

# Moderate Hämophilie A: Darum ist eine vorbeugende Behandlung wichtig

Eine moderate Hämophilie A ist die mittelschwere Form der sogenannten **Bluterkrankheit**. Hämophilie A bezeichnet eine Störung des Gerinnungssystems, bei der der Gerinnungsfaktor VIII weniger aktiv ist oder vollständig fehlt. Die Gerinnungsfaktoren sind zuständig für die Blutgerinnung und tragen zum Wundverschluss bei.

Bei Personen mit Hämophilie A besteht eine **erhöhte Blutungsneigung**, die unterschiedlich stark ausgeprägt ist. Ohne Therapie können vermehrt blaue Flecken bis hin zu spontanen Blutungen in Gelenken, Muskeln und lebenswichtigen Organen auftreten. Die moderne Hämophilie A-Behandlung zielt darauf ab, derartige Blutungen möglichst vollständig zu verhindern. Dabei hilft die **vorbeugende Behandlung (Prophylaxe)**. Diese kommt heutzutage nicht nur bei schwerer Hämophilie A zum Einsatz, sondern kann auch bei der moderaten oder sogar bei der milden Form sinnvoll sein.

Falls auch Sie nicht blutungsfrei leben, sprechen Sie mit Ihrem Hämophilie-Zentrum. Eine individuelle Prophylaxe kann dabei helfen, das Risiko für spontane Blutungen zu reduzieren. Es gibt mittlerweile Möglichkeiten, eine vorbeugende Behandlung durch flexible Dosierungsschemen an Ihre Lebenssituation anzupassen.



## Wie häufig kommt es bei moderater Hämophilie A zu spontanen Blutungen?

Die Blutungsneigung der Betroffenen (der sogenannte Blutungsphänotyp) kann individuell sehr stark variieren und ist von verschiedenen Faktoren abhängig. Wichtig dabei: Der Schweregrad der Hämophilie spiegelt nicht immer die tatsächliche Blutungsneigung wider. Auch Menschen mit moderater Hämophilie A können ähnliche Symptome und Krankheitsverläufe zeigen wie Menschen mit schwerer Hämophilie A.

## Warum sind gerade Gelenkblutungen ein Problem?

Jede Blutung schädigt langfristig das Gelenk und sollte verhindert werden. Ein Gelenk, in dem es einmal geblutet hat, ist anfällig für weitere Blutungen. Besonders betroffen von Blutungen sind Knie-, Ellbogen- und Fussgelenke. Die Häufigkeit und Intensität hängen vom Einzelfall ab. Durch wiederholte Blutungen kann es zum Abbau von Knorpel und Strukturveränderungen der Knochen und des Knorpels kommen. Das Gelenk kann sich verformen, versteifen und langsam zerstört werden. Unbehandelt können Blutungen zu dauernder Körperbehinderung mit Schmerzen führen, worunter auch die Lebensqualität leiden kann.

## Die Schweregrade der Hämophilie A

Die Einteilung der Schweregrade erfolgt anhand der Restaktivität des Gerinnungsfaktors VIII. Bei einer gesunden Person beträgt die Faktoraktivität idealerweise 100%. Betroffene mit Hämophilie A haben eine verminderte Faktoraktivität, je nach Schweregrad:

### Milde Hämophilie A:

5-<40 % Aktivität des Gerinnungsfaktors VIII

### Moderate Hämophilie A:

1-5 % Aktivität des Gerinnungsfaktors VIII

### Schwere Hämophilie A:

<1 % Aktivität des Gerinnungsfaktors VIII

# Hämophilie A- Prophylaxe im Wandel der Zeit

## Wem wurde früher eine Prophylaxe bei Hämophilie A empfohlen?

Früher orientierte sich die Prophylaxe in erster Linie am Schweregrad der Hämophilie A. Behandelt wurden daher vor allem Menschen mit schwerer Hämophilie A und einige mit moderater Hämophilie A. Sie bekamen den fehlenden Gerinnungsfaktor ca. zwei bis drei Mal pro Woche als intravenöse Injektion. Bei Patienten mit milder/moderater Erkrankung erfolgte eine Behandlung nicht vorbeugend, sondern erst bei Bedarf, also bei einer bereits eingetretenen Blutung.

## Wer kann heute von einer Prophylaxe profitieren?

Die heutigen modernen Behandlungsstrategien beziehen neben dem Schweregrad der Hämophilie A auch die tatsächliche Blutungsneigung (den Blutungsphänotyp) mit ein. Bei hoher Blutungsneigung sollte eine Prophylaxe zum Einsatz kommen, auch bei Menschen mit milder oder moderater Hämophilie A. Das Ziel dabei: Spontanblutungen und die daraus resultierenden Gelenkschäden sollen reduziert oder ganz vermieden werden. Betroffene bekommen heute in regelmässigen Abständen entweder den fehlenden Gerinnungsfaktor in die Venen gespritzt oder erhalten einen bispezifischen Antikörper, der die Funktion eines Gerinnungsfaktors imitiert, unter die Haut gespritzt.

## Wie erfahre ich, ob ich wegen meiner moderaten Hämophilie A eine Prophylaxe brauche?

Fragen Sie Ihre medizinischen Fachkräfte in Ihrem Hämophilie-Zentrum, welche Möglichkeiten Sie haben um Ihre Gelenke langfristig zu schützen.



## Prophylaxe früher und heute

früher	heute
Prophylaxe vor allem für Menschen mit schwerer und einige mit moderater Hämophilie A empfohlen	Prophylaxe für alle Menschen mit Hämophilie A, ausschlaggebend sind Schweregrad und Blutungsneigung

## Wie kann die Prophylaxe aussehen?

Durch die Gabe des fehlenden Gerinnungsfaktors VIII oder eines Antikörpers, der die Funktion des Gerinnungsfaktors übernimmt. Der fehlende Gerinnungsfaktor wird 2-3 mal pro Woche in die Vene gespritzt und kann vom Patienten selbst angewendet werden. Der Antikörper wird wöchentlich oder alle zwei, bzw. vier Wochen unter die Haut gespritzt und kann vom Patienten selbst angewendet werden.

**FOKUS MENSCH**  
INFORMATIONEN FÜR PATIENTEN & ANGEHÖRIGE



**Möchten Sie mehr über dieses und weitere Themen erfahren?**

Dann besuchen Sie uns auf unserer Webseite: [www.hemophilia-roche.ch](http://www.hemophilia-roche.ch)