

Hämophilie – Erfolgsgeschichte mit Hindernissen

C. Bidlingmaier, M. Olivieri, K. Kurnik

Es mag einen verwundern, ausgerechnet eine schwere Blutungsneigung mit dem griechischen Wort für „Liebe zum Blut“ zu benennen. Schließlich verbluten Patienten mit Hämophilie heutzutage nicht mehr, und es ist gerade das Blut, welches die Gelenke schädigt und auch heute noch zu Behinderungen bei Blutern führen kann. Aber vor wenigen Jahrzehnten war die Lage noch eine ganz andere. Noch in den 50er Jahren des letzten Jahrhunderts waren Bluttransfusionen das einzige Mittel, um diese Patienten vor dem Tod zu retten. Lag die Lebenserwartung damals noch bei etwa dreißig Jahren, so können Patienten mit Hämophilie heute eine normale Lebenserwartung bei guter Lebensqualität erreichen. Doch der Weg zu einer sicheren Therapie für Bluter war lang und von Rückschlägen geprägt. Die Geschichte der Hämophilie ist noch viel älter, und vielleicht spannender, als man sich dies bei einem Gerinnungsthema vorstellen mag. Eine Geschichte die den Bogen spannt von rituellen Beschneidungen um Christi Geburt, über die ersten Kauterisierungen, Queen Victoria und Kaiser Wilhelm, Rasputin und die letzte Zarenfamilie, den Sorgen und Ängsten von Müttern aus königlichem Haus und normalen Familien, über Erdnüsse zu den ersten Faktorkonzentraten, die Katastrophe der HIV-verseuchten Faktorpräparate bis zu sicheren Produkten und den ersten Gentherapien.

Maimonides
(1135-1204)



Albucasis
(936-1013)



**Kauterisieren
von Wunden**



EIGENTLICH KENNT MAN DIE HÄMOPHILIE SCHON LANGE

Denn bereits im zweiten Jahrhundert war es Rabbi Judah der Patriarch (etwa 135 – 219), der im Talmud verfügte, dass der dritte Sohn einer Frau, deren beiden erste Söhne nach der rituellen Beschneidung verblutet waren, nicht mehr beschnitten werden durfte. Dieses Wissen überdauerte die Jahrhunderte und wurde im elften Jahrhundert nach Christus vom jüdischen Arzt Moses ben Maimon („Maimonides“, 1135-1204) erneut bestätigt und dahingehend ergänzt, dass die Regel auch dann anzuwenden sei, wenn die Frau wieder geheiratet habe. Diese weise Entscheidung von Judah dem Patriarchen und von Maimonides enthält bereits wesentliche Aspekte der Hämophilie:

das auftreten potentiell lebensbedrohlicher Blutungen nach an sich kleineren Verletzungen sowie die geschlechtsbezogene Vererbung. Etwa um dieselbe Zeit beschrieb der islamische Arzt Abul Qasim al-Zahrawi („Albucasis“, 936-1013) in seinem medizinischen Handbuch „Al-Tasrif“ eine erste Therapie. Bei familiär gehäufte Blutungsneigung erzielte er durch Kauterisierung (Verglühen) der Wunden Erfolge, vielleicht eine der ersten Überlegungen zur heute in der Chirurgie so oft eingesetzten Elektrokoagulation. Albucasis’ „Handbuch“ umfasste im übrigen 30 Bände und sein voller Titel „Al-Tasrif li man ajaz an-il-talif“ bedeutet auf deutsch in etwa „Eine Hilfe für den, der nicht in der Lage ist, lange Bücher zu lesen“.

Es dauerte bis 1803 bis der in Philadelphia wirkende Arzt John Conrad Otto eine erste ausführlichere wissenschaftliche Beschreibung der familiären Blutungsneigung veröffentlichte und dabei die betreffende Familie bis 1720 zurückverfolgte („An account of an hemorrhagic disposition existing in certain families“ Med Repository (New York) 6:1).



J.C. Otto (1774-1844)

1822 erhielt die Blutungsneigung schließlich ihren Namen. Friedrich Hopff, ein Schüler Schönleins, nannte die Erkrankung in seiner Doktorarbeit 'Über die Hämophilie' oder die erbliche Anlage zu tödlichen Blutungen zunächst „Haemorrhaphilie“ (also die „Liebe/Neigung zur Blutung“!), später kürzte er sie als „Hämophilie“ ab.

Ein erster wirksamer Therapieansatz waren Vollbluttransfusionen, über deren Anwendung bei Hämophilen der englische Arzt Samuel Lane 1840 im Lancet berichtete. Wegen der Unkenntnis der Blutgruppen (sie wurden erst 1901 durch Karl Landsteiner entdeckt) und der damit verbundenen Transfusionszwischenfälle setzte sich die Bluttransfusion zu diesem Zeitpunkt aber nicht durch. Ebenso wenig wie Versuche von Jean-Baptist Denis im 17. Jahrhundert, große Blutverluste durch die Transfusion von Lammb Blut zu auszugleichen. Übrigens wurde Lammb Blut auch übertragen, um jähzornige Menschen lammfromm zu machen. Einige Könige forderten daher für sich die Transfusion von Löwenblut.



Bluttransfusion von Mensch zu Mensch 1829

Insgesamt wusste man also schon sehr früh über die drei Hauptmerkmale der Hämophilie Bescheid: Eine über Frauen übertragene Erkrankung, die bei Männern zu potentiell tödlichen Blutungen nach Bagatelltraumata führt.

EINE KÖNIGLICHE ERKRANKUNG

Es führt wohl zu weit, die Geschichte Europas mit der Hämophilie erklären zu wollen. Der Einfluss der Erkrankung auf die europäischen Königshäuser wird einem aber bewusst, wenn man sich den Stammbaum von Königin Victoria von England (1819-1901) ansieht, die man durchaus als „Mutter Europas“ bezeichnen kann.

Zusammen mit Prinz Albert von Sachsen-Coburg-Gotha hatte Victoria 9 Kinder. Diese und ihre Enkel und Großkel sollten für lange Zeit die Geschicke der Königshäuser von England, Deutschland, Spanien und Russland prägen. Und lediglich das deutsche Kaiserhaus war von der Erkrankung nicht betroffen.



Queen Victoria und ihre Kinder

Victorias Tochter Alice (1843-1878) wurde durch die Einführung und Förderung des Berufes der Krankenpflegerin ohne konfessionelle Bindung bekannt. Ihre Tochter Irene (1866-1953) war Konduktorin, zumindest starben ihre beiden Söhne Waldemar (1889-1945) und Henry (1900-1904) an an sich auch damals beherrschbaren Blutungen. Frederick (1870-1873), ein Sohn von Alice, starb im Alter von 3 Jahren nach einem Sturz aus einem Fenster und es wird allgemein angenommen, dass die Verletzungen durch die Hämophilie besonders schwer waren.

Berühmt ist das Schicksal von Alices Tochter Alexandra (1872-1918), der späteren Zarin von Russland. Alexandra war die Lieblingsenkelin von Queen Victoria und wurde sehr britisch erzogen. Schon im Alter von 12 Jahren traf sie auf der Hochzeit ihrer älteren Schwester Elisabeth den Zarewitsch Nicholas. Zu diesem frühen Zeitpunkt fand sie ihn aber eher langweilig. Als sie ihn 5 Jahre später wieder traf verliebte sie sich in ihn. Aber Queen Victoria hatte andere Pläne und wollte sie

mit ihrem Enkel Albert Viktor verheiratet, dem Duke of Clarence. Dieser war allerdings halbtaub und wohl nicht besonders intelligent, jedenfalls war Alexandra unglücklich über diesen Plan. 1892 starb jedoch der Duke und nur zwei Jahre später heiratete Alexandra den Zarewitsch.

Nun gebar Alexandra 4 Töchter, das russische Volk rumorte, ein Thronfolger musste her. Als endlich der Zarewitsch Alexej 1904 geboren wurde, war die Freude groß. Doch der Jubel war von kurzer Dauer, schnell wurde klar, dass auch Alexej an der Hämophilie erkrankt war. Immer wieder erlitt er relevante Blutungen, und 3 Tage vor Beginn des ersten Weltkrieges zog er sich eine schwere Knieblutung zu, die zu einer bleibenden Behinderung führte. Schon früh hatten die Eltern versucht, ihrem Sohn zu helfen, doch die Ärzte konnten keine geeignete Therapie anbieten. Trost fand Alexandra beim 1907 in den Kreml eingeführten Wandermönch Grigorij Jefimowitsch Rasputin (1871-1916), zu dem sie Vertrauen fasste. Dieser half wohl tatsächlich bei einigen Blutungen und konnte so seinen Einfluss im Kreml mehren. Als er dies nutzte, um für den Krieg zu mobilisieren, begann das Volk ihn zu hassen und schließlich wurde er 1916 unter seltsamen Umständen ermordet.



Der achtjährige Zarewitsch mit seiner Mutter.

Rasputin



Als 1917 Nicholas zur Abdankung gezwungen wurde, hielt der Leibarzt des Zaren den jungen Zarewitsch aufgrund seiner blutungsbedingten Behinderung für nicht regierungsfähig. Der Ver-

such, den Bruder des Zaren als neuen Herrscher zu installieren scheiterte und die Zarenfamilie wurde am 17. Juli 1918 erschossen. Auch wenn die Gebeine von Alexej bis heute nicht gefunden wurden, muss davon ausgegangen werden, dass er damals, nur 14 Jahre alt, ebenfalls sterben musste. Vielleicht wäre die Geschichte Europas anders verlaufen, hätte damals Alexej die Zarenkrone annehmen können.

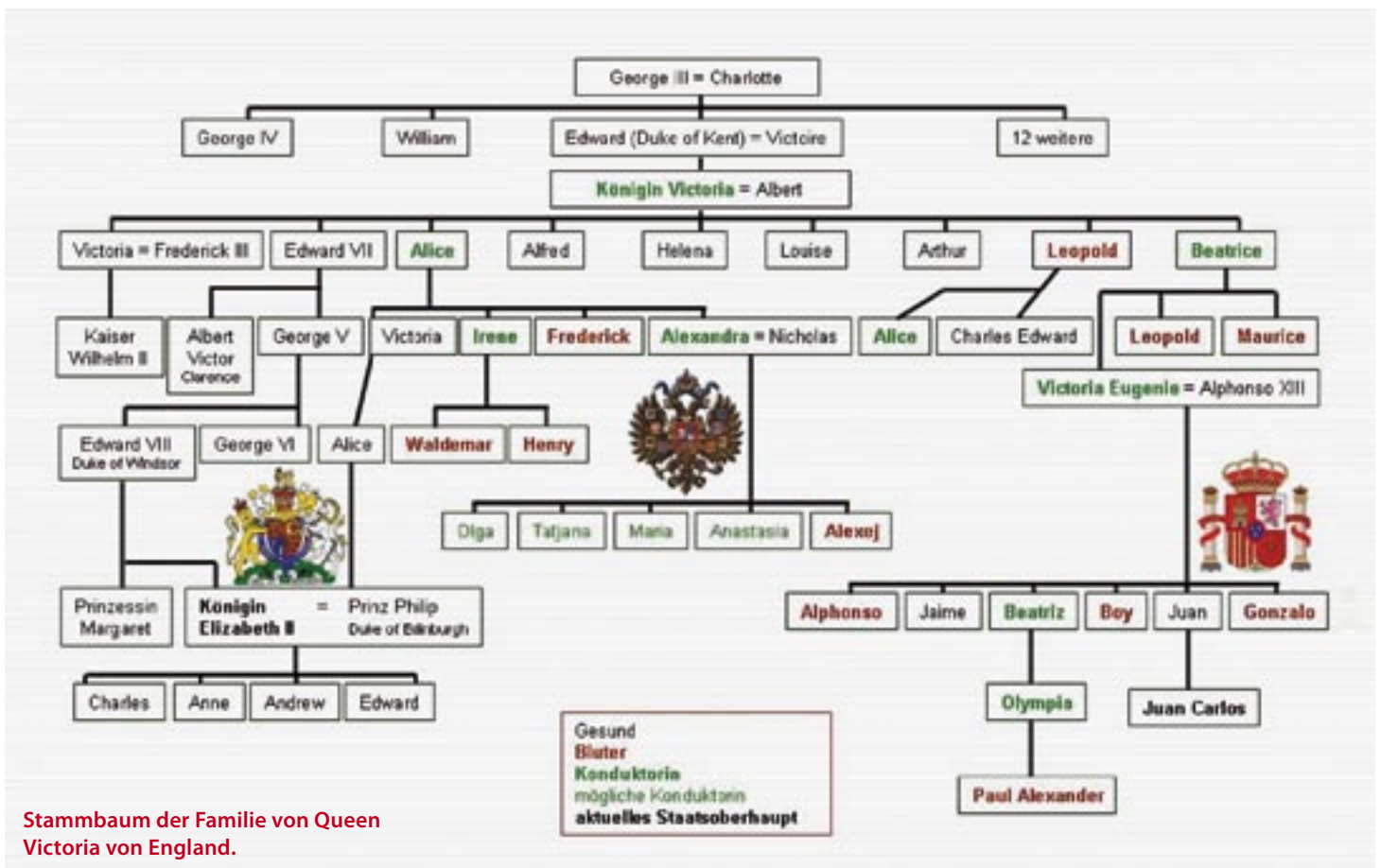
Ein anderer Sohn von Queen Victoria, Leopold (1853-1884), war ebenfalls an Hämophilie erkrankt, seine häufigen Blutungen machten die erwünschte Karriere beim Militär zunichte. Früh war er an den Rollstuhl gefesselt.



Prinz Leopold im Rollstuhl mit 29 Jahren.

Queen Victoria wollte nun zumindest ihre jüngste Tochter Beatrice (1857-1944) für immer bei sich behalten. Eine Romanze mit Napoleon endete im Nichts und es dauerte bis 1884, bis sich Beatrice auf der Hochzeit ihrer Nichte Victoria in den Bruder des Bräutigams verliebte. Sie verlobte sich heimlich mit Heinrich Moritz von Battenberg und nach acht Monaten Streit mit ihrer Mutter ließ diese die Verbindung zu, zumal der mehr oder weniger mittellose und im preußischen Militär nicht sehr erfolgreiche Heinrich einverstanden war, zu Queen Victoria zu ziehen.

Beide Söhne von Beatrice, Leopold und Maurice, starben an der Hämophilie. Leopold im Rahmen einer Operation. Beatrices Tochter Victoria muss wohl Konduktorin gewesen sein und sie verlor zwei Söhne an die Hämophilie (Alfonso, der eigentliche Thronfolger Spaniens, der jedoch eine Bürgerliche heiratete und 1958 bei einem Autounfall verblutete und einen früh gestorbenen Sohn). Für einen dritten betroffenen Sohn, Gonzalo, geht das Gerücht, das zur Versorgung seiner Blutungen spanische Soldaten Blut spenden mussten, angeblich teilweise mit tödlichem Ausgang für die 'Spender'. Nachdem Jaime wegen Taubstummheit als Thronfolger nicht in Frage kam, wurde Juan, als 5. lebendes Kind Thronfolger, verließ aber 1931 Spanien. Nach dem Tod Francos wurde Juans Sohn König, der heutige König Juan Carlos von Spanien.



DIE ENTWICKLUNG DER THERAPIE

Es dauerte bis 1935 bis statt Vollblut Plasma zur Therapie eingesetzt wurde. Der Faktor VIII selbst, dessen Fehlen ursächlich für die Hämophilie A ist, wurde zwar schon 1938 entdeckt, eine Aufreinigung des Plasmas gelang aber erst 1946 durch Cohn und Quick. 1955 wurden die ersten Faktor VIII Präparate hergestellt, die jedoch noch ein sehr großes Volumen hatten. Dennoch wurde mit diesem unpraktischen Medikament schon ab 1958 durch Inga Marie Nilsson mit der Heimdauertherapie begonnen. Heute wissen wir, dass dies der entscheidende Schritt zu mehr Lebenserwartung und Lebensqualität war – ein für den Notfall verfügbares Präparat und die rasche Behandlung von Blutungen, die Folgeschäden an den Gelenken reduzierte. 1964 wurden durch Judith Pool Kryopräzipitate entwickelt, deren Volumen deutlich geringer war. Seit 1968 sind Faktorkonzentrate käuflich zu erwerben. Leider sind diese Präparate immer noch sehr teuer, die konsequente Therapie mit Faktorkonzentraten ist damit Patienten in Industrienationen vorbehalten. Über 80 Prozent der Hämophilen weltweit werden nicht oder nicht ausreichend behandelt, so dass die Situation für diese Patienten medizinisch gesehen nicht wesentlich anders ist, als die des Zarewitsch Alexej. Ein Durchbruch wären bestimmte Fraktionen aus Erdnussmehl gewesen, wie dies 1966 in der schon damals hoch angesehenen Zeitschrift Nature

beschrieben wurde. Leider ließ sich der Erfolg der Autoren nicht wiederholen, so dass diese billige Alternative zur teuren Faktorthherapie inzwischen wieder in der Versenkung verschwunden ist.

DIE KATASTROPHE

Schon ein Jahr vor der Erstbeschreibung des human immunodeficiency Virus (HIV) wurden unter Hämophilen ungeklärte Fälle von Thrombopenie gefunden. Eine Erklärung gab es damals nicht. Zudem trat eine aggressive Form der Leberentzündung auf, welche als Non-A-non-B hepatitis bezeichnet wurde. Später wurde klar, dass es sich hierbei um den 1988 entdeckten Hepatitis C Virus handelte. Insgesamt wurden tausende Hämophile durch verseuchte Faktorkonzentrate, die damals noch alle von ungetesteten Blutspendern gewonnen wurden, infiziert. Weit über die Hälfte aller Patienten erkrankte. Auch am Haunerschen Kinderspital kam es bis 1986 immer wieder zu Infektionen, obgleich seit 1981 mit dem von Professor Norbert Heimburger (1926 – 2006) entwickelten Präparat Haemate der Behringwerke ein virusinaktiviertes Präparat verfügbar war, das bis heute seinen Platz am Markt hat. Damals aber war dieses Präparat teurer als die anderen Präparate, und selbst wenn die Kosten erstattet worden wären, so sorgte die damals nicht durchgeführte Chargendokumentation dafür, dass es unmöglich war,



Inga Marie Nilsson führte 1958 die Heimselbstbehandlung ein.



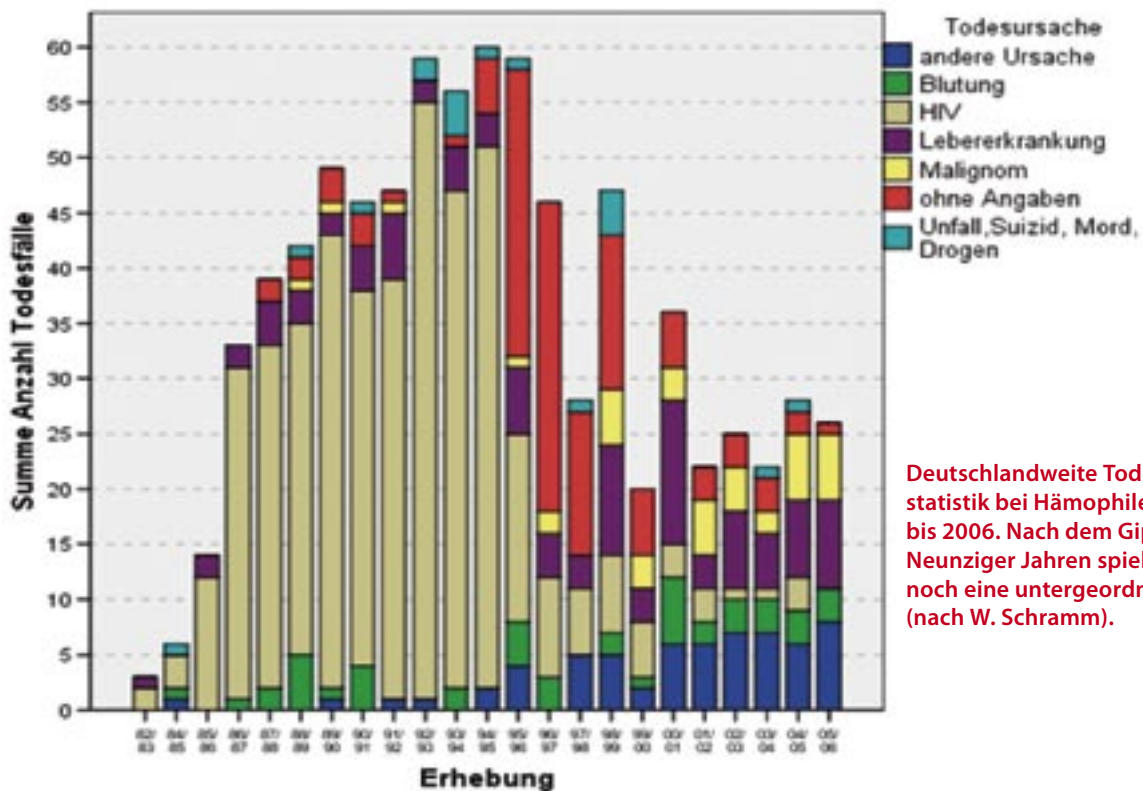
Judith Pool entdeckte 1964 ein Verfahren zur Herstellung von Kryopräzipitaten.

verseuchte Präparate aufzufinden. Eine relevante Entschädigung der damals Hepatitis C und HIV (häufig an beidem) infizierten Patienten, die zur Krankheit auch noch mit dem psychischen Druck der Gesellschaft, in der offen Internierungslager für HIV-Patienten gefordert wurden, leben mussten, gab es nicht. Zwar wurde ein Fond für die HIV Infizierten eingerichtet, die Überlebenden und die nur an Hepatitis C erkrankten kämpfen aber bis heute um einen Ausgleich. Eine letztendliche Beurteilung dieser Zeit steht aus und kann freilich an dieser Stelle nur sehr unzureichend erfolgen. Mehrere große Monographien zu diesem Thema können dem Interessierten weiterhelfen. Fest steht, dass die Lebenserwartung von Hämophilen durch die Faktorkonzentrate entscheidend verbessert wurde. Und dass Hämophilen, auch im vollen Bewusstsein der Gefahr einer Infektion, bei Blutungen kaum etwas anderes übrig blieb, als Faktor zu spritzen. Bis vor wenigen Jahren waren denn auch HIV und

Hepatitis die Haupttodesursache für Hämophilieerkrankungen. An Blutungen starb seit Entwicklung der Faktorkonzentrate kaum jemand. 2007 leben wir in Deutschland nun seit über 20 Jahren in der glücklichen Situation, Medikamente benutzen zu können, die zwar sehr teuer aber sicher sind. Seit Ende der Achtziger Jahre wurde am Haunerschen Kinderspital kein hämophiles Kind mehr infiziert.

VON DER BLUTSPENDE ZUM GENTECHNISCHEN FAKTOR UND DARÜBER HINAUS

Zwar haben auch heute noch plasmatische, also von Blutspendern gewonnene Faktorpräparate ihren Stellenwert in der Hämophilietherapie, sie werden aber zunehmend von den seit 1992 erhältlichen gentechnisch hergestellten Produkten verdrängt. Auch diese Präparate werden weiterentwickelt, insbesondere was die Handhabbarkeit angeht. Immerhin werden Patienten mit schwerer Hämophilie durchschnittlich 3 x / Woche meist



Deutschlandweite Todesursachenstatistik bei Hämophilen von 1983 bis 2006. Nach dem Gipfel in den Neunziger Jahren spielt HIV nun nur noch eine untergeordnete Rolle. (nach W. Schramm).

Prof. Norbert Heimburger entwickelte das erste sichere Präparat für Hämophiliepatienten (Haemate)



Kniegelenkerzörung bei einem Jugendlichen mit Hämophilie A.



von ihren Eltern behandelt. Die Notwendigkeit den Faktor intravenös, also in ein Blutgefäß und nicht einfach unter die Haut zu spritzen, zeigt die Dringlichkeit, z.B. das Volumen zu reduzieren. Wer einmal versucht hat, 30 ml Flüssigkeit über eine Kanüle dreimal die Woche in einen – zu Recht – tobenden Säugling zu spritzen, der wird verstehen, welche Erleichterung Volumina von 2 ml bedeuten, um dieselbe Menge Faktor zu applizieren.

2007 hat sich die Hämophilie von einer tödlichen Erkrankung zu einer beherrschbaren, und wie Patienten sagen, eher unpraktischen Erkrankung gewandelt. Es besteht die berechtigte Hoffnung, dass Kinder, die früh und regelmäßig prophylaktisch behandelt werden, ohne größere Behinderungen ein relativ normales Leben bis ins hohe Erwachsenenalter führen können. Damit ist die Krankheit behandelbar, heilbar ist sie noch nicht. Probleme bereiten insbesondere die schweren Gelenkerkrankungen, die nach mehreren Einblutungen auftreten.

Als genetische Erkrankung, bei der nur ein Gen gestört ist, stellt sie so etwas wie das ideale Modell der Gentherapie dar. Insbesondere für die Hämophilie B (also den Mangel am Gerinnungsfaktor IX) wurden schon zahlreiche vielversprechende Versuche am Tier durchgeführt. Auch am Menschen wurden schon nennenswerte Versuche durchgeführt. Aber anders als bei heute gänzlich unbehandelbaren Krankheiten, die zu einem frühen Tod führen würden, muss bei einer zumindest behandelbaren Erkrankung ein sehr hoher Maßstab angelegt werden. Eine Gentherapie bei diesen Patienten darf sie unter keinen Umständen einem höheren Risiko aussetzen, als die Krankheit an sich. Die Entwicklung von Antikörpern gegen den nach Gentherapie wieder selbst produzierten Faktor oder auch das nach Gentherapie vereinzelt gemeldete Auftreten einer Leukämie sind Probleme, die aktuell völlig inakzeptabel sind und es wird sicher noch Jahre dauern, wenn nicht Jahrzehnte, bis die Hämophilie durch Gentherapie heilbar sein wird.

Lammbloodtransfusion 1692 nach Dr. James Blundell



HÄMOPHILIE HEUTE

Diagnose: In vielen Fällen ist das Auftreten einer Hämophilie in einer Familie bekannt. Neugeborenen Jungen wird daher nach Geburt Blut abgenommen, um die bei einer Hämophilie stets massiv verlängerte PTT und die Restaktivität der Faktoren VIII oder IX zu bestimmen. Gleichzeitig wird durch eine genetische Untersuchung die Diagnose gesichert.

Krankheitsverlauf:

Im Allgemeinen erleiden Neugeborene keine relevanten Blutungen. In wieweit die Erkrankung das zukünftige Leben bestimmen wird, hängt von der Schwere der Erkrankung ab:

Schwere Hämophilie:

Die Restaktivität des betroffenen Faktors liegt unter 1 %. Diese Kinder erleiden spontane Blutungen, auch ohne adäquates Trauma. Mit Beginn der Krabbelphase kommt es häufig zur ersten Gelenkblutung. Diese muss zunächst durch die mehrfache Gabe eines Faktorkonzentrates behandelt werden, im Anschluss wird dann in der Regel mit einer Dauertherapie, also der zwei- bis dreimal wöchentlichen Gabe des Medikamentes begonnen. Bei konsequent durchgeführter Dauertherapie kann die Anzahl der relevanten Blutungen dramatisch verringert werden und den Jungen ein fast normales Aufwachsen mit Fußball und ähnlichen Aktivitäten ermöglicht werden. Operationen müssen jedoch unter stationären Bedingungen und ausreichender Substitution in einem Zentrum durchgeführt werden. Die Dauertherapie wird zumeist im Zentrum begonnen und in den nächsten Monaten vom Kinderarzt vor Ort durchgeführt. Sobald wie möglich werden die Eltern eingelernt, um die intravenöse Injektion des Faktors selbst zu übernehmen. Durch diese ärztlich kontrollierte Heimdauertherapie können die Familien eine große Unabhängigkeit gewinnen, Urlaube und ähnliches stellen dann kein großes Problem mehr da. Mit etwa 10 Jahren lernen die Jungs sich dann selber zu spritzen, zum Beispiel



Erste Gelenkblutung bei einem Säugling im Krabbelalter.



**Kinder und Jugendliche mit Hämophilie auf einer Freizeit in Legau 2006.
Man beachte die vielen Fußbälle.**

im Rahmen einer Freizeit mit anderen hämophilen Jugendlichen. Dieser Schritt vor der Pubertät ist wichtig, um unseren Patienten eine Unabhängigkeit von der Familie und eine normale Entwicklung gewährleisten zu können.

Mittelschwere Hämophilie: Die Restaktivität des betroffenen Faktors liegt zwischen 2 und 5%. Im Allgemeinen erleiden diese Kinder keine spontanen Blutungen. Soweit sich die Zahl der Blutungen im Rahmen hält, kann bei diesen Kindern auf eine

Dauertherapie verzichtet werden. Im Falle von Blutungen oder Operationen müssen die Kinder aber über einen längeren Zeitraum konsequent therapiert werden.

Leichte Hämophilie: Bei Restaktivitäten über 5% ist eine Dauertherapie nur in Einzelfällen notwendig. Operationen und größere Blutungen müssen jedoch auch konsequent behandelt werden, um gefährliche Blutverluste / Folgeschäden zu vermeiden

MEDIKAMENTE UND DOSIERUNGEN:

Es stehen plasmatische, also von Blutspendern gewonnene Präparate und gentechnische Präparate zur Verfügung.

Generell gilt, dass im Falle einer Operation oder massiven Blutung möglichst normale Faktorspiegel erreicht werden müssen. Für die Dauersubstitution reichen niedrigere Spiegel.

Operationen / schwere Blutungen: 80 – 100 E / kg KG, ggfs. nach 8-12 Std. wiederholen.

Mittlere Blutungen: 50 E / kg KG, ggfs. wiederholen

Dauersubstitution: 20-30 E / kg KG 2-3 x / Woche

Nebenwirkungen der Therapie:

Die Therapie mit Faktorkonzentraten gilt heute als sicher. Zwar kann eine hundertprozentige Sicherheit wie in der ganzen Medizin nicht garantiert werden, die gefürchteten Infektionen sind aber auch bei plasmatischen Präparaten seit 20 Jahren nicht mehr aufgetreten. Selten kommt es zu allergischen Reaktionen im Sinne von Hautausschlägen oder asthmatischen Problemen.

Was tun in Notfällen:

Symptom	Ursache	Behandlung
Blauer Fleck / Hematoma	Kleine Verletzung	Normalerweise keine Faktorgabe nötig
Äußere Blutung (Schnittwunde, Schürfwunde, Platzwunde)		Pflaster, Druckverband Evtl Faktor-Gabe
Nasenbluten		Im Sitzen mindestens 5 Minuten Druck von aussen, falls kein Stillstand Faktorgabe und Arzt aufsuchen
Blutung im / am Mund		Faktorgabe und Arzt aufsuchen EILT
Milchzahnwechsel		Bei starker Blutung Faktor-Gabe
Schonhaltung, Humpeln, Vermeiden von Bewegung	Gelenkblutung / Muskelblutung	Faktorgabe und Arzt aufsuchen EILT
Kann nicht sitzen	Gesäßblutung	Faktorgabe und Arzt aufsuchen EILT
Blutung an ungünstigem Ort (Auge, Finger)		Faktorgabe und Arzt aufsuchen EILT Kühlen!
Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen	Evtl Hirnblutung?	Faktorgabe und Arzt aufsuchen EILT CT großzügig indiziert!

Das Hauptproblem der Therapie ist die Entwicklung von Antikörpern gegen den verabreichten Faktor. Diese so genannten Inhibitoren verhindern die Wirksamkeit des Faktor bei Blutungen. Um den Inhibitor zu überwinden ist eine sehr aufwendige, intensivierete Therapie mit hochdosierten Faktorgaben zweimal am Tag notwendig. Gelingt dies nicht bleiben im Blutungsfall nur wenige Ausweichpräparate zur Verfügung (z.B. Faktor VIIa). In einigen Fällen muss auch eine immunsuppressive Therapie durchgeführt werden.

Das Münchner Hämophiliezentrum

Die Abteilung Pädiatrische Gerinnung unter der Leitung von Frau OÄ Dr. Karin Kurnik bildet zusammen mit der Abteilung Transfusionsmedizin und Hämostaseologie (Leiter: Prof. Dr. W. Schramm) der Klinik für Anästhesiologie das Hämophiliezentrum München. Als Comprehensive Care Center verfügen wir über alle von der World Federation of Hemophilia geforderten Einrichtungen, wie 24 Stunden Hintergrund, psychosoziale Betreuung, ein umfangreiches Angebot an Laboranalysen und Notfalldepots. Von der WFH sind wir zudem als International Hemophilia Training Center anerkannt. In Deutschland gehören wir zu den größten und traditionsreichsten Einrichtungen für Patienten mit Hämophilie.

Weitere Informationen: www.haemophiliezentrum-muenchen.de <<http://www.haemophiliezentrum-muenchen.de>> “
