EIN LEITFADEN ZUR
HÄMOPHILIE

INFORMATION FÜR SCHULEN UND KINDERGÄRTEN



Ratgeber für Hämophilie

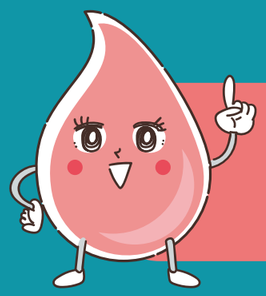
Hämophilie ist eine genetisch bedingte Blutgerinnungsstörung, die auch als Bluterkrankheit bezeichnet wird. Das Wort «Hämophilie» stammt aus dem Griechischen und bedeutet Blutungsneigung. Bei allen Formen der Hämophilie bilden die Patienten aufgrund einer genetischen Veränderung nicht alle für die Gerinnung notwendigen Bestandteile. Deswegen gerinnt das Blut entweder sehr langsam oder gar nicht, wobei die Symptome vom Schweregrad der Erkankung abhängig sind.[1] Etwa ein Drittel der Hämophilie-Erkrankungen ist auf spontane Veränderung des Erbgutes zurückzuführen, eine sogenannte Spontan-Mutation.[2]

Hämophilie ist eine seltene Krankheit und viele Menschen kennen deshalb diese Krankheit nicht. Dadurch gibt es viele Missverständnisse und falsche Vorstellungen. Diese können das Leben der Menschen mit Hämophilie erschweren und unnötige Sorgen und Ängste auslösen.

Lehrkräfte spielen eine wichtige Rolle betroffene Kinder zu bestärken, falsche Vorstellungen zu widerlegen und sie zu ermutigen sich an schulischen Aktivitäten zu beteiligen und ihr Potential zu entfalten.

Die meisten Kinder und Schüler mit Hämophilie können heutzutage am schulischen Leben teilnehmen wie alle anderen auch. Sie beteiligen sich an täglichen Aktivitäten, sind bei Schulausflügen und Exkursionen dabei und können Sport treiben.

Sollte es an Ihrer Schule oder an Ihrem Kindergarten ein Kind mit Hämophilie geben, finden Sie dazu im vorliegenden Ratgeber alle wesentlichen Informationen.



Zu beachten: Im Falle einer schweren Verletzung verständigen Sie bitte den Rettungsdienst unter der Notrufnummer 144 und geben Sie an, dass das Kind Hämophilie hat.

Inhaltsverzeichnis

Ratgeber Hämophilie 2

Was ist Hämophilie? 4

Wie wird Hämophilie vererbt? 4

Wie Hämophilie A die Blutgerinnung beeinträchtigt 5

Symptome von Hämophilie A 6
- Leicht 6
- Moderat 6
- Schwer 6

Komplikationen bei Hämophilie A – Die Bildung von Inhibitoren 7

Behandlung von Hämophilie A 8
- 1. Faktor-Substitutionstherapien 8
- 2. Therapie ohne Faktorkonzentrate 9
- Verabreichung der Faktor-Substitutionstherapie 10
- Verabreichung der Therapie ohne Faktorkonzentrate 11
- Andere Behandlungen 11

Hämophilie A an der Schule / im Kindergarten 12
- Vorausplanung 12
- Auswirkung auf die Anwesenheit 12
- Schulausflüge und Veranstaltungen 13
- Sport und körperliche Betätigung 14

Blutungen erkennen und behandeln 15
- Die häufigsten Blutungen 15
- Allgemeine Schnittverletzungen, Schürfwunden und Prellungen 15
- Nasenbluten 16
- Zungenblutungen oder Blutungen im Mund 16
- Muskel- und Gelenkblutungen 16
- Kopfverletzungen 17
- Verletzungen im Bauchraum 18

Zusammenfassung: Empfohlene Vorgehensweise 19

FAQs: Praktische Aspekte im Klassenzimmer 20

Fachbegriffe rund um Hämophilie: Glossar 21

Nützliche Ressourcen 22

Was ist Hämophilie?

Hämophilie ist eine angeborene, genetisch bedingte Blutgerinnungsstörung. Bei allen Formen der Hämophilie bilden die Patienten aufgrund einer genetischen Veränderung nicht alle für die Gerinnung notwendigen Bestandteile. Die Folgen:

- Die Blutgerinnung nach einer Verletzung ist verlangsamt.
- Alltagsverletzungen, die beispielsweise durch das Hinfallen mit dem Velo oder beim Sturz von der Schaukel auftreten, können Blutungen in Gelenken und in Muskeln verursachen.
- Ein potentiell höheres Risiko bei gewissen Sportarten gilt es zu beachten: www.shg.ch

Hämophilie ist eine seltene Erkrankung, von der in der Schweiz etwa 750 Menschen registriert sind.[1]

Man unterscheidet zwei Hauptarten von Hämophilie:

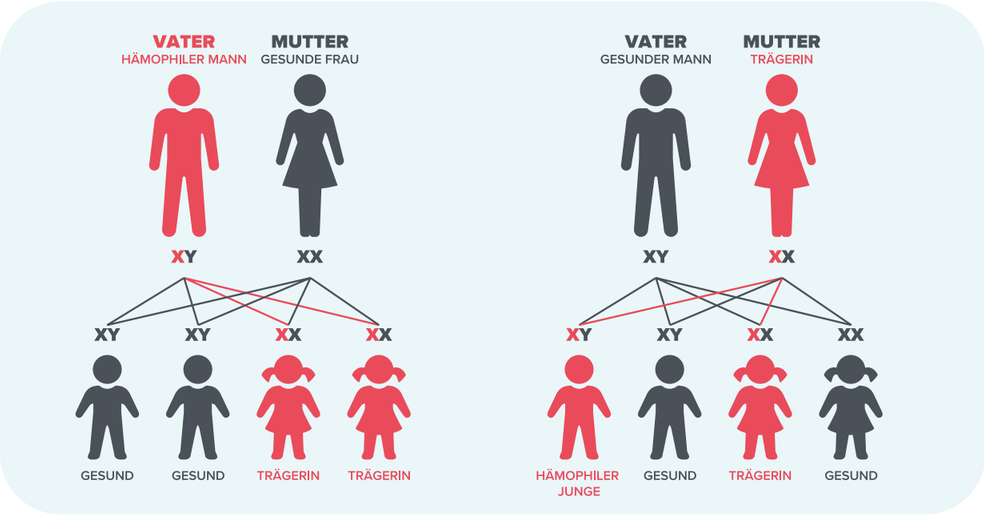
1. Hämophilie A – Mangel an Gerinnungsfaktor VIII (Faktor Acht)
2. Hämophilie B – Mangel an Gerinnungsfaktor IX (Faktor Neun)[3]

Im vorliegenden Ratgeber wird die häufigere Form Hämophilie A behandelt.

Wie wird Hämophilie vererbt?

Das biologische Geschlecht wird durch das Vorliegen zweier spezifischer Chromosomen bestimmt – X und Y. Frauen verfügen über ein XX- und Männer über ein XY-Chromosomenpaar.

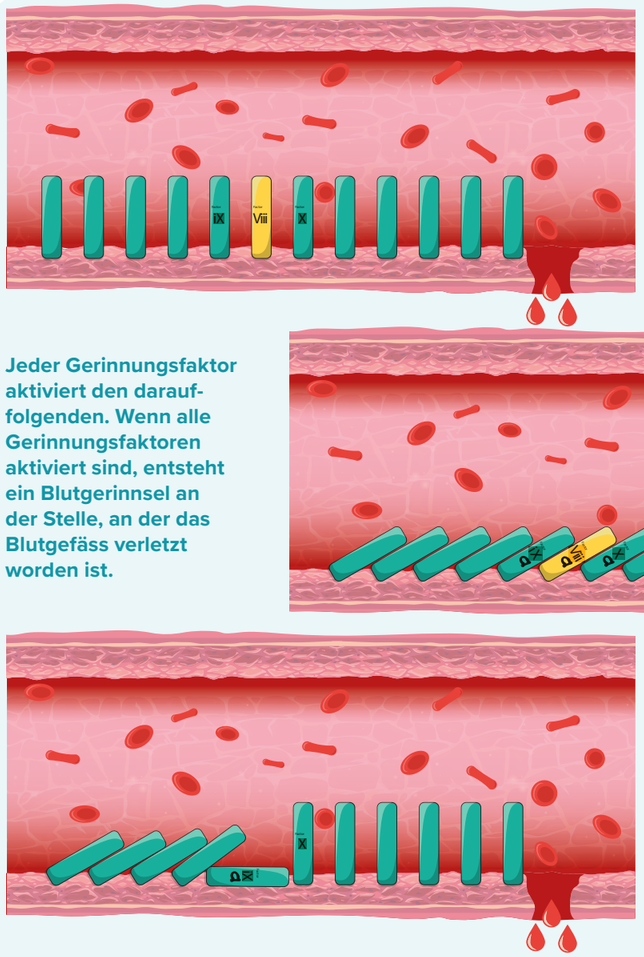
Die Hämophilie ist eng mit dem X-Chromosom gekoppelt, da sich auf diesem das Gen für den Gerinnungsfaktor VIII befindet, der bei Personen mit Hämophilie A verringert ist bzw. fehlt. Trägt eine Frau auf einem ihrer X-Chromosomen das für die Entwicklung der Hämophilie verantwortliche Gen für den Gerinnungsfaktor VIII, hat jeder ihrer Söhne eine 50 %ige Wahrscheinlichkeit Hämophilie zu entwickeln. Ungefähr ein Drittel aller Fälle tritt jedoch als Spontan-Mutation auf, also ohne jegliche familiäre Vorbelastung.[2]



Durch den X-chromosomalen Erbgang sind in erster Linie/vor allem Männer betroffen.

Wie Hämophilie A die Blutgerinnung beeinträchtigt

Bei einer Verletzung setzt unser Körper eine Reihe von Ereignissen in Gang, um die Blutung zu stoppen. Dies wird als Koagulationskaskade (Koagulation = Gerinnung) bezeichnet. Dabei werden verschiedene Proteine, die sogenannten Gerinnungsfaktoren, in einer vorgegebenen Reihenfolge aktiviert, was letztlich zur Blutgerinnung führt.



Die Gerinnungsfaktoren interagieren in einer bestimmten Reihenfolge miteinander, ähnlich wie Dominosteine.

Jeder Gerinnungsfaktor aktiviert den darauf-folgenden. Wenn alle Gerinnungsfaktoren aktiviert sind, entsteht ein Blutgerinnsel an der Stelle, an der das Blutgefäss verletzt worden ist.

Bei Menschen mit Hämophilie A läuft dieser Vorgang aufgrund eines Mangels an Gerinnungsfaktor VIII nicht korrekt ab – als würde ein Dominostein in der Reihe fehlen.

Symptome von Hämophilie A

Die Symptome und deren Häufigkeit hängen vom Schweregrad der Hämophilie A ab und können von Person zu Person variieren.

Mild[2]	Moderat[2]	Schwer[2]
Zwischen >5 % und ≤40 % der normalen Menge an Gerinnungsfaktoren	**Zwischen ≥1 % und ≤5 %** der normalen Menge an Gerinnungsfaktoren	**Weniger als 1 %** der normalen Menge an Gerinnungsfaktoren
Nach einer schweren Verletzung oder einer Operation hält eine Blutung ungewöhnlich lange an.	Nach einer schweren Verletzung oder einer Operation hält eine Blutung ungewöhnlich lange an. Es kann zu spontanen Blutungen (ohne äussere Einwirkung) kommen.	Nach einer schweren Verletzung oder einer Operation hält eine Blutung ungewöhnlich lange an. Es kann häufiger zu spontanen Blutungen (ohne äussere Einwirkung) kommen oder es entstehen Blutungen durch körperliche Belastung im Alltag oder bei Sport.

Bei Menschen mit Hämophilie dauert es viel länger bis Blutungen wieder aufhören. Selbst leichte Verletzungen oder eine Belastung des Körpers können zu Blutungen in Muskeln und Gelenken führen, welche Entzündungen, Schwellungen und Schmerzen zur Folge haben.[4]

Im Blutungsfall müssen sich Menschen mit Hämophilie schnellstmöglich mit ihrem Hämophiliezentrum in Verbindung setzen, um eine mögliche Behandlung zu besprechen.

Selbst bei Kindern mit milder oder moderater Hämophilie können Blutungen auftreten. Einige Kinder mit moderater oder milder Hämophilie erhalten möglicherweise dieselbe Behandlung wie Kinder mit schwerer Hämophilie.

Die Situation eines jeden Kindes sollte im Einzelfall mit den Eltern und dem Hämophiliezentrum besprochen werden.



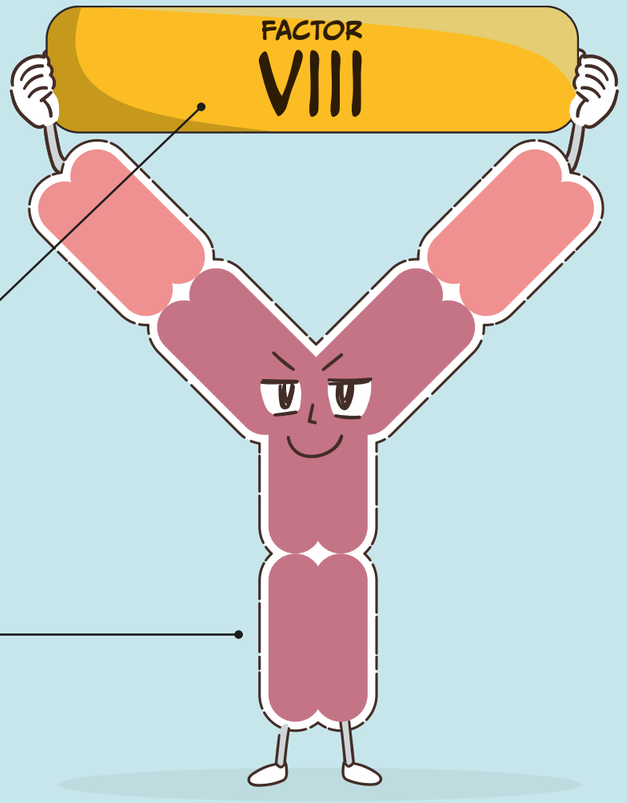
Komplikationen bei Hämophilie A – Die Bildung von Inhibitoren

Eine schwerwiegende Komplikation bei der Therapie mit zugeführten Gerinnungsfaktoren stellt die Entwicklung von Antikörpern gegen diese Faktoren dar. Diese Antikörper, auch Hemmkörper oder Inhibitoren genannt, vermindern die Wirksamkeit des zugeführten Gerinnungsfaktors drastisch, bis hin zur kompletten Aufhebung der Wirkung.[5]

Mehr als 1 in 10 Patienten der von Hämophilie A betroffenen Menschen entwickeln Hemmkörper, welche den zugeführten Gerinnungsfaktor unwirksam oder schwächer wirksam werden lassen, sodass die Patienten nicht mehr durch diese Therapie vor Blutungen geschützt sind.[5]

Liegt eine Störung der Blutgerinnung mit Inhibitorbildung vor, gibt es heutzutage mehrere therapeutische Möglichkeiten, die es erlauben die Inhibitoren zu «umgehen».

Sollte dies auf das Kind an Ihrer Schule/in Ihrem Kindergarten zutreffen, werden Ihnen die Eltern oder die Hämophilie-Fachkraft dazu nähere Auskünfte geben.



Faktor VIII Ersatz

Die Faktor VIII Substitutionstherapie hilft dem Körper Blutgerinnsel zu bilden und dadurch Blutungen zu stoppen.

Inhibitor

Inhibitoren sind Antikörper, die an den zugeführten Faktor VIII im Blut binden und dessen Funktion verhindern.

Behandlung von Hämophilie A[6]

Es gibt im Wesentlichen zwei Behandlungsansätze:

- **PRÄVENTIVE BEHANDLUNG**. Dabei werden Medikamente eingesetzt, um Blutungen vorzubeugen und die Gelenkgesundheit zu erhalten. Dies wird als Prophylaxe oder vorbeugende Behandlung bezeichnet.
- **BEDARFSWEISE BEHANDLUNG**. Dabei werden Medikamente eingesetzt, um akute Blutungen zu stoppen. Dies wird auch als On-Demand-Behandlung bezeichnet.

Wiederholte Blutungen können auch Langzeitschäden, vor allem an den Gelenken, bewirken, daher befinden sich viele Menschen mit Hämophilie in prophylaktischer Behandlung. Für gewöhnlich ist diese auch zur Vermeidung von Blutungen wirksam, die ohne offensichtlichen Grund auftreten (sogenannte spontane Blutungen), wobei manchmal ergänzend eine On-Demand-Behandlung erforderlich ist.

Die Prophylaxebehandlung wird regelmässig zu bestimmten Zeiten, z. B. am Morgen vor der Schule, von den Eltern oder dem Kind selbst verabreicht.

Es gibt zwei Hauptarten von Medikamenten für Menschen mit Hämophilie A:

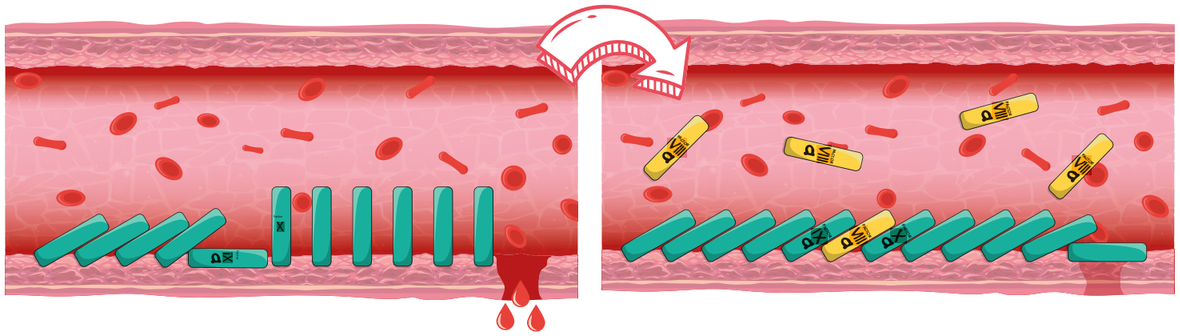
1. Therapien, die den fehlenden Gerinnungsfaktor **ERSETZEN** (Faktor-Substitutionstherapien)
2. Therapien, die die Funktion des fehlenden Gerinnungsfaktors **IMITIEREN** (Therapie ohne Faktorkonzentrate)

1. Faktor-Substitutionstherapien

Die ursprüngliche/erstmalige Therapieoption für Hämophilie-Patienten ist die Faktor-Substitutionstherapie, wobei bei Hämophilie A der Faktor VIII (acht) ersetzt wird.

Die Faktor-Substitutionstherapie, kurz Faktortherapie, wird einmal oder mehrmals pro Woche per Injektion in eine Vene verabreicht.

Faktor VIII Substitutionsmedikamente sind unter vielen verschiedenen Markennamen erhältlich, die alle ähnlich wirken, sie substituieren den fehlenden Faktor VIII.



Die Abbildung verdeutlicht welche Auswirkung der Mangel des Gerinnungsfaktors VIII auf die Gerinnungskaskade hat. Ohne Faktor VIII wird der dominoartige Stufenprozess der Blutgerinnung unterbrochen. Infolge kann sich kein bzw. nur sehr langsam ein Fibringerinnsel an der Gefäss-verletzung bilden. Die Blutung wird nicht oder nur sehr verzögert gestoppt.

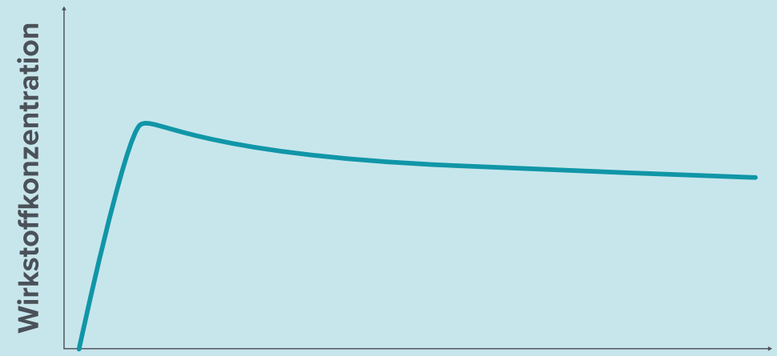
Wird der fehlende Faktor VIII in Form einer intravenösen Injektion ersetzt, kann im Fall einer Gefässverletzung die Blutgerinnungskaskade erfolgreich die Bildung eines Fibringerinnsels ermöglichen und so die Blutung stillen.

2. Therapie ohne Faktorkonzentrate

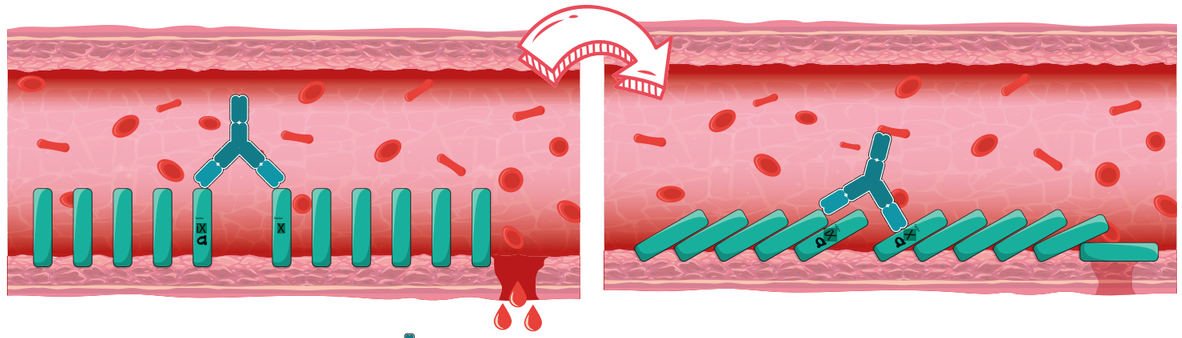
Im Laufe der letzten Jahre wurden weitere medikamentöse Behandlungen entwickelt, die keine Gerinnungsfaktoren sind und die auf andere Weise wirken als Faktor VIII Substitutionsmedikamente.

Diese Therapien ohne Faktorkonzentrate werden subkutan (also direkt unter die Haut) verabreicht und haben verschiedene Dosierungsintervalle.

Therapie ohne Faktorkonzentrate



Das Diagramm veranschaulicht die Wirkdauer und dient ausschliesslich illustrativen Zwecken.



Die Therapie ohne Faktorkonzentrate ( ) ersetzt den fehlenden Faktor VIII nicht, stattdessen baut sie eine Brücke zwischen zwei anderen Gerinnungsfaktoren.

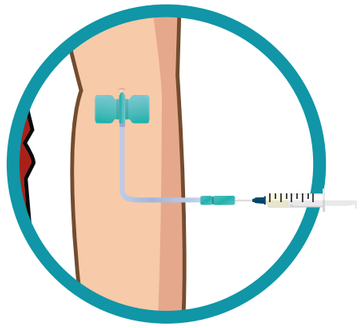
Dadurch können die anderen Gerinnungsfaktoren weiterhin zusammenwirken, um ein Blutgerinnsel zu bilden.

Verabreichung der Faktor-Substitutionstherapie:[2]

Faktor-Substitutionsmedikamente werden direkt von einem Elternteil bzw. einer Pflegeperson, einer medizinischen Fachkraft oder ab einem gewissen Alter vom Kind selbst in die Blutbahn des Kindes injiziert.

Dafür gibt es zwei Hauptmethoden:

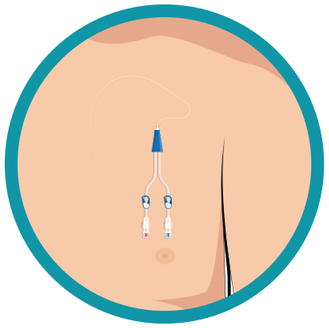
1. Periphervenöser (oder intravenöser) Zugang



- Das Faktorpräparat wird direkt über eine Einweg-Flügelkanüle mit einem angeschlossenen Schlauch in eine periphere Vene, normalerweise im Handrücken oder Arm, injiziert.

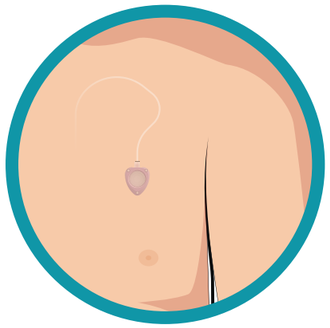
2. Zentralvenöser Zugang

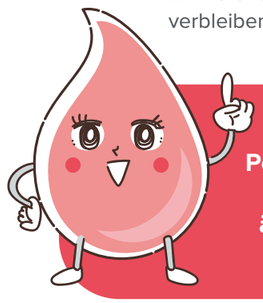
- Hier wird das Faktorpräparat direkt über einen zentralen Venenkatheter oder Port, üblicherweise im Brustkorb, (zentralvenöse Zugangsgeräte oder ZVKs (zentraler Venenverweilkatether)) in eine der grossen Zentralvenen injiziert.



- **Zentralkatheter**
  - Ein Katheter ist ein elastischer Schlauch, der unter Narkose von einem Arzt eingesetzt wird.
  - Ein Ende bleibt in der Vene, während das andere für gewöhnlich an der Brustwand aus der Haut herausragt.
  - Das Faktorpräparat wird über den Katheter verabreicht.
  - Zu beachten: Einige Kinder haben einen Mullverband oder blaue Klammern dabei. Die Hämophilie-Fachkraft wird Ihnen bei Bedarf Schritt für Schritt erklären wie diese zu verwenden sind.

- **Ports**
  - Ein Port ist ein kleines Gerät, das für gewöhnlich am Brustkorb unter die Haut eingeführt wird. Die Implantation erfolgt durch einen Chirurgen.
  - Dank einer selbstschliessenden Membran (Septum) und einer Spezialnadel können mehrere Injektionen über den Port verabreicht werden.
  - Ein Port kann bei Bedarf über Monate oder Jahre unter der Haut verbleiben.



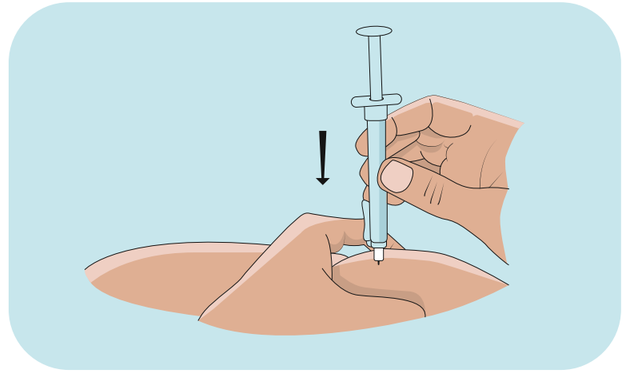


Falls bei einem Kind mit einem Zentralkatheter oder einem Port Fiebersymptome auftreten, kontaktieren Sie bitte umgehend die Eltern oder die Pflegeperson, um einen Termin für eine ärztliche Kontrolle zu vereinbaren. Dies ist erforderlich, um eine Infektion im Katheter oder Port auszuschliessen.

Verabreichung der Therapie ohne Faktorkonzentrate:[7]

Die Therapie ohne Faktorkonzentrate wird durch einen Elternteil bzw. eine Pflegeperson, eine medizinische Fachkraft oder ab einem gewissen Alter vom Kind selbst unter die Haut injiziert (subkutan).

Diese Therapie dient ausschliesslich der Prävention von Blutungen und ist für die Behandlung akuter Blutungen nicht geeinget. Falls es bei einer Person mit Hämophilie unter dieser Medikation zu einer Blutung kommt, kann eine zusätzliche Faktor-Substitutionstherapie erforderlich sein. Fragen Sie bitte die Eltern oder die Pflegeperson des Kindes, welche Anweisungen sie von ihrem Arzt erhalten haben.



Andere Behandlungen:[6]

Tranexamsäure und Desmopressin

Vielleicht möchten die Eltern oder die Pflegeperson etwas Tranexamsäure für den Fall einer kleinen Blutung an der Schule aufbewahren.

Tranexamsäure. Die Substanz hemmt die Auflösung eines entstehenden Blutgerinnsels, und fördert so das Stillen einer Blutung. Sie kann entweder allein oder in Verbindung mit Faktor-Substitutionstherapien, auch bei Patienten mit präventiver Therapie ohne Faktorkonzentrate angewendet werden.

Tranexamsäure kann bei Blutungen im Mund (wackligen Zähnen, Zahnfleischbluten nach dem Verlust eines Zahns, Biss auf die Zunge), Nasenbluten und sogar auf einer Schnitt- oder Schürfwunde angewendet werden, um die Stillung der Blutung zu unterstützen. Wie bei allen Blutungen sprechen Sie bitte mit den Eltern, der Pflegeperson oder dem Hämophiliezentrum des Kindes, bevor Sie dieses Medikament anwenden.

Desmopressin (kurz DDAVP) ist ein weiteres Medikament, das entweder als Injektion unter die Haut oder in Form von Nasentropfen verabreicht wird. Es wird anstelle des Faktors VIII (acht) verabreicht. Bei diesem Medikament handelt es sich um ein Hormon, das durch die Freisetzung von Faktor VIII (acht) aus körpereigenen Speichern dazu beiträgt die Blutung zu stoppen. Für gewöhnlich wird es nur bei Kindern mit milder Hämophilie angewendet. Die Eltern, die Pflegeperson oder das Hämophiliezentrum werden Ihnen mitteilen, ob und wie es zu verabreichen ist.

Medikament des Kindes an Ihrer Schule:

_____

Es handelt sich um eine:

- ☐ Faktor-Substitutionstherapie
- ☐ Therapie ohne Faktorkonzentrate

Hämophilie A an der Schule / im Kindergarten

Aufgrund der Wirksamkeit der heutigen Behandlungen sollte Hämophilie A die Ausbildung des Kindes nicht wesentlich beeinträchtigen.[7]

Familien und Kinder, die von Hämophilie A betroffen sind, haben Vertrauen in ihre Lehrkräfte. Deshalb sollte das schulische Personal gute Kenntnisse über mögliche Probleme haben, die im Zusammenhang mit der Erkrankung auftreten können.

Vorausplanung

Sprechen Sie bitte mit den Eltern, der Pflegeperson oder der Hämophilie-Fachkraft über etwaige besondere Vorkehrungen, die die Schule/der Kindergarten treffen sollte, um den Bedürfnissen des Kindes gerecht zu werden. Zum Beispiel:

- Zugang zum Schulgelände durch Eltern/Pflegepersonen zur Verabreichung von Medikamenten während des Tages
- Sichere Aufbewahrung sämtlicher Medikamente und Geräte auf dem Schulgelände (einschliesslich der Kühlung von Medikamenten, falls erforderlich)
- Sichere Entsorgung von spitzen und scharfen Gegenständen (z. B. Nadeln) und medizinischem Abfall
- Verwahrung einer Kopie des Notfallausweises des Kindes
- Kontaktdaten der Eltern/Pflegeperson des Kindes oder der spezialisierten Hämophilie-Fachkraft und des örtlichen Hämophiliezentrums
- Nach einer Blutung benötigt das betroffene Kind möglicherweise hinsichtlich seiner Mobilität zusätzliche Unterstützung in der Schule, z. B. Krücken oder Zugang zu einer barrierefreien Toilette. Bitte besprechen Sie dies mit den Eltern oder der Pflegeperson.



Auswirkung auf die Anwesenheit

Obwohl es für Kinder mit Hämophilie genauso wichtig ist, regelmässig die Schule oder den Kindergarten zu besuchen, kann es zeitweise vorkommen, dass das Kind im Unterricht fehlt, weil es sich gerade von einer Blutung erholt oder einen Termin im Hämophiliezentrum wahrnehmen muss.

Es empfiehlt sich, auf solche Situationen vorbereitet zu sein und die erforderlichen Massnahmen zu treffen. Natürlich werden Sie alles tun wollen, um das Kind nach seiner Abwesenheit zu unterstützen, die verpassten Inhalte aufzuholen und in seine normale schulische Routine zurückzukehren.

Sämtliche Termine in Bezug auf die Hämophilie sollten als krankheitsbedingte Abwesenheit vermerkt werden, die durch ein ärztliches Attest belegt werden wird. Diese Fälle sollten bei der Anwesenheitserfassung, auch gegenüber den anderen Kindern, nicht negativ ins Gewicht fallen.

Schulausflüge und Veranstaltungen

Mit der nötigen Planung und Absprache gibt es keinen Grund, weshalb Kinder mit Hämophilie nicht das gesamte Bildungsangebot nutzen könnten, einschliesslich der meisten ausserschulischen Aktivitäten. Bei der Organisation von Schulausflügen denken Sie bitte im Voraus an:

- Die Verabreichung der regulären Medikamente – kann sich der Schüler die Medikamente selbst verabreichen? (Könnte ein Elternteil das Kind auf den Ausflug begleiten?)
- Barrierefreiheit (falls notwendig)
- Die Kühlung von Medikamenten (falls notwendig)
- Die Kopie des Notfallausweises des Kindes
- Die Kontaktdaten des nächstgelegenen Hämophiliezentrums

Für Ausflüge ins Ausland beachten Sie ausserdem:

- Vorkehrungen hinsichtlich der Reise-/Krankenversicherung
- Eine ärztliche Bescheinigung des Hämophiliezentrums für den Zoll
- Kontaktdaten von lokalen Hämophiliezentren





Sport und körperliche Betätigung

Im Allgemeinen können Kinder mit Hämophilie A an den meisten schulischen Aktivitäten teilnehmen. Die einzige offensichtliche Ausnahme stellen Kontaktsportarten wie Rugby und Boxen dar, da hier ein erhöhtes Verletzungsrisiko für Kopf und Hals besteht. Die Teilnahme am Sportunterricht ist möglich, sollte jedoch eng mit der Familie und dem Behandlungsteam abgesprochen werden.

Informieren Sie die Eltern über die Zeiten des Sportunterrichts und über die Teilnahme des Kindes an sportlichen Aktivitäten oder Veranstaltungen, bei denen es zu Körperkontakt kommen könnte.

Am besten besprechen Sie die individuellen Wünsche mit der Familie und dem Kind selbst.



Blutungen erkennen und behandeln

Einige Verletzungen können Blutungen verursachen. Ältere Kinder mit Hämophilie A können möglicherweise ihre Beschwerden beschreiben, indem sie Wörter wie «geschwollen», «heiss» und «kribbelnd» verwenden, während jüngere Kinder dazu vielleicht noch nicht fähig sind.

Die häufigsten Blutungen[8]

Ältere Kinder mit Hämophilie können meist selbst die Anzeichen erkennen, die auf eine Blutung hinweisen. Das bedeutet jedoch nicht, dass sie Ihnen ihre Probleme immer sofort mitteilen möchten.

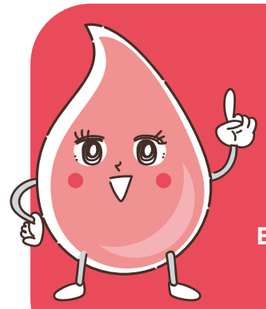
Kontaktieren Sie im Zweifelsfall die Eltern/Pflegeperson des Kindes oder das Hämophiliezentrum.

Allgemeine Schnittverletzungen, Schürfwunden und Prellungen[6]

Kleinere Schnittverletzungen, Schürfwunden und Prellungen gehören zum Alltag von Kindern dazu und verursachen normalerweise keine wirklichen Probleme für ein Kind mit Hämophilie, insbesondere wenn es sich in prophylaktischer Behandlung befindet. Normale Erste-Hilfe-Leistung ist ausreichend.

Versorgen Sie Schnittverletzungen und Schürfwunden mit einem Pflaster und/oder einem Verband und üben Sie einige Minuten lang direkten Druck darauf aus. Falls eine Schnittwunde tief ist und möglicherweise genäht werden muss, decken Sie diese ab und kontaktieren Sie für die Behandlung das örtliche Hämophiliezentrum.

Prellungen können dann ein Problem sein, wenn das Kind sie als besonders schmerzhaft wahrnimmt. Dies kann auf eine zugrundeliegende Blutung hindeuten. Prellungen durch Kopfverletzungen oder Verletzungen an den Genitalien könnten ernsthafte Folgen haben und sollten umgehend professionell behandelt werden.



Verabreichen Sie nie Medikamente, die, wie Aspirin, Acetylsalicylsäure enthalten, oder nichtsteroidale entzündungshemmende Medikamente, wie Ibuprofen, da diese die Blutgerinnung beeinträchtigen und die Situation verschlimmern können.

Eine ausführliche Liste zu erlaubten/verbotenen Wirkstoffen für Hämophilie A Patienten finden Sie auf der Website der Patienten-Organisation SHG: www.shg.ch

Nasenbluten[7]

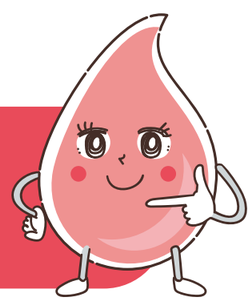
Das Kind sollte aufrecht sitzen bleiben. Drücken Sie 10–20 Minuten lang fest auf das betroffene Nasenloch und/oder halten Sie 5 Minuten lang einen in ein Handtuch gewickelten Eisbeutel gegen den Nasenrücken. Falls die Blutung nicht aufhört, kontaktieren Sie bitte die Eltern/Pflegeperson oder das Hämophiliezentrum.

Zungenblutungen oder Blutung im Mund[8]

Der Umgang mit Blutungen im Mund ist komplizierter, weil etwaige Gerinnsel leicht mit der Zunge entfernt oder durch Speichel weggespült werden. Gegebenenfalls hilft das Lutschen eines Eiswürfels, aber normalerweise müssen Blutungen im Mund am Hämophiliezentrum behandelt werden.

Wacklige und herausfallende Zähne sind ein natürlicher Teil der Kindheit. Für Kinder mit Hämophilie empfiehlt es sich, Eislutscher bereit zu halten.

Behandeln Sie sämtliche Blutungen im Gesichts-, Nacken- oder Halsbereich als Notfall und informieren Sie umgehend die Eltern/Pflegeperson und das Hämophiliezentrum.



Muskel- und Gelenkblutungen[2,7]

Ältere Kinder sollten in der Lage sein Ihnen selbstständig mitzuteilen, wenn eine Blutung auftritt.

Achten Sie bei jüngeren Kindern darauf, ob diese den Eindruck erwecken, als hätten sie Schmerzen oder als würden sie eine Gliedmasse schonen, indem sie hinken oder diese nicht vollumfänglich verwenden. Die häufigsten Stellen für Gelenkblutungen sind Schultern, Ellbogen, Handgelenke, Hüfte, Knie und Fussknöchel.

Gelenk- und Muskelblutungen sollten so rasch wie möglich behandelt werden. Kontaktieren Sie deshalb bitte schnellstmöglich die Eltern/Pflegeperson oder das Hämophiliezentrum.

Mögliche Anzeichen für Blutungen in Gelenken oder Muskeln:

- Die Stelle fühlt sich angespannt, warm oder geschwollen an.
- Die Gliedmasse schmerzt, ist steif oder kann nur schwer ausgestreckt werden.
- Die Stelle kribbelt.
- Die Gliedmassen sehen ungleich aus.
- Es ist ein Knoten, eine Schwellung oder ein Bluterguss erkennbar.
- Rötung
- Es ist auch möglich, dass kein offensichtliches Anzeichen auftritt. Kontaktieren Sie aber in jedem Fall die Eltern/Pflegeperson oder bitten Sie das Hämophiliezentrum um Hilfe.

Kopfverletzungen[2,7]

Jede Kopfverletzung kann potenziell schwer sein: Falls eine Blutung im Schädel auftritt, kann sich dadurch ein lebensbedrohlicher Druck auf das Gehirn aufbauen. Selbst wenn Sie den Eindruck haben, dass die Verletzung nicht gravierend ist, sollten Sie das Kind den restlichen Tag über genau im Auge behalten. Informieren Sie die Eltern/Pflegeperson, damit keine wichtigen Warnzeichen für eine ernste Verletzung übersehen werden. Bitten Sie im Zweifelsfall das Hämophiliezentrum um Hilfe.

Leichte Kopfverletzungen

Kinder stossen sich häufig den Kopf. Wenn das Kind keine Anzeichen für Beschwerden hat und nicht über Schmerzen klagt, hat der Schlag wahrscheinlich keine Blutung verursacht und muss vermutlich nicht behandelt werden. Beobachten Sie das Kind trotzdem genau. Wenn Sie sich unsicher sind, kontaktieren Sie bitte immer die Eltern/Pflegeperson oder das Hämophiliezentrum.

Wenn ein harter Schlag am Kopf einen blauen Fleck oder eine Schwellung verursacht, sollte er immer unverzüglich von den Eltern oder dem Hämophiliezentrum behandelt werden.

Schwere Kopfverletzungen

Kopfverletzungen jeglicher Art können für Kinder mit Hämophilie besonders schwerwiegende Folgen haben. Beachten Sie, dass ein Schlag auf den Kopf nicht immer offensichtlich ist, zum Beispiel wenn es einem Kind nach einem Zusammenstoss oder Sturz scheinbar gut geht.

Anzeichen einer Schädelblutung:

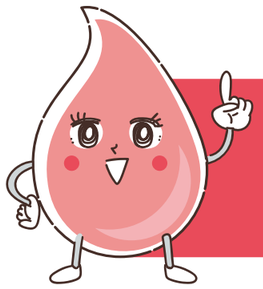
- Anhaltende oder schlimmer werdende Kopfschmerzen
- Übelkeit und/oder Erbrechen
- Benommenheit oder ungewöhnliches Verhalten
- Schwäche in einer oder mehreren Gliedmassen
- Tollpatschigkeit oder schlechte Koordination
- Steifer Nacken oder Schmerzen
- Verschwommene Sicht oder Doppeltsehen
- Schielen
- Verlust des Gleichgewichts
- Anfälle oder Krämpfe/Zuckungen

Verletzungen im Bauchraum[2]

Jeder Schlag auf den Bauch sollte genau überwacht werden. Innere Verletzungen und Blutungen sind schwer zu erkennen. Die Eltern/Pflegeperson sollten umgehend verständigt werden.
Die Aufsichtspersonen sollten auf alarmierende Symptome achten, die einen medizinischen Eingriff erforderlich machen würden.

Anzeichen einer Blutung im Bauchraum:

- Schwarzer, blutiger oder teerartiger Stuhlgang
- Roter oder brauner Urin
- Schmerzen
- Erbrechen von (schwarzem oder rotem) Blut



Sollten Sie eines dieser Symptome bemerken, muss das Kind unabhängig von der Ursache der Verletzung so rasch wie möglich im nächstgelegenen Spital oder Hämophiliezentrum behandelt werden.

Zusammenfassung:
empfohlene Vorgehensweise



1 Verständigen Sie die Eltern / Pflegeperson des Kindes

und / oder

bitten Sie das Hämophiliezentrumum Rat.



2 Kühlen Sie geschwollene oder schmerzende Stellen mit einem in ein Handtuch gewickelten Eisbeutel (eine Packung Tiefkühlgemüse oder Eiswürfel sind ein wirksamer Ersatz).



3 Verabreichen Sie nie Medikamente, die Acetylsalicylsäure enthalten (wie z. B. Aspirin), oder nichtsteroidale entzündungshemmende Medikamente, wie Ibuprofen, da diese die Blutgerinnung beeinträchtigen und die Situation verschlimmern können.

Kinder mit Hämophilie sollten genauso betreut werden wie alle anderen Kinder. Seien Sie bitte einfach noch ein bisschen aufmerksamer, damit Sie lernen Blutungen zu erkennen.

FAQs: Praktische Aspekte im Klassenzimmer[7]

Wird von mir erwartet die Hämophiliebehandlung zu verabreichen?

Nein. Sollte ein Kind Hämophilie haben und die Medikation noch nicht selbst handhaben können, erfolgt die regelmässige Behandlung durch einen Elternteil, eine Pflegeperson oder eine medizinische Fachkraft, die in die Schule oder in den Kindergarten kommt.

Benötige ich eine spezielle Ausbildung oder besonderes Wissen?

Nein. Machen Sie sich mit den wichtigsten Punkten in dieser Broschüre vertraut. Wenn Sie mehr wissen möchten, finden Sie unten eine Liste mit nützlichen Ressourcen und Kontakten.

Stellt die Erkrankung ein besonderes Risiko für andere Personen in der Schule dar?



Absolut nicht. Hämophilie ist nicht ansteckend.

Sollte es je zu einer Verletzung kommen, die eine blutende Wunde verursacht, wenden Sie genau dieselben Erste-Hilfe-Techniken und Vorsichtsmassnahmen an wie sonst auch. Wenn Kinder die Injektion der Medikation selbstständig beherrschen, wissen sie auch wie Spritzen sicher zu entsorgen sind.

Wie kann ich ein Kind mit Hämophilie A am besten unterstützen?

Seien Sie für das Kind da wie für jedes andere auch. Lernen Sie es gut kennen, gewinnen Sie sein Vertrauen und nehmen Sie sich Zeit für regelmässige Gespräche. Je besser Ihr Verhältnis zum Kind und der Familie ist, desto mehr Unterstützung und für die Eltern wertvolle Beobachtungen werden Sie anbieten können. Ermutigen Sie das Kind an allen Aspekten des Lebens innerhalb und ausserhalb der Schule teilzunehmen und diese zu geniessen. Seien Sie sich bewusst worauf Sie in Bezug auf mögliche Blutungen achten müssen, wie Sie die Eltern oder das Hämophiliezentrum für Ratschläge erreichen und wie Sie Erste Hilfe leisten können.

Fachausdrücke rund um Hämophilie A: Glossar

Faktortherapie – medikamentöse Behandlung mit kommerziellen Gerinnungsfaktorpräparaten.

Flügelkanüle – kleine Kanüle in Form eines Schmetterlings mit einem angeschlossenen Schlauch, die für den periphervenösen Zugang verwendet wird.

Infundieren – die Verabreichung des Faktorpräparats/Medikaments in eine Vene.

Kanülensammelbehälter – auslaufsicherer, harter, stichfester Kunststoffbehälter mit wiederverschliessbarem Deckel für die Aufbewahrung und den Transport von gebrauchten spitzen und scharfen Gegenständen.

On-Demand – bedarfsweise Behandlung.

Periphere Vene – eine Vene, die Teil des äusseren Blutkreislaufs ist, z.B. in den Armen oder Händen, im Gegensatz zu einer zentralen grösseren Vene, z.B. in der Leiste oder im Nacken.

Peripherer Venenzugang – Vorrichtung zur Verabreichung eines Medikaments in periphere Venen.

Port – ein kleines Gerät, das verwendet wird, um Flüssigkeiten zu verabreichen oder Blut aus einer Vene abzunehmen. Es wird von einem Arzt unter die Haut implantiert.

Prophylaxe – Prävention von Blutungen durch die regelmässige Verabreichung der Behandlung.

Spitze und scharfe Gegenstände – Nadeln, Spritzen mit Nadeln, Skalpelle und Lanzetten, die nach Gebrauch als biomedizinischer Abfall entsorgt werden müssen.

Subkutane Injektion – eine Art der Verabreichung, bei der das Medikament mithilfe einer Nadel direkt unter die Haut injiziert wird.

Trägerin – eine Frau, die das defekte Gerinnungsgen für Hämophilie A auf einem ihrer X-Chromosomen trägt.

Zentralvenöses Zugangsgerät (CVAD) – medizinisches Gerät, das in den Körper implantiert wird, um Faktorkonzentrate, Medikamente oder Infusionslösungen zu verabreichen oder um aus einer Vene Blut zu entnehmen.

Nützliche Informationsquellen

Schweizerische Hämophilie Gesellschaft (SHG)
www.shg.ch

European Haemophilia Consortium (EHC)
www.ehc.eu

World Federation of Hemophilia (WFH)
www.wfh.org

FokusMensch

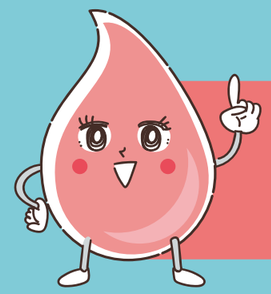
**Deine Gesundheit.
Dein Wissen. Dein Weg.**

Jetzt QR-Code scannen und entdecken:
go.roche.link/hemophilia-roche

Ein besonderer Dank für ihre Hilfe bei dieser Publikation geht an das Hämophilie Zentrum Bern und Hemophilia Nurses aus England.

Quelle

1. Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft. Verfügbar unter: https://shg.ch/de/blutgerinnungsstoerungen/haemophilie (abgerufen 08/2026); **2.** The Haemophilia Society, Understanding Haemophilia Booklet (2025) unter: https://haemophilia.org.uk/resources/publications/booklets/ (Abgerufen 08/2026); **3.** CDC (2022) What is haemophilia? Verfügbar unter: https://www.cdc.gov/hemophilia/ (abgerufen 08/2026); **4.** Konkle BA, Huston H, Nakaya Fletcher S. Hemophilia A. (2017). In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2022. Verfügbar unter: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1404/; **5.** Hay CR, Palmer B, Chalmers E, Liesner R, Maclean R, Rangarajan S, Williams M, Collins PW (2011). United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO). Incidence of factor VIII inhibitors throughout life in severe hemophilia A in the United Kingdom. Blood2011 Jun 9. Verfügbar unter: doi: 10.1182/blood-2010-09-308668; **6.** Srivastava, A, Santagostino, E, Dougall, A, et al., (2020) WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemophilia: 26(Suppl 6): 1–158. Verfügbar unter: https://doi.org/10.1111/hae.14046; **7.** The Haemophilia Society, School booklet (2025) unter https://haemophilia.org.uk/resources/publications/booklets/bleeding-disorders-and-school/ (abgerufen 08/2026); **8.** Hanley J. et al., Haemophilia. 2017 Jul;23(4):511-520.



Für weitere Informationen und Bestellung zusätzlicher Broschüren kontaktieren Sie Ihr Hämophiliezentrum oder die Schweizerische Hämophilie Gesellschaft (SHG).



Roche Pharma (Schweiz) AG • Grenzacherstrasse 124 • 4058 Basel
08/2026 M-CH-00001689
RO900946