

# FAKTOR XIII



XIII

## *Liebe Patientinnen und Patienten,*

bei Ihnen oder Ihrem Familienangehörigen ist ein Mangel von Faktor XIII (13) festgestellt worden. Dieses Ergebnis hat wahrscheinlich viele Fragen bei Ihnen ausgelöst. Diese kleine Broschüre soll Sie dabei unterstützen, Informationen sowie Tipps für den Alltag zu erhalten.

Dr. med. Rosa Sonja Alesci  
IMD Gerinnungszentrum Hochtaunus

IGH  
Interessengemeinschaft  
Hämophiler e.V.

# Inhalt



- 06 Was ist ein Faktor-XIII-Mangel?
- 09 Diagnostik
- 10 Therapie
- 12 Reisen
- 12 Verhalten bei akuten Blutungen
- 13 Wichtige Verhaltensregeln
- 18 Schwangerschaft
- 19 Impfungen



# Was ist ein Faktor-XIII-Mangel?



Der Faktor-XIII-Mangel ist eine seltene Blutgerinnungsstörung, bei der der Körper nicht genügend Faktor XIII produziert. Faktor XIII ist ein Protein, das die Gerinnsel am Schluss ihrer Entstehung quervernetzt und dadurch für Stabilität der Blutgerinnsel sorgt. Durch das zu wenig an FXIII-Blutgerinnungsfaktor kann es zu einer höheren Blutungsneigung kommen.

## Ursachen:

- Der Mangel an Faktor XIII kann genetisch bedingt sein, was bedeutet, dass er von den Eltern vererbt wird. Ein angeborener Faktor-XIII-Mangel ist eine äußerst seltene Erkrankung. Er kann sowohl von Vater als auch Mutter gleichermassen vererbt werden. Betroffene, die den Mangel von beiden Elternteilen vererbt bekommen haben, haben weniger als 1 % der normalen Menge an Faktor XIII. Bei dem milden, also von einem Elternteil vererbten FXIII-Mangel, liegt noch eine Aktivität von FXIII vor, meist zwischen 5 und 40 %.
- Eine weitere häufige Ursache ist ein erworbener FXIII-Mangel, z. B. nach Unfällen, Erkrankungen oder durch Medikamente. Hier ist der Mangel an Faktor XIII ein Symptom einer anderen Erkrankung.
- Diese Broschüre richtet sich vor allem an Patient:innen mit der vererbten Form.





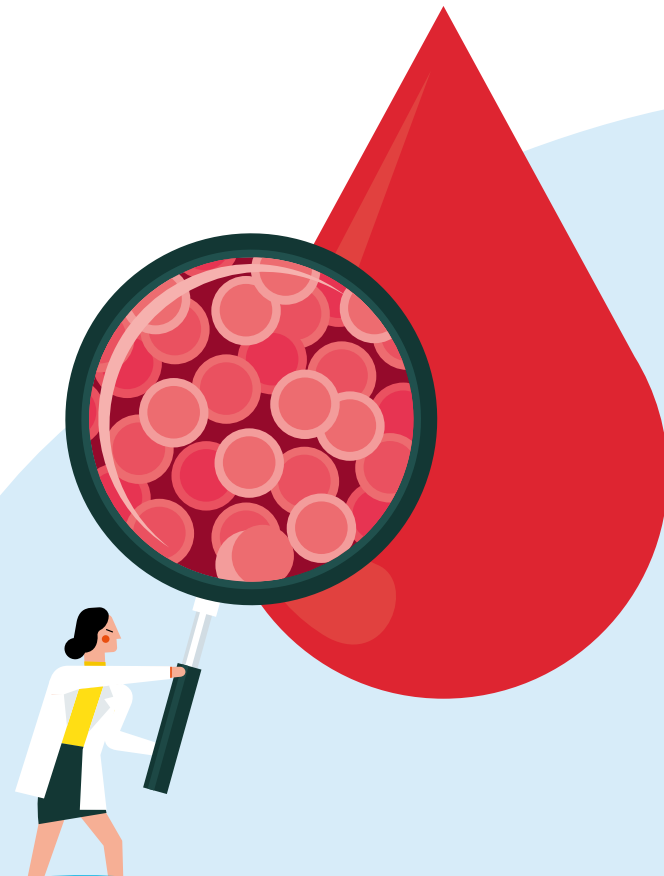
### Welche Symptome können auftreten:

- Unkontrollierte Blutungen, die länger dauern als üblich, insbesondere nach Verletzungen oder Operationen
- Wundheilungsstörungen
- Blutergüsse ohne erkennbaren Grund
- Schwere Menstruationsblutungen bei Frauen  
Dies wird manchmal zu spät erkannt – erst die Symptome des Eisenmangels sind auffällig.
- Nasenbluten (eher selten)
- In schweren Fällen können auch Hirnblutungen auftreten (sehr selten)
- Nabelschnurblutungen bei Neugeborenen (vor allem bei der schweren Form)
- Erhöhtes Fehlgeburtsrisiko (vor allem bei der schweren Form)
- Bei Männern können sich eine Oligospermie (zu wenig Spermien) und verkleinerte Hoden zeigen
- Es gibt auch Patient:innen, die keinerlei Blutungssymptome haben



## Diagnostik

Die Diagnostik ist nicht so leicht. Der FXIII muss extra gemessen werden, weil er in den Routine-Laboruntersuchungen nicht erfasst wird. Dazu gehören Quick und aPTT. Der Nachweis eines Faktor-XIII-Mangels kann durch eine genetische Untersuchung gesichert werden.



# Therapie

## Womit kann ich behandelt werden?

Der Faktor-XIII-Mangel kann mit einem gereinigten Faktor-XIII-Konzentrat behandelt werden, das aus menschlichem Blutplasma gewonnen wird (Fibrogammin). Dadurch wird der Mangel an FXIII ausgeglichen und die Blutung gestoppt bzw. einer Blutung bei Operationen oder der Geburt vorgebeugt.

- Bei einigen Patient:innen kann auch eine langfristige prophylaktische Behandlung erforderlich sein, um Blutungen zu verhindern.
- Eine enge Zusammenarbeit mit Expert:innen für Blutgerinnungsstörungen (Hämostaseolog:innen) ist wichtig, um die beste Behandlung für den individuellen Fall zu gewährleisten.
- Für kleinere Operationen oder auch Zahneingriffe steht noch Tranexamsäure (Cyklokapron) zur Verfügung. Dies steht sowohl als Ampulle, Tablette oder Nasensalbe zur Verfügung. Tranexamsäure ist ein Mittel, welches die Wundheilung fördert.
- Das FXIII-Präparat hat eine lange Halbwertszeit von mehreren Tagen. Dies ist für die Patient:innen sehr bequem, da für viele Situationen eine einmalige Gabe ausreicht.

Bitte fragen Sie bei Mischpräparaten in der Apotheke nach, ob nicht doch Aspirin (ASS) enthalten ist, da man dies nicht immer auf den ersten Blick erkennt.

## Schmerzmittel:

- Vermeiden Sie nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR) wie Ibuprofen und Aspirin, da sie das Risiko von Blutungen erhöhen können.
- Paracetamol und Cox-2-Inhibitoren können eine sicherere Option zur Schmerzlinderung sein, aber sprechen Sie mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt über die richtige Dosierung und Verwendung.
- Sollten Sie langfristig Medikamente benötigen, gibt es eine Vielzahl von Alternativen.

### Achtung!

Dieser Abschnitt gilt nicht für Patient:innen, die ASS nach einem Schlaganfall oder Herzinfarkt benötigen. Bitte besprechen Sie Ihren individuellen Fall immer im Gerinnungszentrum.



## Reisen

- Informieren Sie sich im Voraus über die medizinische Versorgung an Ihrem Reiseziel und stellen Sie sicher, dass Sie Zugang zu spezialisierten Ärzt:innen und medizinischen Einrichtungen haben, falls erforderlich.
- Packen Sie immer ausreichend Medikamente und Verbandsmaterialien ein, falls Sie während Ihrer Reise eine Blutung erleiden.
- Zollbescheinigung (mehrsprachig) im Zentrum oder bei der IGH besorgen und unterschreiben lassen.

## Verhalten bei akuten Blutungen

- Bei einer Blutung ist es wichtig, sofort medizinische Hilfe zu suchen.
- Wenden Sie Druck auf die betroffene Stelle an, um die Blutung zu stoppen, und halten Sie diese hoch, um den Blutfluss zu verringern.
- Vermeiden Sie es, auf die betroffene Stelle zu drücken, wenn Sie vermuten, dass ein Knochenbruch vorliegt, da dies zu weiteren Verletzungen führen kann.



## Wichtige Verhaltensregeln

### 1. Sport:

Vermeiden Sie Sportarten oder Aktivitäten mit einem hohen Verletzungsrisiko, insbesondere solche, die zu Schlägen oder Stürzen führen könnten. Wählen Sie geeignete Sportarten: Entscheiden Sie sich für Sportarten mit einem niedrigeren Verletzungsrisiko wie Schwimmen, Radfahren, Walking, Yoga oder Golf. Diese Aktivitäten sind oft schonender für den Körper und reduzieren das Risiko von Verletzungen und Blutungen.

Sportarten-Check



oder hier mitmachen



**Tragen Sie Schutzkleidung:** Wenn Sie sich für eine sportliche Aktivität entscheiden, tragen Sie Schutzkleidung wie z. B. einen Helm beim Radfahren oder Skaten, um das Risiko von Kopfverletzungen zu verringern.

**Trainieren Sie mit Bedacht:** Vermeiden Sie übermäßige körperliche Anstrengung und trainieren Sie in einem moderaten Tempo. Pausen einzulegen und auf Ihren Körper zu hören, ist besonders wichtig, um Überanstrengung zu vermeiden.



## 2. Notfallplan:

Stellen Sie sicher, dass Sie und Ihre Trainingspartner:innen wissen, wie im Falle einer Verletzung oder eines Notfalls zu handeln ist. Tragen Sie immer einen medizinischen Notfalleusweis bei sich, der Informationen über Ihren Faktor-XIII-Mangel enthält.

Generieren Sie Ihren  
Notfalleusweis



**Hören Sie auf Ihren Körper:** Wenn Sie Schmerzen oder Unwohlsein verspüren, hören Sie auf Ihren Körper und setzen Sie die Aktivität gegebenenfalls aus. Ignorieren Sie nicht die Signale Ihres Körpers, damit mögliche Verletzungen vermieden werden.

- Indem Sie diese Tipps befolgen und Ihren Körper achtsam trainieren, können Sie trotz Faktor-XIII-Mangel ein aktives und gesundes Leben führen. Es ist jedoch wichtig, individuelle Einschränkungen und Empfehlungen Ihres medizinischen Teams zu berücksichtigen.



- Tragen Sie immer einen medizinischen Notfalleusweis bei sich, der Informationen über Ihren Faktor-XIII-Mangel enthält, damit im Notfall schnell angemessene Maßnahmen ergriffen werden können.
- Informieren Sie Ihre engen Kontakte wie Familie, Freund:innen und Kolleg:innen, über Ihren Zustand und die erforderlichen Notfallmaßnahmen.

Diese Verhaltensregeln sollen dazu beitragen, das Risiko von Blutungen zu minimieren und Ihnen dabei helfen, ein sicheres und erfülltes Leben trotz Faktor-XIII-Mangels zu führen. Es ist jedoch wichtig, individuelle Anweisungen und Empfehlungen Ihres medizinischen Teams zu befolgen.



### 3. Konsultieren Sie Ihr Behandlungsteam

Besprechen Sie, welche Sportarten für Sie geeignet sind und welche vermieden werden sollten. Die IGH vermittelt auch Sport-Spezialist:innen die sich mit Gerinnungsstörungen auskennen.

#### Lebensqualität:

- Mit einer angemessenen Behandlung können die meisten Patient:innen mit Faktor-XIII-Mangel ein relativ normales Leben führen.
- Es ist wichtig, regelmäßig ärztliche Untersuchungen und Bluttests durchführen zu lassen, um den Faktor-XIII-Spiegel zu überwachen und mögliche Komplikationen frühzeitig zu erkennen.
- Bitte stellen Sie sich, wenn möglich, immer Ihrem Behandlungsteam vor Operationen oder nach Unfällen oder akuten Blutungen vor, dann kann Ihnen zielgerichtet und schnell geholfen werden.

#### Was Sie sonst noch tun können:

- Informieren Sie Ihre Familie, Freund:innen und Betreuer:innen über Ihren FXIII-Mangel und wie Sie im Notfall handeln können.
- Tragen Sie einen medizinischen Notfallausweis bei sich, um im Falle einer Verletzung oder eines Notfalls medizinische Fachkräfte über Ihren Faktor-XIII-Mangel zu informieren.
- Diesen Notfallausweis erhalten Sie über Ihr Gerinnungszentrum oder bei der IGH.
- Im Falle einer Blutung sollten Sie möglichst zeitnah Ihre Behandler:innen informieren.
- Ein Krankenhaus in unklaren Fällen aufzusuchen ist auf jeden Fall sinnvoll.
- Vermeiden Sie übermäßige körperliche Belastung oder Verletzungen, die zu Blutungen führen könnten.



# Schwangerschaft

- Es spricht nichts gegen eine Schwangerschaft.
- Wenn Sie schwanger sind oder eine Schwangerschaft planen, ist es wichtig, dies mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt zu besprechen, da Schwangerschaft und Geburt das Blutungsrisiko erhöhen können.
- Eine engmaschige Überwachung durch eine auf Blutgerinnungsstörungen während der Schwangerschaft spezialisierte Praxis ist entscheidend, um Komplikationen zu vermeiden.



- Für Patient:innen mit schwerem FXIII-Mangel kann es sinnvoll sein, das Faktorenkonzentrat regelmäßig während der Schwangerschaft zu erhalten. Auch bei unerwarteten deutlichen Blutungen kann dies zwischen- durch verabreicht werden.
- Eine Geburt ist ebenfalls sicher durchführbar. Der empfohlene FXIII-Spiegel für Operationen (Kaiserschnitt) beträgt 60 %. Dies bedeutet, man kann für Sie einen maßgeschneiderten Plan erstellen.

# Impfungen

- Sie können und sollten die empfohlenen Impfungen wahrnehmen.
- Viele Impfungen können subkutan, also ins Unterhautfettgewebe gegeben werden.
- Impfungen in die Muskeln sollten mit einer möglichst dünnen Nadel verabreicht werden.
- Patient:innen mit schwerem FXIII-Mangel (unter 15 %) sollten ggf. vorab das Faktorenkonzentrat erhalten.
- Bitte sprechen Sie dies im Zentrum vorher ab.

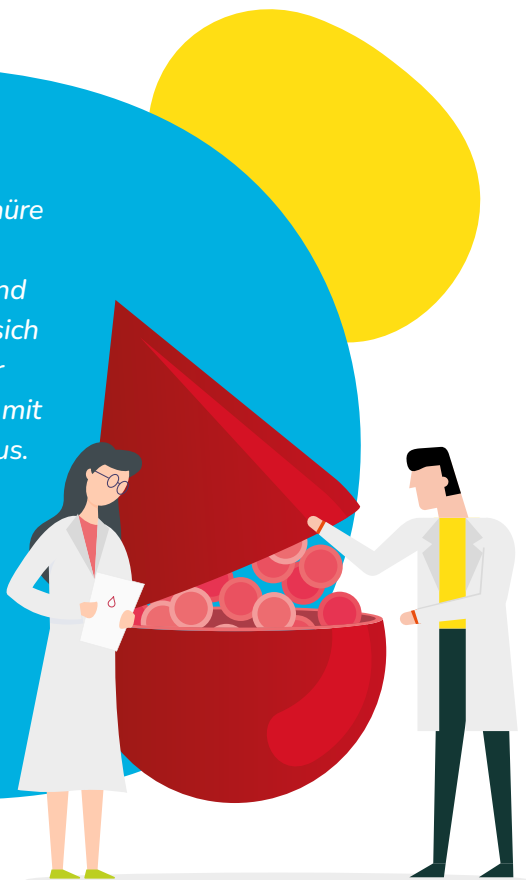
# Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.



Wir vertreten die Interessen der an einer angeborenen Blutungskrankheit leidenden Menschen und ihrer Angehörigen.

*Wir hoffen, Sie können die Informationen in dieser Broschüre nutzen, um ihre täglichen Aktivitäten besser einschätzen und planen zu können. Beteiligen Sie sich an einem aktiven Leben mit der Erkrankung und tauschen Sie sich mit anderen über Ihre Erfahrungen aus. Wir helfen dabei!*

**Wir sind  
für Sie da!**



**Interessengemeinschaft Hämophiler e.V.**

Remmingsheimer Str. 3 | 72108 Rottenburg

Tel.: 07472 22 6 48

[www.igh.info](http://www.igh.info) | [mail@igh.info](mailto:mail@igh.info)

