Maßnahmen bei akuter Blutung

Grundsätzlich: bei Patient*innen mit Hämophilie lieber einmal zu viel Faktor geben, als einmal zu wenig. Und lieber einmal zu viel Rücksprache mit dem Hämophiliezentrum als einmal zu wenig (auch am Wochenende und in der Nacht)!

Blauer Fleck	Kühlung, Druckverband, ggf. Faktorgabe bei schwerem Trauma
Blutung nach Verletzung (z.B. Schnitt- oder Schürfwunde)	Druckverband, ggf. Faktorgabe, wenn Blutung nicht schnell aufhört
Schonhaltung, Humpeln, Vermeiden von Bewegung (als Hinweis auf eine Einblutung in Gelenk oder Muskel)	Immer sofort Faktor geben, denn man sieht äußerlich nicht alle Blutungen. Kühlen, Schonen und Rücksprache mit dem Hämophiliezentrum, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin (ZKJ).
Leistenschmerzen	Schnelle Faktorgabe, es könnte sich um eine Psoasblutung handeln, die bei vermehrter Blutung sehr schmerzhaft werden kann. Vorstellung im Hämophiliezentrum, (ZKJ)
Nasenbluten	Bei leichter Blutung mind. 15 Minuten auf die Nase drücken, Kopf dabei gerade halten und Nacken kühlen. Wenn Blutung nicht aufhört Faktorgabe. Bei häufigem Nasenbluten regelmäßige Nasenpflege
	Vorstellung beim HNO-Arzt zum Aus- schluß von Gefäßkonvoluten am Locus Kieselbachii und zur Identifikation der Blutungsquelle
Verletzungen im Mundbereich	Bei kleineren Verletzungen evtl. Tranex- amsäure oral. Bei traumatischer Verlet- zung Faktorgabe und Kontaktaufnahme mit Hämophiliezentrum, (ZKJ)
Sturz auf den Kopf, Kopf- schmerzen, Schwindel, Erbrechen (Achtung: Hirnblutung!)	Sofort hochdosierte Faktorgabe und Immer frühzeitige/sofortige Kontaktauf- nahme mit dem Hämophiliezentrum, ZKJ sowie Vorstellung im Krankenhaus, evtl. mit dem Notarzt.

Kontaktinformationen

Hämophiliezentrum Freiburg
Hämostaseologie für Kinder und Jugendliche
UNIVERSITÄTSKLINIKUM FREIBURG
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Mathildenstraße 1
79106 Freiburg

Tel: 0761 270 45200 (Terminvereinbarung) Fax: 0761 270 46160

Tel: 0761 270 43000 (Pforte)
Hier erhalten Sie rund um die Uhr Kontakt zu
Ärzt*innen des Hämophiliezentrums. Im akuten
Notfall auch nachts und am Wochenende.

www.uniklinik-freiburg.de/kinderklinik/ behandlungsspektrum/gerinnungsstoerungen.html



Stand bei Drucklegung

Herausgeber: © Universitätsklinikum Freiburg | 2023 Redaktion: Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Gestaltung: Medienzentrum | Universitätsklinikum Freiburg Foto: ZKJ, ©Alona Siniehina- istockphoto.com



Hämophiliezentrum Freiburg

Hämostaseologie für Kinder und Jugendliche



Hämophiliezentrum Freiburg – Hämostaseologie für Kinder und Jugendliche

Die Hämophilie ist eine Erbkrankheit, bei der die Blutgerinnung gestört ist, sie wird im Volksmund auch "Bluterkrankheit" genannt. Bei Patienten mit Hämophilie werden bestimmte Eiweiße (Gerinnungsfaktoren: Faktor VIII oder Faktor IX), die bei der Blutstillung (Blutgerinnung) eine wichtige Rolle spielen, nicht ausreichend gebildet. Die Betroffenen leiden deshalb zeitlebens an einem erhöhten Blutungsrisiko, an den Komplikationen, die die vielen Blutungen in ihrem Körper verursachen können (z.B. Gelenkschäden durch wiederholte Einblutungen) und auch an einer schlechten Wundheilung. Erbkrankheiten wie die Hämophilie entstehen durch veränderte Erbanlagen (Gene).

Es gibt zwei Formen der Hämophilie:

Hämophilie A:

Es fehlt der sogenannte Gerinnungsfaktor VIII (acht)

Hämophilie B:

Es fehlt der sogenannte Gerinnungsfaktor IX (neun)

Die Hämophilie B ist seltener als die Hämophilie A.



Die Schweregrade der Hämophilie werden entsprechend der Restaktivität des FVIII bzw. FIX festgelegt und korrelieren meist mit dem genetischen Defekt auf dem FVIII- bzw. FIX-Gen. Je geringer die Restaktivität ist, desto größer ist das Blutungsrisiko für den Betroffenen.

- Schwere Hämophilie: Restaktivität <1%
- Mittelschwere Hämophilie: Restaktivität 1-5%
- Milde Hämophilie: Restaktivität > 5%

Wichtig: Auch Kinder mit einer von Willebrand-Erkrankung oder einem schweren Einzelfaktorenmangel (z.B. schwerer Faktor VII-Mangel) gehören zu den Patienten, die im Hämophiliezentrum umfassend betreut werden!

Außerdem gilt: wenn diese Krankheiten frühzeitig erkannt und fachgerecht behandelt werden, können viele Komplikationen vermieden werden und die Patienten eine normale Lebenserwartung haben.

Weitere Informationen zu Hämophilie:

Deutsche Hämophiliegesellschaft (www.dhg.de)

Interessengemeinschaft Hämophiler (www.igh.info)

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

Bündnis zur Förderung der Sicherheit von Hämophilen BFSH e.V.

(www.bfsh.info)

Netzwerk von-Willebrand-Syndrom (www.netzwerk-von-willebrand.de)

Unsere Leistungen in der Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit Hämophilie

- Basisgerinnungsdiagnostik und Spezialgerinnungsdiagnostik
- Umfassende Unterstützung bei Erstdiagnose
- **Behandlung im Blutungsfall** inklusive 24h Notfallbehandlung
- Unterstützung bei der Heimselbstbehandlung
- Beratung zu Therapiealternativen
- **Diagnostik und Therapie** der Hemmkörperhämophilie
- Versorgung mit Faktorenpräparaten inklusive Notfalldepot
- Koordination von geplanten und Notfall-Operationen
- Interdisziplinäre Beratung und Betreuung (Kinderorthopädie, Kinderchirurgie, HNO, Zahnklinik, Neurochirurgie)
- Sozialrechtliche und psychologische Beratung

Das Hämophiliezentrum besteht aus der Hämostaseologie für Kinder und Jugendliche, die Teil der Klinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie ist und der Hämostaseologie für Erwachsene, die Teil der Klinik für Innere Medizin I ist.

Das Team der Pädiatrische Hämostaseologie Freiburg

Prof. Dr. Barbara Zieger, Fachärztin für Kinderund Jugendmedizin, Hämostaseologin

Dr. Hannah Glonnegger, Fachärztin für Kinderund Jugendmedizin, Hämostaseologin

Stefanie König-Schächtele,

Hämostaseologie-Assistentin

Dilek Bozkurt, Medizinische Fachangestellte

Stefanie Meßner, Psychologin

Rebekka Riedlinger, Sozialarbeiterin