



Erworbene Hämophilie

Patientenbroschüre

changing
haemophilia®



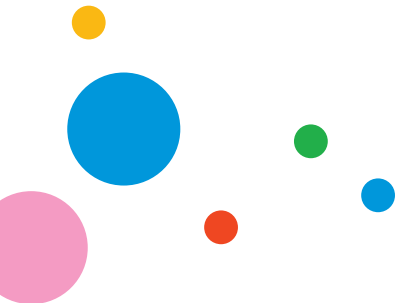
novo nordisk®

Liebe Patientinnen und Patienten,

diese Broschüre beschäftigt sich mit der erworbenen Hämophilie. Das Krankheitsbild gehört zu den seltenen Störungen der Blutgerinnung und ist akut zu behandeln, sobald Blutungen auftreten. Für die schnelle Blutstillung stehen spezielle Medikamente zur Verfügung. Im weiteren

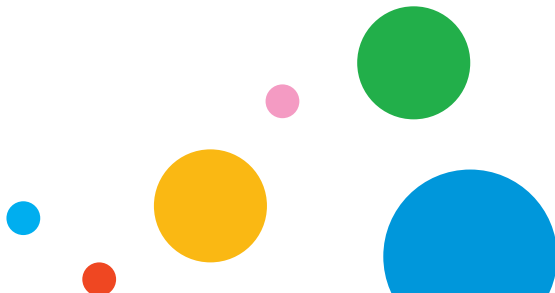
Verlauf ist das Ziel der Behandlung die vollständige Beseitigung der Ursache der Erkrankung, dem Gerinnungsfaktor-Hemmkörper. Auf den nächsten Seiten werden Sie mehr über die Ursache der Krankheit, ihre Diagnose und Behandlungsmöglichkeiten erfahren.

Wir danken **Frau Dr. med. Ute Scholz**, Zentrum für Blutgerinnungsstörungen Leipzig, MVZ Labor Dr. Reising-Ackermann und Kollegen für die fachliche Unterstützung.



Inhaltsverzeichnis

Die erworbene Hämophilie	4
Was ist das Gerinnungssystem?	4
Was ist ein Hemmkörper?	4
Diagnose	5
Was sind die typischen Krankheitszeichen?	5
Welche Laborbefunde bestätigen die Diagnose?	6
Therapie	7
Wie wird eine Blutung behandelt?	7
Welche Möglichkeiten gibt es zur Hemmkörperelimination?	7



Die erworbene Hämophilie

Was ist das Gerinnungssystem?

Der menschliche Körper ist in der Lage sowohl blutende Wunden zu stillen als auch Verstopfungen der Blutgefäße (Thrombosen oder Embolien) zu verhindern. Dafür verantwortlich sind die Blutplättchen sowie verschiedene Eiweiße, die sogenannten Gerinnungsfaktoren. Diese werden unter anderem mit römischen Zahlen von I bis XIII bezeichnet.

Was ist ein Hemmkörper?

Vermag das Immunsystem nicht mehr zwischen körpereigenen und körperfremden Strukturen zu unterscheiden, stellt es vermehrt Hemmkörper (= Antikörper) her, die fälschlicherweise körpereigene Strukturen angreifen.

So verhält es sich auch bei der erworbenen Hämophilie: Es entstehen Hemmkörper gegen körpereigene Gerinnungsfaktoren – am häufigsten gegen den Faktor VIII. Dadurch wird deren Wirkung außer Kraft gesetzt und infolgedessen die Blutgerinnung blockiert.

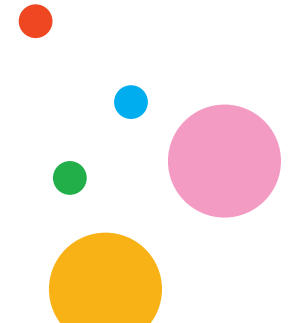
Die Entstehung von Hemmkörpern aufgrund eines außer Kontrolle geratenen Immunsystems kann im Zusammenhang mit bestimmten Erkrankungen oder Umständen auftreten, z. B. bei rheumatologischen Erkrankungen, Tumoren, entzündlichen Darmerkrankungen, schweren Infektionen oder einer Schwangerschaft.

Diagnose



Was sind die typischen Krankheitszeichen?

Die Krankheit äußert sich durch die Neigung zu Blutungen unterschiedlicher Ausprägung. Besonders häufig sind ausgedehnte Einblutungen in Haut und Muskeln, ohne dass eine Ursache erkennbar ist. Aber auch nach Operationen können unerklärbare Blutungen auftreten. Sehr häufig müssen die Patient*innen Blutkonserven erhalten. Wenn Diagnose und Behandlung nicht schnell erfolgen, kann die Erkrankung schwere Komplikationen nach sich ziehen.





Welche Laborbefunde bestätigen die Diagnose?

Bei einer unerklärbaren Blutung und dem Auftreten einer verlängerten aPTT* muss der*die Arzt*Ärztin von einem Hemmkörper gegen FVIII ausgehen – es sei denn, die verlängerte aPTT hat andere Ursachen (Medikamente zur Blutgerinnung, zum Beispiel Heparin oder spezielle Antiphospholipid-Antikörper).

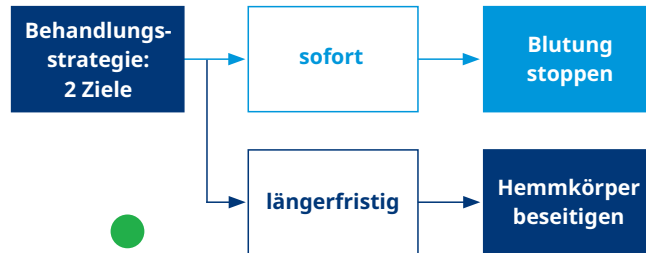
Die Bestätigung erfolgt nach der Diagnostik des verminderten Gerinnungsfaktors durch eine spezielle Testung auf einen Antikörper gegen den Faktor VIII. Dafür stehen verschiedene Labortests zur Verfügung. Meist wird die Aktivität des Hemmkörpers im Blut in speziellen Einheiten angegeben, den Bethesda-Einheiten.

* aPTT (aktivierte partielle Thromboplastinzeit (Time)) ist ein Labor-Suchtest auf angeborene oder erworbene Blutgerinnungsstörungen.

Therapie

Wie wird eine Blutung behandelt?

Wenn Blutungen auftreten, müssen alle Beteiligten rasch handeln. Denn der Patient sollte schnell wirkende Medikamente bekommen. Dafür stehen verschiedene Substanzen zur Verfügung, welche die Gerinnungsfunktion wiederherstellen sollen. Meist werden Gerinnungsfaktorpräparate eingesetzt.



Welche Möglichkeiten gibt es zur Hemmkörperelimination?

Ziel der Therapie ist es, den Hemmkörper gegen Faktor VIII vollständig zu beseitigen. Das kann auf unterschiedliche Weise geschehen, zum Beispiel durch Medikamente zur Unterdrückung des Immunsystems, durch Auswaschen des Antikörpers aus dem Blut oder die Gabe eines Präparates zur Zerstörung des Hemmkörpers. Falls eine Behandlung nicht den gewünschten Erfolg bringt, wird eine Kombination aus weiteren Möglichkeiten zur Behandlung in Erwägung gezogen.

In Kürze

1. Die erworbene Hämophilie ist eine seltene Erkrankung.
2. Wenn Blutungen auftreten, muss sofort eine Notfalltherapie einsetzen.
3. Ziel der Behandlung ist die vollständige Beseitigung des Hemmkörpers.
4. Männer und Frauen können von der erworbenen Hämophilie gleichermaßen betroffen sein.

Was läuft?

haemcare.de ist dein Portal für alles
Wichtige über Blutgerinnungsstörungen,
Sport, Ernährung, Reisen ...
und was gerade so läuft.



haemcare.de

Novo Nordisk Pharma GmbH, Mainz

Tel.: 06131-9030, Fax: 06131-9031370, novonordisk.de

Changing Haemophilia® ist eine eingetragene Marke der Novo Nordisk Health Care AG
und der Apis-Stier ist eine eingetragene Marke von Novo Nordisk A/S.

© 2023 Novo Nordisk Health Care AG, Zürich, Schweiz.

Art.-Nr. 710509 (03/2022) DE22CH00037 Druck: 04/2023

**changing
haemophilia®**


novo nordisk®