft Hämophiler e. V.
- haemtravel.de – Hämophiliezentren weltweit in der App HaemTravel
- haemcare.de – Leben mit Hämophilie (Reisen, Ernährung, Physiotherapie)

Mit freundlicher Unterstützung von:

Dr. med. Georg Goldmann
Dipl.-Psych., Dipl.-Päd. Elisabeth Schleithoff
Hämophilie-Zentrum Universitätsklinikum Bonn

Novo Nordisk Pharma GmbH
Brucknerstraße 1
55127 Mainz

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®



„Das ist ja nur ‘ne Konduktorin!“

Mögliche Blutungsprobleme bei Überträgerinnen der Hämophilie



Die Bluterkrankheit – ein Gesundheitsthema nur bei Männern?

Die Ansicht, dass Blutungserkrankungen nur Männer betreffen, ist weit verbreitet. Frauen finden mit diesem Problem selten Verständnis und werden oft nicht ernst genommen – nicht einmal von Ärzten.

Tatsächlich tritt die klassische Bluterkrankheit, also die Hämophilie, bis auf wenige Ausnahmen nur bei Männern in voller Ausprägung auf.

Betroffene Frauen, sogenannte Überträgerinnen oder auch Konduktorinnen, können allerdings ebenfalls eine verminderte Gerinnungsfähigkeit des Blutes haben.

Die Hämophilie wird durch einen Genfehler auf dem X-Chromosom verursacht. Männer besitzen nur ein X-Chromosom. Bei Frauen kann deren zweites X-Chromosom, falls es gesund ist, ein Blutungsproblem zumeist weitgehend verhindern.

Die Gerinnung einer Konduktorin kann völlig normal, aber auch im Ausmaß einer leichten Hämophilie vermindert sein.

Jede Konduktorin sollte daher eine Gerinnungsuntersuchung durchführen und ihre persönliche Faktor-VIII- bzw. Faktor-IX-Restaktivität bestimmen lassen. Da der Wert etwas schwankt, ist eine mehrfache Messung nötig.

Bei Infekten, in Schwangerschaft und Stillzeit etc. steigt die Faktor-VIII-Aktivität in der Regel an.

changing
haemophilia®



Könnte ich/könnte meine Patientin eine Konduktorin sein?

Für eine sichere Konduktorinnendiagnose ist eine genetische Untersuchung nötig.

Eine Frau ist sicher Konduktorin, wenn ihr leiblicher Vater eine Hämophilie hat.

Eine Frau ist möglicherweise Konduktorin, wenn bei einem Bruder, einem Onkel oder einem anderen männlichen Verwandten eine Hämophilie vorliegt oder wenn bei der Mutter oder einer ihrer Verwandten bereits eine Konduktorinnendiagnose gesichert wurde.

Da Konduktorinnen ihren Status an ihre Töchter weitergeben können, ohne dass es zu Blutungsauffälligkeiten kommt, kann eine Vererbungslinie über mehrere Generationen unentdeckt bleiben.

Auch eine auffällige Blutungsneigung kann auf ein Gerinnungsproblem und damit auf eine Konduktorinneneigenschaft hinweisen.

Wird eine Konduktorinneneigenschaft vermutet, sollte unbedingt die Faktor-VIII- bzw. Faktor-IX-Aktivität kontrolliert werden, um Blutungsprobleme zu vermeiden oder angemessen zu behandeln.

Achtung: Auch bei einer völlig unauffälligen Gerinnung kann eine Frau eine Konduktorin sein. Nur die genetische Analyse erlaubt eine sichere Diagnose!

Bei **zahnärztlichen Eingriffen** kommt es bei mir zu vermehrten Blutungen.

Meine **Periodenblutungen** sind oft stark und dauern lange.

Ich habe häufig **Nasenbluten**.

Bei meinen **Geburten** kam es zu starken Blutungen und Nachblutungen.

Bei **Operationen** treten bei mir ausgeprägte Blutungen auf.

Wenn ich mich stoße, bekomme ich gleich **blaue Flecke**.



Benötigen Konduktorinnen spezielle Gerinnungstherapien?

Im Alltag ergeben sich für Konduktorinnen gelegentlich Probleme mit der Periodenblutung. Ansonsten gibt es selten Anlass für eine spezielle Behandlung. Spontane Blutungen in innere Organe oder in die Gelenke sind nicht zu erwarten.

Bei **Unfällen und invasiven Eingriffen** kann, abhängig von der Faktor-Aktivität, ein Blutungsrisiko bestehen, das eine spezielle Gerinnungstherapie erforderlich macht.

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

- **Tranexamsäure** eignet sich gut bei kleineren Blutungen, vor allem im Schleimhautbereich. Sie steht in Tabletten- und Ampullenform zur Verfügung und kann sowohl geschluckt, oberflächlich aufgetragen, als auch intravenös angewendet werden. **Vorsicht** bei Patienten, bei denen es schon einmal zu einem thrombotischen/embolischen Ereignis gekommen ist.
- **DDAVP (Desmopressin)** kann befristet (nur für einige Tage) eine gute Anhebung des Gerinnungspotentials bewirken. Es wirkt aber nicht bei jeder Patientin gleich gut und sollte daher möglichst vor einem Einsatz ärztlich kontrolliert ausgetestet werden. DDAVP steht als Infusion oder (üblicher) als Nasenspray zur Verfügung. **Achtung:** Mögliche Nebenwirkungen bzw. Kontraindikationen wie Wassereinlagerungen, Bluthochdruck und Kopfschmerzen berücksichtigen!
- Die Substitution von **Gerinnungsfaktor-Konzentrat** ermöglicht eine effektive, sichere und gut steuerbare Therapie. Allerdings muss das Konzentrat intravenös verabreicht werden und die Therapie ist recht teuer. Die Kooperation mit einem spezialisierten Gerinnungszentrum sollte bei der Anwendung sichergestellt werden. **Anmerkung:** Auch für Überträgerinnen kann es sinnvoll sein, das Spritzen von Gerinnungskonzentrat zu erlernen, wenn häufige Substitutionen erforderlich sind.
- Durch die **Anti-Baby-Pille** oder die **Hormon-Spirale** kann man verstärkte Blutungen im Rahmen der Periodenblutung deutlich reduzieren.