

Am heutigen 17. April

Weltweiter Tag der Hämophilie

Vor 26 Jahren fand die Gründung der luxemburgischen Blutervereingung statt. Ziel dieses Vereins ist es, auf die besondere Situation der Bluter aufmerksam zu machen, eine wirksame Behandlung sicherzustellen, sowie ein Netzwerk für den Austausch von praktischen Erfahrungen zu sein.

Bluter werden nicht nur durch gelegentliche Blutungen belastet, sondern auch durch das fortwährende Gefühl erhöhter Gefährdung und durch die Notwendigkeit andauernder medizinischer Behandlung. Damit Betroffene bei anderen ausreichendes Verständnis für ihre besondere Situation finden, ist immer wieder Aufklärung nötig, denn Hämophilie (oder Bluterkrankheit) ist selten.

Die heutige Situation der Bluter in Luxemburg ist ein besonderes Beispiel um die Bedeutung der Solidar-Gesellschaft zu unterstreichen. Die ausreichende Verfügbarkeit an Medikamenten, und der freie Zugang zu einer kompetenten medizinischen Versorgung haben die Hämophilie zu einer beherrschbaren Krankheit gemacht.

Hämophilie entsteht durch einen genetischen Defekt. Dieser Fehler kann von den Eltern ererbt sein. Er kann aber auch neu - durch eine zufällige Veränderung der Erbinformation - in vorher nicht betroffenen Familien auftreten. Spontanmutationen sind der Grund für ein Drittel aller Fälle von Hämophilie.

Bei der Hämophilie werden im Körper nicht genügend „Bausteine“ hergestellt, die zur Blutgerinnung notwendig sind (Faktoren I bis XIII). Fehlende Bausteine können der Faktor VIII oder der Faktor IX sein. Das Ausmaß der fehlenden Faktor VIII oder Faktor IX Aktivität bestimmt den Schweregrad der Hämophilie (vom leichten bis zum schweren Bluter). Blutungen sind nur zu stillen, wenn die fehlenden Mengen an Faktoren dem Bluter intravenös verabreicht werden. Weil Blutungen ein häufiges Phänomen sind, nicht nur hervorgeru-

fen durch Stöße und durch Unfälle oder bei Operationen, sondern auch durch Belastungen der Gelenke, wie beim Gehen und Laufen, ist der Bluter beständig besonderen Risiken ausgesetzt. Als Folge der häufigen Blutungen in den Gelenken und in den Muskeln, treten schon sehr früh Geh- und andere Bewegungsbehinderungen auf. Ohne

Behandlung ist die Lebenserwartung des Bluters gering. Und auch die Behandlung mit Gerinnungsmedikamenten ist nicht gefahrlos. Mögliche Risiken sind die Übertragung von Viren wie HIV und Hepatitis, oder Hemmkörper wenn das Immunsystem des Bluters das Gerinnungsmedikament ablehnt.

Der Zugriff auf Gerinnungsmedikamente ist heute die einzige Behandlungsweise. Zuerst geschah dies über menschliches Blut und Blutplasma, bis in die späten 60er Jahre. Große Mengen sind hierfür erforderlich gewesen. Ab den 70er Jahren sind Konzentrate erhältlich geworden, zuerst Faktor VIII, später Faktor IX. Auch zur Herstellung von Konzentraten sind erhebliche Mengen an Blutplasma notwendig. Zwei Schwierigkeiten galt es zu lösen: die Knappheit von Blutplasma und seinen Blutgerinnungsfaktoren, und das hohe Risiko der Krankheitsübertragung durch menschliche Blutpräparate. Dank folgender Entwicklungen hat sich die Lage der Bluter seit den 80er Jahren wesentlich verbessert.

(1) Die vorbeugende Behandlung, welche darin besteht durch

eine fast tägliche Verabreichung den Gehalt an Gerinnungsfaktoren im Blut konstant über einem kritischen Wert zu halten. Dadurch wird spontanen Blutungen vorgebeugt, und eine normale Heilung bei leichten Verletzungen ermöglicht. Obwohl hierbei ein steter Bedarf an Gerinnungsprodukten entsteht, sind der Aufwand und die Menge insgesamt geringer, als wenn der Krisenfall abgewartet wird.

(2) Bluter dürfen die medizinisch kontrollierte Heimselbstbehandlung praktizieren (wie z.B. auch die Diabetiker). Das heißt, sie spritzen sich selbst den Gerinnungsfaktor, und sie sind nicht auf eine tägliche ärztliche Betreuung angewiesen. Dank der vorbeugenden Behandlung und der Heimselbstbehandlung führen Bluter heute ein fast normales Leben. Bluter erleben aktiv zu sein, wie andere Menschen auch, in Schule, Arbeit und im sozialen Leben.

(3) Große Fortschritte sind erreicht worden bei der Sicherheit der plasmatischen Gerinnungskonzentrate gegen Krankheitsrisiken. Weil tausende von Blutspender gebraucht werden, um die nötigen



Photo: LJ-Archiv

Mengen an Gerinnungskonzentrat zu produzieren, war bei Blutern die Ansteckungsrate mit HIV- und Hepatitisviren sehr hoch gewesen, bis Ende der achtziger Jahre. Hier ist die Entwicklung so weit fortgeschritten, dass diese Risiken fast ganz ausgeschlossen werden können. Voraussetzung bleibt, dass der Hersteller strenge Qualitätskriterien beachtet.

(4) Einen besonderen Weg zur Herstellung sicherer Produkte in ausreichender Menge hat die Gentechnik in den 90er Jahren ermöglicht. Sowohl die Knappheit an Blutplasma wie auch das Risiko der Übertragung von Krankheiten entfallen bei dieser Art der Herstellung von Gerinnungskonzentraten.

Doch können gentechnische Produkte die plasmatischen Produkte heute noch nicht ganz ersetzen. Es gilt die besondere Situation eines jeden Bluterkranken zu beachten. Kriterien sind das Erreichen einer optimalen Heilung bei Blutungen und ein geringeres Risiko von Hemmkörpern gegen Gerinnungspräparate.

Ein langwieriger Heilungsprozess oder die Bildung von Hemmkörpern führen zu erheblichen Mehrkosten bei der Behandlung. Hier sind die Gesundheitskasse und die Versorger von Blutpräparaten verpflichtet, die speziellen Bedürfnisse der Bluter zu beachten. Als zukünftige Lösung wird auf die körpereigene Produktion von Gerinnungsfaktoren hingewiesen, die die Gentechnik ermöglichen könnte.

Abschließend wollen wir darauf hinweisen, dass zusätzliche Informationen auf der Webseite der luxemburgischen Hämophilie-Gesellschaft zu finden sind (www.alh.lu), sowie auf der Webseite der World Federation of Hemophilia (www.wfh.org). Die Internationale Hämophiliegesellschaft hat diesen 17. April zum 20. Jahrestag des weltweiten Tag der Hämophilie erklärt.