



**Benni  
und Max**

# Die Kanutour



## **Leben mit Hämophilie**



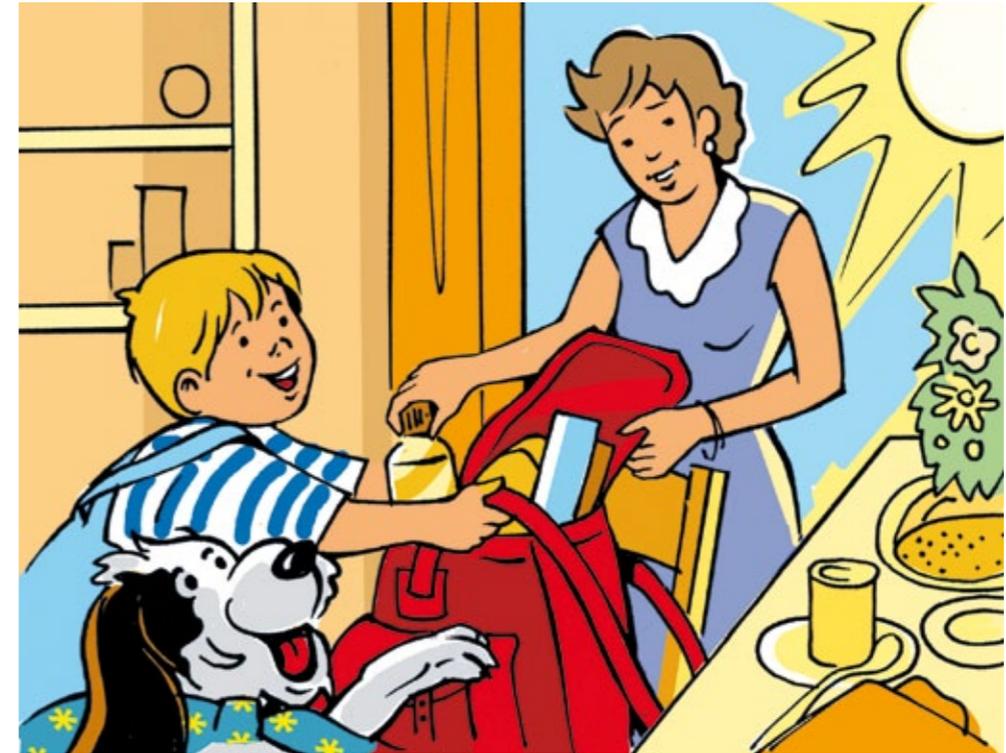
# Teil 1

## Mama hat Bedenken





Es ist ein wunderschöner Sommertag. Kein Wölkchen ist am Himmel. Max springt aus seinem Bett. Benni, sein wuscheliger Hund, blinzelt verschlafen aus dem Körbchen zu ihm hinüber. »Aufstehen, du Schlafmütze!«, ruft Max. »Wir haben doch Ferien, und heute machen wir unseren Kanuausflug mit Schatzsuche.« Da wird auch Benni munter.



Nachdem die beiden gefrühstückt haben, packen Mama und Max einen Rucksack. »Haben wir auch wirklich nichts vergessen?«, fragt Mama nun bestimmt schon zum zehnten Mal. Max rollt mit den Augen. »Ich bin doch kein Baby mehr, sondern schon acht Jahre alt«, mault er. »Und außerdem sind noch viele andere Kinder und ein Betreuer dabei.« »Und deine große Schwester Lisa und ihre Freundin«, fügt Mama hinzu, »sonst hätte ich dich gar nicht erst mitfahren lassen.«



8

Da klingelt es schon an der Haustür. Tom, der Freund von Max, ist da. Max schnappt sich seinen Rucksack und läuft mit Benni nach draußen. »Freust du dich auch schon so?«, ruft Tom. »Klar«, erwidert Max. Lisa kommt zum Auto geschlendert. »Sag mal, fährt deine Schwester etwa auch mit?«, fragt Tom. »Meine Mutter hat darauf bestanden«, sagt Max genervt. »Na los, einsteigen!«, ruft Papa. »Oder wollt ihr etwa die Kanutour verpassen?«

Mama steht an der Tür. »Max«, sagt sie, »sei schön vorsichtig.« Sie kann es einfach nicht lassen, denkt Max.



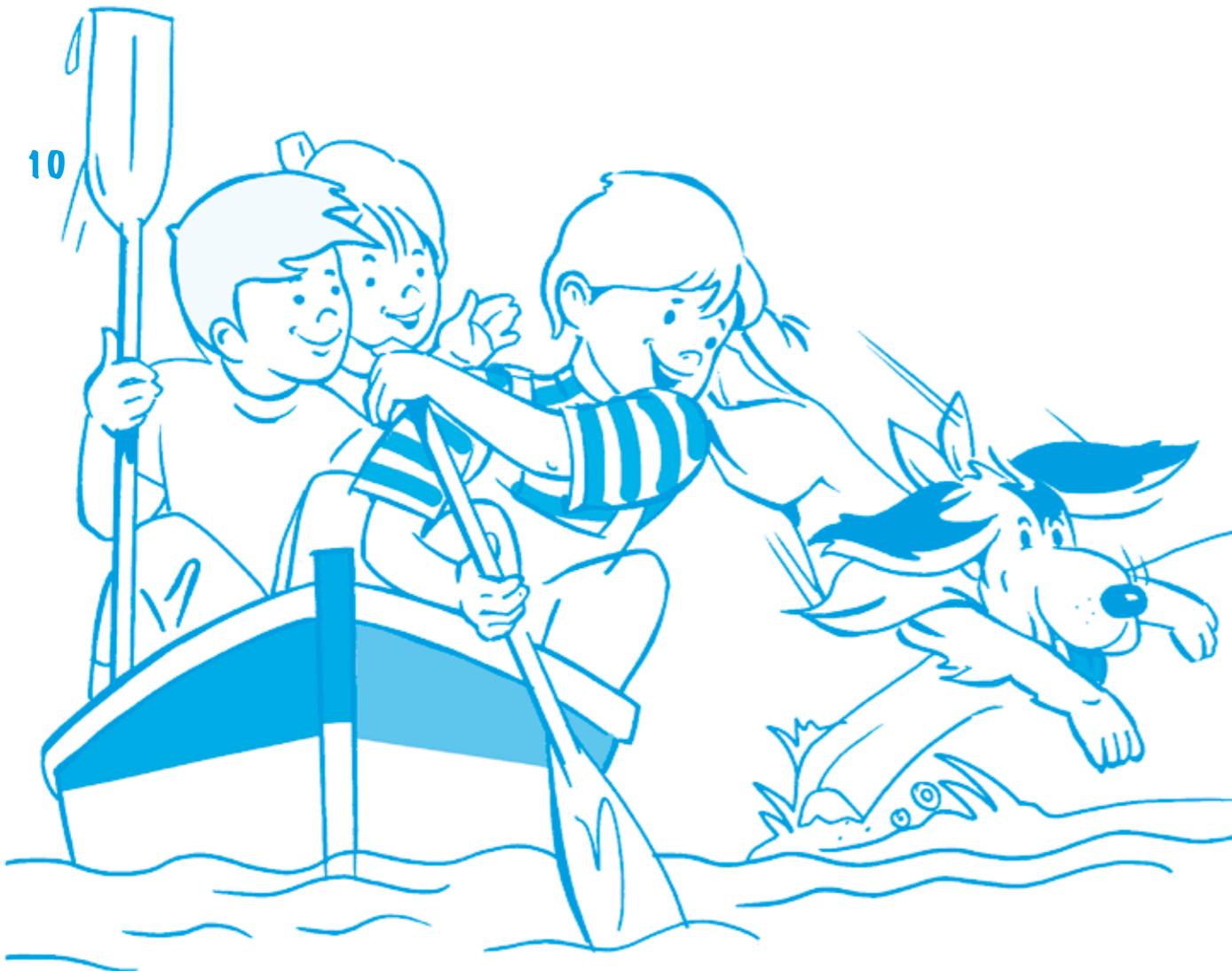
9





# Teil 2

## Die verletzte Pfote





Am See warten schon viele Kinder und Tobias, ihr Betreuer beim Ausflug, darauf, dass es losgeht. Max, Benni und Tom sehen sich erst mal um. Am Ufer liegen eine Menge Kanus. Benni läuft zu einem roten Kanu und bleibt schwanzwedelnd davor stehen. »Benni hat uns schon eins ausgesucht«, ruft Max und lacht.



Auch die anderen Kinder haben bald ein Kanu gefunden. Alle ziehen ihre Schuhe und Strümpfe aus, um die Kanus ins Wasser zu tragen. Plötzlich jault Benni laut auf. Er ist in



eine Glasscherbe getreten. Seine Pfote blutet, und die Glasscherbe steckt noch drin. Winselnd kommt er zu Max. Max zieht vorsichtig die Glasscherbe aus Bennis Pfote. Die anderen Kinder sind herbeigelaufen. »Wie gut, dass dir das nicht passiert ist«, seufzt Tom. »Warum?«, fragt ein Mädchen. »Das tut zwar sehr weh, aber das heilt doch wieder zu.«

»Bei mir ist das etwas schwieriger«, antwortet Max, während Benni sich seine Pfote leckt. »Ich bin ein Hämophiler.« »Was ist denn das?«, will ein Junge wissen.



Neugierig setzen sich die Kinder in den Sand, und Max beginnt zu erklären: »Das hat etwas mit dem Blut zu tun. Wenn man sich verletzt, wird eine Kettenreaktion in Gang gesetzt. Im Blut gibt es die Blutplättchen. Sie sind wie ein Reparaturtrupp. Wenn es irgendwo eine Wunde gibt, beginnen sie sofort zu arbeiten und verschließen die Wunde mit einer dünnen Schicht. Dann rufen sie die Gerinnungsfaktoren. Die sind auch im Blut drin. Ein Faktor sagt dem anderen, dass geholfen werden muss. Gemeinsam schaffen sie eine Art Kleber heran. Der heißt Fibrin. Damit wird die Wunde komplett verschlossen und kann heilen.«

»Bei mir funktioniert die Kettenreaktion nicht, weil in meinem Blut ein Gerinnungsfaktor fehlt. So wird die Wunde nicht richtig verschlossen und fängt immer wieder an zu bluten. Wenn man zu viel Blut verliert, ist das richtig gefährlich für den Körper.«

»Wenn du dich mal verletzt und blutest, was kannst du dann tun?«, will ein blondes Mädchen wissen. »Ich muss ...« – »Kommt ihr endlich? Wir wollen losfahren!«, ruft Tobias. »Ich erzähle es euch später«, sagt Max. Und dann rennen er und Tom zu ihrem roten Kanu. Benni springt freudig bel-lend hinterher.

14

»Du kennst dich aber gut aus«, staunt der Junge. »Und was ist nun bei dir anders?«



15





# Teil 3

## Die Schatzsuche





Als alle in ihren Kanus sitzen, gibt Tobias das Zeichen zum Losfahren. Max, Tom und Lisa paddeln wie wild, denn sie wollen die Ersten auf der Insel sein. Benni sitzt vorne im Kanu. Max ist der Steuermann und passt auf, dass sie in die richtige Richtung fahren.



Schon bald werden Tom die Arme lahm. »Puh, ich kann nicht mehr«, stöhnt er. »Da vorne ist ja schon die Insel«, beruhigt ihn Max. »Du hast aber ganz schöne Muskeln«, staunt Tom.



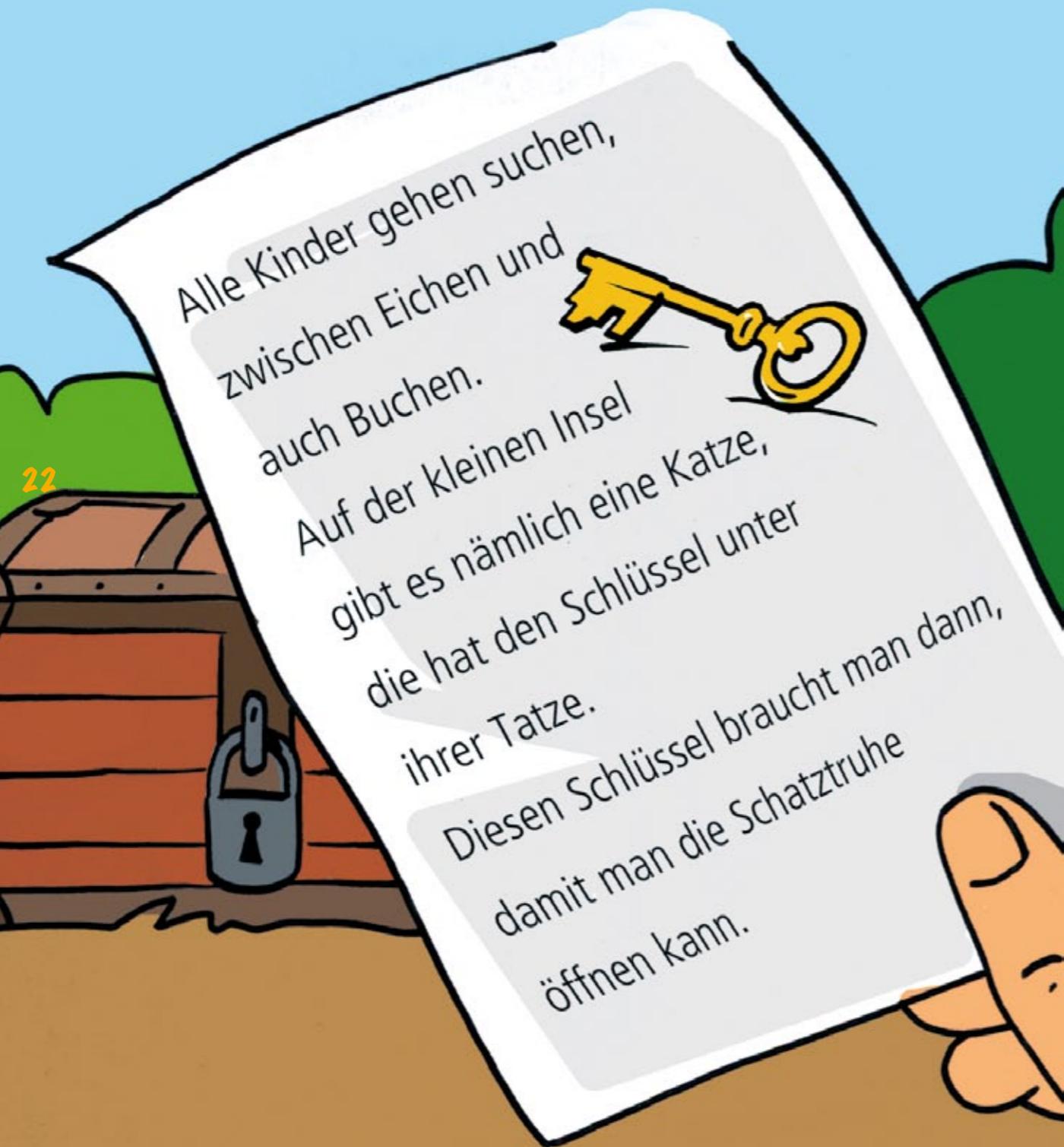
»Ich mache viel Sport«, entgegnet Max. »Denn es ist ganz wichtig, dass man starke Muskeln und Gelenke hat. Die Muskeln sorgen dafür, dass man die Gelenke bewegen kann. Auch in den Muskeln und Gelenken kann es bluten. Das ist besonders gefährlich, weil man das nicht gleich sieht. Deshalb ist es gut, wenn sie stark sind, dann sind sie besser geschützt.« »Dann komm doch mal mit in meinen Fußballverein«, schlägt Tom vor. Max seufzt: »Weißt du, manche Sportarten mache ich besser nicht. Beim Fußballspiel ist nämlich die Gefahr groß, dass ich mich verletze und es blutet. Aber im Paddeln bin ich super.«



Schon bald ist die Insel erreicht und die vier springen an Land. Die anderen Kinder sind auch alle angekommen und ziehen ihre Kanus auf den Strand. Die Insel ist klein, aber voller Sträucher und Bäume. Die Kinder packen ihre Rucksäcke aus und machen ein Picknick.

Dann rennen alle zu einer Wiese. Dort steht eine alte Kiste. Tobias erklärt, dass ein Schatz drin ist. Aber es gibt ein Problem. Es fehlt der Schlüssel für das Schloss und den sollen alle suchen. Die Kinder werden in kleine Gruppen aufgeteilt, und jede Gruppe bekommt von Tobias einen Zettel. Benni, Max und Tom sind ein Team. Max liest vor, was auf dem Zettel steht.





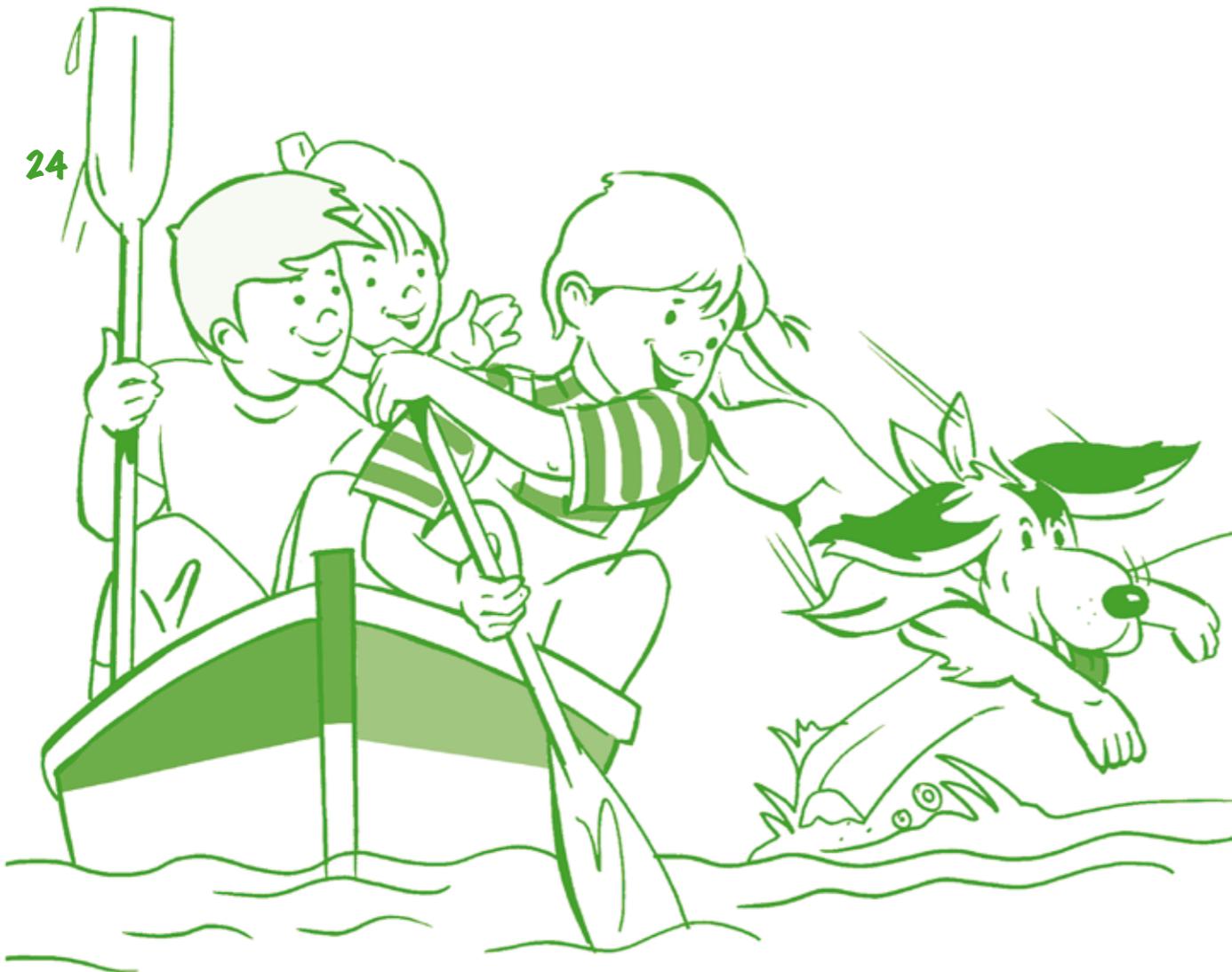
Benni knurrt. »Ja, ja ich weiß, Katzen magst du nicht«, lacht Max. »Aber Benni, hilf uns lieber suchen, statt zu knurren. Wo soll denn hier eine Katze sein?« In verschiedene Richtungen stürmen die Kinder davon, um die Katze zu finden. Auch Benni, Max und Tom streifen über die Insel. »Mensch, hier gibt es ja nicht mal Mäuse, Vögel oder sonst irgendein Tier und schon gar keine Katze«, brummt Tom missmutig, nachdem sie schon eine Ewigkeit gesucht haben.





# Teil 4

## Benni als Retter



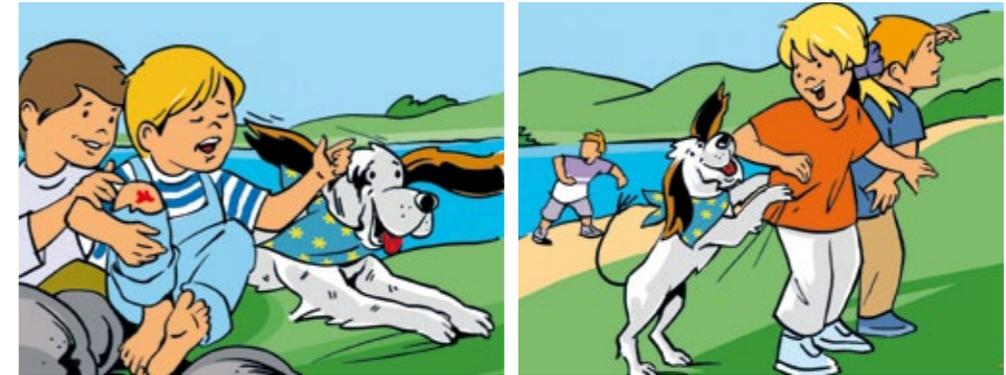


Auf einmal fängt Benni ganz wild an zu bellen und läuft zum Strand zurück. Er bleibt an einem großen Steinhaufen stehen und wedelt vergnügt mit dem Schwanz. Max und Tom kommen völlig außer Puste angerannt.



»Mensch, guck mal, der Steinhaufen sieht ja aus wie eine Katze«, ruft Max aufgeregt. »Ob wohl der Schlüssel darunter versteckt ist?« Schnell legen sie die Steine beiseite und finden – den alten rostigen Schlüssel der Schatzkiste.





»Oje«, ruft Max. »Benni, du musst ganz schnell meinen Rucksack holen. Da ist mein Notfall-Kit drin. Und hole auch Lisa und Tobias.«

Benni rennt so schnell er kann zu Lisa und zieht sie am Hosensack. »Benni, lass mich in Ruhe«, schimpft Lisa. Aber Benni lässt Lisa nicht los und zerrt sie zu Max' Rucksack. Da versteht Lisa. Etwas ist mit ihrem Bruder passiert. Lisa schnappt sich den Rucksack und rennt Benni hinterher.

28

Max springt vor Freude in die Höhe und stolpert dabei über einen Stein. Er hat eine große Schramme am Knie und blutet. Das Knie wird schnell dicker, weil durch den Stoß das Knie auch nach innen blutet.

29





Max hält sich sein dick gewordenen Knie. Lisa zieht eine Schachtel mit dem Medikament aus dem Rucksack und spritzt die Medizin in Max' Arm. Mit der Spritze bekommt Max den Gerinnungsfaktor, der in seinem Körper fehlt, direkt in sein Blut gespritzt. Und nun können alle Faktoren zusammen den Gewebekleber, das Fibrin, herbeischaffen. Die Blutung wird so schnell gestillt und die Schramme kann normal verheilen. Bald wird auch die Schwellung zurückgehen.



Inzwischen sind auch die anderen Kinder herbeigelaufen und schauen interessiert zu. »Wie du das kannst«, staunt

Tom. »Meine Eltern und ich haben das in einem Kurs gelernt«, sagt Lisa, »damit Max nicht jedes Mal zu einem Arzt muss, wenn er sich verletzt.« »So eine Spritze tut doch bestimmt weh?«, meint ein Junge. »Als Tabletten oder Tropfen gibt es den Faktor leider nicht«, erklärt Max. »Aber das mit der Spritze ist auch gar nicht so schlimm.«

Zurück auf der Wiese dürfen Benni, Max und Tom endlich mit dem gefundenen Schlüssel die Schatzkiste öffnen. Wow, es sind viele, viele Süßigkeiten darin. Und natürlich bekommen alle Kinder etwas davon, bevor sie wieder über den See zurückpaddeln.





# Teil 5

## Eine Wurst für Benni





Leider geht auch ein schöner Ferientag einmal zu Ende. Als es dunkel wird, werden die Kinder von den Eltern abgeholt. Tobias sagt allen »Tschüss!«. Auch Papa ist wieder mit dem Auto da.



Auf der Rückfahrt fällt Tom etwas ein: »Sag mal, Max, eigentlich wolltest du ja heute Morgen noch ein bisschen über die Hämophilie erzählen. Wie hast du eigentlich gemerkt, dass bei dir etwas mit dem Blut anders ist?«

»Ich bekam immer ganz viele blaue Flecke, wenn ich mich gestoßen habe. Da ist meine Mama mit mir zum Arzt gegangen. Und der Arzt hat festgestellt, dass mir schon seit meiner Geburt ein Gerinnungsfaktor fehlt. Aber weißt du, wenn ich ein bisschen vorsichtig bin, dann kann ich fast alles machen. Zur Vorsorge bekomme ich dreimal die Woche etwas Faktor. Und wenn es doch mal bluten sollte, dann bekomme ich eine größere Menge, so wie heute«, antwortet Max.



»Fehlt dir auch der Gerinnungsfaktor?«, will Tom von Lisa wissen. »Nein, das ist etwas, was nur bei Jungen vorkommt.«



Aber ich könnte die Veranlagung auf meine Söhne übertragen, wenn ich später mal Kinder habe. Das haben Mama und Papa aber schon untersuchen lassen. Glücklicherweise ist bei mir alles in Ordnung.«



»Na, wie war eure Kanutour?«, fragt Mama zu Hause. »Super!«, rufen Max und Tom wie aus einem Mund. »Ist auch wirklich alles gut gegangen?« will Mama wissen.

»Weil wir den Schlüssel für die Schatztruhe als Erste gefunden haben, war ich ein bisschen übermütig«, gesteht Max ziemlich kleinlaut. »Und dann bin ich gestolpert und habe mir dabei das Knie blutig geschlagen. Ich will jetzt

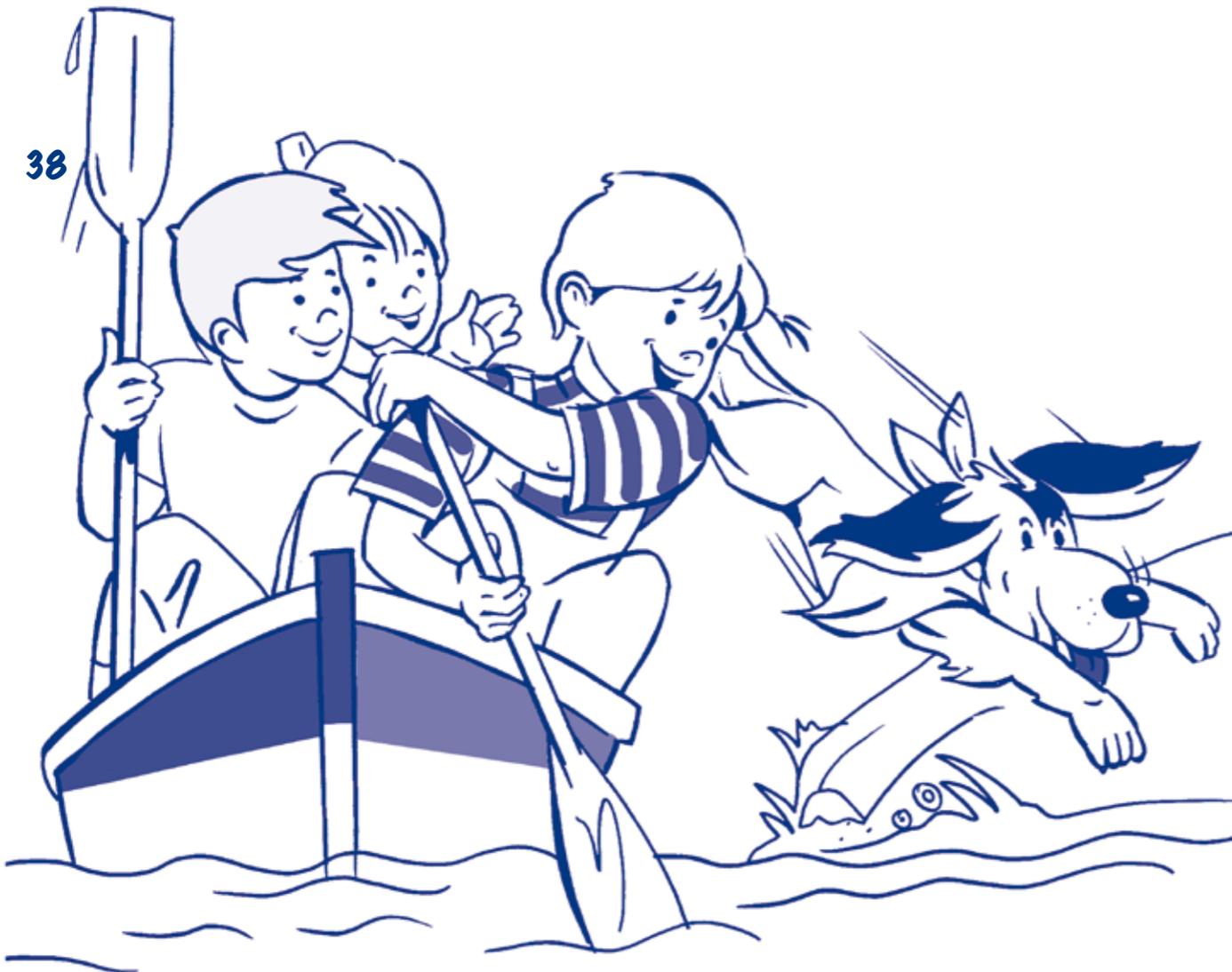
auf jeden Fall lernen, wie ich mir alleine eine Spritze geben kann, und dann darf ich auch ganz alleine wegfahren, oder?« Benni stützt seine Pfote auf Max' Schulter und leckt ihm über die Hand. »Na ja, fast alleine«, schmunzelt Max, »du darfst natürlich immer mit Benni. Ohne dich hätte ich ja gar nicht meinen Rucksack mit dem Notfall-Kit bekommen und den Schlüssel zum Schatz hätten wir auch nie gefunden. Du bist natürlich der Held des Tages, aber es war auch gut, dass Lisa dabei war.«



»Da bin ich aber froh, dass alles so gut geklappt hat«, sagt Mama. »Und Benni bekommt jetzt zur Belohnung erst einmal eine dicke Wurst.«



# GLOSSAR





## Informationen rund um die »Hämophilie«

### Hämophilie:

Die Hämophilie ist eine Störung der Blutgerinnung, verursacht durch Mangel an einem Gerinnungsfaktor. Es werden die Hämophilie-Formen A und B unterschieden. Die Ursache der Hämophilie liegt in einem Fehler in der Erbinformation auf dem X-Chromosom.

### Hämophilie A:

Mangel an Gerinnungsfaktor VIII.

### Hämophilie B:

Mangel an Gerinnungsfaktor IX.

### Häufigkeit:

Die Häufigkeit der Hämophilie A bei Neugeborenen beträgt etwa 1:10000. Die Hämophilie B tritt gegenüber der Hämophilie A etwa im Verhältnis 1:5 seltener auf.

### Hämophilie-Pass:

Ausweis, in dem der individuelle Verlauf der Hämophilie bei einem Betroffenen eingetragen wird. Er enthält u. a. Angaben zu Untersuchungen, Dosierung der Präparate und Telefonnummern für Notfälle.

### Prophylaxe:

Regelmäßige, vorbeugende Faktorgabe, meist zwei bis dreimal pro Woche. Durch Prophylaxe können spontane Blutungen und das Ausmaß von Blutungen bei Verletzungen vermindert werden. So wird auch spätern Gelenkschäden vorgebeugt.

### Schweregrad:

Der Typ und Schweregrad einer Hämophilie wird durch Laboruntersuchungen des Bluts festgestellt. Der Schweregrad wird an den noch vorhandenen Restaktivitäten der Gerinnungsfaktoren VIII bzw. IX gemessen.

### Schwere Hämophilie:

(Restaktivität des Faktors geringer als 1 %): Es kommt häufig zu spontanen Einblutungen in Gelenke und Gewebe, nach Verletzungen oder Operationen kommen Blutungen nicht zum Stillstand.



### **Mittelschwere Hämophilie:**

(Restaktivität des Faktors zwischen 1 % und 5 %): Es treten gelegentlich spontane Einblutungen in Gelenke und Gewebe auf, und es kommt zu überdurchschnittlichen Blutungen nach Verletzungen oder Operationen.

### **Leichte Hämophilie:**

(Restaktivität des Faktors über 5 %): Es kommt eher selten zu spontanen Blutungen, wobei überdurchschnittliche Blutungen nach Verletzungen oder Operationen möglich sind.

### **Symptome:**

Zu den ersten Symptomen gehören Blutungen, die außergewöhnlich stark sind. Ein äußeres Zeichen sind häufig Hämatome. Die Blutungen können grundsätzlich überall im Körper auftreten, insbesondere in den Gelenken.

### **Therapie:**

Intravenöse Zuführung des fehlenden Gerinnungsfaktors als Vorsorge oder im akuten Bedarfsfall. Dadurch werden Blutungen weitestgehend verhindert bzw. gestillt.

### **Weitere Begriffe:**

#### **Chromosomen:**

Chromosomen kommen in den Zellkernen der menschlichen Zellen vor und enthalten Erbinformationen. Menschen haben 46 Chromosomen pro Zelle, zwei davon sind die Geschlechtschromosomen – XX bei der Frau, XY beim Mann. Die Information für den Bauplan der Gerinnungsfaktoren, sitzen beide auf dem X-Chromosom.

#### **Gerinnungsfaktoren:**

Im Blutplasma enthaltene Stoffe, die für die Blutgerinnung erforderlich sind. Die verschiedenen Gerinnungsfaktoren werden durch römische Zahlen gekennzeichnet.

#### **Geschlechtsgebundene Vererbung:**

Der Fehler im X-Chromosom kann bei weiblichen Personen durch ein anderes X-Chromosom ausgeglichen werden. Bei männlichen Personen ist ein Ausgleich wegen des Nichtvorhandenseins eines anderen X-Chromosoms nicht möglich. Hämophilie betrifft deshalb nahezu ausnahmslos männliche Kinder.



### **Hämatom:**

Bluterguss, der sich in der Haut als bläulich verfärbter Fleck zeigt. Später nimmt der Fleck durch Umwandlung von Hämoglobin eine grünlich-gelbliche Färbung ein.

### **Port-a-Cath-System:**

Ein dauerhafter intravenöser Zugang für die Injektion von Gerinnungsfaktor mit einer Spritze bei schlechten Venenverhältnissen. Wird durch einen kleinen Eingriff direkt unter der Haut eingepflanzt und erfordert keine Rücksichtnahme in Bezug auf die Körperpflege.





## **Anmerkung:**

Die vorliegende Schrift dient ausschließlich der allgemeinen Information über Hämophilie. Diese Informationen ersetzen keinesfalls die Beratung, Untersuchung, Diagnose und/oder Therapieanweisung durch einen Arzt. Eine Haftung für Schäden jeglicher Art, die aus den Informationen dieser Schrift abgeleitet werden könnten, ist grundsätzlich ausgeschlossen.

## **Impressum**

Herausgeber: Pfizer Pharma GmbH

Ärztliche Beratung: Dr. Günter Auerswald

Autorin: Dr. Cornelia Marx

Illustration: W. Wießmann und O. Wießmann

Konzeption und Gestaltung: Dr. Hoffmann SIGNIS GmbH / [www.signis.de](http://www.signis.de)