

Informationen zur Bluterkrankheit für Lehrpersonen

Dr. R. Kobelt, 2006

Die Hämophilie (Bluterkrankheit) ist eine angeborene, zur Zeit nicht heilbare aber behandelbare Störung der Blutgerinnung. Sie wird während der Schwangerschaft im allgemeinen nicht nachgewiesen und betrifft wegen des geschlechtsgebunden rezessiven Erbganges fast ausschliesslich Knaben. Es existieren verschiedene Formen dieses Leidens. Eine Ansteckungsgefahr für andere Kinder besteht in keinem Fall.

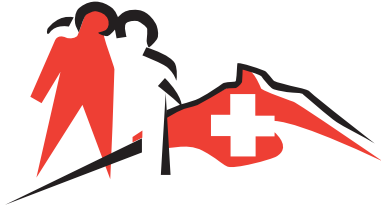
Hämophilie sind lebenslang der Gefahr von Blutungen ausgesetzt. Im Vordergrund steht dabei **nicht die Häufigkeit von Blutungen**, sondern deren verlängerter und oft komplizierter Verlauf.

- ▶ **Patienten mit schwerer Hämophilie bluten auch spontan** und nicht nur nach Verletzungen oder aus einem anderen, erkennbaren Grund. Solche mit **leichteren Formen der Krankheit** haben hingegen Blutungen fast nur nach Unfällen oder Operationen.
- ▶ Typisch sind vor allem **Blutungen in die grossen Gelenke** wie Knie, Fuss und Ellbogen. Ausserdem treten oft **Muskelblutungen und Beulen in der Haut** auf. Blutungen innerer Organe sind selten, können aber gefährliche Folgen haben.
- ▶ **Wegen der Möglichkeit bleibender Schäden müssen diese Blutungen jeweils korrekt behandelt werden.** Dazu gehören in erster Linie Injektionen des fehlenden Gerinnungsfaktors. Je früher diese erfolgen, desto rascher heilt die Blutung ab!
- ▶ Allerdings steht in der Regel nach dem Auftreten einer Blutung noch **genügend Zeit zum Einholen von Ratschlägen und für überlegtes Handeln zur Verfügung!** Schwere Notfälle, die unverzüglich behandelt werden müssen, sind kaum häufiger als bei anderen Personen.

Die ständige Gefährdung sowie die Abhängigkeit von Ärzten und Medikamenten stellen eine Belastung sowohl für das Kind als auch seine Familie dar. Dazu kommt, dass betroffene Kinder verschiedene Dinge, die für ihre Alterskollegen selbstverständlich sind, oft nicht machen dürfen oder können. Trotzdem sind Mitleid oder übertriebene Rücksicht fehl am Platz.

- ▶ Auch auf die Gefahr hin, einmal eine zusätzliche Blutung behandeln zu müssen, soll ein junger Bluter daher nicht von vornherein von jeder Art körperlicher Betätigungen ferngehalten werden. Der Knabe muss in einem gewissen Umfang selber Erfahrungen sammeln und erleben können, wann Blutungen auftreten und wie sie zu behandeln sind.

Bluter können sich normalerweise später im **Berufsleben** ebenso gut behaupten wie ihre Kollegen, die Auswahlmöglichkeiten beschränken sich allerdings eher auf **Berufe mit geringer körperlicher Belastung**. Entsprechend kommt einer guten Schulbildung grösste Bedeutung zu. Kinder mit Hämophilie weisen allerdings überdurchschnittlich häufig Merkmale eines AD(H)S auf, was direkt oder in der Form von Folgeproblemen im Schulalltag zu Schwierigkeiten führen kann: Dazu gehören beispielsweise Hyperaktivität, leichte Ablenkbarkeit bzw. Konzentrationsprobleme, «unüberlegtes» und oft impulsives Handeln, Flüchtigkeitsfehler, motorische Ungeschicklichkeit, Neigung zu grosser Besorgnis, Verhaltensprobleme usw. Medizinisch begründete Absenzen und Krisen können die Situation zusätzlich beeinträchtigen. Im Rahmen der umfassenden, spezialisierten Behandlung dieser Kinder versuchen wir, auch solche Aspekte zu berücksichtigen. Wir sind daher dankbar für entsprechende Hinweise an die Eltern.



Das nachfolgende, alphabetisch geordnete Glossar gibt Ihnen nun noch Hinweise zu verschiedenen, einzelnen Aspekten der Bluterkrankheit:

Bluterkrankheit

Bei einem auf etwa 10'000 Kindern findet sich aufgrund eines genetischen Defekts nur eine ungenügende Funktion eines der vielen Gerinnungsfaktoren, vor allem der Faktoren VIII oder IX. Je nach Ausmass der Störung spricht man von einer schweren bis leichten Hämophilie A oder B.

Der Defekt behindert den normalen Ablauf der Gerinnung, deren Aufgabe es ist, im Zusammenspiel einer Vielzahl verschiedener Elemente Blutgefässe nach Verletzungen abzudichten und damit den Austritt von Blut zu verhindern. In diesem komplizierten System mit mehreren Stufen und Rückkopplungen funktioniert beim Bluter ein Schritt nicht richtig. Als Folge davon bildet sich ein ungenügend stabiles Blutgerinnsel. Dies führt zu verlängerten, komplizierten Blutungen wo ein Gesunder nichts oder nur einen kleinen Bluterguss erleiden würde. Heutzutage ist es aber zum Glück möglich, den fehlenden Faktor zu injizieren und Blutungen damit zu verhindern oder rasch zu stoppen.

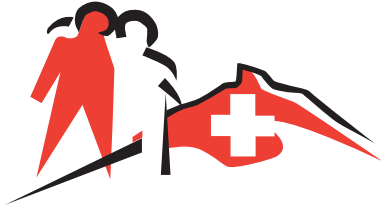
Äusserliche Blutungen wie Schnitte, Schürfwunden oder Nasenbluten stellen dabei nicht das Hauptproblem dar. Das eigentliche Problem stellen Blutungen innerer Organe oder Gelenke dar, die weit weniger einfach zu erkennen und zu behandeln sind. Nach mehreren unbehandelten Blutungen in demselben Gelenk entsteht dort eine Entzündung, die dann weitere Blutungen begünstigt und früher bei jedem Patienten mit der Zeit zur Invaliderie geführt hat.

Behandlung von Blutungen

Kinder mit schwerer Bluterkrankheit stehen heutzutage oft unter einer Dauertherapie mit Gerinnungspräparaten, d.h. sie erhalten auch ohne das Vorliegen einer Blutung regelmässige Injektionen. Damit ist es möglich die Zahl von Blutungen stark zu senken und körperliche Folgeerscheinungen weitgehend zu verhindern. Für den Fall einer Blutung können hier nur einige Stichworte zur Ersten Hilfe gegeben werden, im Zweifel ist immer zuerst der Rat einer Fachperson einzuholen. Wenn es sich nicht um ein sehr kleines Kind handelt, kann der junge Patient oft schon selber die erforderlichen Behandlungsmassnahmen angeben oder gar selber durchführen:

- ▶ **Prellungen, «Beulen»:** Im allgemeinen ist keine Behandlung notwendig. Nur bei ausgeprägten oder zunehmenden Beschwerden ist ein Gerinnungspräparat zu spritzen.
- ▶ **Äusserliche Blutungen** (Schürfwunden, Schnitte, Blutung aus Nase oder Mund) sehen oft bedrohlicher aus als sie sind! Sie sind zu behandeln wie bei einem anderen Kind: Desinfektion und Wundschneilverband. Bei stärkerem Blutten oder Nasenbluten einige Minuten komprimieren. Tabletten (Cyklokapron®) geben, nötigenfalls und sicher immer vor jeder Wundnaht zudem auch Gerinnungspräparat spritzen.
- ▶ **Muskel- und Gelenkblutungen** treten teilweise «spontan» auf, sind eher aber die Folge von Schlägen, heftigen Bewegungen oder wiederholter Überbeanspruchung. Meist kommt es zuerst zu schleichenden, lokalen Beschwerden, ohne dass äusserlich etwas sichtbar wäre: Typisch sind ein «komisches» Gefühl oder leichte Schmerzen auf Druck und bei Aktivierung des betroffenen Muskels oder Gelenks. Wenn eine Behandlung ausbleibt, kommt es zur Schwellung und Überwärmung der betreffenden Stelle. Sichtbare «Beulen» gibt es nur bei oberflächlichen Blutungen.

Je früher eine Blutung erkannt und behandelt wird, desto kleiner wird sie bleiben und umso rascher abheilen! Bei entsprechendem Verdacht sollte dem Kind also sofort Gelegenheit gegeben werden, sich ein Gerinnungspräparat zu spritzen oder zur Behandlung nach Hause zu gehen. Dasselbe gilt nach einem grösseren Sturz oder sonstigen Unfall mit einer erhöhten Wahrscheinlichkeit für eine nachfolgende Blutung.



Verzögert sich die Behandlung nehmen Schmerzen und Schwellung zu und es treten weitere Symptome auf. Dieses Stadium bedarf meist einer längeren Behandlung mit Schonung der betroffenen Extremität. Schulabsenzen sind dann kaum zu vermeiden.

Gehäufte Gelenkblutungen können zur Zerstörung eines Gelenks führen. Bei grossen Muskelblutungen besteht die Gefahr der Zerstörung von Muskelfasern oder Nerven mit bleibenden Spätfolgen. Beide führen rasch zur Abnahme der Kraft an der betroffenen Extremität.

- ▶ **Blutiger Urin:** Viel trinken lassen, weitere Massnahmen nach Angabe von Patient oder Eltern, ev. Rücksprache mit dem Arzt.
- ▶ **«Gefährliche» Blutungen:** An einigen Körperstellen kann schon eine einzige Blutung zu bleibenden Schäden führen: **Hirnblutungen** sind bei Hämophilen besonders gefürchtet, zum Glück aber selten. Sie können nach jedem heftigen Schlag gegen den Kopf aber auch ohne bekannte Ursache auftreten. Schwindel, Kopfschmerzen, Erbrechen und Schmerzen beim Bewegen des Kopfes sind Hinweise darauf. Bewusstseinsstörungen deuten auf ein schon sehr gefährliches Ausmass hin. Wichtig ist die sofortige Gabe der Höchstdosis Gerinnungspräparat sobald als möglich und vor jeder anderen Massnahme. Transporte, Röntgen usw. können warten! Der Patient sollte danach in ein Hämophiliezentrum verlegt werden. Eine Behandlung sollte auch bereits beim Verdacht, bzw. nach jedem schweren Sturz oder sonstigen Unfall erfolgen.

Gefährliche Blutungen kann es auch an anderen Körperstellen geben: Eine Substitution sollte auch bei **starker Angina**, sowie bei Beschwerden oder Verletzungen im Bereich von **Hals, Zunge oder Gesicht (Augen!)** erfolgen, bevor es zu einer lebensbedrohlichen Situation wegen Verlegung der Atemwege kommt. Weitere gefährliche Blutungen können im **Brustkorb oder Bauchraum** auftreten. Zur Erinnerung: Wichtig ist die sofortige Gabe der Höchstdosis Gerinnungspräparat auch im Zweifelsfall vor jeder anderen Massnahme. Der Patient sollte danach bei Bedarf in ein Hämophiliezentrum verlegt werden.

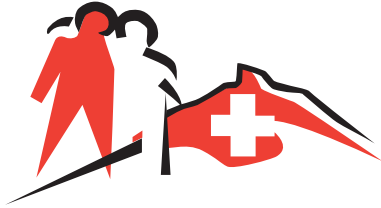
«Gefährliche» Schulaktivitäten

Ein Bluter soll grundsätzlich überall mitmachen dürfen, einzelne Ausnahmen können vorkommen. Sollte einmal trotz Einhaltung aller Vorsichtsmassnahmen eine Blutung auftreten, trifft daran niemand eine Schuld! Eine einzelne Blutung stellt auch kaum je eine Katastrophe dar und gehört dann und wann eben zum Leben eines Blutlers.

- ▶ Im **Schulsport** sollten Bluter möglichst integriert werden. Da hier ja besonders gefährliche Sportarten ohnehin kaum zum Zug kommen (Kampfsport u.dgl) ist lediglich bei Tätigkeiten besondere Vorsicht am Platz, wo das Verletzungsrisiko schlecht kontrolliert werden kann (Mannschaftssport, Sprungdisziplinen, ...). Richtige Technik und Sicherheitsmassnahmen sind von grosser Bedeutung. Die Tagesform und aktuelle Probleme sind jeweils zu berücksichtigen.

Jugendliche Bluter neigen oft dazu, sich gerade im sportlichen Bereich übermässig bestätigen zu wollen. Hier ein vernünftiges Mass zu finden ist oft schwierig! Unter Umständen kann eine weniger gefährlichen Sonderaufgabe sinnvoll sein (Schiedsrichter, "Voraus-Läufer" ...)

- ▶ **Werkunterricht:** Es gelten dieselben Vorsichtsmassnahmen wie für alle Teilnehmer bezüglich Umgang mit Maschinen und scharfen Werkzeugen.



- ▶ **Schulreisen und -lager** sind für Bluter ebenso wichtig wie für andere Kinder. Spezielle Massnahmen sind mit Eltern und nötigenfalls dem Arzt abzusprechen: Routenwahl und Programm der Reise, Mitnahme und Lagerung von Gerinnungspräparaten und weiterem Material, wer verabreicht allfällige Injektionen?, nächstes Hämophilie-Zentrum (andere Spitäler sind für die Behandlung von Blutern kaum je geeignet). *Nicht unbedingt die Mutter mitnehmen, sondern dem Kind Gelegenheit geben, sich selbst zurechtzufinden.*

Gerinnungspräparate

Dank modernster Technik ist es möglich, aus menschlichem Blut die winzigen Mengen an Gerinnungsfaktoren in reiner Form zu gewinnen und als Konzentrate zu verkaufen. Seit einigen Jahren können die Faktoren auch «künstlich» in Zellkulturen produziert werden. Alle diese Präparate sind extrem teuer und sollten daher optimal gelagert (im Kühlschrank oder einem anderen kühlem Platz) und ohne Verluste bei der Verabreichung verwendet werden.

Nach Auflösen in sterilem Wasser wird das Präparat in eine Vene gespritzt. Je nach Verletzung variiert daher die Dosis und oft müssen die Spritzen wiederholt gegeben werden. Abhängig vom Alter des Kindes wird die Injektion vom Arzt, den Eltern oder dem Jugendlichen selber vorgenommen. Im Körper wird der Faktor leider innert Stunden wieder inaktiviert, so dass Bluterkinder ihre Injektionen immer wieder bekommen müssen.

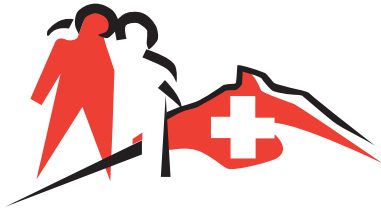
HIV / AIDS / Hepatitis

Anfangs der Achtzigerjahre wurden leider viele Bluter über infizierte Gerinnungspräparate mit diesen Krankheiten angesteckt. Nachdem die betreffenden Erreger gefunden werden konnten, gelang es, die Gerinnungspräparate zu sterilisieren. Die Mehrheit der Behandlungen wird heute zudem mit gentechnologisch hergestellten, und dadurch infektsicheren Produkten gemacht. Daher haben Bluter heute kein erhöhtes Infektrisiko mehr und entsprechend besteht auch für Lehrer und Mitschüler diesbezüglich keinerlei Gefahr.

Information der MitschülerInnen und anderer Lehrpersonen

Alle Ihnen von den Eltern anvertrauten Informationen sind vertraulicher Natur. Ob und wie andere Lehrkräfte sowie die Mitschüler ebenfalls informiert werden sollen, müssen die Eltern und das Kind selber im Gespräch mit Ihnen entscheiden.

Jugendliche mit Hämophilie neigen begreiflicherweise dazu, ihre Krankheit zu verstecken. Es benötigt dann oft viel Unterstützung um ihnen zu helfen, ihre Krankheit zuerst selber zu akzeptieren und dann auch im Kollegenkreis darüber zu reden. Es kann in diesem Moment hilfreich sein, zusammen mit dem betroffenen Schüler die Hämophilie im Unterricht zu besprechen. Ganz wirksam ist es, wenn sich der Schüler im Unterricht eine Injektion verabreicht! Meist lösen die vielen Kenntnisse und die Fertigkeit (und der Mut!) sich selber Spritzen zu geben, bei den anderen Kindern Bewunderung aus und heben das Ansehen des jungen Hämophilen – ganz im Gegensatz zu dessen ursprünglichen Befürchtungen!



Notfälle

Kritische Situationen ergeben sich ausser bei gefährlichen Blutungen auch im Fall von plötzlich notwendigen Operationen oder bei unklaren, akut auftretenden Beschwerden. Hier gelten folgende Regeln:

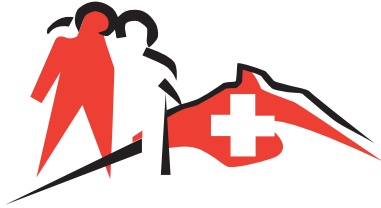
- ▶ Schmerzen, Schwellungen und unklaren Symptome bei einem Bluter sind bis zum Beweis des Gegenteils als Blutung und entsprechend mit Gerinnungspräparaten zu behandeln!
- ▶ Die sofortige Verabreichung von Gerinnungspräparaten ist nie falsch. Eine Behandlung sollte beim geringsten Verdacht und nach jedem schweren Sturz oder sonstigen Unfall erfolgen und zwar vor jeder anderen Massnahme (Transport zum Arzt, Röntgen usw.)! **Nötigenfalls Kontakt mit dem Zentrum aufnehmen, wo auch allenfalls eine Hospitalisation erfolgen soll.**

Psyche

Obwohl der Bluterkrankheit ein körperlicher Defekt zugrunde liegt, spielen seelische Faktoren in vielerlei Hinsicht eine grosse Rolle. Die Blutungsneigung und die Bereitschaft sich optimal zu behandeln, hängen stark vom seelischen Wohlbefinden des Patienten ab. Belastende Situationen wie Prüfungen können für eine Serie von gehäuften Blutungen mitverantwortlich sein.

Die Hämophilie stellt natürlich schon an sich eine Belastung für den Patienten aber auch seine Eltern dar. Angst vor Blutungen, Abhängigkeiten, Schuld- oder Minderwertigkeitsgefühle, Isolierung und andere Faktoren spielen dabei häufig eine Rolle. Ein Bluter kann sich minderwertig fühlen, weil er in körperlicher Hinsicht den Gleichaltrigen vielleicht unterlegen ist. Die Vermutung «anders» zu sein und von den Kollegen nicht akzeptiert zu werden ist nicht aus der Luft gegriffen, da er in gewisser Hinsicht ja immer eine Sonderstellung einnimmt und auf etwas Rücksichtnahme von den anderen angewiesen ist. Probleme, mit denen auch andere Schüler manchmal zu kämpfen haben können sich durch die Krankheit verschärfen. Dies gilt nicht zuletzt auch für die schon oben genannten Schwierigkeiten mit der Selbststeuerung (Aufmerksamkeit, usw.), welche leider oft zu Misserfolgen führen, was eine weitere Verminderung des Selbstwertgefühles nach sich zieht!

Junge Bluter, welche ihre Situation dazu ausnützen um sich anderen gegenüber gewisse Vorteile zu sichern, machen sich naturgemäss erst recht unbeliebt und werden zum Aussenseiter. Solches Verhalten ist üblicherweise ein Ausdruck von bereits bestehenden, erheblichen Anpassungsproblemen. Die Ablösung vom Elternhaus und die Entwicklung eigener Selbstverantwortung sind häufig erschwert. Dies kann schon bei den Eltern des Hämophilen selber beginnen, für die es nicht leicht ist, einen optimalen Weg im Umgang mit der Krankheit zu finden. Sowohl eine überängstliche Einschränkung des Kindes, als auch das gänzliche Verdrängen aller Probleme und der Verzicht auf jegliche Vorsicht können zu grossen Problemen führen. Leider zeigen sich diese erst im Verlauf, oft gar erst im Pubertätsalter. Dabei kann es sich um gehäufte Blutungen und Spätschäden davon handeln. Ebenso typisch sind aber auch Verhaltensprobleme, welche von übermässiger Ängstlichkeit über risikoreiches Benehmen bis zu massiver Rebellion reichen können. Zum Glück lassen sich solche Probleme durch gezielte Massnahmen oft verhindern oder abschwächen. Dabei gilt es zuerst die Eltern entsprechend zu unterstützen und erst später die Kinder. Wichtige Stichworte dazu sind «Überwinden der Isolation» und Schaffen einer eigenen «Kontrollüberzeugung» (wir schaffen das!). Dazu dienen Kurse und Selbsthilfegruppen für Familien, sowie spezielle Kinderlager, wo die Teilnehmer lernen, so früh und so weit es altersentsprechend möglich ist, Verantwortung für sich selber zu übernehmen. Auch die Schule kann hier einen wichtigen Beitrag leisten und den jungen Bluterpatienten in diesem Sinn unterstützen.



Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft
L'Association Suisse des Hémophiles
La Società svizzera di emofilia

MED
Seite 6 von 6

Schmerzmittel und andere Medikamente

Bluter dürfen **nur ausdrücklich erlaubte Schmerz- und Fiebertmittel einnehmen!** Dazu gehören Panadol®, Tylenol® und andere Paracetamolpräparate. Verboten sind alle anderen (Aspirin®, Alcacyl®, Treupel®, Ponstan®, ...), da sie die Gerinnung weiter verschlechtern. Im Übrigen dürfen Bluter dieselben Medikamente zu sich nehmen wie andere Kinder. Auch in pflanzlichen und äusserlich anzuwendenden Produkten können sich verbotene Wirkstoffe befinden. Es ist daher sinnvoll, einem hämophilen Kind bloss Medikamente zu geben, von denen bekannt ist, dass sie erlaubt sind.

Vorbeugende Massnahmen

Hämophile Knaben stehen oft unter einer **Dauerbehandlung** mit regelmässigen Injektionen von Gerinnungspräparaten mehrmals pro Woche. **Kräftige Muskeln und geschickte Bewegungsabläufe** sind eine weitere wichtige Voraussetzung zur Verhinderung von Blutungen und lassen sich durch Sport oder mit einer gezielten Physiotherapie erreichen. Wichtige Massnahmen für eine **ungestörte, emotionale Entwicklung** sind das Fördern eines guten Selbstwertgefühls, einer eigenen Kontrollüberzeugung und von Kontakten mit anderen Kindern. Wichtig sind aber auch Kontakte mit anderen Hämophilen und eine frühzeitige Übergabe von Verantwortung für die eigene Gesundheit, was in unseren speziellen Ferienlager gefördert wird.