

**Dr. med. Rosa Sonja Alesci
Prof. Dr. med. Axel Matzdorff**



Blutungsneigungen bei Mädchen und Frauen

**Fast Facts für
Patient*innen**

Blutungsneigungen bei Mädchen und Frauen

Dr. med. Rosa Sonja Alesci

Internistin, Hämostaseologin und Gesundheitsökonomin

Institut für Immunologie und Genetik (IMD) Gerinnungszentrum Hochtaunus

Medizinisches Versorgungszentrum (MVZ) IMD GmbH

Bad Homburg, Deutschland

Prof. Dr. med. Axel Matzdorff

Facharzt (FA) für Hämato-Onkologie, Weiterbildung (WB) Hämostaseologie und Palliativmedizin

Leiter der hämato-onkologischen Ambulanz

Werner Forßmann Klinikum

Eberswalde, Deutschland

Wir bedanken uns bei Susanne Mathieu, Ulrike Menzel und Stefanie Wesch, deren Zitate und Erfahrungen als Patientinnen den Ratgeber bereichern.

Die Erstellung des Manuskripts wurde unterstützt durch Leoni Burggraf.

Worum geht es?

- 1 Starke und lange Menstruationsblutungen, starke und lange Nachblutungen nach einer Geburt, langanhaltende Blutungen bei (kleinen) Wunden, nach zahnärztlichen Eingriffen oder Operationen, Neigung zu blauen Flecken und häufiges Nasenbluten können auf eine angeborene oder erworbene Blutungsneigung hinweisen und sollten ärztlich abgeklärt werden.
- 2 Die von-Willebrand-Erkrankung (vWE) ist die häufigste angeborene Blutungserkrankung bei Frauen. Daneben kann es zu Blutungsneigungen unterschiedlicher Ausprägung kommen, wenn bestimmte Gerinnungsfaktoren nicht ausreichend vorhanden sind oder fehlen.
- 3 Eine frühzeitige Diagnose durch eine detaillierte Krankengeschichte (Anamnese) und spezialisierte Bluttests inklusive genetischer Untersuchungen ist wichtig, um die richtige Behandlung zu beginnen und Komplikationen sowie unnötige Blutungen zu vermeiden.
- 4 Es werden verschiedene Therapieansätze vorgestellt – von medikamentösen Behandlungen wie Gerinnungsfaktoren und Antikoagulanzen bis hin zu nicht-medikamentösen Maßnahmen wie Physiotherapie und Ernährungsberatung.
- 5 Kontinuierliche medizinische Betreuung ist notwendig, um die Therapie anzupassen und langfristige Komplikationen zu verhindern.

Diese Broschüre befasst sich mit Gerinnungsstörungen – hier besonders mit Blutungsneigungen – bei Mädchen und Frauen. Denn diese treten häufiger auf als allgemein angenommen. Gerade für junge Frauen haben Störungen der Gerinnung vielfältige Folgen, z.B. bei der Berufswahl und Familienplanung, und müssen frühzeitig erkannt und berücksichtigt werden. Erfahren Sie, woran man Gerinnungsstörungen erkennt, welche Auswirkungen sie haben und was man gegen sie tun kann.

Für Ihre Notizen

Was sind Gerinnungsstörungen?

Von einer Gerinnungsstörung spricht man, wenn die Blutstillung im Körper nicht richtig abläuft. Dies kann aufgrund eines Gendefektes angeboren sein oder erworben werden, beispielsweise durch die Einnahme bestimmter Medikamente oder durch andere Erkrankungen. Durch eine Gerinnungsstörung steigt entweder die Blutungsneigung, und viele Frauen entwickeln dann eine Blutarmut (Anämie), oder es kann zu einem erhöhten Risiko für Blutgerinnsel, sogenannte Thrombosen, kommen.

Ich gehe offen mit dem Thema Gerinnungsstörung um und merke oft, dass viele Menschen so etwas noch nie gehört haben. Ich hoffe, dadurch das Thema „öffentlicher“ zu machen.

Wie läuft die Blutgerinnung ab?

Die Blutgerinnung ist ein komplexer Prozess, der einsetzt, sobald ein Blutgefäß verletzt wurde. Ziel ist es, die verletzte Gefäßstelle so schnell wie möglich zu verschließen, um einen gleichmäßigen Blutfluss zu gewährleisten und den Blutverlust auf ein Minimum zu reduzieren. Neben den Blutgefäßen sind vor allem die Blutplättchen und weitere im Blutplasma vorhandene Gerinnungsfaktoren beteiligt. Blutplättchen sind Zellen, die sich durch das Blut bewegen. Bei Gerinnungsfaktoren handelt es sich um verschiedene Bluteiweiße. Die meisten werden mit „Faktor“ gefolgt von einer römischen Zahl (I–XIII) bezeichnet (also z.B. „Faktor VIII“). Fehlen sie oder funktionieren sie nicht richtig, kann der Wundverschluss nicht richtig erfolgen. Die Blutgerinnung selbst läuft in drei Phasen ab:

1. Vorläufiger Gefäßverschluss/Blutstillung

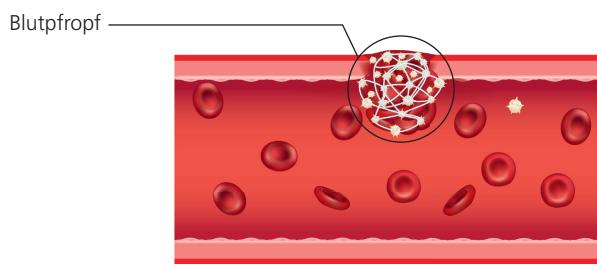
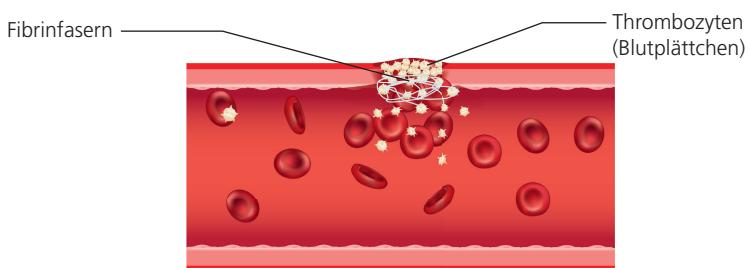
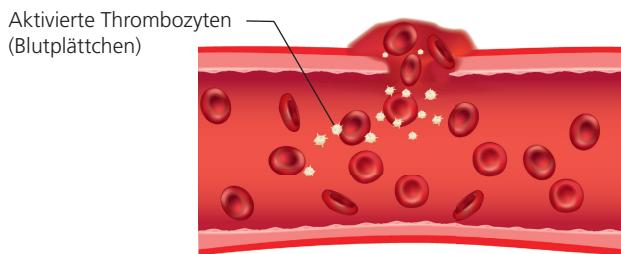
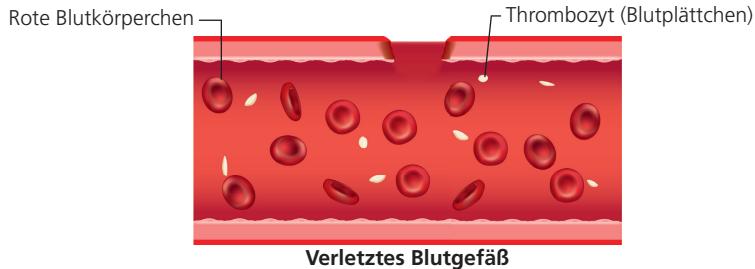
Im ersten Schritt ziehen sich die Blutgefäße zusammen, um den Blutfluss zu reduzieren (erste oder primäre Blutstillung). Blutplättchen wandern zum beschädigten Bereich, verändern ihre Form, werden lang und dünn und vernetzen sich mit anderen Blutplättchen. Dadurch kann sich an der verletzten Stelle ein Ppropf bilden, der zu einem vorläufigen Verschluss des Blutgefäßes führt. Bei einer kleinen Wunde dauert diese Phase circa 1–3 Minuten.

2. Blutgerinnung

Nun wird eine Reihe weiterer Reaktionen ausgelöst, an denen nacheinander die unterschiedlichen Gerinnungsfaktoren beteiligt sind (zweite oder sekundäre Blutstillung). Der Ppropf aus Blutplättchen wird dann netzartig verstärkt. Das Netz aus Proteinen nennt man Fibrin, was letztendlich zu einem Fibrinppropf und festen Wundverschluss führt. Einen der wichtigsten Faktoren stellt dabei der Faktor XIII dar. Er sorgt dafür, dass die Vernetzung des Fibrins richtig funktioniert und das Fibrinnetz die Stabilität des Wundverschlusses gewährleistet.

3. Fibrinabbau

Sobald die Wunde sicher verschlossen und die Heilung abgeschlossen ist, wird das Fibrinnetz wieder abgebaut.



Was passiert bei einer Gerinnungsstörung?

Bei einer Gerinnungsstörung kann in der 1. Phase die Blutstillung gestört sein, weil nicht genug Blutplättchen vorhanden sind oder diese nicht richtig funktionieren, oder die 2. Phase, die Blutgerinnung, kann nicht richtig ablaufen. Im Folgenden wollen wir uns auf die 2. Phase und die Blutgerinnungsfaktoren konzentrieren. Blutgerinnungsfaktoren sind Bestandteile des Blutplasmas. Ist einer der Gerinnungsfaktoren in zu geringer Konzentration vorhanden, funktioniert er nicht richtig oder fehlt ganz, verläuft die Blutgerinnung nicht wie vorgesehen. Die Folge kann eine zu geringe Blutgerinnung sein, sodass Wunden länger bluten. Doch auch eine zu starke Blutgerinnung ist möglich. In diesem Fall können sich verstärkt Blutgerinnsel bilden, die die Blutgefäße verstopfen. Auf diese sogenannte Thrombophilie gehen wir in einem kleinen Exkurs genauer ein (siehe Seiten 18/19). Im weiteren Verlauf bezieht sich diese Broschüre auf eine reduzierte Blutgerinnung.

Für Ihre Notizen

Übersicht der wichtigsten Gerinnungsfaktoren:

- Faktor I (Fibrinogen): Wird in Fibrin umgewandelt, das den Hauptbestandteil des Blutgerinnsels bildet.
- Faktor II (Prothrombin): Wird nach Aktivierung für die Umwandlung des Faktor I in Fibrin benötigt.
- Faktor III (Gewebethromboplastin): Spielt eine wichtige Rolle bei der Blutgerinnung.
- Faktor IV (Kalzium): Wichtig für viele Schritte der Blutgerinnung.
- Faktor V (Proakzelerin): Beschleunigt die Blutgerinnung.
- Faktor VI: Nicht mehr übliche Bezeichnung für einen Gerinnungsfaktor, der aus Faktor V entsteht. Man spricht heute von aktiviertem Faktor V.
- Faktor VII (Proconvertin): An der Blutgerinnung beteiligt.
- Faktor VIII (Antihämophiles Globulin A): Dessen Mangel verursacht die Hämophilie A.
- Faktor IX (Antihämophiles Globulin B): Dessen Mangel verursacht die Hämophilie B.
- Faktor X (Stuart-Prower-Faktor): An der Aktivierung von Faktor II beteiligt.
- Faktor XI (Rosenthal-Faktor): An der Blutgerinnung beteiligt.
- Faktor XII (Hageman-Faktor): An der Aktivierung der Blutgerinnung beteiligt.
- Faktor XIII (fibrinstabilisierender Faktor): Katalysiert die Vernetzung von Fibrin zu einem stabilen Gerinnsel.
- Von-Willebrand-Faktor (vWF): Schützt Faktor VIII und unterstützt die Anlagerung der Blutplättchen.

Wie entstehen Gerinnungsstörungen?

Blutungsneigungen werden eher mit Männern in Verbindung gebracht. Denn die wohl bekannteste Blutungsneigung, die Hämophilie (Bluterkrankheit), wird über das X-Chromosom vererbt, und weil Männer nur ein X-Chromosom haben, können sie diesen Mangel nicht kompensieren. Lange Zeit wurde übersehen, dass auch Frauen unter einer erhöhten Blutungsneigung leiden können – wenngleich im Fall einer Hämophilie A (Faktor-VIII-Mangel) oder Hämophilie B (Faktor-IX-Mangel) meist in geringer ausgeprägter Form. Doch darüber hinaus gibt es weitere Gerinnungsstörungen, deren Gendefekt nicht auf einem Geschlechtshormon liegt und daher beide Geschlechter gleichermaßen betreffen kann. Dazu zählen beispielsweise Faktormangelerscheinungen, wie der Mangel an Faktor VII oder XIII sowie die nicht seltene von-Willebrand-Erkrankung (vWE).

Ich hätte gerne früher gewusst, dass ich einen Faktor-XIII-Mangel habe und dieser sich auf die Familienplanung und Schwangerschaft negativ auswirken kann.

Die vWE ist die am meisten verbreitete angeborene Bluterkrankung. Rund 1% der Bevölkerung leidet darunter. Der vWF ist ein Transporteiweiß für andere Gerinnungsfaktoren und ganz besonders für den Transport von Faktor VIII im Blut zuständig, einem essenziellen Bestandteil der Blutgerinnung. Außerdem unterstützt er die Anlagerung der Blutplättchen. Die vWE wird je nach Vorkommen des vWF in drei Typen unterteilt. Beim am häufigsten auftretenden Typ 1 ist die Menge des vWF mehr oder weniger stark reduziert, Typ 2 weist einen Defekt des vWF auf und Menschen mit Typ 3 haben nahezu keinen vWF, was sich dann auch negativ auf den Faktor-VIII-Spiegel auswirkt.

Neben der angeborenen Hämophilie kann die erhöhte Blutungsneigung auch erworben werden. Diese ist vor allem bei Frauen deutlich häufiger anzutreffen. Ursache dafür können beispielsweise Erkrankungen des Immunsystems oder die Einnahme bestimmter Medikamente sein. Ein Beispiel ist eine Autoimmunerkrankung, bei der sich das Immunsystem gegen den Gerinnungsfaktor VIII richtet. Auslöser dafür kann unter anderem eine Schwangerschaft sein. Die erworbene Blutgerinnungsstörung betrifft unter anderem den Faktor-VIII-Mangel, den Faktor-XIII-Mangel sowie den Fibrinogenmangel.

Ich habe erst von meiner Krankheit erfahren, als ich 19 Jahre war – ich bin dann von dem damaligen Uniklinik-Team „aufgeklärt“ worden. Ab dem Zeitpunkt war vieles für mich logisch – da ich aber nicht damit aufgewachsen bin, fiel es mir sehr schwer, alles wahrzunehmen und drauf zu achten.

Wie kann ich behandelt werden?

Eine Heilung ist insbesondere bei angeborenen Gerinnungsstörungen aktuell noch nicht möglich. Bei erworbenen Formen hängt die Heilungschance von der Ursache der Störung ab. Basiert die Gerinnungsstörung auf einer bestimmten Erkrankung, sollte diese gezielt behandelt werden. Ist eine Medikamenteneinnahme die Ursache, empfiehlt es sich, das Präparat abzusetzen oder in der Dosis zu reduzieren. Bei anderen Aspekten kann eine langfristige Behandlung notwendig sein. Unabhängig davon, ob die Gerinnungsstörung angeboren oder erworben ist – viele Formen können inzwischen sehr gut behandelt und kontrolliert werden, sodass ein weitgehend normales Leben möglich ist. Durch effektive Therapien können die Symptome gelindert und das Risiko von Blutungen oder Thrombosen reduziert werden.

Für Ihre Notizen

Wie wirken sich Blutungsneigungen aus?

Im Laufe des Lebens hat jeder Mensch kleinere oder auch größere Wunden und Hämatome, also blaue Flecken. Treten die Hämatome allerdings bereits nach leichten Stößen auf oder bluten kleinere Wunden unverhältnismäßig lange, können das erste Anzeichen für eine Gerinnungsstörung sein. Die Symptome von Blutungsneigungen sind vielfältig. Aber es gibt Beschwerden, die typisch sind.

Typische Symptome, die auf eine Blutungsneigung hindeuten können:

- Starke, anhaltende Monatsblutungen
- Lang blutende Hautwunden und Schleimhautblutungen (z.B. länger als 10 min)
- Häufige Hämatome, bereits nach leichten Stößen oder ohne Auslöser und nicht nur an den Armen und Beinen, sondern auch an der Brust und am Bauch
- Zahnfleischbluten
- Schwer zu stoppendes Nasenbluten (länger als 10 min)
- Viele, stecknadelkopfgroße Blutungen (Petechien), in der Regel an den Beinen/Unterschenkeln
- Starke Nachblutungen bei kleineren operativen Eingriffen, auch bei Zahneingriffen
- Blutungen nach der Geburt
- Selten Gelenkblutungen, Nabelschnurblutungen, Blutungen in den Muskel
- Bei kleineren Schönheitseingriffen, wie z.B. Botox, Hyaluron usw., kann es zu Einblutungen kommen, die länger anhalten können.

Je nach Alter können die Symptome von Blutungsneigungen von einander abweichen:

- Säuglinge und Kleinkinder neigen vor allem zur schnellen Entwicklung von blauen Flecken und zu Blutungen in den Gelenken und Muskeln, je mobiler sie werden.
- Bei Kindern und Jugendlichen treten vermehrt Nasenbluten, Zahnfleischbluten und blaue Flecken auf.
- Erwachsene und ältere Menschen leiden vor allem unter häufigen Hämatomen, lang blutenden Wunden und Petechien.

Blutungszeichen, die eher kein Hinweis auf eine Blutungsneigung und normal sind:

- Blutungen bei Verletzungen, Zahnfleischbluten oder Nasenbluten kürzer als 10 Minuten.
- Blaue Flecken an den Armen und Beinen (dort stößt man sich häufig, ohne es zu merken) im Gegensatz zu blauen Flecken am Rumpf oder an der Brust.

Für Ihre Notizen

Was ist für Sie als Frau wichtig?

Wann sind starke Monatsblutungen zu stark?

Bei Frauen kann eine übermäßig starke, lange und besonders schmerzhafte Monatsblutung ein Hinweis auf eine bisher unentdeckte Blutungsneigung sein. Dies ist der Fall, wenn der Menstruationsschutz spätestens alle zwei Stunden gewechselt werden muss und die Blutungsdauer mehr als sieben Tage beträgt. Durch die lange Blutungsdauer leiden die Frauen zudem in der Regel unter einem Eisenmangel oder gar einer Eisenmangelaämie. Die Lebensqualität ist deutlich eingeschränkt, da durch die körperlichen Beeinträchtigungen auch die Schule/Arbeit und das Sozialleben leiden. Studien haben ergeben, dass bei bis zu 24% der Frauen mit übermäßig starker Monatsblutung eine nicht diagnostizierte Gerinnungsstörung vorliegen kann. Dies ist insbesondere dann der Fall, wenn weitere Symptome wie Zahnfleisch- oder Nasenbluten und häufige blaue Flecken auftreten. Um die Stärke der Monatsblutung einzuschätzen, kann ein Bewertungssystem (der „Pictorial Blood Assessment Chart (PBAC)“-Score) herangezogen werden, der die tägliche Anzahl der Hygieneartikel sowie deren Durchnässung erfasst. Anhand eines Punktesystems kann dann ermittelt werden, ob eine genauere medizinische Abklärung hinsichtlich einer möglichen Gerinnungsstörung durchgeführt werden sollte. Der Menstruationsstärkenkalender kann auf der Website „Netzwerk vWS“ unter „Infomaterial“ als PDF heruntergeladen werden (siehe „Nützliche Informationen“, Seite 41).



Schwere Blutung während und nach der Entbindung – ist das eine Blutungsneigung?

Ein hoher Blutverlust während oder nach der Entbindung ist immer ein Warnsignal. Ein Verdacht auf eine Blutungsneigung ist vor allem dann gegeben, wenn der Blutverlust nach einer vaginalen Geburt mehr als 500 ml und nach einem Kaiserschnitt mehr als 1000 ml beträgt. Auch ein sehr schneller Blutverlust oder eine anhaltende Blutung sollten zwingend abgeklärt werden. Lässt die Blutung nicht innerhalb von 24 Stunden nach der Geburt nach oder tritt sie nach 24 Stunden bis 12 Wochen nach der Geburt erneut auf, kann dies auch auf eine Gerinnungsstörung hinweisen. Die Erfahrung zeigt, dass Frauen mit vWE oder Faktor-XIII-Mangel eher Probleme mit Blutungen nach der Geburt haben.

Wichtige Aspekte, die nach der Entbindung im Blick behalten werden sollten:

- Unerwartet hoher Blutverlust
- Geschwindigkeit des Blutverlusts
- Anhaltender Blutverlust
- Die Blutungen beginnen erneut, nachdem sie erst einmal zum Stehen gekommen sind.
- Begleitsymptome wie Blutdruckabfall, zunehmende Müdigkeit oder Benommenheit
- Ausgeprägter Eisenmangel

Für Ihre Notizen

Exkurs: Thrombophilie

Sind die Eigenschaften von Blutzellen, Blutplasma, Blutströmung und/oder Gefäßwänden so verändert, dass das Risiko für Blutgerinnung steigt, spricht man von einer Thrombophilie. Die Blutgerinnung, auch Thromben genannt, verstopfen die Blutgefäße, sodass der Blutfluss gestört oder unterbrochen wird. Am häufigsten treten Thrombosen in den tiefen Beinvenen und in der Lunge auf. Aber auch andere Orte wie Arme oder der Magen-Darm-Trakt sind möglich.

Um eine Thrombophilie zu diagnostizieren, wird neben einer sorgfältigen Befragung durch die Ärztin/den Arzt zunächst eine Blutuntersuchung durchgeführt, um die Gerinnungswerte zu bestimmen. Daran können bei Erwachsenen weitere Untersuchungen, wie genetische Testungen oder die Untersuchung der einzelnen Gerinnungsfaktoren, anschließen. Um das Risiko der Thrombenbildung zu reduzieren, werden bei einer bestätigten Thrombophilie gerinnungshemmende Medikamente sowie eine Kompressionstherapie verschrieben. Die einzelnen Maßnahmen richten sich dabei nach der individuellen Situation der Betroffenen.

Thrombosen durch Verhütungsmittel

Die erhöhte Blutungsgerinnung bei einer Thrombophilie kann auch durch die Einnahme östrogenhaltiger bzw. kombinierter Verhütungsmittel (Kontrazeptiva) gesteigert oder ausgelöst werden. Das Risiko für venöse Thromboembolien wird durch die Pille um das Zwei- bis Sechsfache erhöht. Die in oralen Kontrazeptiva (Pille) enthaltenen synthetischen Hormone beeinflussen den natürlichen Hormonhaushalt des Körpers. Diese Hormonverschiebung hat auch Auswirkungen auf die Blutgerinnung. Zusätzlich gesteigert werden kann das Thromboserisiko durch individuelle Aspekte wie das Alter, Übergewicht, Rauchen oder eine familiäre Vorbelastung.

Erhöhte Gerinnungsneigung in der Schwangerschaft

Die Schwangerschaft verlangt vom Körper Höchstleistung. Um die Schwangere und das Ungeborene ausreichend mit Sauerstoff versorgen zu können, erhöht sich das Blutvolumen um rund 40%. Hinzu kommen hormonelle Veränderungen, wie unter anderem ein erhöhter Östrogenspiegel, die das Thromboserisiko bis mehrere Wochen nach der Entbindung anheben können. Auch durch den im Verlauf der Schwangerschaft steigenden Druck der Gebärmutter auf die Bauchgefäße kann es zu einer übermäßigen Blutgerinnung kommen. Das Risiko für eine Lungenembolie steigt ebenso wie das Risiko für Schwangerschaftskomplikationen. Dazu zählen beispielsweise Frühgeburt, Fehlgeburt, Wachstumsverzögerung des Fötus oder vorzeitige Plazentalösung. Bei Verdacht auf eine Thrombophilie oder bei bereits bekannten Thrombosen ist eine Schwangerschaft nicht per se ausgeschlossen. Sie sollte aber unter enger ärztlicher Überwachung und in Zusammenarbeit zwischen Fachärztinnen und Fachärzten für Hämostaseologie und Gynäkologie erfolgen.

Für Ihre Notizen

Wie werden Gerinnungsstörungen festgestellt?

Für die Feststellung einer Gerinnungsstörung wird im ersten Schritt eine ausführliche Befragung der Patientin durchgeführt. Darin werden die medizinische Vorgeschichte, typische Symptome und eine mögliche familiäre Vorbelastung abgefragt. Dabei wird manchmal auf standardisierte Fragebögen zurückgegriffen, wie beispielsweise das Bleeding Assessment Tool. Daran schließen sich eine körperliche Untersuchung sowie die Gerinnungsdiagnostik an. Diese beinhaltet verschiedene labormedizinische Untersuchungen über das Blut, in der unter anderem die Blutungszeit, Gerinnungsfaktoren und die Zahl und Gestalt der Blutplättchen überprüft werden. Der Quicktest (und verwandt der INR-Wert) überprüft, wie schnell die Gerinnung erfolgt. Diese Zeit wird dann zur durchschnittlichen Gerinnungszeit der gesunden Normalbevölkerung ins Verhältnis gesetzt. Alle Werte zwischen 70 und 120% sind unbedenklich. Die partielle Thromboplastinzeit (aPPT) kann auf einen Mangel an Fibrinogen und Gerinnungsfaktoren hinweisen, wenn der Wert höher als der Referenzwert von 20–38 Sekunden liegt. Spezifischere Tests wie der Gehalt der einzelnen Gerinnungsfaktoren oder genetische Analysen können folgen, wenn genauere Informationen erforderlich sind. Auch bei einem Faktor-XIII-Mangel reichen ein Quick-Test und die Messung des aPPT nicht aus, da die Wirkung des Gerinnungsfaktors erst nach der Bildung der Fibrinfäden einsetzt. Dieser Nachweis erfolgt meist mittels immunologischer oder genetischer Tests.

Es ist wichtig, seinen Gerinnungsstatus messen zu lassen und über die Erkrankung Bescheid zu wissen.

Übersicht der Laborwerte bei vorliegender Gerinnungsstörung und mögliche Ursachen

Quicktest (PTZ)	aPTT	Mögliche Ursachen
Vermindert	Verlängert	Faktor-V-Mangel, Faktor-X-Mangel
Normal	Verlängert	Hämophilie A, Hämophilie B, vWE, Faktor-XI-Mangel, Faktor-XII-Mangel (Faktor-V-Mangel, Faktor-X-Mangel)*
Vermindert	Normal	Faktor-II-Mangel, Faktor-VII-Mangel (Faktor-V-Mangel, Faktor-X-Mangel)*
Normal	Normal	Faktor-XIII-Mangel

*Führen nur zu milden Erhöhungen.

Welche Fachärztinnen und Fachärzte sind zuständig?

Die Diagnostik wird in der Regel von Fachärztinnen und Fachärzten für Hämostaseologie durchgeführt. Sie sind spezialisiert auf Erkrankungen des Blutes und der blutbildenden Organe. Oft arbeiten sie mit anderen Fachbereichen eng zusammen, um eine individuelle und optimierte Versorgung der Patient*innen zu ermöglichen. Häufig sind diese Expertinnen und Experten in Hämostasezentren oder Gerinnungsambulanzen von Universitätskliniken oder großen Kliniken tätig. In der Regel kann Ihre Hausärztin oder Ihr Hausarzt ein gutes Behandlungszentrum in der Nähe empfehlen. Ansonsten sind auch Patient*innenorganisationen oder Selbsthilfegruppen für Menschen mit Gerinnungsstörungen eine gute Anlaufstelle, um geeignete Spezialist*innen zu finden. Auf der Website der Deutschen

Hämophiliegesellschaft sowie der Interessengemeinschaft Hämophiler (siehe „Nützliche Informationen“, Seiten 40/41) sind alle Hämophiliezentren in Deutschland aufgeführt.

Wann immer Eingriffe anstanden, habe ich im Gerinnungszentrum nachgefragt, und das ÄrzteTeam stand mir immer zur Seite – lieber einmal zu viel als einmal zu wenig nachfragen.

Warum sollte die Diagnose möglichst frühzeitig erfolgen?

Übermäßige Blutungen oder die Neigung zu Thrombosen können zu schwerwiegenden Komplikationen führen. Je früher eine Gerinnungsstörung erkannt wird, umso schneller können effektive Maßnahmen ergriffen werden, um das Risiko für solche Komplikationen zu minimieren. Neben der Verhinderung von Blutungen bzw. Thrombosen stehen vor allem die Verbesserung der Lebensqualität sowie die Vorbeugung von Spätfolgen im Fokus.

Für Ihre Notizen

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

Die Behandlung der Gerinnungsstörung wird immer individuell an die Situation der Betroffenen angepasst. Vor allem die Art und der Schweregrad der Erkrankung spielen eine große Rolle, aber auch das Alter und mögliche weitere Erkrankungen. Sehr mild ausgeprägte Formen der Gerinnungsstörung benötigen meistens keine dauerhafte Behandlung. Hier reicht es aus, dass man als Patient*in darüber Bescheid weiß und die behandelnden Ärztinnen und Ärzte informiert, dass sie sich z.B. bei Operationen darauf vorbereiten können. Anders sieht es hingegen bei schwerer betroffenen Patient*innen aus, deren Alltag durch die Erkrankung beeinträchtigt ist. Sie benötigen in der Regel eine langfristige Behandlung, um Blutungen vorzubeugen. Die Therapie wird multimodal aufgebaut; das bedeutet, dass sowohl medikamentöse Maßnahmen als auch nicht-medikamentöse Therapien eingeleitet werden.

Medikamentöse Therapie

Es ist noch gar nicht lange her, da konnten Gerinnungsstörungen nicht wirksam behandelt werden. Gerade Patient*innen mit Hämophilie oder der vWE konnte nicht effektiv geholfen werden. Das hat sich mittlerweile glücklicherweise geändert. Inzwischen kann nicht nur im Akutfall effektiv eingegriffen werden, sondern mithilfe einer Dauertherapie (Prophylaxe) können auch die Risiken für Blutungen und Folgeschäden minimiert werden.

- Im ersten Schritt wird bei Betroffenen mit leichten bis mittelschweren Formen in der Regel auf Tranexamsäure zurückgegriffen. Sie hemmt den Fibrinabbau, sodass die Blutgerinnung gestärkt wird.
- Für Patient*innen mit vWE und Hämophilie A sowie Blutplättchenfunktionsstörungen steht insbesondere bei den milden Formen noch DDAVP (Desmopressin) zur

Verfügung. Dieses sollte jedoch immer zunächst ausgetestet werden und hat bestimmte Gegenanzeichen (Kontraindikationen). Desmopressin reduziert die Wasserausscheidung der Niere, sodass eine Trinkmengebeschränkung erforderlich wird.

- Patient*innen mit schwereren Formen der (bei Frauen sehr seltenen) Hämophilie oder der bei Frauen viel häufigeren vWE benötigen eine Gabe des defekten oder fehlenden Gerinnungsfaktors. Bei der Hämophilie wird daher der jeweils fehlende Faktor verabreicht – bei Hämophilie A handelt es sich um Faktor-VIII-Präparate, bei Hämophilie B fehlt der Faktor IX. Bei Betroffenen mit vWE stehen verschiedene Präparate zur Verfügung, die unterschiedliche Anteile an Faktor VIII und/oder vWF enthalten. Faktor-XIII-Präparate werden bei angeborenem oder erworbenem Faktor-XIII-Mangel eingesetzt. So können Nachblutungen reduziert und Wundheilungsstörungen verbessert werden, da die Vernetzung der Fibrinfasern im Blutpfropf stabilisiert wird. Wurden Faktorpräparate früher aus Blutspenden gewonnen, können sie heute weitgehend durch gentechnisch hergestellte Präparate ersetzt werden.
- Weitere seltene Gerinnungsfaktorenmängel sind z.B. der Faktor-VII- und Faktor-XI-Mangel, die durch die Gabe von Faktorpräparaten behandelt werden.
- Im Rahmen der relativ neuen Antikörpertherapie können zur Vorbeugung von Blutungen auch sogenannte monoklonale Antikörper eingesetzt werden. Dabei handelt es sich um ein künstlich hergestelltes Eiweiß, das gezielt einen Gerinnungsfaktor imitiert oder aber die Gegenspieler der Gerinnung hemmt. Der Vorteil dieser Behandlung: Manchmal entwickeln Patient*innen unter

einer Therapie mit Faktorpräparaten einen Hemmkörper gegen den jeweiligen Gerinnungsfaktor. Dieser wird dann durch den Hemmkörper zerstört und die Präparate sind nicht mehr so wirksam. Antikörpertherapien können auch bei diesen Betroffenen eingesetzt werden, ohne dass ein Wirksamkeitsverlust zu befürchten ist. Diese Medikamente sind jedoch nur für die Prophylaxe von Blutungen, nicht jedoch für deren Behandlung einsetzbar.

- Für die Hämophilie A und B sind seit Kurzem auch Gentherapien verfügbar.
- Neben den Faktorpräparaten kann auch die Gabe von Hormonen in Frage kommen.
- Bei leichten Formen der vWE oder der Hämophilie A kann die verfügbare Menge des vWF bzw. des Faktors VIII beispielsweise durch das synthetische Hormon Desmopressin (1-Desamino-8-D-Arginin-Vasopressin, kurz DDAVP) kurzzeitig erhöht werden. Es führt dazu, dass der jeweilige Faktor aus den körpereigenen Speichern freigesetzt wird. Auf diese Weise kann die Konzentration im Blut um das Dreifache angehoben werden. Da danach die Speicher jedoch immer wieder aufgefüllt werden müssen, ist diese Behandlung nur kurzfristig bei leichten Blutungen oder kleineren Operationen sinnvoll. Zudem sprechen nicht alle Betroffenen auf DDAVP an, sodass im Vorfeld ein Test durchgeführt werden muss. Auch greift das Hormon in den Wasserhaushalt des Körpers ein, sodass die Trinkmenge reguliert werden muss und die Gabe bei kleinen Kindern oder älteren Menschen nicht geeignet ist.
- Frauen, die Naturheilverfahren bevorzugen und nur eine leichte Form der Blutgerinnungsstörung aufweisen, können auch im ersten Schritt eine pflanzliche

Therapie mit Mönchspfeffer (Vitex Agnus Castus – VAC) probieren. Er wird überwiegend zur Behandlung von Menstruationsbeschwerden eingesetzt, kann aber auch positive Auswirkungen auf die Blutgerinnung haben.



Nicht-medikamentöse Therapien

Eine wichtige Säule in der Behandlung von Gerinnungsstörungen ist die Physiotherapie. Der Körper soll durch gezielte Koordinations- und Kräftigungsübungen der Muskeln und Gelenke geschützt und stabilisiert werden. Dadurch soll die aktive Teilhabe an sozialen und schulischen/beruflichen Aktivitäten so lang wie möglich aufrechterhalten werden. Nach Verletzungen oder Operationen stellt die Physiotherapie sicher, dass die Gelenke schonend wieder an eine größtmögliche Bewegungsfreiheit herangeführt werden. Neben der manuellen Therapie und

osteopathischen Techniken kommen auch Trainingsgeräte für die Kraft- und Muskelkoordination zum Einsatz. Auch Aquafitness oder Sporttherapie können in die Behandlung einfließen. Bei einer sehr schweren Blutungsneigung sollten diese allerdings nur nach Rücksprache mit der/dem behandelnden Ärztin/Arzt und einer entsprechenden Faktorgabe erfolgen.

Ich hätte gerne früher gewusst, wie wichtig Ernährung (z.B. Vitamin K) und Sport sind!

Neben der Bewegung spielt auch die Ernährung eine wichtige Rolle. Bei einer Gerinnungsstörung ist es sinnvoll, gezielt auf die Versorgung mit bestimmten Nährstoffen zu achten. Basis ist eine ausgewogene und abwechslungsreiche Nahrungsaufnahme. Ein besonderes Augenmerk sollte jedoch auf Mineralien und Vitamine gelegt werden, die für die Blutbildung wichtig sind. Dazu zählen beispielsweise Eisen, Vitamin B₁₂ und Folsäure. Darüber hinaus ist Vitamin K essenziell für die Bildung einiger Gerinnungsfaktoren und hat daher auch indirekten Einfluss auf die Blutungsneigung. Bei einer gesunden und ausgewogenen Ernährung ist bei Erwachsenen in Industrieländern ein Vitamin-K-Mangel sehr selten. Calcium und Vitamin D₃ tragen zu gesunden und stabilen Knochen und Zähnen bei.

Notfallmaßnahmen

Tritt eine starke Blutung auf, die nicht zum Stillstand gebracht werden kann, sollte unverzüglich mit einem Tuch oder einer Komresse Druck auf die Wunde ausgeübt werden. Wenn möglich, sollte die betroffene Stelle hochgehalten oder hochgelagert werden. Bei Nasenbluten nicht hinlegen, sondern aufrecht sitzen. Es hilft, den Kopf leicht vornüber zu beugen und

einen kalten Umschlag in den Nacken der betroffenen Person zu legen. Tritt die Blutung innerhalb eines Gelenkes auf, hilft kühlen. Die Kälte wirkt schmerzlindernd und abschwellend. Eine Kompression beschleunigt das Abschwellen ebenfalls und unterstützt die Heilung. Zusätzlich sollte bei bekannten Gerinnungsstörungen immer ein Notfallset mitgeführt werden, das auch eine Notfallmenge des zu verabreichenden Faktors (z.B. von-Willebrand-Faktorkonzentrat, FVIII, FIX usw.) enthält (vor dem Urlaub klären, ob und wie man diese mitnehmen kann und welche Formulare und Bescheinigungen bei Auslandsreisen dafür notwendig sind bzw. ob die Einfuhr zulässig ist). Wenn die Gabe von Faktorpräparaten notwendig ist, sollte diese innerhalb von 2 Stunden nach Auftreten der Blutung erfolgen. Manchmal kann zusätzlich die Verabreichung des Wirkstoffs Tranexamsäure durch eine Ärztin/einen Arzt sinnvoll sein – vor allem bei Patient*innen mit vWE. Durch die Gabe wird das Auflösen des körpereigenen Fibrins gehemmt und die Blutgerinnung stabilisiert.

Unterstützung zu Hause

Patient*innen mit Blutungsneigungen, die als Prophylaxe eine Dauertherapie durchführen, wird in Zusammenarbeit mit Ärztinnen und Ärzten sowie dem Pflegepersonal Unterstützung zu Hause angeboten. Dieser Homecare-Service umfasst die Lieferung von Medikamenten und Hilfsmitteln, die Schulung hinsichtlich der richtigen Anwendung der Behandlung zu Hause und eine Beratung sowie Unterstützung bei der Bewältigung der Erkrankung im Alltag. Die Leistungen werden häufig über die Erstattung von Produktkosten oder Pauschalen von den Krankenkassen übernommen.

Gemeinsam Entscheidungen treffen

Da es sich bei vielen Gerinnungsstörungen um nicht heilbare Erkrankungen handelt und die Behandlungsmöglichkeiten

vielfältig sind, ist es wichtig, Ärztinnen und Ärzte an der Seite zu haben, denen man vertraut. Ihre Ärztin/Ihr Arzt wird Sie durch den gesamten Prozess begleiten und gemeinsam mit Ihnen die richtige Vorgehensweise herausfinden. Im Rahmen des sogenannten „Shared Decision Making“ werden Ihnen alle zugelassenen und für Sie in Frage kommenden Therapiemöglichkeiten vorgestellt und besprochen. So werden Sie umfassend informiert und können in Absprache mit den Ärztinnen und Ärzten die für Sie richtige Behandlung festlegen.

Im weiteren Verlauf werden Sie engmaschig kontrolliert werden, bis die Therapie optimal eingestellt ist und Sie mit der Erkrankung und Behandlung vertraut sind. Daran schließen regelmäßige Untersuchungen an, um die Wirkung der Therapie, mögliche Nebenwirkungen, den Krankheitsverlauf und die Lebensqualität im Blick zu behalten. Die Häufigkeit richtet sich dabei individuell nach der Art und Schwere der Erkrankung sowie der jeweiligen Situation der Patient*innen.



Für Ihre Notizen

Auswirkungen auf das alltägliche Leben

Gerinnungsstörungen können einen enormen Einfluss auf den Alltag und die Lebensqualität der Betroffenen haben. Gerade bei Frauen können häufige und starke Blutungen/Menstruationsblutungen zu einem Eisenmangel führen, der sich wiederum in Form von Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Konzentrationsproblemen niederschlagen kann. Hinzu können Schmerzen und Bewegungseinschränkungen durch Einblutungen in Gelenke und Muskeln kommen. Auch bei einer Thromboseneigung stehen Schmerzen im Vordergrund. Ganz zu schweigen von der psychischen Belastung. Die gute Nachricht: Inzwischen stehen effektive Behandlungsoptionen zur Verfügung, die ein nahezu unbeschwertes Leben ermöglichen. Auch Sport ist nicht nur möglich, sondern wird sogar empfohlen. Denn sportliche Menschen sind in der Regel beweglicher, kräftiger und haben eine bessere Koordinationsfähigkeit. Das Verletzungsrisiko sinkt und das kommt auch der Gerinnungsstörung zugute. Allerdings sollten riskante Sportarten, bei denen man sich sehr leicht und stark verletzen kann, doch lieber gemieden werden.

Die Erkrankung ist da und sie ist ein Teil des Lebens, aber sie ist nicht allgegenwärtig und man kann sehr gut damit leben, wenn man alles in das tägliche Leben integriert.

Arbeitsplatz und rechtliche Unterstützung

Um das Leben mit der chronischen Erkrankung nicht noch weiter zu erschweren, werden den Betroffenen im Berufsleben gewisse Sonderrechte eingeräumt. Voraussetzung dafür ist allerdings, dass der Arbeitgeber von der Gerinnungsstörung weiß. Dazu ist man nicht verpflichtet, es kann aber Vorteile mit sich bringen. Darüber sollte jeder individuell nachdenken.

Ebenso, ob eine Schwerbehinderung beantragt wird, die ebenfalls Voraussetzung für die Sonderregelungen ist.

Mögliche Vorteile am Arbeitsplatz (teilweise abhängig vom Grad der Behinderung):

- ✓ Erweiterter Kündigungsschutz
- ✓ Zusatzurlaub
- ✓ Finanzielle Unterstützung
- ✓ Höherer steuerlicher Freibetrag
- ✓ Freistellung von Mehrarbeit
- ✓ Vorzeitige Rente

Familienplanung und Schwangerschaft

Auch bei einer umfassend und optimiert behandelten Gerinnungsstörung gibt es Themen, mit denen man sich frühzeitig auseinandersetzen sollte. Das betrifft vor allem die Familienplanung und Schwangerschaft. Grundsätzlich steht der Familienplanung auch bei Gerinnungsstörungen nichts im Wege.

Ich bin meiner Frauenärztin sehr dankbar, dass sie mich nach meiner Fehlgeburt und dem unerfüllten Kinderwunsch ins Gerinnungszentrum überwiesen hat. Im Nachgang hätte ich mir gewünscht, dass dieser Schritt früher passiert wäre, da ich bis dahin nicht wusste, was eine Gerinnungsstörung ist bzw. welche Auswirkungen sie haben kann.

Allerdings können Gerinnungsstörungen die Fruchtbarkeit und Schwangerschaft aus dem Gleichgewicht bringen, sodass der Kinderwunsch unerfüllt bleiben könnte, häufiger Fehlgeburten auftreten und das Risiko für Komplikationen während der Schwangerschaft steigt (dies betrifft vor allem

Patientinnen mit Thrombophilie und Faktor-XIII-Mangel; bei der vWE besteht kein Zusammenhang mit Fehlgeburten). Daher ist es unerlässlich, bereits bei der Familienplanung eng mit Fachärztinnen und Fachärzten für Hämostaseologie und Gynäkologie zusammenzuarbeiten.

Kann ich in den Urlaub fahren?

Ein Urlaub ist auch mit einer Gerinnungsstörung möglich. Allerdings bedarf er einer guten Vorbereitung und Absprache mit den behandelnden Ärztinnen und Ärzten. Diese können individuell die notwendigen Medikamente für den Reisezeitraum bereitstellen, den Impfstatus anpassen und Maßnahmen für einen Notfall besprechen. Ein internationaler Notfallausweis sollte ebenso zur Grundausstattung gehören wie eine Krankenversicherung während des Aufenthalts im Urlaubsland (bitte prüfen, welche Leistungen die Krankenkasse im Ausland übernimmt). Vorab sollten die medizinische Versorgung im Urlaubsland recherchiert und Länder mit nur eingeschränktem Zugang zu medizinischer Versorgung und/oder mit extremen Klimazonen gemieden werden. Auch muss überprüft werden, welche Voraussetzungen erfüllt sein müssen, um die Medikamente in das Zielland einführen zu können. Die Medikamente sollten dann bei Flugreisen auf jeden Fall ins Handgepäck – bei Bedarf auf die Einhaltung der Kühlkette achten.

Ich sollte zukünftig vor einem Urlaub ein Notfallset organisieren und prüfen, wie die Versorgung im Urlaubsland ist.

Viele Faktorpräparate können bei bis zu 30 °C ohne Kühlung gelagert werden. Erkundigen Sie sich beim Hersteller

oder bei der Sie versorgenden Apotheke. Sofern eine Kühlung vorgeschrieben ist, halten Sie sich an deren Empfehlungen.

Weitere Punkte bei der Reise mit Gerinnungsfaktoren:

- Sie benötigen eine Zollbescheinigung für Auslandsreisen. Diese bekommen Sie in der Regel vom Hersteller.
- Klären Sie vorher, ob die Mitnahme von Gerinnungsfaktoren im Handgepäck bei der entsprechenden Fluggesellschaft angemeldet werden muss.



Bedeutung eines starken sozialen Netzwerks

Man ist nie alleine krank. Familie, Freundinnen und Freunde sowie Kolleginnen und Kollegen spielen eine wichtige Rolle beim Leben mit einer Gerinnungsstörung. Ein starkes Netzwerk ist der Schlüssel zu einer stabilen psychischen und sozialen Verfassung.

Dabei kann das Netzwerk weit über Familie und Freundeskreis hinausreichen. Auch Sozial- und Gesundheitsdienste sowie Selbsthilfegruppen können wichtige Unterstützung leisten. Sie können mit Rat und Tat zur Seite stehen, bieten Anlaufstellen für verschiedene Themengebiete und wissen um verschiedene Hilfsangebote. Der Erfahrungsaustausch mit ebenso betroffenen Patient*innen in Patient*innenorganisationen oder Selbsthilfegruppen stärkt zudem die Akzeptanz der Erkrankung und die Ressourcen Selbstliebe und Resilienz.

Für Ihre Notizen

Klinische Studien und Forschung

Klinische Studien sind spezielle Untersuchungen, in denen unter intensiver Betreuung durch Ärztinnen und Ärzte die Wirksamkeit von potenziellen neuen Behandlungsmöglichkeiten am Menschen untersucht wird. Ziel solcher Studien ist es, die Versorgung von Patient*innen zu verbessern. Bevor beispielsweise neue Medikamente auf den Markt kommen, wurden mehrere solcher klinischen Studien in unterschiedlichen Phasen durchgeführt:

Phase-I-Studien: Dabei handelt es sich um die erste Verwendung neuer Behandlungen am Menschen. Da grundlegende Eigenschaften wie die Verträglichkeit und Sicherheit erst überprüft werden müssen, wird hier auf eine kleine Gruppe gesunder Menschen zurückgegriffen.

Phase-II-Studie: Danach wird das Medikament das erste Mal an Patient*innen überprüft, die an der Erkrankung leiden, für die die Behandlung eingesetzt werden soll. In dieser Phase wird nach der richtigen Dosierung geforscht.

Phase-III-Studie: Damit das Medikament letztendlich zugelassen werden kann, muss dessen Wirksamkeit und Verträglichkeit nachgewiesen werden. Hierfür werden große Studien durchgeführt, in denen das neue Medikament mit einer Placebo- oder der Standard-Behandlung verglichen wird. Welcher Teilnehmende welcher Studiengruppe zugeordnet wird, erfahren weder die Teilnehmer*innen noch die Ärztinnen und Ärzte.

Phase-IV-Studie: Diese Studien finden statt, nachdem das Medikament zugelassen wurde. In diese Studien können sehr viele Patient*innen eingeschlossen werden. Häufig wird das Medikament dann bei Betroffenen mit bestimmten Eigenschaften

noch genauer untersucht. Hierbei kann es sich unter anderem um bestimmte Altersgruppen oder Vorerkrankungen handeln. Auf diese Weise wird das Medikament in seinen Eigenschaften noch weiter erforscht und die Behandlung stetig verbessert.

Wenn die Ärztin bzw. der Arzt Sie anspricht, ob Sie an einer klinischen Studie teilnehmen wollen, dann ist das nichts Schlimmes. Die Teilnahme an klinischen Studien ist erstens immer freiwillig. Sie kann zweitens die Chance eröffnen, bereits frühzeitig von neuen Behandlungen zu profitieren. Zudem wird man als Studienteilnehmer*in in der Studienpraxis eng betreut und überwacht.



Potenzielle neue Behandlungsansätze

Bei Gerinnungsstörungen konzentriert sich die Forschung aktuell auf Gentherapien, Nicht-Faktor-basierte Behandlungen sowie die Entwicklung neuer Antikörper. Bei der Gentherapie soll beispielsweise eine funktionierende Kopie des fehlenden Gerinnungsfaktors in die Leberzellen der Betroffenen eingebracht und so die Blutungsneigung reduziert werden. Neue Antikörper sollen gezielt die Wirkung bestimmter Gerinnungsfaktoren modulieren, um Blutungen zu verhindern. Doch auch darüber hinaus wird viel geforscht, um Patient*innen mit Gerinnungsstörungen ein im Idealfall normales Leben ohne Einschränkungen zu ermöglichen.

Sprechen Sie Ihre behandelnde Ärztin/Ihren behandelnden Arzt an, wenn Sie Interesse daran haben, an einer klinischen Studie teilzunehmen. Wenn sie/er selbst keine Studien durchführt, kann sie/er Ihnen ein Studienzentrum empfehlen oder sich im Deutschen Register Klinischer Studien informieren, welche Studien aktuell Teilnehmer*innen rekrutieren und welche für Sie eventuell in Frage kommen könnten.

Glossar

Anamnese: Unter Anamnese wird eine systematische Befragung über unter anderem die Krankengeschichte, Symptome, Allergien, Medikamenteneinnahme und eine mögliche familiäre Vorbelastung der Patient*innen verstanden. Dies dient den Ärztinnen und Ärzten zu einer ersten Einschätzung der Situation und unterstützt die Diagnostik.

Antikoagulantien: Medikamente, die die Blutgerinnung hemmen.

Blutgerinnung: Fein aufeinander abgestimmte Abläufe, die bei Wunden zu einer Blutstillung führen.

Eisenmangelanämie: Blutarmut, die durch einen Eisenmangel hervorgerufen wird. Häufigste Ursache einer Anämie bei jungen Frauen.

Gentherapie: Bei der Gentherapie wird versucht, das beschädigte Gen zu reparieren, indem eine funktionierende Kopie in die Zellen eingeschleust wird.

Gerinnungsfaktor: Bei Gerinnungsfaktoren handelt es sich um unterschiedliche Eiweißmoleküle, die für die Blutgerinnung verantwortlich sind. Der Körper bildet sie in der Leber.

Hämatologie: Medizinische Fachrichtung, die sich auf Erkrankungen des Blutes spezialisiert hat.

Hämophilie: Gerinnungsstörung, bei der ein Mangel bestimmter

Gerinnungsfaktoren vorliegt. Bei der Hämophilie A liegt ein Faktor-VIII-Mangel, bei der Hämophilie B ein Faktor-IX-Mangel vor.

Hämostaseologie: Medizinische Fachrichtung, die sich auf Erkrankungen der Blutgerinnung spezialisiert hat. Zusätzliche Weiterbildung von Ärztinnen und Ärzten zur Erkennung und Behandlung von Störungen der Blutgerinnung (Hämostase).

Hemmkörper: Die Bildung von Hemmkörpern ist eine mögliche Nebenwirkung bei der Therapie mit Faktorpräparaten. Dadurch können diese nicht mehr effektiv wirken. Darüber hinaus können Hemmkörper unabhängig von einer Behandlung auch im Laufe des Lebens vom Immunsystem gebildet werden. Dann liegt eine erworbene Hämophilie vor.

Thrombophilie: Die Thrombophilie ist eine erhöhte Gerinnungsneigung, die angeboren oder erworben sein kann. Durch die Bildung von Blutgerinnseln wird der Blutfluss beeinträchtigt oder blockiert.

von-Willebrand-Erkrankung (vWE): Häufigste angeborene Gerinnungsstörung, die auf einen Mangel oder Defekt an von-Willebrand-Faktor (vWF) zurückzuführen ist.



Nützliche Informationen



Deutsche Bluthilfe e.V. – Verein zur Unterstützung der Selbsthilfe bei Erkrankungen des Blutgerinnungssystems, also sowohl bei Blutungs- als auch bei Thromboseneigung
<https://deutschebluthilfe.com/>



Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungserkrankungen e.V.: Frauen mit Blutungserkrankungen
[https://www.dhg.de/fileadmin/dokumente/sonderdrucke/
Frauen_mit_Blutungserkrankungen.pdf](https://www.dhg.de/fileadmin/dokumente/sonderdrucke/Frauen_mit_Blutungserkrankungen.pdf)



European Association for Haemophilia and Allied Disorders
<https://www.eahad.org/>



HÄMOPHILIE & ICH – Mädchen und Frauen mit Blutgerinnungsstörungen
[https://www.haemophilie-und-ich.de/leben-mit-haemophilie/
blutgerinnungsstoerungen-bei-maedchen-und-frauen/](https://www.haemophilie-und-ich.de/leben-mit-haemophilie/blutgerinnungsstoerungen-bei-maedchen-und-frauen/)



Nützliche Informationen



IGH e.V.
Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg
07472 22648

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.

<https://www.igh.info/>



Netzwerk vWS – Eine Initiative zur Früherkennung des von-Willebrand-Syndroms

<https://www.netzwerk-von-willebrand.de/>



Menstruationsstärkenkalender

<https://www.netzwerk-von-willebrand.de/documents/1268471/1275432/Menstruationskalender.pdf/ab2904c9-a517-49be-971e-d8619c0184b6>



Patientenbroschüre Faktor-XIII

<https://www.igh.info/assets/content/Downloads/Broschueren/patientenbroschu%CC%88re-igh-fxiii-2025.pdf>



Nützliche Informationen



World Federation of Hemophilia (WFH)
<https://wfh.org/about-bleeding-disorders/>



Verband der Hämophilie-Apotheken
<https://haemophilie-apotheken.de/>

Fast Facts für Patient*innen



Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnetet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.dnb.de> abrufbar.

Eine Haftung der Autoren oder des Verlags und seiner Beauftragten für Personen-, Sach- und Vermögensschäden ist, soweit gesetzlich zulässig, ausgeschlossen.
Die Inhalte einer Publikation ersetzen nicht eine individuelle und therapeutische Beratung und Behandlung.

Der Verlag weist ausdrücklich darauf hin, dass im Text enthaltene externe Links vom Verlag nur bis zum Zeitpunkt der Veröffentlichung eingesehen werden konnten.
Auf spätere Veränderung hat der Verlag keinerlei Einfluss – eine Haftung für Links ist daher ausgeschlossen.

Alle Rechte vorbehalten. Ohne schriftliche Genehmigung des Verlages dürfen diese Publikation oder Teile daraus nicht in andere Sprachen übersetzt oder in irgendeiner Form mit mechanischen oder elektronischen Mitteln (einschließlich Fotokopie, Tonaufnahme und Mikrokopie) reproduziert oder auf einem Datenträger oder einem Computersystem gespeichert werden.

Die Herstellung der vorliegenden Broschüre erfolgte in Übereinstimmung mit dem geltenden Produkthaftungsgesetz.

Der Hersteller der vorliegenden Broschüre ist S. Karger Verlag für Medizin und Naturwissenschaften GmbH, Schnewlinstraße 12, 79098 Freiburg, Deutschland, <https://karger.com/contact>.

Die Erstellung des Manuskripts wurde unterstützt durch Leoni Burggraf, <https://www.burggraf-kommunikation.de/>.

Die Illustrationen wurden erstellt durch Lumina Datamatics GmbH, <https://www.luminadatamatics.com/>.

Diese Broschüre wurde mit finanzieller Unterstützung von CSL Behring erstellt.

CSL Behring hatte keinen redaktionellen Einfluss auf den Inhalt dieses Ratgebers.

1. Auflage

© Copyright 2025 by S. Karger GmbH, Postfach, D-79098 Freiburg, www.karger.com

Druck: Strube Druck & Medien GmbH, Stimmerswiesen 3, 34587 Felsberg, Deutschland

ISBN print: 978-3-318-07473-4

ePDF: 978-3-318-07475-8

ePub: 978-3-318-07474-1

Für Ihre Notizen



Fast Facts für Patient*innen

Blutungsneigungen bei Mädchen und Frauen

5

Was sind Gerinnungsstörungen?

13

Wie wirken sich Blutungsneigungen aus?

15

Was ist für Sie als Frau wichtig?

18

Exkurs: Thrombophilie

20

Wie werden Gerinnungsstörungen festgestellt?

23

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

31

Auswirkungen auf das alltägliche Leben

36

Klinische Studien und Forschung

39

Glossar

CSL Behring

Diese Broschüre wurde mit finanzieller Unterstützung von CSL Behring erstellt. CSL Behring hatte keinen redaktionellen Einfluss auf den Inhalt dieses Ratgebers.