

Diagnose Hämophilie – Wenn Wunden nicht heilen

Bei Hämophilie-Erkrankten ist die Blutgerinnung gestört / Gefahr der Verblutung auch nach kleinen Verletzungen / Typisch sind innere Blutungen an Gelenken / Therapie mit Präparaten aus menschlichem Blutplasma / Plasmaspender retten Hämophilen das Leben

Eine Schürfwunde, ein kleiner Schnitt oder auch eine größere Verletzung: Bei gesunden Menschen heilen Wunden dank der Blutgerinnung in der Regel ohne Komplikationen. Für Hämophilie-Patienten können allerdings schon kleinste Blutungen lebensgefährlich sein. Bei dieser nicht heilbaren Erbkrankheit – umgangssprachlich auch als „Bluterkrankheit“ bezeichnet – bildet der Körper keine oder eine nicht ausreichende Menge bestimmter Gerinnungsfaktoren. Die Folge: Verletzen sich Hämophilie-Patienten, gerinnt ihr Blut nur sehr langsam oder gar nicht, die Wunde schließt sich nicht schnell genug bzw. nicht komplett. Es kann zu teils starken Blutungen und Blutergüssen kommen, im schlimmsten Fall verblutet der Betroffene. Seit einigen Jahren können Hämophilie-Erkrankte den Symptomen vorbeugen bzw. Verletzungen therapieren, indem sie ein Konzentrat der fehlenden Gerinnungsfaktoren erhalten. Dieses Konzentrat kann aus Blutplasma gewonnen werden. Voraussetzung für die Herstellung des Präparates sind ausreichend viele Plasmaspenden.

Bei einem gesunden Menschen ermöglicht die Blutgerinnung, dass verletzte Blutgefäße schnell wieder verschlossen und Blutverluste verhindert werden. Damit das Blut gerinnt, also fest wird bzw. stockt, müssen mehr als zehn sogenannte Gerinnungsfaktoren in einer speziellen Reihenfolge aktiv werden. Diese Faktoren – hierbei handelt es sich um Eiweiße – sind normalerweise im Blut vorhanden. Bei Hämophilie-Erkrankten fehlen bestimmte Eiweiße. Man unterscheidet dabei zwei Formen der Krankheit: Bei der

Presseinformation



Hämophilie A fehlt der Faktor VIII, bei der Hämophilie B fehlt der Faktor IX. Die B-Variante ist deutlich seltener als die A-Variante.

Hämophilie-Patienten leiden häufig an Spontanblutungen, an Blutungen ohne entsprechende Verletzung. Typisch sind spontane innere Blutungen an den Gelenken, vor allem an den Schulter- und Kniegelenken. Sie führen zu Entzündungen, zur Zerstörung von Gelenkknorpel und -kapsel und letztendlich zur Beeinträchtigung der Beweglichkeit. Betroffene führten bis zur Einführung von Faktorkonzentraten meist ein sehr eingeschränktes Leben, sollten sie doch auf Aktivitäten mit erhöhter Verletzungs- oder Sturzgefahr verzichten. Die Symptome sind umso schwerwiegender, je größer der Mangel an Gerinnungsfaktoren im Blut ist.

Die Ursache für Hämophilie ist ein Defekt des X-Chromosoms. So ist zu erklären, dass Hämophilie fast ausschließlich bei Männern vorkommt: Frauen haben zwei X-Chromosomen, der Defekt kann durch das zweite, normale X-Chromosom ausgeglichen werden. Da Männer nur ein X-Chromosom besitzen, besteht bei ihnen keine Möglichkeit des Ausgleichs. Ein Drittel der Hämophilie-Erkrankungen entsteht durch eine spontane Genmutation im Mutterleib während oder nach der Zeugung. Bei betroffenen Frauen kommt die Krankheit zwar nicht zum Ausbruch, sie tragen sie aber in sich und können sie weiter vererben.

Vor allem nach größeren Verletzungen müssen Hämophile schnell mit den fehlenden Gerinnungsfaktoren versorgt werden, damit sie nicht verbluten. Die Faktoren können aus Blutplasmaspenden gesunder Menschen gewonnen werden. Konzentrate aus den Faktoren kommen auch vorbeugend zum Einsatz. So können Hämophile ein weitgehend normales Leben führen; in früheren Zeiten hatten sie eine Lebenserwartung von durchschnittlich 16 Jahren. Voraussetzung ist ein ausreichend großer Bestand an menschlichem Blutplasma, aus dem die notwendigen Gerinnungsfaktoren gewonnen werden können. Blutplasmaspender sind also Lebensretter.

Stand: August 2012

Presseinformation

CSL Plasma

Herausgeber:

CSL Plasma GmbH
Emil-von-Behring-Str. 76
35041 Marburg

Kontakt:

CSL Plasma GmbH
Axel-Springer-Straße 42
10969 Berlin
Aleksandr Fabian
T.: 030 2537470
F.: 030 25374757
E.: kontakt@csplasma.com

Pressekontakt:

BALL : COM Communications Company GmbH
Frankfurter Str. 20
63150 Heusenstamm
Steffen Ball / Jutta Jonda
T.: 06104 6698260
F.: 06104 669819
E: jj@ballcom.de