

Nachrichten - Detailansicht zum Thema:

Gestörte Blutgerinnung: Erworbene Hemmkörper-Hämophilie A

Düsseldorf - 11.03.15

BY: RES, REDAKTION

11.03.2015 - In einer transnationalen klinischen Studie haben Düsseldorfer Wissenschaftler in Zusammenarbeit mit Ärzten aus Österreich und Deutschland jetzt erstmals Prognosefaktoren ermittelt, die für die Heilungs- und Überlebensraten von Patienten mit einer sog. Hemmkörper-Hämophilie maßgeblich sind. Die Ergebnisse wurden in dem renommierten amerikanischen Fachjournal Blood (Ausgabe vom 13.02.2015) publiziert.

Die erworbene Hemmkörper-Hämophilie A ist eine seltene, plötzlich auftretende Erkrankung mit lebensbedrohlichen Blutungen. Die Sterblichkeitsrate ist ungewöhnlich hoch und betrug bis vor Kurzem bis zu 40 Prozent. Ursache der Erkrankung ist, dass ein bis dato „gerinnungsgesunder“ Patient plötzlich Abwehrstoffe (Hemmkörper) gegen einen Gerinnungsfaktor, vornehmlich den Faktor VIII, bildet. Die dadurch bedingte Blockade im Gerinnungssystem kann schwerste innere und äußere Blutungen auslösen. Betroffene Patienten stellen also eine akute Notfallsituation dar. Die Behandlung konzentriert sich auf Beherrschung der Blutungen, Wiederherstellung eines normalisierten Blutstillungssystems (Hämostase) und Elimination des Hemmkörpers. Hierzu werden wirksame Medikamente, sog. Immunsuppressiva, eingesetzt, die die Bildung der Faktor VIII-blockierenden Autoantikörper unterdrücken. Diese Therapie ist aber äußerst nebenwirkungsreich und daher riskant, insbesondere bei älteren Patienten, die am ehesten von einer Hemmkörper-Hämophilie betroffen sind.

In der aktuellen Multicenter-Studie, an der sich 29 Hämophilie-Behandlungszentren beteiligten, wurde deshalb erstmals prospektiv untersucht, wie intensiv die Immunsuppression sein muss, um eine möglichst dauerhafte Heilung (Remission) zu erreichen und ob sich Prognosefaktoren identifizieren lassen, die eine Vorhersage zur kompletten oder partiellen Remission erlauben. Im Ergebnis ließ sich zeigen, dass Faktor VIII-Restaktivität und Höhe des Hemmkörper-Spiegels bei Diagnosestellung die beiden maßgeblichen Stellgrößen für Verlauf (Überleben) und Heilungschancen (Remission) sind: je höher die Faktor VIII-Restaktivität und je niedriger die Hemmkörper-Konzentration umso günstiger die Prognose. Aus diesen wegweisenden Studienergebnissen leiten sich für die Zukunft Strategien zu einer bedarfsgerechten Therapiintensität ab, die dazu beitragen können, die Prognose kritisch-kranker Patienten mit erworbener Hemmkörper-Hämophilie weiter zu verbessern

[Originalpublikation](#)  Tiede A, Klamroth R, Scharf RE et al. Prognostic factors for remission of and survival in acquired hemophilia A (AHA): Results from the GTH-AH 01/2010 Study. Blood 2015; 125(7): 1091-1097

Kontakt: Prof. Dr. Rüdiger E. Scharf, Direktor des Instituts für Hämostaseologie, Hämotherapie und Transfusionsmedizin, Universitätsklinikum Düsseldorf, Tel. 0211/81-17344, [rscharf\(at\)uni-duesseldorf.de](mailto:rscharf(at)uni-duesseldorf.de)