

# Relevance of prophylaxis

G. Giersdorf; A. Huth-Kühne; R. Zimmermann  
Hämophiliezentrum, Kurpfalzkrankenhaus, Heidelberg

Eltern, bei deren Sohn eine Hämophilie festgestellt wurde, reagieren auf diese Diagnose verständlicherweise mit Angst und Verunsicherung, da sie nicht abschätzen können, wie sehr die Hämophilie möglicherweise das Leben ihres Sohnes beeinflusst. Aufklärung und Information durch das Hämophiliezentrum muss der erste Schritt sein, damit sie die notwendige Zuversicht und Sicherheit im Umgang mit der Hämophilie gewinnen. Die Aufklärung wird in mehreren Gesprächen erfolgen, um eine Überforderung durch die anfängliche Informationsflut beim ersten Zentrumsbesuch zu vermeiden. Wenn die Eltern diesen Schritt bereits hinter sich haben, wissen sie, dass es im Wesentlichen zwei Formen der Behandlung gibt:

- Bedarfs- oder On-demand-Behandlung: Faktorgabe nach einem Blutungsereignis (z. B. Verletzung oder spontaner Einblutung),
- Dauerbehandlung oder Prophylaxe (griech.: vorbeugen): vorbeugende Faktorgabe bei schwerer Hämophilie A oder B, die regelmäßig (z. B. zwei- bis dreimal pro Woche) unabhängig von einer Einblutung erfolgt.

Die Broschüre „Bedeutung der Prophylaxe“ soll Eltern mit der Handhabung, den Vorteilen und den evtl. auftretenden Schwierigkeiten der Dauerbehandlung vertraut machen. Da die Prophylaxe nicht nur vom behandelnden Arzt, sondern auch zu Hause durchgeführt werden kann, werden auch die wichtigsten Aspekte der so genannten „Heimselfbehandlung“ erklärt. Die Notwendigkeit zur Dauerprophylaxe wird stets vom be-

handelnden Arzt im Hämophiliezentrum festgelegt. Selbstverständlich kann eine Broschüre das persönliche und informative Gespräch mit dem behandelnden Arzt im Hämophiliezentrum, nicht ersetzen.

## Prophylaxe = Vorbeugen

Eine Prophylaxe wird – von Ausnahmen abgesehen – nur bei einer schweren Hämophilie A (Mangel an Blutgerinnungsfaktor VIII) oder B (Mangel an Blutgerinnungsfaktor IX) eingesetzt. Patienten mit einer schweren Hämophilie A erhalten in der Regel dreimal wöchentlich, Patienten mit schwerer Hämophilie B zweimal wöchentlich den fehlenden Faktor gespritzt (Faktorsubstitution). Ausnahmsweise kann auch eine Prophylaxe einmal wöchentlich sinnvoll sein. Die Faktorgabe soll zum einen spontane Blutungen verhindern, aber auch im Falle von Verletzungen, das Ausmaß der Blutung einschränken.

Durch die prophylaktische Faktor-VIII- oder -IX-Gabe wird eine gewisse Mindestaktivität des betreffenden Faktors aufrechterhalten, entsprechend der Restaktivität von Patienten mit einer mittelschweren Hämophilie, die normalerweise nicht spontan bluten.

Der genaue Zeitpunkt für den Beginn einer Prophylaxe hängt von verschiedenen Voraussetzungen ab, aber spätestens nach der ersten Gelenkblutung wird der behandelnde Arzt im Hämophiliezentrum zur Prophylaxe raten und die Dosis festlegen. Diese Dosis darf nur in Absprache mit dem behandelnden Arzt im Hämophiliezentrum geändert werden!

Damit die Behandlung zum Erfolg führt, ist die regelmäßige Faktorgabe erforderlich. Diese sorgt dafür, dass die Aktivität des Gerinnungsfaktors nicht unter die kritische Schwelle sinkt und damit spontane Blutungen verhindert. Das Kind wird diese regelmäßige Therapie sehr schnell als Bestandteil des normalen Alltags akzeptieren. Die Prophylaxe ermöglicht ein aktiveres Leben und erhöht somit die Lebensqualität. Vielleicht

fällt es am Anfang schwer, die regelmäßige Faktorgabe zu akzeptieren, vor allem, wenn keine Blutung vorliegt. Schon bald aber werden Kind und Eltern die Prophylaxe schätzen, da es bei regelmäßiger Anwendung nur selten zu Blutungsereignissen kommt.

Das Ziel der Prophylaxe ist es, Spätfolgen zu vermeiden (Behinderung). Außerdem hilft sie, bei der schweren Hämophilie spontane Gelenkblutungen zu verhindern und damit auf längere Sicht schwere Gelenkschäden zu vermeiden.

## Chancen und Grenzen

Eine vorbeugende Behandlung ist leider nicht in der Lage, sämtliche Blutungen zu verhindern, oder gar die Hämophilie zu heilen. Die Erfahrungen mit der Prophylaxe haben jedoch gezeigt, dass nahezu alle betroffenen Kleinkinder und Jugendliche erhebliche Vorteile davon haben:

- deutlicher Rückgang der Anzahl der Blutungsereignisse,
- Ausmaß der einzelnen Blutungen wird verringert,
- deutlich geringere Gelenkschäden,
- Verringerung der Schmerzen,
- Ermöglichung sportlicher Aktivitäten,
- seltenere und kürzere Krankenhausaufenthalte,
- geringere Fehlzeiten in Kindergarten, Schule, bei der Arbeit,
- mehr Freizeit durch Heimselfbehandlung,
- insgesamt eine Verbesserung der Lebensqualität.

## Prophylaxe bei Kleinkindern

Die Prophylaxe erfolgt bei schwerer Hämophilie A und B normalerweise nach der ersten Blutung, die oftmals eine Muskelblutung ist, spätestens nach der ersten Gelenkblutung.

Bei Säuglingen und Kleinkindern sind die Venen oft nicht sehr gut ausgebildet und schwierig zu treffen. Daher kann die intra-

### Correspondence to:

Gabriele Giersdorf  
Kurpfalzkrankenhaus  
Hämophiliezentrum Heidelberg  
Bonhöffer Str. 5, 69123 Heidelberg  
E-mail: gabriele.giersdorf@khh.srh.de

### Bedeutung der Prophylaxe

Hämostaseologie 2009; 29 (Suppl 1): S50–S52

Hämostaseologie 4a/2009

## Tipps und Vorschläge für Eltern

- Sorgen Sie für eine entspannte Atmosphäre während Sie Ihrem Sohn den Faktor spritzen.
- Bleiben Sie selbst vor und während der Injektion ruhig und planen Sie genügend Zeit ein, denn jedes Zeichen von Hektik oder Unsicherheit überträgt sich auf Ihren Sohn und erschwert die Injektion.
- Die Prophylaxe sollte morgens vor Beginn der täglichen Aktivitäten und dem Besuch des Kindergartens oder der Schule erfolgen.
- Beziehen Sie Ihr Kind mit ein, d. h. binden Sie ihn mit einer Aufgabe bei der Behandlung mit ein. Lassen Sie ihn z. B. das Emla Pflaster (schmerzstillendes Pflaster – Zauberpflaster) mit dem die Injektionsstelle etwa eine halbe Stunde vor der Injektion betäubt werden kann, selbst aufkleben.
- Machen Sie es Ihrem Kind so angenehm wie möglich, z. B. durch Abspielen einer CD mit Kinderliedern oder Hörbüchern. Achten Sie darauf, das Ihr Kind sein Lieblingsspielzeug oder Kuscheltier während der Behandlung bei sich hat.
- Die notwendigen Schritte zur Vorbereitung der Injektion sollten immer in gleicher Reihenfolge durchgeführt werden. Ihr Sohn kann somit aktiv an dem Injektionsprozess teilnehmen.
- Binden Sie Ihren Sohn bei den Vorbereitungen mit ein – dies gibt ihm das Gefühl der Sicherheit und Selbstbestimmung. So kann Ihr Kind je nach Alter z. B.
  - den Tisch abwischen,
  - Materialien bereitstellen,
  - die Hände selbst waschen (keimfrei machen),
  - die Staubbinde selbst anlegen,
  - den Faktor aufziehen,
  - die Spritzen entsorgen,
  - die Dokumentation (Dokumentation ist gesetzliche Pflicht; vgl. Transfusionsgesetz) übernehmen.
- Vor der Behandlung mit dem Faktor sollte Ihr Sohn für etwa eine Minute den Arm nach unten hängen lassen, dann die

Staubbinde anlegen, damit die Vene sich füllt und so besser fühlbar und sichtbar wird.

### Erste selbstständige Faktorgabe durch Ihren Sohn

Über Jahre hinweg haben Sie als Eltern nun die Dauerbehandlung Ihres Sohnes durchgeführt und sind damit vertraut. Ihr Kind hat die Vorbereitungen zur Injektion über einen langen Zeitraum selbst mitgestaltet und den Injektionsvorgang kennen gelernt. Je nach Entwicklungsstand kann Ihr Sohn nun schrittweise auf die selbstständige Injektion des Gerinnungsfaktors vorbereitet werden (geeignetes Alter ab 7 Jahren).

Meistens sind Kinder zwar recht motiviert, die Eigenbehandlung selbst durchzuführen, zögern aber den Moment der ersten Punktion (Einstich) mit der Nadel hinaus. Bereiten Sie die erste Eigeninjektion am besten stufenweise vor. Binden Sie das Kind immer häufiger in den Injektionsprozess mit ein. So kann Ihr Sohn z. B. mit einem Dummy (Demonstrationskit – kein Medikament!) üben, wie der Faktor gemischt und die Spritze aufgezogen wird.

Danach sollte Ihr Sohn über drei bis sechs Monate den echten Faktor – über die Dosis des Faktorkonzentrates weiß er Bescheid – auflösen und aufziehen. Bitte erklären Sie ihm die einzelnen Behandlungsschritte und bitten ihn, bei einer der nächsten Behandlungen Ihnen diese Schritte zu beschreiben. Die Injektion selbst ist dann nur noch ein weiterer folgerichtiger Schritt, den Ihr Sohn in Kürze selbst durchführen möchte. Bedrängen Sie ihn nicht, damit die Behandlung nicht mit Zwang und Angst verbunden wird. Erklären Sie Ihrem Kind was die neu gewonnene Unabhängigkeit für Vorteile für ihn hat. Sagen Sie ihm, dass er nun häufiger bei Freunden übernachten, oder mit der Klasse verreisen kann. Dass er mehr Möglichkeiten habe, sich sportlich zu betätigen, da er sich im Falle einer Verletzung sofort selbst behandeln könne.

Das Erlernen der Selbstinjektion kann in speziellen Kursen im Hämophiliezentrum zu-

sammen mit Ihnen, oder besser noch in der Gruppe (Kinderfreizeit, organisiert von der Deutschen Hämophilie-Gesellschaft [www.deutsche-haemophiliegesellschaft.de](http://www.deutsche-haemophiliegesellschaft.de)) erlernt werden. Der Kontakt mit anderen hämophilen Kindern fördert das Selbstwertgefühl, andererseits lernen die Kinder aber auch, gewisse Grenzen zu akzeptieren. Die Überwindung sich selbst zu stechen, fällt in der Gruppe leichter (Konkurrenz, Ehrgeiz). In der Gemeinschaft steht die Angst vor dem Stechen nicht mehr so an erster Stelle.

Mit der Heimselbstbehandlung wird für den jugendlichen Hämophilen die Therapie selbstverständlich, er übernimmt schrittweise die Verantwortung für seine Gesundheit:

- Dosis des Faktorkonzentrates überprüfen,
- Mischen des Faktorpräparates,
- Punktion,
- Dokumentation,
- Entsorgen der Spritzen.

Familiäre Krisen können durch die Heimselbstbehandlung und die dadurch gewonnene Eigenständigkeit evtl. verhindert werden. Das Erleben der Eigenverantwortung, das neugewonnene Selbstwertgefühl und die gewonnene Unabhängigkeit helfen Ihrem heranwachsenden Sohn, ein nahezu normales Leben zu führen.

### Heimselbstbehandlung als normaler Bestandteil des täglichen Lebens

Die Verknüpfung der Heimselbstbehandlung mit dem Alltag Ihres Sohnes ist die beste Voraussetzung dafür, dass er sich körperlich und sozial wie seine gesunden Altersgenossen entwickeln kann. Allerdings kommt es nicht selten vor, dass sich vor allem in der Pubertät eine absolute Ablehnung gegen die Prophylaxe (Null-Bock-Stimmung) einstellt und zum Teil die Prophylaxe rigoros abgebrochen wird. Versuchen Sie in diesem Fall Ihrem Sohn klar zu machen, dass es auch andere Jugendliche mit dauerhaften Einschränkungen gibt, die sich ebenfalls an gewisse Regeln halten müssen, z. B. jugendliche Diabetiker (Diät, mehrmals tägliche Insulininjektionen).

venöse Faktorgabe anfänglich mit Schwierigkeiten verbunden sein. Diese Problematik kann dadurch gemildert werden, indem zunächst eine niedrig dosierte Prophylaxe – z. B. einmal 250 IE – einmal in der Woche verabreicht wird und je nach Venenverhältnissen sowie klinischem Verlauf (Blutungsereignisse) allmählich gesteigert wird. Sollte diese Therapiemöglichkeit absolut nicht funktionieren, dann wird der behandelnde Arzt im Hämophiliezentrum die Anlage eines dauerhaften Venenzugangs (z. B. Port) erwägen.

Ein Port ist ein kleines Gehäuse mit einer Kammer, die über einen dünnen Schlauch mit einer Vene verbunden ist. Der Port wird operativ direkt unter der Haut, meistens im oberen Brustbereich eingesetzt. Über den Port können Arzt oder Eltern (bei Heimselbstbehandlung) die regelmäßige Faktorgabe vornehmen. Die Faktorlösung wird in diesem Fall mit einer dünnen Spezialnadel (Hubernadel) in den Port gespritzt. Dabei ist ein äußerst steriles (keimfreies) Vorgehen notwendig, um Infektionen zu vermeiden. Die Einweisung für den Umgang mit dem Port wird durch speziell geschultes Personal im Hämophiliezentrum oder in der Kinderchirurgie oder Kinderklinik gezeigt.

Im Alter von drei Jahren kann mit dem Venentraining begonnen werden: Mit dem geschlossenen Stauschlauch werden täglich zehnmal im Wechsel mit der linken bzw. rechten Hand Übungen mit einem kleinen Gummiball (Zusammendrücken und wieder loslassen) durchgeführt. Diese Übung fördert die Ausbildung kräftiger Venen.

## Heimselbstbehandlung

Durch die Eigenbehandlung verbessert sich die Lebensqualität der Eltern und des hämophilen Kindes. Ein Ziel der Heimselbstbehandlung ist es, dass die Eltern und später das Kind die Behandlung eigenverantwortlich ausführen können. Die Einhaltung der vom behandelnden Arzt im Hämophiliezentrum festgelegten Behandlung ist zwingend notwendig. Die sich daraus ergebende Selbst-

ständigkeit erleichtert das Alltagsleben und führt zu mehr Unabhängigkeit. Wenn der behandelnde Arzt eine Dauerprophylaxe empfohlen hat, werden sich die meisten Eltern aufgrund der Häufigkeit der Faktorgabe für die Heimselbstbehandlung entscheiden. Der Arzt im Hämophiliezentrum wird dann gemeinsam mit den Eltern einen individuellen Therapieplan festlegen. Aufgrund der guten Anleitung durch den Arzt und/oder geschultes medizinisches Personal im Hämophiliezentrum (z. B. einer Hämophilieschwester) lernen Eltern sehr schnell, das Faktorpräparat in die Vene zu spritzen. Eltern und Kind werden bestens auf die Heimselbstbehandlung vorbereitet, damit sie in entspannter Umgebung zu Hause mit der erlernten Spritztechnik umgehen können.

Ganz wichtig ist, dass die Eltern beherzt und überzeugend vorgehen, sodass der kleine Patient Vertrauen gewinnt und ihm die Ängste allmählich genommen werden. Auf diese Weise ist es dann auch möglich, neben der regelmäßigen Prophylaxe auch bei plötzlichen Verletzungen zu reagieren.

Eventuell könnte es zwei Punkte in der Heimselbstbehandlung geben, die anfänglich Probleme bereiten:

- Die natürliche Angst vor der Nadel, sowohl bei Eltern als auch bei dem Kind.
- Das gefühlte Auf-sich-alleine-gestellt-Sein ohne die vertraute medizinische Hilfe des Zentrums.

Eltern sollten sich nicht entmutigen lassen, da der stete Kontakt zum Hämophiliezentrum sowie Kinderarzt vor allem während der Anfangsphase der Heimselbstbehandlung intensiv gepflegt wird, bis eine gewisse Routine und Sicherheit erreicht ist. Mit der Zeit werden Eltern lernen Art und Schweregrad der Blutungen besser einzuschätzen und nicht bei den geringsten Anzeichen einer Blutung in Panik zu geraten. Bis zu einem gewissen Grad werden sie auch einschätzen können, wann eine Blutung behandlungsbedürftig ist. „Kleine blaue Flecken“ gehören z. B. – wie bei anderen Kindern – auch beim hämophilen Kind zum Alltag. Dennoch gilt für Eltern:

Bei jeder Unsicherheit das Hämophiliezentrum anrufen und nach Rat fragen.

## Einstimmung auf die Heimselbstbehandlung

Die praktische und psychologische Vorbereitung auf die Injektion zu Hause:

- Dem Jungen zeigen, wie sehr sich seine Eltern freuen, in vertrauter Umgebung die Injektion eigenständig durchzuführen.
- Vorteile der Heimselbstbehandlung erklären: Blutungen haben nicht mehr so schlimme Folgen, weil sie sofort den Gerinnungsfaktor selbst spritzen können und er dadurch schneller wieder zum Spielen gehen kann.
- Den Jungen fragen, wie er es findet, dass die Eltern die Rolle des behandelnden Arztes übernehmen.

Mit den nötigen Aufgaben und Handgriffen sollten Eltern ihr Kind so früh wie möglich vertraut machen (vgl. ► Kasten). Wenn sie ständig die Vorbereitungen wiederholen, erhöhen sie den Lerneffekt.

So werden Heimselbstbehandlung und Prophylaxe zum Erfolg!

## Vorteile der Heimselbstbehandlung

- Eltern können ihren Sohn in einer vertrauten Umgebung behandeln.
- Sie können auf akute Verletzungen sofort reagieren und damit die Ausdehnung der Einblutungen ins Gewebe oder in Gelenke und Muskeln reduzieren, zum Teil sogar eine Einblutung verhindern.
- Gelenke oder Muskeln werden geschont, Schmerzen verhindert. Damit nehmen Folgeschäden und Komplikationen ab.
- Die Fehlzeiten für Kindergarten, Schule und Arbeitsplatz verringern sich.
- Insgesamt gewinnt die Familie an Unabhängigkeit.