



Anwendung und Pflege eines Portkatheters

in der ärztlich kontrollierten Selbstbehandlung der Hämophilie

ANLEITUNG UND RATSCHLÄGE

Name des Arztes

Krankenhaus

Telefonnummer

Stempel



Dieser Ratgeber ist in konzeptioneller und inhaltlicher Zusammenarbeit mit Herrn Dr. med. Hans-Hermann Brackmann und Frau Christine Brackmann entstanden.

INHALTSVERZEICHNIS

1.	Vorwort	06	7.	Empfehlungen bei Komplikationen	47
2.	Welche Arten von Hämophilie unterscheidet man?	07	8.	Der Portpass und das Patiententagebuch	51
	2.1 Hämophilie A und B		9.	Glossar	52
	2.2 Hemmkörperhämophilie		10.	Adressen	64
	2.3 Erworbene Hemmkörperhämophilie		11.	Literaturverzeichnis	65
3.	Behandlung der Hämophilie	11			
4.	Behandlung der Hemmkörperhämophilie und der erworbenen Hemmkörperhämophilie	13			
5.	Das Portkathetersystem	15			
6.	Der Portkatheter in der Hämophilie-Behandlung	18			
	6.1 Vorüberlegungen und Lage im Körper				
	6.2 Vor- und Nachteile des Portkatheters und der Injektion				
	6.3 Wie sieht der Alltag mit einem Portkatheter aus?				
	6.3.1 Hygiene				
	6.3.2 Körperliche Aktivität				
	6.4 Portpunktion				
	6.5 Die Verabreichung von Faktor VIII und Faktor IX				
	6.5.1 Vor der Punktion				
	6.5.2 Punktion				
	6.5.3 Spülung				
	6.5.4 Injektion				
	6.5.5 Entfernen des Taurolocks™ bzw. des Heparinblocks				
	6.5.6 Liegenbleiben der Portnadel				
	6.5.7 Urokinase-Spülung				
	6.5.8 Verhalten bei längerfristiger Nichtbenutzung des Ports				
	6.6 Entfernen der Portnadel				

1. VORWORT

Lieber Patient, liebe Eltern,

sollten Sie sich im Rahmen Ihrer Hämophilie-Behandlung oder der Ihres Kindes auf Grund schwierigster Venenverhältnisse nach einem ausführlichen Gespräch mit Ihrem Arzt für die Implantation eines Portkathetersystems entschieden haben, dann kann Ihnen diese Broschüre eine wertvolle Unterstützung sein.

Mit dieser neuen Situation können Sie am besten umgehen, wenn Sie sich umfassend über die Anwendung eines Portkatheters sowie über dessen Pflege informieren. Denn je umfassender Sie informiert sind, desto besser können Sie gemeinsam mit Ihrem Arzt einen auf Sie und Ihre Bedürfnisse abgestimmten (möglicherweise täglichen) Umgang mit dem Port sicherstellen und Ihre Lebensqualität bestmöglich erhalten.

Diese Broschüre soll Ihnen dazu in zweierlei Hinsicht Hilfestellung bieten:

Zum einen finden Sie Informationen zu Hygienegrundsätzen und Handhabung des Ports unter besonderer Berücksichtigung der Injektion des jeweiligen Gerinnungsfaktors. Zum anderen haben wir wichtige Hinweise für Sie zusammengetragen, die von besonderer Bedeutung sind und zu einer erfolgreichen Therapie beitragen können, um auf diese Weise Ihre Lebensqualität zu erhalten.

Im Anhang haben wir daher auch Kontaktadressen und Internetlinks für Sie zusammengestellt. Dort finden Sie neben weiteren Informationen auch Kontaktadressen von Selbsthilfegruppen, damit Sie sich bei Interesse mit anderen Betroffenen austauschen können.



HINWEIS

Natürlich kann diese Broschüre das persönliche Gespräch mit Ihrem behandelnden Arzt, bzw. Ihrer Hämophilieassistentin in Ihrem Hämophiliezentrum nicht ersetzen.

Scheuen Sie sich nicht, immer wieder Fragen zu stellen, wenn Sie etwas nicht vollständig verstanden haben.

Dies gilt insbesondere bei eventuell auftretenden Schwierigkeiten.

2. WELCHE ARTEN VON HÄMOPHILIE UNTERSCHIEDET MAN?

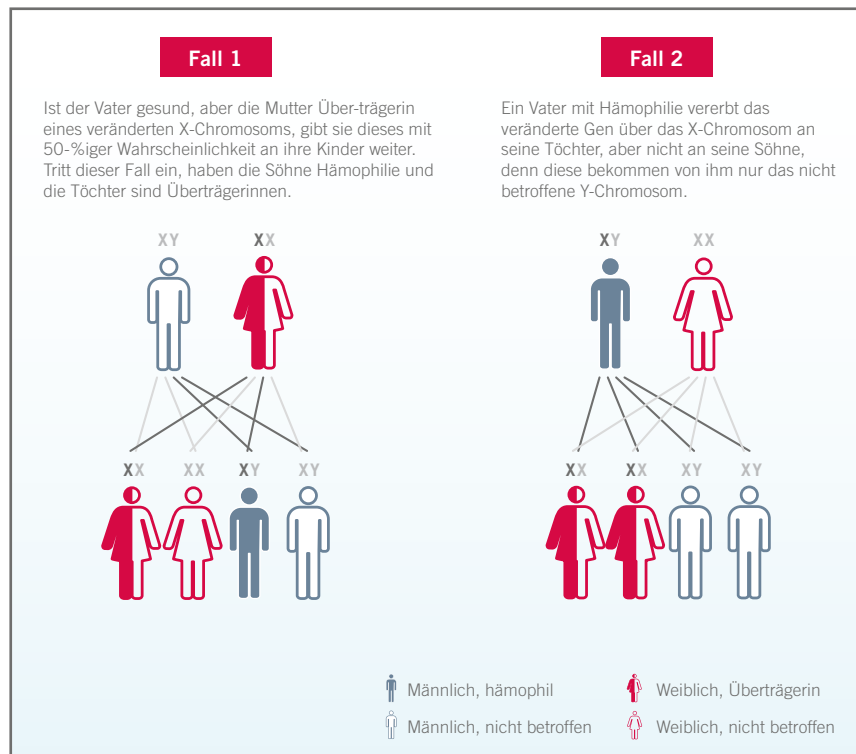
- 2.1 Hämophilie A und B
- 2.2 Hemmkörperhämophilie
- 2.3 Erworbene Hemmkörperhämophilie

2.1 HÄMOPHILIE A UND B

Die Hämophilie (Bluterkrankheit) ist eine genetisch bedingte Erkrankung des Gerinnungssystems, die die Blutstillung in erheblichem Maße beeinträchtigt. So kommt es nach einer Gefäßverletzung nicht zur Ausbildung eines wirksamen Gerinnungspfropfes, der das weitere Austreten von Blut verhindert. Die Ursache hierfür liegt im Fehlen eines bestimmten Gerinnungseiweißes. Derzeit kennt man 13 Gerinnungseiweiße (auch Gerinnungsfaktoren genannt), die, sich gegenseitig aktivierend, für eine rasche Gerinnung des Blutes am Ort der Verletzung sorgen. Fehlt der Gerinnungsfaktor VIII, spricht man von Hämophilie A (mit einer Häufigkeit von 1:5000 männlichen Geburten), fehlt der Gerinnungsfaktor IX, von Hämophilie B (mit einer Häufigkeit von 1:20.000 Geburten). Fehlt einer dieser Gerinnungsfaktoren komplett, spricht man von einer schweren Verlaufsform mit einer Restaktivität dieses Gerinnungseiweißes von < 1 % (normal = 100 %), bei einer Restaktivität von 1 – 5 % von einer mittelschweren und bei > 5 % von einer leichten Verlaufsform. Jenseits von > 15 % spricht man von einer Subhämophilie.

Diese genetisch bedingte Erkrankung wird durch einen bestimmten Gendefekt hervorgerufen, der sich in der Regel, von wenigen Ausnahmen abgesehen, exakt untersuchen lässt und X-chromosomal rezessiv vererbt wird. Das heißt, dass der Gendefekt auf dem Geschlechtschromosom X liegt, das die weiblichen Eigenschaften trägt – im Gegensatz zu dem nicht betroffenen Y-Chromosom, das die männlichen Eigenschaften trägt. Da Männer nur ein X-Chromosom haben, können Mutationen auf dem X-Chromosom bei Männern nicht durch ein anderes X-Chromosom ausgeglichen werden. Aus diesem Grund, sind sie von den Auswirkungen besonders betroffen. Frauen sind andererseits meist nur Überträgerinnen (Konduktorinnen) der Krankheitsdisposition. Die können das betroffene X-Chromosom an ihre Nachkommen weitervererben ohne selbst zu erkranken.

Der menschliche Organismus enthält in jedem Zellkern den vollständigen Chromosomensatz (Chromosom = Struktur, die alle Erbinformationen (= Gene) enthält) von 46 Chromosomen: 23 Chromosomen von der väterlichen und 23 Chromosomen von der mütterlichen Seite. Unter Berücksichtigung der rezessiven Vererbungsfolge der Hämophilie hat die Frau, die einen entsprechenden Gendefekt auf ihrem X-Chromosom trägt (Konduktorin), nach den Mendelschen Gesetzen eine 25%ige Chance entweder einen an Hämophilie erkrankten Jungen oder ein als Konduktorin bezeichnetes Mädchen zu gebären, während alle männlichen Nachkommen eines hämophilen Mannes gesund, alle Töchter jedoch Überträgerinnen sind. Der Schweregrad der Erkrankung ist innerhalb einer Familie immer gleich.



Insbesondere bei der schweren und in geringerem Maße bei der mittelschweren Verlaufsform führt die mit der Grunderkrankung verbundene Blutungsneigung unbehandelt zu häufig spontanen, meistens Gelenk- (80%) oder Muskelblutungen (13%), mit der Folge von schweren Gelenkveränderungen. Seltener treten lebensbedrohliche Blutungen, wie z.B. Hirn- oder Magen-Darmblutungen oder Blutungen im Hals- oder Rachenbereich auf. Dementsprechend wird die Diagnose dieser Erkrankung, sofern sie nicht bereits in der Familie bekannt ist, häufig nach auffälligen Blutungsereignissen, vorwiegend im Kindesalter, durch Überweisung des Patienten in ein spezialisiertes Gerinnungslabor oder ein bekanntes Hämophilie-Zentrum gestellt.



HINWEIS

Die Schweregrade bestimmen grundsätzlich das Vorgehen der Behandlung. Bei der schweren und nicht selten auch mittelschweren Verlaufsform der Hämophilie wird besonders bei Kindern und Heranwachsenden und in zunehmendem Maße auch bei Erwachsenen eine Dauerbehandlung mit Gerinnungsfaktoren zur Vermeidung von spontanen Blutungen empfohlen, während bei der leichten Verlaufsform, bei der normalerweise nur traumatische Blutungen zu beobachten sind eine Bedarfsbehandlung nach dem Auftreten von traumatischen Blutungen durchgeführt wird (siehe Kapitel 3 „Behandlung der Hämophilie“).

Das Bekanntwerden der Diagnose ist für die Betroffenen verständlicherweise mit großen Ängsten verbunden. Glücklicherweise sind die heutigen Behandlungsmöglichkeiten aber so ausgereift, dass bei konsequenter Behandlung und entsprechend vorhandener Compliance (Befolgung ärztlicher Anordnungen und intensiver Kooperation) des Patienten und seiner Familie eine weitgehend normale Lebensqualität und eine normale Lebenserwartung besteht.

3. BEHANDLUNG DER HÄMOPHILIE

2.2 HEMMKÖRPERHÄMOPHILIE

Heute ist die Entwicklung von Hemmkörpern gegen den zugeführten Gerinnungsfaktor die schwerwiegendste Komplikation. Sie tritt bei der Hämophilie A mit einer Häufigkeit von ca. 30 % und bei der Hämophilie B zu ca. 3 % auf. Das Auftreten eines Hemmkörpers führt insbesondere bei einem Antikörperspiegel (Titer genannt) von > 5 Bethesda-Einheiten (dies ist eine antikörperspezifische Messgröße) zu einer völligen Unwirksamkeit des zugeführten Gerinnungsfaktors.

Dabei sind die Ursachen, die zur Bildung von Antikörpern führen, noch nicht vollständig bekannt. Risikofaktoren sind beispielsweise das Vorliegen einer schweren Verlaufsform der Hämophilie oder genetische Fehler, wie das Auftreten von Mutationstypen in dem Faktor-VIII oder -IX-Gen.¹⁻⁴



HINWEIS

Hemmkörperhämophilie A und B

Bei Patienten mit angeborenen Faktorenmangelzuständen, meist Hämophilie A (FVIII-Mangel) oder Hämophilie B (FIX-Mangel) sind es die sogenannten Alloantikörper (gegen ein fremdes Eiweiß gerichtete Antikörper), die gegen die im Rahmen einer Substitutionstherapie zugeführten (also fremden) Gerinnungsfaktoren gerichtet sind. Sie führen zur raschen Neutralisierung der injizierten Gerinnungsfaktoren und damit zu Unwirksamkeit.

2.3 ERWORBENE HEMMKÖRPERHÄMOPHILIE

Bei erworbener Hämophilie werden bestimmte körpereigene Gerinnungsfaktoren (meist handelt es sich um die Faktoren VIII und IX) vom Immunsystem als fremd erkannt, woraufhin der Körper gegen diese Faktoren Antikörper bildet und ihre Wirkung blockiert.⁵

Eine erworbene Hämophilie tritt sehr selten bei bisher Gerinnungsgesunden Patienten auf (2 von 1.000.000). Das ist einer der Gründe dafür, weshalb Ärzte

die Erkrankung oft nicht rechtzeitig erkennen.⁵⁻⁷ Die erworbene Hämophilie kommt sowohl bei Frauen als auch bei Männern gleich häufig vor und tritt mit Ausnahme nach Schwangerschaften in der Regel im hohen Lebensalter auf.⁸ Die Patienten fallen klinisch v. a. durch schwere Blutungen in Muskeln und Haut auf, wogegen Gelenkeblutungen – im Gegensatz zur angeborenen Hämophilie mit Hemmkörpern – seltener auftreten. Als Ursache können in etwa der Hälfte der Fälle eine Schwangerschaft oder Grunderkrankungen wie Autoimmunkrankheiten, die Verwendung bestimmter Medikamente oder Krebs als Auslöser der Autoantikörperbildung identifiziert werden.⁵⁻⁸

Die therapeutischen Möglichkeiten bestehen im Ersatz des fehlenden Gerinnungsfaktors durch intravenöse Verabreichung eines plasmatisch oder gentechnologisch hergestellten Gerinnungspräparates, das den fehlenden Gerinnungsfaktor enthält.



HINWEIS

Erworbene Hemmkörperhämophilie

Dagegen sind es die bei bis dahin gerinnungsgesunden Patienten auftretenden Antikörper gegen den Gerinnungsfaktor VIII oder IX Autoantikörper (gegen körpereigene Gerinnungseiweiße gerichtete Antikörper), die zu einer Störung der Gerinnungsfähigkeit des Blutes und damit zu z.T. lebensbedrohlichen Blutungen führen.⁹

War früher (vor ca. 25–30 Jahren) bei den ausschließlich aus menschlichem Plasma hergestellten Gerinnungspräparaten die Übertragung einer Hepatitis (Hepatitis B und C) oder / und einer HIV-Infektion möglich, sind nach der Entwicklung virusinaktivierter plasmatisch oder gentechnologisch hergestellter Gerinnungspräparate derartige Infektionen nicht mehr beobachtet worden. Die Behandlung kann entweder anlässlich einer akuten Blutung (Bedarfs-/ On-Demand-Behandlung) oder vorbeugend im Rahmen einer regelmäßig vorgenommenen Prophylaxe (vorbeugenden Behandlung) erfolgen.⁹ In beiden Fällen geschieht dies vorwiegend im Rahmen der sogenannten ärztlich kontrollierten Selbstbehandlung zu Hause oder unterwegs. Bei Kindern bis zum

4. BEHANDLUNG DER HEMMKÖRPERHÄMOPHILIE UND DER ERWORBENEN HEMMKÖRPERHÄMOPHILIE

Alter von etwa 8–10 Jahren wird die Therapie von den Eltern durchgeführt, danach lernen die Patienten, sich den benötigten Gerinnungsfaktor selbst zu verabreichen.

Wegen der hohen Neigung zu spontanen Gelenk- und Muskelblutungen wird bei der schweren und je nach Blutungsneigung auch bei der mittelschweren Verlaufsform der Hämophilie A und B bei Kindern und Heranwachsenden und in zunehmendem Maße auch bei Erwachsenen eine konsequente Dauerbehandlung empfohlen (siehe Leitfaden der BÄK).

Wegen der Seltenheit dieses Krankheitsbildes wird insbesondere von Ärzten, den Krankenkassen als auch von den beiden Patientenorganisationen DHG (Deutsche Hämophiliegesellschaft) und IGH (Interessengemeinschaft Hämophiler) die Anbindung an ein Hämophilie-Zentrum (CCC = Comprehensive Care Center) empfohlen.¹⁰ Die dort arbeitenden Ärzte und Schwestern sind auf die Behandlung Hämophiler spezialisiert. Dort werden neben einer 24-stündigen Erreichbarkeit des oder der behandelnden Ärzte auch regelmäßige fachlich fundierte Kontrollen und Untersuchungen durchgeführt und der Patient gegebenenfalls an entsprechende Fachambulanzen des Klinikums (z.B. Orthopädie, Innere Medizin, Chirurgie, Kinderklinik etc.) weitergeleitet.



HINWEIS

Eine intensive Zusammenarbeit zwischen Arzt und Patient ist eine wesentliche Voraussetzung für den Erfolg der Therapie.

Wichtig ist auch die vom Gesetzgeber verlangte regelmäßige Protokollierung der vom Patienten selbst bzw. seiner Eltern durchgeführten therapeutischen Maßnahmen.¹⁰

Wie bereits erwähnt, handelt es sich bei der Hemmkörperhämophilie heutzutage um die schwerwiegendste Nebenwirkung bei der Behandlung Hämophiler. Die Behandlung wird zwischen der Behandlung akuter Blutungen oder dem Ziel einer dauerhaften Elimination des Hemmkörpers im Rahmen¹⁰ einer Immuntoleranztherapie unterschieden.⁸

Zur Akutbehandlung von Blutungsereignissen stehen sogenannte Bypass-Produkte, wie z.B. das plasmatische Produkt FEIBA (Fa. Baxter), welches verschiedene, aktivierte Gerinnungsfaktoren oder das gentechnologisch hergestellte NovoSeven® (Fa. Novo Nordisk), das aktivierten Faktor VII enthält zur Verfügung. Allerdings ist ihre Wirksamkeit nicht immer mit jener vergleichbar, die bei der Anwendung der spezifischen Gerinnungspräparate bei Patienten ohne Vorliegen eines Antikörpers erreicht wird.

Zur Immuntoleranztherapie mit dem Ziel dauerhafter Elimination des Hemmkörpers wird bei der Hemmkörperhämophilie A am häufigsten das Bonn-Protokoll angewendet, das durch eine hohe Dosierung des Gerinnungsfaktors in einer Dosierung von 100–200 Einheiten pro Kg Körpergewicht 2x/Tag den aufgetretenen Antikörper in einer Häufigkeit von 75–80% dauerhaft zu eliminieren vermag und damit eine sonst übliche Behandlung (z.B. Prophylaxe) wieder möglich wird.¹¹ Glücklicherweise hat die Immuntoleranztherapie gleichzeitig einen vorbeugenden Effekt auf die Blutungsneigung, die allerdings nicht ganz so erfolgreich ist, wie eine prophylaktische Behandlung bei Patienten ohne Vorliegen eines Antikörpers.



HINWEIS

Langfristig kann bei der Hemmkörperhämophilie nur die Durchführung einer Immuntoleranztherapie (Therapie zur Elimination des Antikörpers) z.B. nach dem Bonn-Protokoll den aufgetretenen Antikörper dauerhaft eliminieren und damit eine ohne vorhandene Hemmkörper vergleichbare Behandlung (z.B. Prophylaxe) ermöglichen. Die Erfolgchance bei Hämophilie A-Patienten liegt bei etwa 80%,¹¹ bei Patienten mit Hämophilie B darunter.

5. DAS PORTKATHETERSYSTEM

Dieses Vorgehen gilt gleichermaßen auch bei der erworbenen Hämophilie, wenn eine entsprechende Immuntoleranztherapie durchgeführt werden soll. Ansonsten wird bei diesen Patienten, sofern die Blutungsneigung gering und nicht lebensbedrohlich ist, zunächst mit einer Cortisontherapie begonnen.

Durch die hohe Dosierung der eingesetzten Gerinnungspräparate in der Immuntoleranztherapie kann bei grundsätzlich schwierigen Venenverhältnissen eine intravenöse Zufuhr unmöglich sein. In diesen Fällen ist man auf die Anwendung eines operativ unter die Haut eingefügten Portkathetersystems angewiesen (Beschreibung siehe Kapitel 6).

Die Indikation einen Portkatheter zur Behandlung eines Hämophilie-Patienten einzusetzen, sollte grundsätzlich sehr sorgfältig überlegt und unter Abwägung aller anderen Alternativen sehr streng gestellt werden. Nach neueren Erkenntnissen kann sich in der Hämophilie die Entwicklung eines Hemmkörpers gegen den entsprechenden fehlenden Gerinnungsfaktor VIII oder IX bei bisher selten behandelten Patienten durch chirurgische Eingriffe erhöhen, was auch bei diesem, wenn auch kleinen, invasiven Eingriffen zu berücksichtigen ist.^{12,13} Häufig kann die Venensituation, auch bei kleinen Kindern, durch gute Pflege, intensives Training der umgebenden Muskulatur und gute Schulung des Behandlers, des Pflegepersonals oder der sich selbstbehandelnden Patienten bzw. deren Eltern verbessert werden.



HINWEIS

Ein Portkatheter sollte nur nach sorgfältiger Abwägung aller Vor- und Nachteile und nach einem ausführlichen Aufklärungsgespräch mit Ihrem behandelnden Arzt implantiert werden.

Grundsätzlich ist eine periphere Punktion nach Möglichkeit vorzuziehen.

Unter einem Portkathetersystem (auch Port genannt) versteht man ein ins Unterhautfettgewebe implantiertes Kathetersystem das durch die Haut punktiert werden kann und einen dauerhaften Zugang zum arteriellen oder venösen Gefäßsystem bietet. Am häufigsten werden Portsysteme als zentralvenöser Zugang (Zentraler Venenkatheter/ZVK) eingesetzt. Durch einen Port wird eine schonende Verabreichung von Infusionen ermöglicht.¹⁴

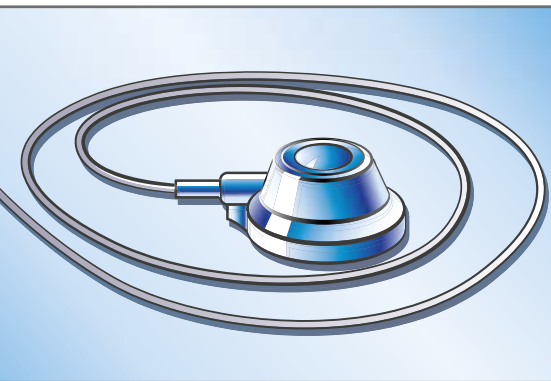
Der Portkörper besteht aus biologisch sehr gut verträglichem Epoxidharz oder aus Polysulfon. Das Gesamtgewicht eines Ports liegt beim Babyport bei 2,5g, beim Kinderport zwischen 4g und 6g und bei Portmodellen für Erwachsene zwischen 8g und 10g.

Die Silikonmembran, das sogenannte Septum, schließt die im Portkörper vorhandene Portkammer ab. Da sie etwas erhöht ist, kann ihre Lage unter der Haut leicht ertastet werden. Eine Punktion durch die Haut und durch das Septum bis in die Portkammer hinein stellt den Zugang zum Blutkreislauf her. Injektionen können somit schnell und problemlos durchgeführt werden. Das Septum besteht aus Silikonmaterial, bei dem sich der Stichkanal nach jedem Einstich wieder schließt. Mit einer Spezialschliffkanüle (Gripper, Löffelschliff)¹⁵ kann das Septum mehrere hundertmal durchstoßen werden, ohne undicht zu werden.¹⁶

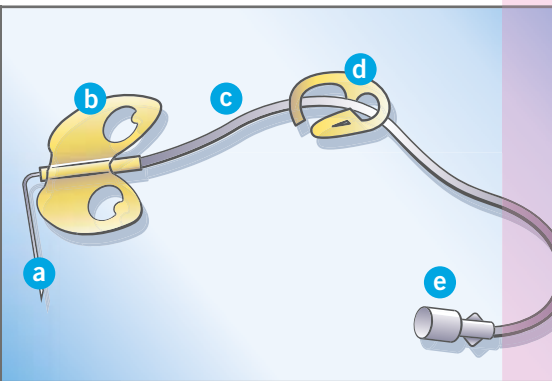
Die Portkammer besteht aus Titan (Ausnahme Polysulfon-Port: Implantofix®), einem Edelmetall, welches beim Anstechen des Ports nicht durchstoßen oder aufgeraut werden kann. Außerdem gilt Titan als reaktionsträger Stoff, der sich an gewissen chemischen Vorgängen nicht beteiligt. Dies hat den positiven Effekt, dass die Portkammer auch gegen aggressive und hochkonzentrierte Substanzen geschützt ist. Somit hält die Portkammer sowohl mechanischen als auch chemischen Beanspruchungen stand.

Der Katheter befindet sich seitlich am Port und wird über den Konnektionsstutzen geschoben und mittels Konnektionsring an der Portkammer befestigt. Er wird in eine große Vene eingeführt und verbleibt dort Wochen und Monate, bei einzelnen Patienten sogar mehrere Jahre. Über diesen Katheter gelangt das Medikament aus der Portkammer in die Blutbahn. Bei Blutentnahmen wird das Blut auf umgekehrtem Wege über Katheter, Portkammer und Nadel bis in die Spritze aufgezogen. Der Katheter besteht üblicherweise aus Silikon oder Polyurethan.¹⁷

Der Portkatheter

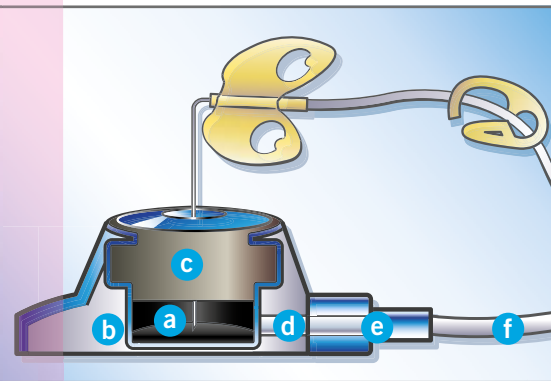


Die Portnadel



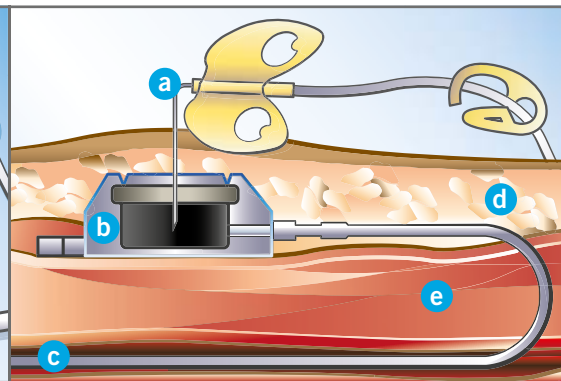
- a** Punktionsnadel mit Huber-Schliff
- b** Platte mit aufklappbaren Griffklügeln
- c** Schlauch
- d** Ritsch-Ratsch Klemme
- e** Konnektionsstelle

Die Bestandteile des Portkatheters



- a** Titankammer
- b** Epoxidummantelung/Polysulfon
- c** Silikonmembran
- d** Konnektionsstutzen (Übergang vom Port zum Katheter)
- e** Konnektionsring mit Antiknickschutz
- f** Katheter

Lage des Ports im Körper



- a** Punktionsnadel mit Huber-Schliff mit Huber-Nadel
- b** Reservoir
- c** Katheter in der Vene
- d** Subkutanes Fettgewebe
- e** Brustmuskel



HINWEIS

Es existieren verschiedenste Portsysteme für den Einsatz in der Hämophilie. Das für Sie geeignete System wird vom behandelnden Arzt des zuständigen Hämophiliezentrum ausgewählt.

6. DER PORTKATHETER IN DER HÄMOPHILIEBEHANDLUNG

- 6.1 Vorüberlegungen und Lage im Körper
- 6.2 Vor- und Nachteile des Portkatheters und der Injektion
- 6.3 Wie sieht der Alltag mit einem Portkatheter aus?
 - 6.3.1 Hygiene
 - 6.3.2 Körperliche Aktivität
- 6.4 Portpunktion
- 6.5 Die Verabreichung von Faktor VIII und Faktor IX
 - 6.5.1 Vor der Punktion
 - 6.5.2 Punktion
 - 6.5.3 Spülung
 - 6.5.4 Injektion
 - 6.5.5 Entfernen des Taurolocks™ bzw. des Heparinblocks
 - 6.5.6 Liegenbleiben der Portnadel
 - 6.5.7 Urokinase-Spülung
 - 6.5.8 Verhalten bei längerfristiger Nichtbenutzung des Ports
- 6.6 Entfernen der Portnadel

6.1 VORÜBERLEGUNGEN UND LAGE IM KÖRPER

Bevor mit der Planung einer Portkatheter-Implantation begonnen werden kann, wird der Arzt zunächst prüfen, ob der Patient dafür geeignet ist, einen Port zu tragen. Hierfür wird er

- überprüfen, ob der Patient unter Unverträglichkeiten mit Materialien leidet, aus denen der Port besteht.
- die über dem Implantations- und Punktionsort liegende Haut untersuchen.
- die Blutgerinnungswerte des Patienten messen.

Außerdem gilt es, die anatomischen Gegebenheiten und Gewohnheiten des Patienten zu beachten und den Patienten ausführlich über die Implantation, die Anwendung und die Pflege sowie über die Vor- und Nachteile eines Ports aufzuklären. Erst, wenn sich der Patient als geeignet herausstellt und eine Einverständniserklärung abgibt, wird der Arzt mit der Planung einer Implantation beginnen.



HINWEIS

Bei der Wahl der Implantationsstelle für die Portkammer sollten nicht ausschließlich anatomische und implantationstechnische Gesichtspunkte berücksichtigt werden. Auch nach Ihren Vorstellungen und Wünschen wird der Arzt fragen. Abgesehen davon, ob Sie Links- oder Rechtshänder sind, sind auch externe Einwirkungen wie

- die Lage des Ports bezüglich Selbstpflege
- die Lage des Ports für die Selbstinjektion
- der Verlauf des Autosicherheitsgurts etc.

in die Überlegungen mit einzubeziehen.¹⁸

LAGE DES PORTKATHETERS IM KÖRPER

Die Implantation eines Ports erfolgt als operativer Eingriff in Allgemeinnarkose oder in örtlicher Betäubung. Die Implantationsstelle der Portkammer liegt meist im Brustbereich, kann aber auch auf den Oberarmen, den Unterarmen oder dem Oberbauch liegen.¹⁹



a Vena jugularis interna
b Vena subclavia

c Vena cephalica
d Vena femoralis

6.2 VOR- & NACHTEILE DES PORTKATHETERS¹⁷ UND DER INJEKTION



Portkatheter



- Lange Anwendbarkeit
- Anstechen angenehmer und schmerzloser als Anlegen einer venösen Kanüle
- Akzeptanz bei Körperpflege, Hausarbeit und Sport gut



- Infektionen des Portsystems
- Thrombosierung
- Port kann als schmerzhaft empfunden werden (bei Druck von außen)
- Fremdkörpergefühl
- Bei Implantation z.T. kurzzeitig schmerzhaft
- Beeinträchtigungen aus kosmetischer Sicht



Injektion



- Sehr selten Infektionsgefahr
- Bei guten Venenverhältnissen häufig unproblematisch
- Zügiger Vorgang
- Hoher Gewöhnungseffekt



- Bei schlechten Venenverhältnissen Anlegen venöser Kanüle häufig unangenehm, schmerzhaft oder nicht möglich
- Bei sehr häufiger Anwendung (besonders in der Onkologie) kann es zu einer Verödung der Gefäße kommen
- Sollte es zu Paravasaten kommen, können diese zu Gewebstod führen

6.3 WIE SIEHT DER ALLTAG MIT EINEM PORTKATHETER AUS?

Hygiene

Um **Infektionen des zentralvenösen Zugangs möglichst zu vermeiden**, sollten folgende Grundsätze der Hygiene beachtet werden:

- Einrichtung eines festen, sauberen Arbeitsplatzes (unzugänglich für Tiere, frei von Blumen oder Topfpflanzen)
- An- und Abschluss der Infusion / Injektion nur durch den Arzt, den geschulten Pflegedienst oder nach ausführlicher Schulung durch den Patienten selbst oder durch seine Angehörigen
- Sauber halten aller Verbindungsstellen des Infusions- bzw. Injektionssystems und Schutz vor Kontaminationen

Körperliche Aktivität



HINWEIS

Mit einem Port ist es Ihnen möglich, sich bereits wenige Tage nach der Implantation vollkommen normal und frei zu bewegen, zu baden, schwimmen zu gehen sowie Sport zu treiben.²⁰

a. Baden und Duschen

Vor dem Duschen oder Baden sollte beachtet werden, dass sich keine Kanüle im Port befindet.

b. Sport

Unter Beachtung der Empfehlungen zum Thema Bewegung und Sport, die grundsätzlich für Hämophilie-Patienten ausgesprochen werden (mehr Infos unter: www.haemophilia-exercise.de und www.haemofit.at), sollten beim Tragen

eines Ports Sportarten gewählt werden, die die Brustmuskeln nicht zu stark beanspruchen (beispielsweise bei Gewichtheben und Bodybuilding). Tauchsport kann jedoch normal betrieben werden.

c. Reisen

Reisen für Patienten mit einem implantierten Portkathetersystem sind uneingeschränkt möglich. Beachtet werden sollte allerdings, dass der Patientenpass/Portpass stets mitgeführt wird, da das System unter Umständen den Alarm von Metalldetektoren an Flughäfen auslösen kann. Auch gegen Sonneneinstrahlung sollte sich der Patient schützen und die Injektionsstelle mit einem ausreichend hohem Lichtschutzfaktor (mind. LSF 20) eincremen.²¹

6.4 PORTPUNKTION

Die zur Punktion verwendete Kanüle hat entscheidenden Einfluss auf die Lebensdauer eines Ports. Dabei kommen dem Durchmesser der Kanüle und der Form des Schliffauges besondere Bedeutung zu. So ist das hintere Schliffauge der Kanülen durch einen speziellen Fertigungsprozess mit Glasperlen abgerundet. Dieser spezielle Schliff erlaubt eine einfache Durchdringung des Septums ohne Stanzeffekte und verhindert das Freisetzen von Silikonfragmenten aus der Membran. Kanülen ohne Spezialschliff oder Injektionskanülen führen zu Ausstanzungen von feinen Silikonspänen aus der Membran und somit zur Undichtheit der Membran oder zur Verstopfung des Katheters. Die Nadelstärke (Gauge) wiederum beeinflusst die Flussgeschwindigkeit der Infusionslösung. Von der Portlage als auch vom Unterhautfettgewebe des Patienten abhängig ist die Nadellänge.¹⁷ Eine zu lange Nadel kann beim Einführen den Port beschädigen, eine zu kurze Nadel hingegen kann die Portmembran nicht völlig durchdringen; dadurch wird entweder die Nadel blockiert oder das Medikament in das umliegende Gewebe injiziert (Paravasation).¹⁵ Für eine parenterale Ernährung wird in der Regel eine Nadel von 19–20 Gauge verwendet. Für die Infusionstherapie werden Portnadeln eingesetzt, die bereits einen Anschlussschlauch haben. Die Empfehlungen hinsichtlich Portnadelmodellen divergieren. Es werden empfohlen: **Cytocan®** und **Surecan®** Spezialschliff-Portkanülen, entweder zur Kurzzeitinfusion oder mit

Schlauchsystem zur Langzeitinfusion¹⁷ (Liegedauer bis zu 1 Woche¹⁶) bzw. Huber-Nadeln (mit Huber-Schliff).^{16,18}



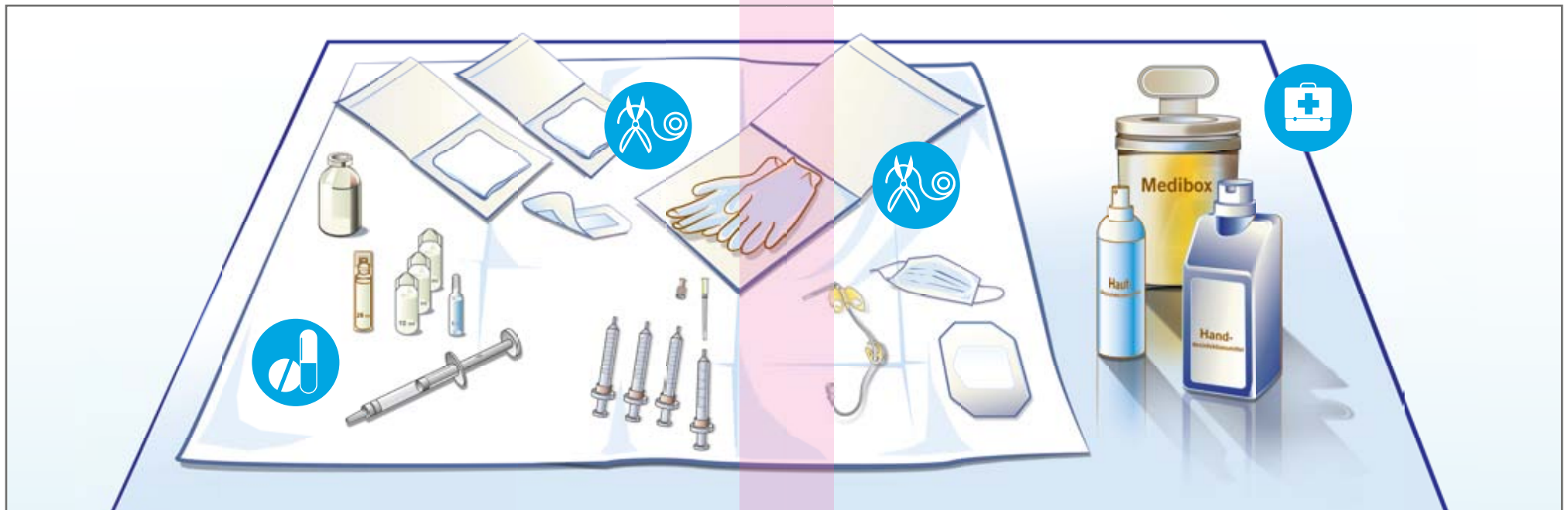
HINWEIS

Bei der Auswahl der Portnadel folgen Sie bitte den Empfehlungen Ihres Behandlers!

Grundsätzlich gilt:

- Eine aseptische Arbeitsweise ist zwingend erforderlich.
- Alle benötigten Materialien sollten im Vorfeld der Injektion zurechtgelegt werden.
- Es müssen spezielle Portkanülen verwendet werden.
- Unter keinen Umständen Verwendung von Spritzen unter 10 ml Volumen!
Die Gefahr eines Überdrucks wird zu groß. Das kann zur Beschädigung des Portsystems führen.
- Bei der Injektion / Infusion darf nie mit hohem Druck gearbeitet werden. Bei auftretendem Widerstand oder Schmerzen ist die Injektion/Infusion sofort zu unterbrechen.
- Der Patient sollte während der Punktion – wenn möglich – auf dem Rücken liegen. Dies gilt insbesondere für Kinder.¹⁶
- Bei einer Punktion in Sitzposition sollte in jedem Fall der Rücken gestützt werden.

Benötigte Materialien bereitstellen und unsterile Handschuhe anziehen.



Grundausrüstung

- 1x steriles Abdecktuch (zusätzlich eventuell Papier der sterilen Handschuhe nutzen)
- 1x Handdesinfektionsmittel (z.B. Cutasept®, Sterilium®)*
- 1x Hautdesinfektionsmittel (z.B. Octenisept®)**
- 1x Medibox/ Abfallsammler



Arzneimittel

- 2–3x 0,9 %ige Kochsalzlösung (10ml)
- Bei Bedarf: 1x 0,9 %ige Kochsalzlösung (20ml)
- Taurolock™ 5 ml Ampulle oder Heparin 200 I.E. 2 ml, **je nach Empfehlung des Hämophiliezentrums**
- Faktorkonzentrat



Hilfsmittel und Verbandstoffe

- 1x Einmalkanüle Gr.1
- 3x Einzelspritze Luer Lock 10 ml
- 1x Einzelspritze Luer Lock 5ml
- 1x Verschlussstopfen für Luer Lock Spritze (sofern die Portnadel liegen bleiben soll)
- 1x Portnadel (z.B. Cytocan 22G)
- 1 Paar **sterile** Einmalhandschuhe
- 3x2 Mullkompressen steril 10 x 10cm
- 1x transparenter Wundverband 10 x 12cm
- 1x steriles Pflaster
- 1x Mundschutz (empfohlen bei vorliegender HNO-Infektion)

* Enthält Alkohol und kann für die Handdesinfektion eingesetzt werden.

** Enthält keinen Alkohol und ist nur zur Hautdesinfektion geeignet.

6.5 DIE VERABREICHUNG VON FAKTOR VIII UND FAKTOR IX

6.5.1 VOR DER PUNKTION

Auf Sterilität achten, und vor der Punktion sämtliche zu injizierende Lösungen vorbereiten. Folgend ist dies am Beispiel der 0,9%igen Kochsalzspüllösung verdeutlicht.



HINWEIS

Bei Anzeichen einer HNO-Infektion sollte zur Sicherheit der Patient und der Behandler einen Mundschutz tragen.

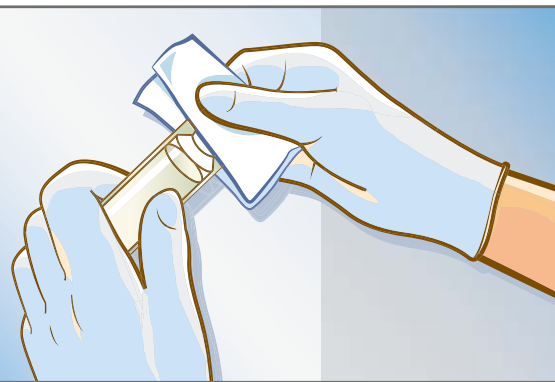


Hand- und Handgelenkschmuck ablegen und Hände waschen.

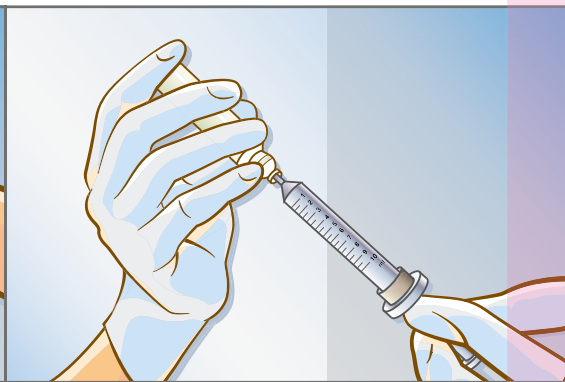
Hände desinfizieren (mindestens 30 Sekunden mit Cutasept® oder Sterilium®) und anschließend unsterile Handschuhe anziehen. Diese nach jedem Zwischenschritt erneut desinfizieren.

Ampulle mit 0,9%iger Kochsalzlösung desinfizieren (z.B. Cutasept®)...

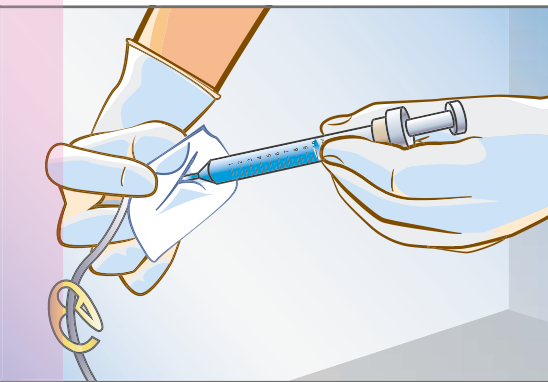
Darauf achten, dass ebenfalls die Fingerspitzen, zwischen den Fingern und auch die Handgelenke (CAVE – Armbanduhr) desinfiziert werden.



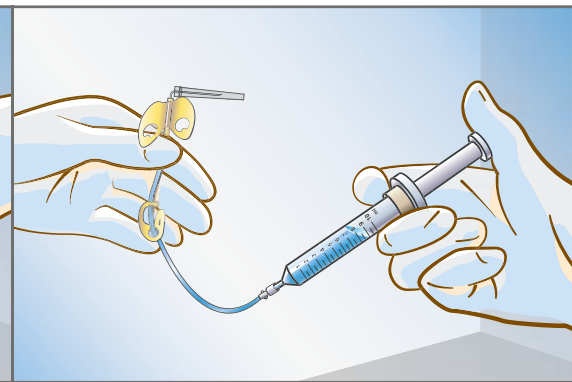
*...und mit steriler
Mullkomresse öffnen.*



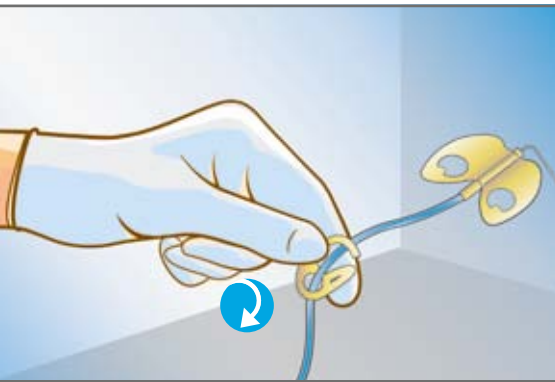
*10 ml-Spritze auf Kanüle aufschrauben
und Ampulleninhalt aufziehen.*



*Kanüle abschrauben und Spritze auf
Portnadel aufschrauben.*



*0,9%ige Kochsalzlösung zum Entlüften
in den Portschlauch einspritzen.*



*Klemme anschließend schließen. ⌚
Portnadel auf steriler Unterlage
ablegen.*

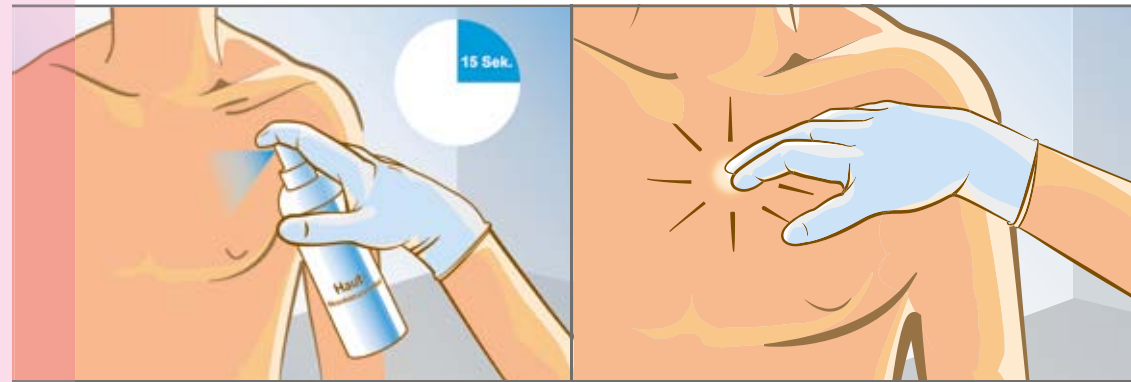
6.5.2 PUNKTION

Vorbereiten der weiteren Lösungen zur Applikation des Faktorkonzentrats:

2,5 ml Taurolock™ in 5 ml
Spritze aufziehen und steril
ablegen (Durchführung wie für
Kochsalzlösung).

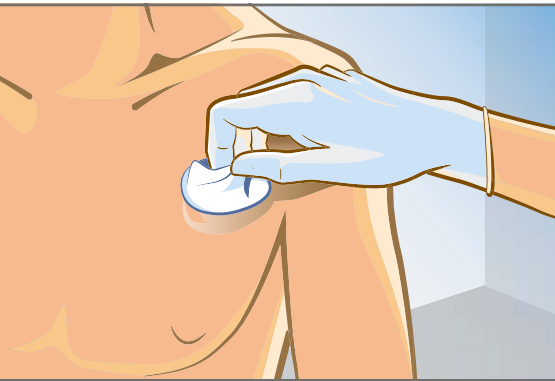
**Der verbleibende Rest (2,5 ml) kann
innerhalb von 12 Stunden weiter
verbraucht werden, bitte möglichst
steril versorgen.**

Gerinnungsfaktor VIII bzw. IX wie im
Lehrgang der ärztlich kontrollierten
Selbstbehandlung erlernt aufziehen,
Spritze auf steriler Unterlage ablegen
und mit Cutasept® einsprühen.



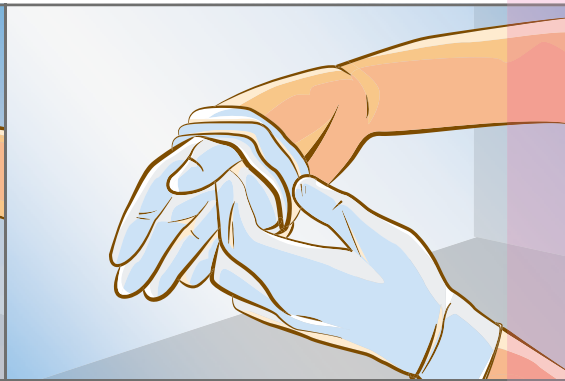
*Haut über dem Portkissen
großzügig mit Desinfektionsmittel
(z.B. Octenisept®) besprühen,
15 Sekunden einwirken lassen.*

*Portkammer ertasten und
Punktionsstelle sowie
Katheterverlauf auf Auffälligkeiten
(z.B. Systemundichtigkeit oder
Entzündungszeichen) überprüfen.*

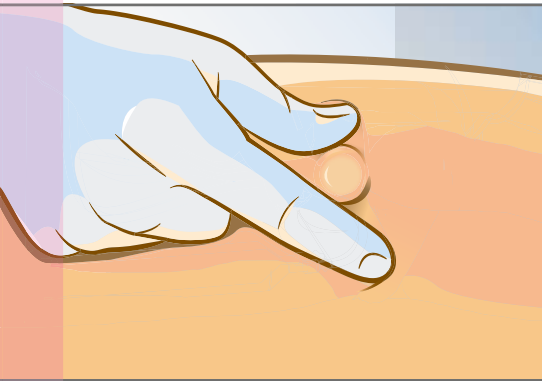


Dieselbe Stelle erneut desinfizieren, 20–30 Sekunden einwirken lassen. Sterile Kompresse mit Desinfektionsmittel besprühen (sollte richtig nass sein) und anschließend Punktionsstelle mit steriler Kompresse spiralförmig von innen nach außen reinigen und desinfizieren. Diesen Vorgang 2x wiederholen (abwechselnd entgegen und im Uhrzeigersinn).

Punktionsstelle darf nicht wieder kontaminiert (berührt) und dadurch erneut unsteril werden; sonst muss der Vorgang wiederholt werden.

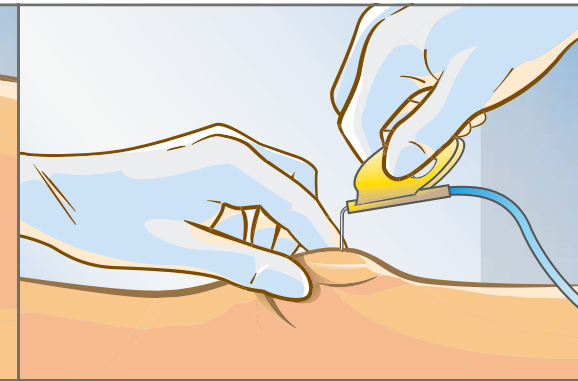


Unsterile Handschuhe ausziehen. Anschließend **sterile** Handschuhe öffnen, anziehen (an Sterilität denken!) und Papier eventuell ebenfalls als sterile Unterlage nutzen.



Portkammer ertasten, Haut über Portmembran mit Zeigefinger und Daumen straffen und Portkammer mit beiden Fingern fixieren.

Erneut darauf achten, dass die desinfizierte Einstichstelle nicht berührt wird, sonst erneut desinfizieren und einwirken lassen.



Verschlusskappe der Portnadel abziehen, Flügel der Portnadel zwischen Daumen und Zeigefinger nehmen und Portmembran senkrecht beim Ausatmen des Patienten punktieren. Nadel bis zum Boden der Portkammer einführen. **Der Portboden sollte gespürt werden.** Anschließend die Klemme wieder schließen.



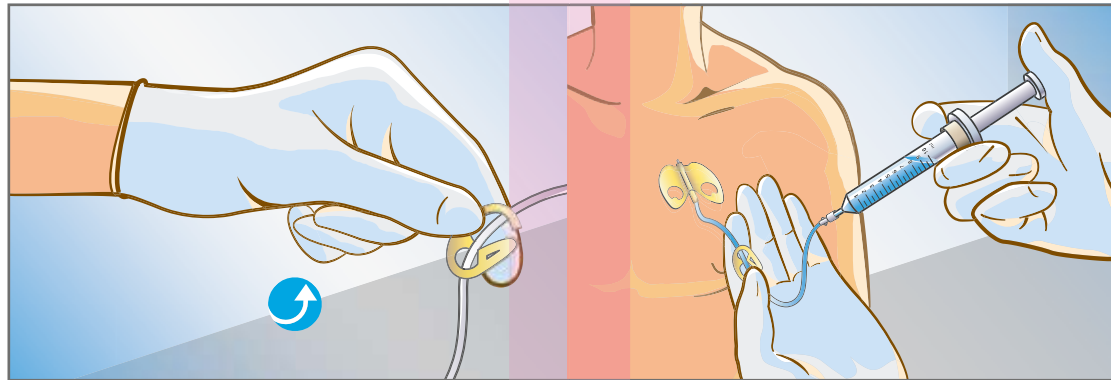
HINWEIS

Darauf achten, dass bei jeder Punktion eine andere Stelle gewählt wird (im Dreieck punktieren!).

6.5.3 SPÜLUNG DER PORTKAMMER

Die Spülung der Portkammer erfolgt vor jeder Infusion um die Durchgängigkeit zu prüfen und nach jeder Applikation zur Säuberung der Kammer mit mind. 10 ml 0,9%iger Kochsalzlösung!

Bei korrekter Lage der Portnadel ist kein Widerstand oder Schmerz zu spüren, wenn doch sollte die Injektion sofort abgebrochen werden – siehe Kapitel 7 »Empfehlungen bei Komplikationen«.



Klemme öffnen ↻ und Blut aspirieren um Durchgängigkeit zu kontrollieren.

Vorsichtig mit Kochsalzlösung spülen.

Klemme schließen und anschließend die Kochsalzspritze dekonnectieren.

6.5.4 INJEKTION

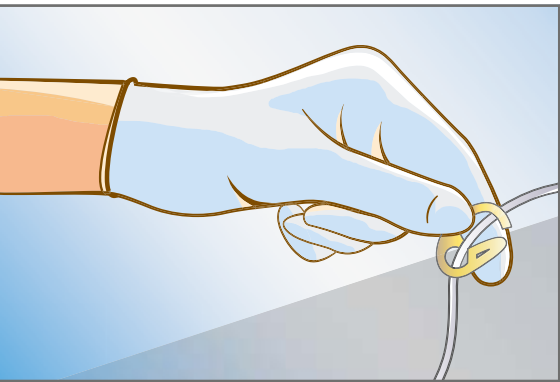
Wenn zwei unterschiedliche Faktorkonzentrate angewendet werden, ist die Spülung des Systems mit 10 ml 0,9%iger Kochsalzlösung notwendig, um eine Inkompatibilität zu vermeiden.

Die Spülung erfolgt nach Substitution mit dem ersten Faktorkonzentrat. Spülung des Ports **nach** Beendigung der letzten Injektion mit 10 ml 0,9%iger Kochsalzlösung nicht vergessen.

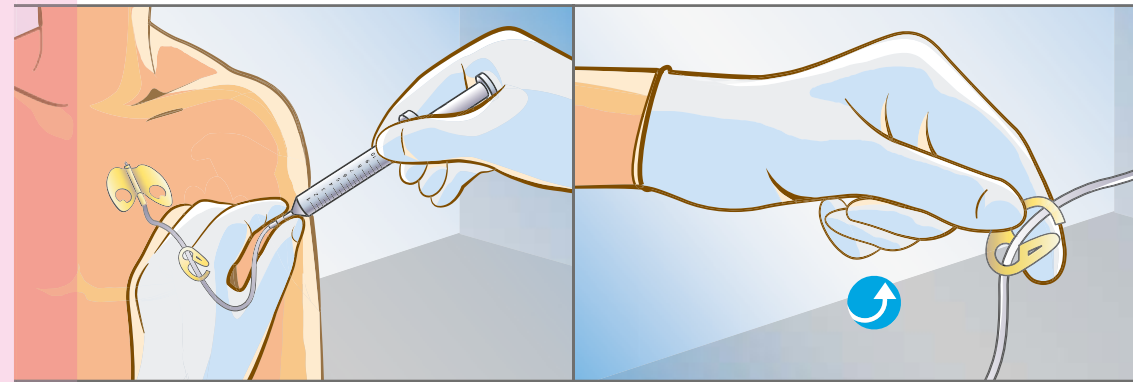
6.5.5 ENTFERNEN DES TAUROLOCKS™ BZW. DES HEPARINBLOCKS

Der Taurolock™ muss nicht entfernt werden.

Die Entfernung des Heparinblockes erfolgt – sofern dies vom behandelnden Arzt angeordnet wurde.

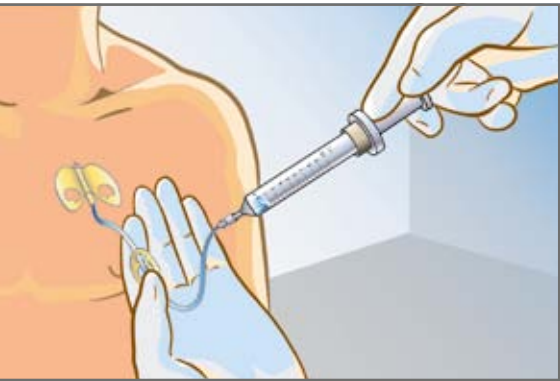


*Faktorkonzentratspritze aufsetzen und
Klemme öffnen.*



10ml-Spritze auf die Kanüle schrauben.

Klemme öffnen. ↻

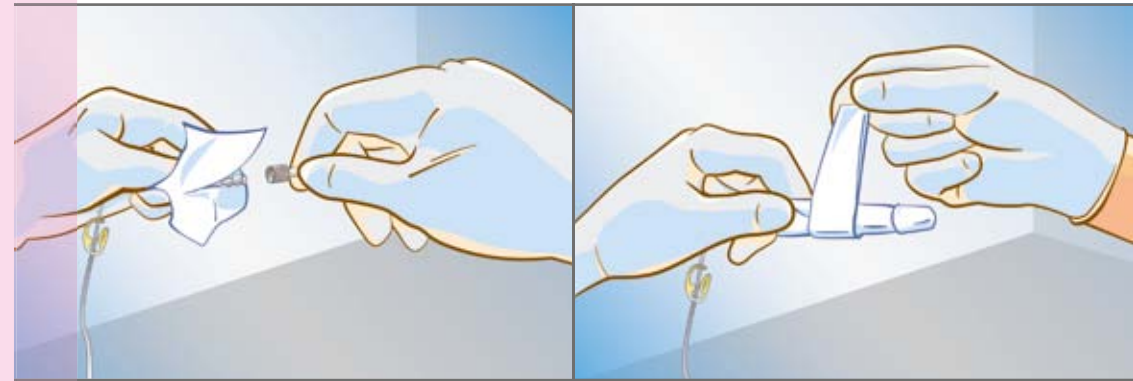


Heparinblock (2ml) aus der Portkammer abziehen, verwerfen und Klemme anschließend schließen.

6.5.6 LIEGENBLEIBEN DER PORTNADEL

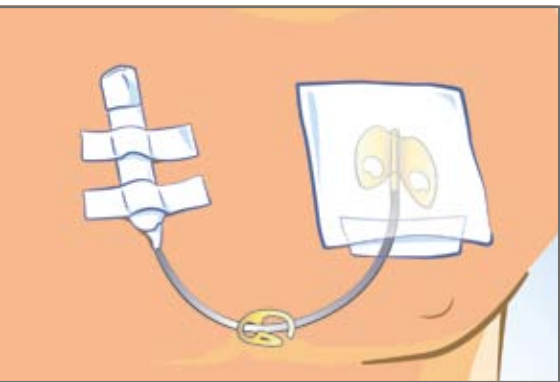
Erfolgt auf die Medikamentengabe bald wieder eine Injektion, kann die Portnadel maximal 1 Woche liegen bleiben.

Die Entscheidung erfolgt nach Anweisung des behandelnden Arztes!



Spritze dekonnectieren und sterilen Verschlussstopfen auf Portnadel schrauben.

Sterile Mullkomresse um Verbindungsstelle wickeln, fixieren und am Oberkörper befestigen.



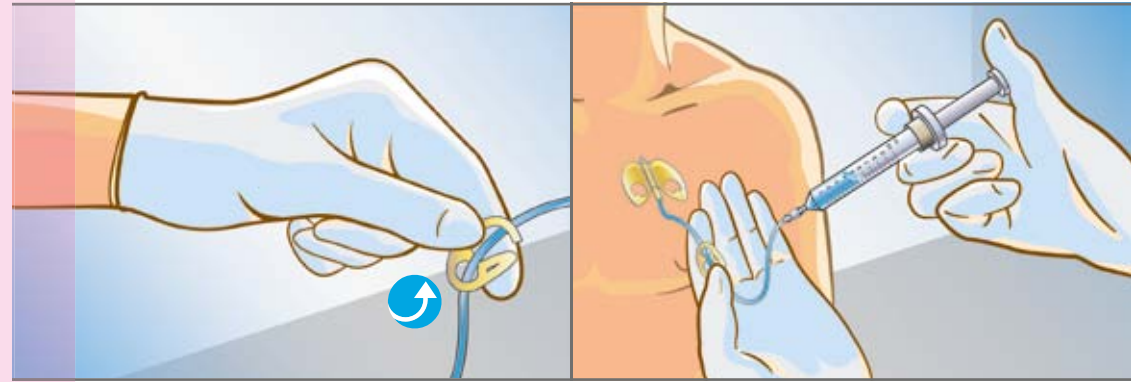
Verbindungsstelle fixieren und am Oberkörper befestigen.

Außerdem Griffplatte mit Portnadel über dem Portkatheter mit sterilem Wundverband schützen.

6.5.7 UROKINASE-SPÜLUNG

Um die Durchgängigkeit des Ports zu gewährleisten kann das Portsystem alle 7–10 Tage mit einer Urokinaselösung gespült werden. (Folgen Sie den Anweisungen des behandelnden Arztes!)

Füllen einer Spritze siehe unter »Vor der Punktion«, Kapitel 6.5.1.



Klemme öffnen. ↻

10 000 – 25 000 I.E. Urokinase (je nach Gewicht) injizieren.



Klemme schließen. ↻

Urokinase ca. 30 Minuten im System belassen. Dabei Portnadel gut fixieren (am besten mit Pflaster). Schlauch mit einem Stopper verschließen.

Entfernen der Urokinaselösung:

- Nach 30 Minuten Stopper entfernen
- Klemme öffnen
- Urokinase abziehen und verwerfen
- Klemme schließen

6.5.8 VERHALTEN BEI LÄNGERFRISTIGER NICHTBENUTZUNG DES PORTS

Alle 4 Wochen (bzw. nach neueren Studien ausreichend: alle 3 Monate 35): Erneuerung des Heparin- / Kochsalz-Blocks.¹⁵⁻¹⁷

Verbandswechsel bei liegender Portnadel.

Sofern der Port nicht täglich benutzt wird entscheidet der behandelnde Arzt, wie häufig der Verband gewechselt werden soll.

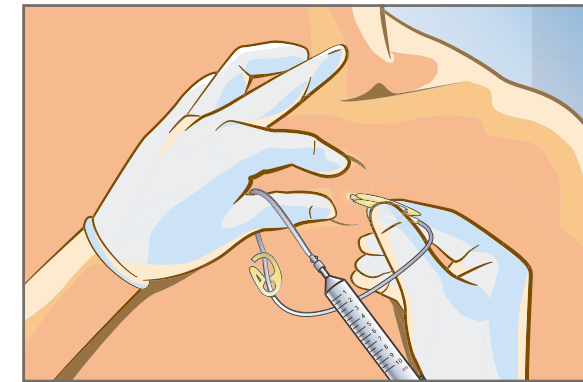
Im Allgemeinen gilt: Ist die Austrittsstelle bei der Verwendung eines speziellen Folienverbandes nicht gereizt, genügt ein wöchentlicher Verbandswechsel.

6.6 ENTFERNEN DER PORTNADEL

Sollte der Verband sich teilweise oder vollständig von der Haut abgelöst haben, z.B. durch Schwitzen, oder sollte er verschmutzt sein, so ist eine zusätzliche Erneuerung dringend notwendig.

Der Verband muss immer unter aseptischen Bedingungen durch den Arzt, den gut geschulten Patienten, Angehörigen oder Pflegedienst gewechselt werden.

Die Katheteraustrittsstelle / Einstichstelle sollte außerdem täglich durch den Verband hindurch auf Druckschmerz untersucht werden. Schmerzen stellen häufig das erste Anzeichen einer sich anbahnenden Infektion dar. Bei vermindertem Schmerzempfinden oder wenn Schmerzen nicht geäußert werden können, sollte der Verband zur Sicherheit täglich gewechselt werden.



Haut über dem Port leicht spannen, den Portkörper festhalten und in Richtung des Brustkorbes drücken. Dabei die Portnadel langsam senkrecht ziehen und mit positivem Druck beenden.



HINWEIS

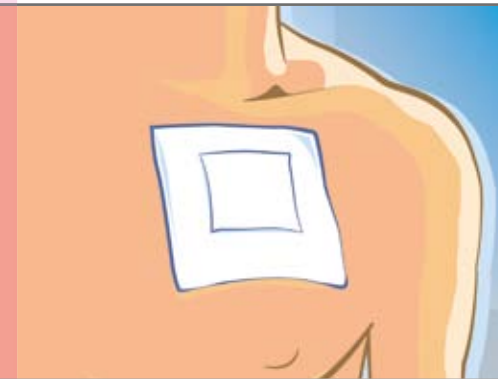
Achtung: Urokinase-Spülung nicht bei Hemmkörper-Hämophilen, solange der Faktor VIII/IX-Spiegel 30 Minuten nach Gabe unter 50 % liegt.



Haut über dem Portkissen mit Desinfektionsmittel besprühen und 15 Sekunden einwirken lassen



Einstichstelle sofort mit steriler Kompresse komprimieren und...



...anschließend Port mit sterilem Pflaster abdecken.

Sterile Handschuhe ausziehen.

Entsorgung der gebrauchten Materialien nach Anweisung des behandelnden Arztes.

Desinfizierende Reinigung der Arbeitsflächen.



Erneute Handdesinfektion beachten.

6.7 ENTFERNEN DES PORTKATHETERS

Ein Portkatheter kann **1.500 – 2.000** mal mit den dafür vorgesehenen Spezialnadeln angestochen werden. Sofern diese Lebensdauer nicht überschritten und der Port konsequent gepflegt wird und es zu keinen sonstigen Komplikationen kommt, kann der Port im Körper verbleiben.

Beim Vorliegen entsprechender Entzündungszeichen muss der Port sobald als möglich entfernt werden, da es sonst zu schwerwiegenden Komplikationen kommen kann.

Auch andere der unter „Komplikationen“ (siehe **Kapitel 7**) aufgeführten Gründe können zur Entfernung des Ports führen.

Das bedeutet für den Patienten eine meistens ambulant durchgeführte Operation, normalerweise unter lokaler Anästhesie.



HINWEIS

Falls ein neuer Port eingesetzt werden soll, muss dieser an einer anderen Stelle implantiert werden.

7. EMPFEHLUNGEN BEI KOMPLIKATIONEN

Wichtigste Voraussetzung, um Komplikationen zu vermeiden:

Strikte Einhaltung aseptischer Bedingungen!

Eine antibiotische Prophylaxe ist bei Portträgern während einer Zahnbehandlung oder einem operativen Eingriff in Erwägung zu ziehen.

<ul style="list-style-type: none">➤ Der Katheter kann nicht gespült werden➤ Die Infusion läuft nicht ein➤ Die Infusionspumpe gibt Verschlussalarm (hauptsächlich in der Onkologie, Algesiologie und der parenteralen Ernährung)	Symptome
<ul style="list-style-type: none">• Verschluss oder Defekt der Infusionsleitung bzw. Portnadel des Katheters• Der Katheter liegt an der Gefäßwand• Bei total implantiertem Katheter: Die Portnadel liegt nicht richtig	Ursachen
<ul style="list-style-type: none">• Überprüfen Sie, ob die Infusionsleitung und/oder das äußere Kathetersegment abgeknickt, abgeklemmt, verdreht oder beschädigt sind.• Kontrollieren Sie bei total implantiertem Katheter den Sitz der Portnadel.• Überprüfen Sie die Funktion der Infusionspumpe.• Falls die Ursache nicht behoben werden kann, versuchen Sie die Körperhaltung zu ändern.	Verhaltens-empfehlungen

Symptome	<ul style="list-style-type: none"> • Blutrückfluss in den Katheter bzw. in das Infusionssystem 	<ul style="list-style-type: none"> • Austritt von Infusionslösung oder Blut aus dem Hauttunnel oder am äußeren Anteil des Katheters (bei implantierten Kathetern mit äußerem Segment) • Schwellung oberhalb der Portkammer durch Infusion in das Gewebe (bei total implantierten Kathetern)
Ursachen	<ul style="list-style-type: none"> • Der Katheter ist beim Dekonnectieren nicht sachgerecht abgeklemmt worden • Die Infusionslösung hängt zu tief (hauptsächlich in der Onkologie, Algesiologie und der parenteralen Ernährung) • Der Katheter ist nicht korrekt verschlossen 	<ul style="list-style-type: none"> • Defekt des Katheters oder der Portnadel • Der Katheter ist verrutscht
Verhaltens-empfehlungen	<ul style="list-style-type: none"> • Klemmen Sie den Katheter an der Austrittsstelle ab. Sollte keine Katheterklemme zur Verfügung stehen, dann knicken Sie den Katheter ab und fixieren Sie die Knickstelle mit einem Pflaster. • Spülen Sie den Katheter mit 0,9%iger Kochsalzlösung; ziehen Sie vor der Spülung ggf. das Blut ab, damit evtl. aufgetretene Blutgerinnsel nicht in den Körper gespült werden. • Überprüfen Sie, ob die Infusionslösung oberhalb des Herzniveaus hängt. • Überprüfen Sie alle Verbindungsstellen und erneuern Sie bei Bedarf den Verschlussstopfen. Tauschen Sie die defekte Portnadel gegen eine intakte Portnadel aus. • Überprüfen Sie, ob der Katheter beschädigt ist. Sollte der äußere Katheteranteil defekt sein, dann verpacken Sie den abgeklemmten Katheter steril. • Decken Sie bei einem Defekt im Hauttunnel die Austrittsstelle mit sterilen Kompressen ab. • Fixieren Sie den Katheter an der Austrittsstelle, um Zug am Katheter zu vermeiden. • Suchen Sie sofort die zuständige Klinik auf. 	

<ul style="list-style-type: none"> ➤ Temperaturerhöhung (Fieber) ➤ Schüttelfrost ➤ Schwächegefühl, Müdigkeit und Abgeschlagenheit 	Symptome
<ul style="list-style-type: none"> • Katheterinfektion 	Ursachen
<ul style="list-style-type: none"> • Beenden Sie die Infusion und spülen Sie den Katheter mit 0,9%iger Kochsalzlösung. • Untersuchen Sie die Katheteraustrittsstelle auf eine etwaige Infektion. • Verständigen Sie sofort einen Arzt oder suchen Sie eine Klinik auf. 	Verhaltens-empfehlungen

<ul style="list-style-type: none"> ➤ Schmerzen, Schwellung oder Rötung an der Katheteraustrittsstelle, entlang des Katheterverlaufs oder in der Schlüsselbeinregion ➤ Austritt von Eiter 	Symptome
<ul style="list-style-type: none"> • Entzündung an der Katheteraustrittsstelle oder entlang des Katheterverlaufs 	Ursachen
<ul style="list-style-type: none"> • Wechseln Sie den Verband und beobachten Sie beim Austritt von Eiter oder Flüssigkeit die Farbe, den Geruch und die Menge. • Verständigen Sie sofort Ihren behandelnden Arzt. 	Verhaltens-empfehlungen

<ul style="list-style-type: none"> ➤ Anschwellen des Armes oder des Halses an der Körperseite, an der der Katheter liegt 	Symptome
<ul style="list-style-type: none"> • Bildung eines Thrombus in der Vene, in der der Katheter liegt 	Ursachen
<ul style="list-style-type: none"> • Kontaktieren Sie sofort den behandelnden Arzt bzw. Krankenpflegepersonal. • Stellen Sie die Infusionslösung ab. 	Verhaltens-empfehlungen

8. DER PORTPASS UND DAS PATIENTENTAGEBUCH

Symptome	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Schlagartiger Schmerz in der Brust ➤ Plötzliche Atemnot ➤ Schmerzen beim Atmen
Ursachen	<ul style="list-style-type: none"> • Verstopfung eines Lungengefäßes durch ein Blutgerinnsel
Verhaltens-empfehlungen	<ul style="list-style-type: none"> • Verständigen Sie sofort den Notarzt. • Stellen Sie die Infusionslösung ab.

Symptome	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Plötzliche Luftnot ➤ Schmerzen in der Brust ➤ Ohnmachtsgefühl
Ursachen	<ul style="list-style-type: none"> • Größere Mengen an Luft sind in den Katheter gekommen
Verhaltens-empfehlungen	<ul style="list-style-type: none"> • Klemmen Sie den Katheter sofort an der Austrittsstelle ab. • Verständigen Sie sofort den behandelnden Arzt.

Empfehlungen zur Körperpflege

Für alle Kathedertypen gibt es zur Abdeckung Transparentverbände, die es dem Patienten ermöglichen zu duschen, ohne dass die Austrittsstelle nass wird. Zum Baden ist dieser Verband allerdings nicht so gut geeignet, da er sich unter Umständen von der Haut ablösen kann. Mithilfe von kleinen Colostomie-Badebeuteln kann die Katheteraustrittsstelle jedoch geschützt werden.

Bei einem Portkatheter ohne liegende Portnadel kann nach Abschluss der Wundheilung ohne weitere Vorsichtsmaßnahmen geduscht oder gebadet werden.²²

Der Patient sollte immer einen Portpass bei sich führen, in dem wichtige medizinische Informationen notiert sind.

Das Patiententagebuch wiederum enthält sämtliche Patientendaten und Angaben zum Portsystem wie die Portbezeichnung (Hersteller, Modell, Größe) oder den Sitz der Portkammer und dient der Dokumentation der einzelnen Behandlungen. Somit ist eine Therapieüberwachung sowohl für den Patienten als auch für den Arzt bzw. den Pflegedienst gewährleistet.¹⁷

Im Notfall auf jeden Fall benachrichtigen:

Praxis/Krankenhaus: _____
 Straße: _____
 PLZ, Wohnort: _____
 Telefonnummer: _____
 Name des Praxisarztes: _____
 Angaben zum Portkathetersystem
 (vom implantierenden Arzt auszufüllen): _____
 Portkammer/Modell: _____

PATIENTEN-PASS

Ch,-B/Lot: _____
 Sitz der Portkammer: _____
 Katheterlage:
 venös: _____ arteriell: _____
 intrathekal: _____ peritoneal: _____
 peridural: _____
 Datum, Unterschrift, Stempel _____

PATIENTEN-PASS

Name: _____
 Geburtsdatum: _____
 Straße: _____
 PLZ, Wohnort: _____
 Telefonnummer: _____
 trägt ein Portkathetersystem: _____

9. GLOSSAR

Algesiologie	Von griech. <i>álgos</i> = ‚Schmerz‘. Als Algesiologie wird die Wissenschaft bezeichnet, die sich mit der Diagnose, Prävention und Therapie chronischer Schmerzen und Schmerzkrankheiten beschäftigt.	
Anästhesie	Von griech. <i>an</i> = ‚ohne‘ und <i>aisthesis</i> = ‚Wahrnehmung/Empfindung‘. Als Anästhesie werden in der Medizin sowohl der Zustand der Empfindungslosigkeit (Betäubung) als auch das Verfahren zu dessen Herbeiführung zum Zweck einer operativen oder diagnostischen Maßnahme bezeichnet.	
Antikörper	Teilweise (vor allem bei Hämophilie ↑) auch als Hemmkörper bezeichnet. Antikörper sind körpereigene Eiweiße (Proteine), die vom Immunsystem als Reaktion auf bestimmte Fremdstoffe (so genannte Antigene) gebildet werden. Diese Antigene (meist ebenfalls Proteine) können beispielsweise von Bakterien oder Viren aber auch von Pollenkörnern stammen. Die gegen ein Antigen gebildeten Antikörper binden spezifisch an dieses und blockieren dessen schädliche Wirkung oder aktivieren weitere Bekämpfungsmechanismen des Immunsystems.	
Bonn-Protokoll	Das sogenannte Bonn-Protokoll wurde 1975 von Dr. Brackmann am Universitätsklinikum Bonn entwickelt. Es beschreibt eine Immuntoleranztherapie zur Behandlung von Hemmkörpern (Antikörper ↑) bei Hämophilie-Patienten (Hämophilie ↑).	
Bypass-Präparat	Als Bypass-Präparate bezeichnet man in der Hämophilie-Behandlung (Hämophilie ↑) Medikamente, die unter Umgehung des Faktors VIII bzw. IX (Gerinnungsfaktor ↑) dennoch eine Gerinnung auslösen, die zur Blutstillung führt. Bypass-Präparate werden eingesetzt, wenn der Hämophilie-Patient Hemmkörper (Antikörper ↑) gegen den Gerinnungsfaktor (↑) entwickelt hat. Ihre Wirksamkeit ist allerdings nicht immer mit der eines spezifischen Gerinnungspräparats ohne Vorliegen eines Hemmkörpers vergleichbar.	
	FEIBA	FEIBA ist ein aus menschlichem Plasma ↑ gewonnenes Multikomponenten-Bypass-Präparat der Firma Baxter. Das Akronym steht für Factor Eight Inhibitor Bypassing Activity (Faktor-VIII-Hemmkörper-Bypassing-Aktivität).
	Novoseven®	Beim Bypass-Präparat Novoseven® der Firma Novo Nordisk handelt es sich um rekombinanten (gentechnologisch hergestellten) humanen Blutgerinnungsfaktor VIIa.

Das lateinische Wort <i>cave</i> bedeutet übersetzt in etwa ‚Hüte Dich!‘. Im medizinischen Sprachgebrauch wird es gerne verwendet, um mit Nachdruck auf einen bestimmten Sachverhalt aufmerksam zu machen.	CAVE
Von griech. <i>chrōma</i> = ‚Farbe‘ und <i>sōma</i> = ‚Körper‘. Chromosomen sind die Strukturen, die die Kern-DNA einer Zelle enthalten. Ein Chromosom besteht aus sogenannten Nucleosomen. In diesen ist die DNA an bestimmte Proteine (Histone) angelagert und um diese herumgewickelt. Mehrere Nucleosome sind durch sogenannte Linker-DNA verbunden und bilden so ein Chromosom. Der Mensch besitzt 32 verschiedene Chromosomen und einen diploiden (doppelten) Chromosomensatz, so dass insgesamt 64 Chromosomen vorliegen.	Chromosom
Die Geschlechtschromosomen X und Y entscheiden, ob eine befruchtete Eizelle sich zu einem weiblichen oder einem männlichen Fötus entwickelt. Frauen besitzen den Geschlechtschromosomensatz XX, Männer XY.	Geschlechtschromosomen
Als Colostomie bezeichnet man in der Medizin die Operation zur Erzeugung eines künstlichen Darmausgangs. Um diesen beim Baden zu schützen, sind spezielle Badebeutel erhältlich (z.B. Almarys® Optima Mini Colo). Diese können auch verwendet werden, um die Katheteraustrittsstelle eines Portkatheters (Katheter ↑) beim Baden zu schützen.	Colostomie-Badebeutel
Epoxidharz ist ein Polymer (Kunststoff) von hoher Festigkeit und chemischer Beständigkeit. Es ist biologisch sehr gut verträglich und wird deswegen auch als Material für Portkörper von Portkathetern (Katheter ↑) eingesetzt.	Epoxidharz
Ein Gen ist ein Abschnitt auf der DNA, der die Information zur Herstellung eines bestimmten Proteins (Eiweißes) enthält. Die Gene enthalten damit auch die Erbinformationen, die an die Nachkommen weitergegeben werden. Gene werden deswegen auch als Erbanlagen oder Erbfaktoren bezeichnet.	Gen
Als Gerinnungsfaktoren bezeichnet man etwa ein Dutzend Proteine (Eiweiße) die im Blutplasma (Plasma ↑) enthalten sind und eine essentielle Rolle bei der Blutgerinnung spielen. Lediglich Faktor IV ist kein Protein, sondern die Bezeichnung für bei der Gerinnung benötigte Calcium-Ionen. Genetische Defekte von Gerinnungsfaktoren können unter anderem zur Bluterkrankheit (Hämophilie ↑) führen.	Gerinnungsfaktor

Gerinnungs-faktor	Bei einem Mangel an Faktor VIII (antihämophiles Globulin) leiden Patienten an Hämophilie A – der „klassischen“ Bluterkrankheit, von der 85 % der Hämophilen betroffen sind.	Gerinnungsfaktor VIII
	Bei einem Mangel an Faktor IX (Christmas-Faktor) leiden Patienten an Hämophilie B, von der etwa 15 % der Hämophilen betroffen sind.	Gerinnungsfaktor IX
Hämatom	Bei einem Hämatom handelt es sich um den Blutaustritt aus verletzten Blutgefäßen ins Körpergewebe. Umgangssprachlich wird ein Hämatom als blauer Fleck oder Bluterguss bezeichnet.	
Hämophilie	Von griech. <i>haima</i> = ‚Blut‘ und <i>philia</i> = ‚Neigung‘. Die Hämophilie, auch Bluterkrankheit genannt, ist eine Erbkrankheit bei der die Blutgerinnung gestört ist (siehe Kapitel 2).	
Heparin	Heparine sind Polysaccharide (Vielfachzucker), die gerinnungshemmend wirken. Sie werden unter anderem als Prophylaxe und Therapie von Thrombosen ↑ eingesetzt oder um das Gerinnen von Blutproben zu verhindern. In Form des sogenannten Heparin-Blocks wird Heparin außerdem zum Offenhalten von Gefäßkathetern (Katheter ↑) verwendet. Dazu wird die Zuleitung mit heparinisierter Kochsalzlösung gespült, so dass keine Koagulation stattfinden kann.	
Hepatitis	Als Hepatitis wird in der Medizin eine Entzündung der Leber bezeichnet, die zahlreiche Ursachen haben kann. Zu den Häufigsten zählen Virusinfektionen und die sogenannte Autoimmunhepatitis, bei der das körpereigene Immunsystem Leberzellen angreift und so eine Leberentzündung herbeiführt. Bei einer viralen Hepatitis unterscheidet man zusätzlich, je nach verursachendem Virus, Hepatitis A, B, C, D und E.	
HIV	Das Akronym HIV steht für Humanes Immundefizienz-Virus (engl. <i>human immunodeficiency</i>). Eine unbehandelte Infektion führt in der Regel zu AIDS (engl. <i>acquired immunodeficiency syndrome</i> = ‚erworbenes Immundefizienzsyndrom‘).	

Bei der Immuntoleranztherapie handelt es sich um eine Langzeitstrategie zur Behandlung von Hämophilie-Patienten (Hämophilie ↑) mit Hemmkörpern (Antikörper ↑) mit dem Ziel, die Hemmkörperbildung dauerhaft zu unterbinden. Die Patienten erhalten dazu hochdosierte Mengen von Faktor VIII bzw. Faktor IX (Gerinnungsfaktor ↑) bis zum Erreichen der Hemmkörpereliminierung. Besonders bei einem Beginn der Therapie im frühen Kindesalter zeigen sich gute Erfolgsraten. Nach erfolgreicher Immuntoleranztherapie kann der Patient wieder in der üblichen Menge mit Faktorkonzentrat behandelt werden.	Immuntoleranztherapie
Von lat. <i>intra</i> = ‚innerhalb von etwas gelegen‘ und griech. <i>theka</i> = ‚Kapsel, Hülle‘. Anatomische Ortsangabe für eine Injektion in den Raum unterhalb der harten Hirnhaut (Dura mater). Intrathekale Injektionen kommen unter anderem bei der Wirkstoffgabe im Rahmen einer Chemotherapie oder bei der Verabreichung einer Spinalanästhesie (Anästhesie ↑) zum Einsatz.	intrathekal
Von lat. <i>intra</i> = ‚innerhalb von etwas gelegen‘ und <i>vena</i> = ‚Vene‘. Der Ausdruck intravenös wird in der Medizin in der Bedeutung „in einer Vene“ oder „in eine Vene hinein“ benutzt und bezeichnet unter anderem die Injektion einer Flüssigkeit in ein venöses Blutgefäß. Auch Infusionen oder Transfusionen sowie die Entnahme von Blut sind intravenöse Vorgänge.	intravenös
Eine Kanüle (auch Hohl- oder Injektionsnadel) ist eine hohle Nadel, die in der Medizin benutzt wird, um mit Hilfe einer Spritze Flüssigkeiten in den Körper zu injizieren oder aus ihm zu entnehmen (punktieren).	Kanüle
Als Katheter bezeichnet man allgemein Röhrchen oder Schläuche mit unterschiedlichem Durchmesser, die verwendet werden, um Hohlorgane wie Gefäße, Harnblase, Magen, Darm aber auch Ohr und Herz zu sondieren, entleeren, füllen oder spülen. Katheter können aus Kunststoff, Gummi, Silikon ↑ aber auch Metall oder Glas sein.	Katheter
Der Portkatheter (Port) ist ein dauerhafter, subkutaner ↑ Zugang zum Blutkreislauf, der unter anderem in der Chemotherapie, der Algesiologie ↑ und der Hämophilie-Behandlung (Hämophilie ↑) zum Einsatz kommt, um den Patienten Therapeutika, Schmerzmittel oder Gerinnungsfaktoren ↑ zu verabreichen. Bei einem Portkatheter handelt es sich um einen sogenannten zentralvenösen Zugang, der nur bei einer klaren Indikation angelegt wird und für einen längeren Zeitraum (mehrere Monate bis hin zu einigen Jahren) bestimmt ist. Im Gegensatz dazu wird ein periphervenöser Katheter in der Regel nur wenige Tage verwendet und kann vom Arzt auch an Fachpersonal (Krankenpfleger, Hebammen, Rettungsassistenten) delegiert werden. Beim Hickmann-Broviac- und beim Groshong-Katheter handelt es sich um Sonderformen zentralvenöser (Port)Katheter.	

Konduktorin	Als Konduktorin oder Überträgerin bezeichnet man eine Frau, die selbst nicht an Hämophilie ↑ erkrankt ist, aber die Erbanlagen dafür besitzt und die Krankheit somit an ihre Kinder weitergeben kann.
Onkologie	Von griech. <i>onkos</i> = ‚Anschwellung‘ und <i>logia</i> = ‚Lehre, Wissenschaft‘. Die Onkologie ist die medizinische Wissenschaft, die sich mit Krebserkrankungen befasst.
Orthopädie	Von griech. <i>orthos</i> = ‚aufrecht‘ und <i>paidèia</i> = ‚Erziehung, Bildung‘. Die Orthopädie ist die medizinische Wissenschaft, die sich mit der Entstehung, Verhütung, Erkennung und Behandlung angeborener oder erworbener Form- oder Funktionsfehler des Stütz- und Bewegungsapparates (Knochen, Gelenke, Muskeln, Sehnen) befasst.
Paravasation	Der Begriff Paravasation stammt aus der Medizin und bezeichnet den ungewollten Austritt einer Körperflüssigkeit (z.B. Blut oder Urin) oder darin enthaltener Zellen aus dem eigentlich dafür vorgesehenen Gefäß (Blutgefäße, Harnblase, Harnleiter etc.) in das umliegende Gewebe. Man spricht ebenfalls von einer Paravasation, wenn eine medizinische Infusion oder Injektion nicht in die dafür vorgesehene Vene sondern in das umgebende Gewebe gelaufen ist. Die ausgetretene bzw. fehlplatzierte Flüssigkeit wird als Paravasat bezeichnet.
Plasma	Als Blutplasma (kurz: Plasma) bezeichnet man den flüssigen, zellfreien Anteil des Blutes, der beim Menschen – abhängig vom Geschlecht – etwa 50–73 % des Blutvolumens ausmacht. Im Plasma sind unter anderem die Gerinnungsfaktoren ↑ enthalten.
Polysulfon	Polysulfon ist ein Polymer (Kunststoff) mit einer hohen Chemikalienbeständigkeit. Es ist biologisch sehr gut verträglich und wird deswegen auch als Material für Portkörper von Portkathetern (Katheter ↑) eingesetzt.
Polyurethan	Polyurethane sind eine Gruppe von Kunststoffen, die je nach Herstellungsart hart und spröde oder auch weich und elastisch sein können. In der Medizin werden unter anderem Katheter ↑ aus Polyurethan eingesetzt.
Portnadel	Portnadeln (Huber-Nadeln) sind Spezialnadeln zur Punktion von Portkathetern (Katheter ↑), die durch einen speziellen Schliff (Huber-Schliff) im Gegensatz zu normalen Injektionsnadeln keine Partikel aus der Silikonmembran (Silikon ↑) des Ports ausstanzen.

Der Begriff rezessiv stammt aus der Genetik (Vererbungslehre) und bedeutet „zurücktretend“ oder „nicht in Erscheinung tretend“. Der Ausdruck bezieht sich auf ein Merkmal eines Lebewesens, dessen Ausprägung durch ein anderes Merkmal überdeckt wird. So wird beispielsweise das Merkmal Hämophilie ↑ bei einer Konduktorin ↑ durch die gesunde Erbanlage überdeckt, so dass sie selbst nicht erkrankt.	rezessiv
Der Begriff Septum (von lat. <i>saepum</i> = ‚Zaun‘) steht allgemein für eine Scheidewand (z.B. Septum nasi – die Nasenscheidewand), bezeichnet im medizinischen, biologischen und chemischen Labor aber auch einen Verschluss, der mit einer Kanüle durchstoßen werden kann, anschließend aber trotzdem weiterhin dicht bleibt.	Septum
Silikone sind eine Gruppe von Kunststoffen mit einem breiten Eigenschaftsspektrum. Gummielastische Silikone finden unter anderem Anwendung als Babyschnuller und Backformen oder auch zur Abformung von Zahnreihen sowie zur Herstellung von Septen (Septum ↑).	Silikon
Von lat. <i>sub</i> = ‚unter‘ und <i>cutis</i> = ‚Haut‘. Anatomische Ortsangabe für die aus Binde- und Fettgewebe bestehende Unterhaut. Die subkutane Verabreichung von Arzneimitteln ist einfach und schnell und kann deswegen zum Teil auch vom Patienten selbst oder dessen Angehörigen vorgenommen werden. Häufig subkutan verabreichte Medikamente sind u.a. Insuline und Heparine ↑ sowie Allergenextrakte zur Hyposensibilisierung.	subkutan
Als Thrombose bezeichnet man die Bildung eines Gerinnungspropfes innerhalb eines Gefäßes bedingt durch Gefäßverletzung der inneren Gefäßwand und/oder Störung der Blutgerinnung (z.B. Thrombozytenaggregation) und/oder Veränderung der Strömungsgeschwindigkeit des Blutes (Virchowsche Trias).	Thrombose
In der Medizin wird der Begriff Titer als relatives Maß für eine Konzentration, zum Beispiel von Antikörpern ↑ oder Viren, verwendet.	Titer
Die Urokinase ist ein Enzym, das zur Behandlung von Herzinfarkt, Lungenembolie und sonstiger thrombotischer Gefäßverschlüssen (Thrombose ↑) eingesetzt wird.	Urokinase
Die Vena cephalica ist ein großes oberflächliches venöses Blutgefäß an der Außenseite des Oberarms. Sie beginnt auf der Daumenseite des Handrücken und verläuft an der Unterarmseite entlang zur Außenseite des Ellenbogens. Sie wird gerne für Blutentnahmen oder intravenöse ↑ Injektionen genutzt.	Vena cephalica

Vena femoralis	Die Vena femoralis (Oberschenkelvene) ist ein kräftiges venöses Blutgefäß, das an der Vorder- und Innenseite des Oberschenkels verläuft.
Vena jugularis interna	Die Vena jugularis interna (innere Drosselvene) ist eine Halsvene die hinter dem Kopfnickermuskel parallel zur Halsschlagader und Luftröhre verläuft. Da die Vena jugularis interna weder direkt sichtbar noch tastbar ist, wird sie mittels Ultraschall untersucht. Beim Menschen wird sie häufig zur Platzierung eines zentralen Venenkatheters (Katheter ↑) verwendet, da sie fast gerade verläuft und der Katheter somit gut vorgeschoben werden kann.
Vena subclavia	Die Vena subclavia (Schlüsselbeinvene) verläuft zwischen der ersten Rippe und dem Schlüsselbein und ist für die Anlage eines zentralvenösen Katheters (Katheter ↑) gut geeignet.

10. ADRESSEN

AN WEN KANN ICH MICH WENDEN?

Eine Liste von Hämophiliezentren in Deutschland finden Sie unter **Deutsche Hämophiliegesellschaft**

WEITERFÜHRENDE INFORMATIONEN

www.haemophilie-2000.de
www.wfh.org
www.hemophilia.org

KONTAKTADRESSEN

Folgende Adressen bieten die Möglichkeit, sich weiter zu informieren oder mit anderen Betroffenen auszutauschen:

Deutsche Gesellschaft für Humangenetik eV (GFH)
 Inselkammerstr. 5, D-82008 München-Unterhaching
www.gfhev.de

Deutsche Hämophiliegesellschaft (DHG)
 Neumann-Reichardt-Str. 34, D-22041 Hamburg
www.dhg.de

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V (IGH)
 Wilhelmstr. 2, D-53604 Bad Honnef
<http://www.igh.info>

Österreichischen Hämophilie Gesellschaft
 Mariahilfer Gürtel 4, A-1060 Wien
www.bluter.at

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft (SHG)
 Mühlibachstrasse 5, CH-9450 Altstätten
www.shg.ch

11. LITERATURVERZEICHNIS

1. von Depka Prondzinski M, Scharer I, Tiede A, Wermes C. *Hämophilie A und B*. In: von Depka Prondzinski M (eds). *Blutgerinnung*. UNI-MED Verlag AG Bremen, 2002:36–60.
2. Biggs R. *Haemophilia treatment in the United Kingdom from 1969 to 1974*. Br J Haematol 1977; 35(4):487–504.
3. McMillan CW, Shapiro SS, Whitechurch D et al. *The natural history of factor VIII:C inhibitors in patients with haemophilia A: A national cooperative study. II. Observations on the initial development of factor VIII:C inhibitors*. Blood 1988; 71(2):344–348.
4. Allain JP, Frommel D. *Antibodies to factor VIII. V. Patterns of immune response to factor VIII in hemophilia*. Blood 1976; 47(6):973–982.
5. Delgado J, Jimenez-Yuste V, Hernandez-Navarro F, Villar A. *Acquired haemophilia: review and meta-analysis focused on therapy and prognostic factors*. Br J Haematol 2003; 121(1):21–35.
6. Green D, Lechner K. *A survey of 215 non-hemophilic patients with inhibitors to factor VIII*. Thromb Haemost 1981; 45(3):200–203.
7. Collins PW, Hirsch S, Baglin TP et al. *Acquired hemophilia A in the United Kingdom: a 2-year national surveillance study by the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation*. Blood 2007; 109(5):1870–1877.
8. Scharer I, Großmann R.: *Erworbene Hemmkörperhämophilie*. Anaesthesist 2000/1; 49:34–42. Springer: 2000; S.34.
9. Scharer I, Großmann R.: *Erworbene Hemmkörperhämophilie*. Anaesthesist 2000/1; 49:34–42. Springer: 2000; S.35.
10. Bundesärztekammer (BÄK). *Querschnitts-Leitlinien zur Therapie mit Blutkomponenten und Plasmaderivaten*. 4. Auflage, 2009.
11. Brackmann HH, Gormsen J. *Massive factor-VIII infusion in haemophilic with factor-VIII inhibitor, high responder*. Lancet 1977; 2: 933.
12. Matzinger P, *The evolution of the danger theory*. Expert Rev Clin Immunol 2012; 8(4):311–17.
13. Hermans C et al. *Exposure to factor VIII and prediction of inhibitor development:exposure days vs. danger days, or both?* J Thromb Haemost 2012; 10(10):2194–96.
14. <http://flexikon.doccheck.com/de/Port>.
15. Schmalzer N, Stangl WM, Guger-Halper U, *Umgang mit Port-Systemen aus Sicht der Pflege*. A.ö. KH Oberwart. Interne Abteilung mit Onkologie, 2005.
16. Medizin-Bedarf Strahl e.Kfr., *Informationsbroschüre*; Stand: Mai 2011.
17. B. Braun Melsungen AG, *Pflegebroschüre*; Stand: Juli 2010.
18. Lederbogen-Hülsen J. *Erleichterung der Chemotherapie durch implantierbare Portkatheter-Systeme bei Patientinnen mit gynäkologischen Tumoren*. Diss. Münster, 2009.
19. Seldinger SI. *Catheter replacement of the needle in percutaneous arteriography; a new technique*. Acta radiol. 1953; 39(5):368–76.
20. <http://www.hancken.de/portkatheter-haematologie-onkologie> am 22.08.2013.
21. Celsite® implantierbares Portkathetersystem. *Patienteninformation und Behandlungsprotokoll*. B. Braun Medical AG, AV4330_3.10 (AC947), S.8.
22. Profusio Gesundheits GmbH Deutschland: <http://www.profusio.de/Greven/Patient/Parenterale-Ernaehrung/#ank1>.



Pfizer Pharma GmbH
Linkstraße 10 · 10785 Berlin