



Gerinnungs- störung



© picsfive / 123rf.com

Dass etwas mit der Blutgerinnung nicht stimmt, fällt meist während des ersten Lebensjahres auf, wenn der Nachwuchs beginnt, seine Umwelt aktiv zu erkunden: Schrammen bluten länger als normal, zudem bekommen betroffene Kinder leicht blaue Flecken. Bei der Bluterkrankheit oder Hämophilie (von griechisch *aima* = Blut; *philos* = Neigung) handelt es sich um eine seltene Erbkrankheit. Durch genetische Mutationen können für die Blutgerinnung unverzichtbare Eiweiße im Blut nicht oder nicht ausreichend gebildet werden. Deshalb sollten Betroffene Verletzungen möglichst vermeiden. Zudem können die fehlenden Gerinnungsfaktoren dauerhaft oder bei Bedarf in Form von Medikamenten zugeführt werden.

Ablauf Die Hämostase, also die Stillung der Blutung nach einer Verletzung, ist eine lebenswichtige Funktion des Körpers und erfolgt bei Gesunden in mehreren aufeinander folgenden und ineinander greifenden Phasen: Zunächst zieht sich das betroffene Gefäß zusammen, um den Blutfluss zu verlangsamen.



Normalerweise hören Wunden von selbst auf zu bluten. Nicht so bei Menschen mit Hämophilie: Wegen einer genetischen Mutation bildet sich bei ihnen ein Blutpfropf nur schlecht oder gar nicht.

Im zweiten Schritt kommt es zur Anlagerung von Thrombozyten (Blutplättchen) an der verletzten Stelle sowie zu ihrer Aktivierung. Dadurch wird die Wunde zunächst mit einer dünnen Schicht verschlossen. Diese Vorgänge zusammen bezeichnet man auch als primäre Hämostase. Die eigentliche Blutgerinnung folgt in Schritt drei, auch sekundäre Hämostase genannt: Durch eine komplexe Reaktionskaskade, an der die im Plasma gelösten Gerinnungs-

faktoren (nummeriert von I bis XII) beteiligt sind, entsteht ein Fibringerinnsel, das die Wunde fest verschließt. Dabei aktiviert wie bei einer Kettenreaktion immer ein Faktor den nächsten.

Ausfall Kann einer der Faktoren nicht oder nicht ausreichend gebildet werden, wird die Reaktionskaskade unterbrochen und die Blutgerinnung gestört. Abhängig davon, welche Faktoren betroffen sind, existieren verschiedene Formen der Bluterkrankheit: Am

bekanntesten sind die Hämophilie A, die durch Mutationen im Gen für den Faktor VIII verursacht wird, und die Hämophilie B, bei der der Faktor IX betroffen ist. Beide Erkrankungen sind selten: Hämophilie A tritt bei einem von 10 000 Menschen auf, Hämophilie B bei einem von 60 000 Menschen. Auch andere Gerinnungsfaktoren können gestört sein, allerdings treten diese Mutationen noch viel weniger häufig auf. Beim Von-Willebrand-Syndrom (auch: Von-Willebrand-Jürgens-Syndrom) ist die Bildung des Von-Willebrand-Faktors gestört. Dieses Protein spielt einerseits bei der Aggregation der Thrombozyten während der primären Hämostase eine wichtige Rolle, andererseits stabilisiert es den Faktor VIII im Blut. Eine Störung des Von-Willebrand-Faktors zieht deshalb zusätzlich auch einen Faktor VIII-Mangel nach sich.

Vererbung An Hämophilie A und B erkranken ausschließlich Männer, da sich die Gene für die Faktoren VIII und IX auf dem X-Chromosom befinden und der Erbgang rezessiv ist. Das bedeutet, dass Frauen mit einem gesunden und einem veränderten Gen nicht erkranken, da sie den Faktormangel aufgrund ihrer zwei X-Chromosomen ausgleichen können. Sie können die Erkrankung aber

Schmerzhafte Verspannungen natürlich behandeln

WALA Aconit Schmerzöl

- Blauer Eisenhut (*Aconitum napellus*) wirkt schmerzlindernd
- Kampfer (*Camphora*) regt die periphere Durchblutung an und wärmt wohltuend
- Natürliches ätherisches Lavendelöl (*Lavandulae aetheroleum*) beruhigt und entspannt



WALA
Arzneimittel 

Aconit Schmerzöl
Ölige Einreibung 50 ml, 100 ml
Zusammensetzung: 10 g (11 ml) enthalten: Wirkstoffe: *Aconitum napellus* e tubere ferm 33c Dil. D9 oleos. (HAB, Vs. 33c und 12j, in raffiniertem Erdnussöl) 1,0 g; D-Campher 0,1 g; *Lavandulae aetheroleum* 0,1 g; Quarz Dil. D9 oleos. (HAB, Vs. 8a und 12j, in raffiniertem Erdnussöl) 1,0 g. Sonstiger Bestandteil: Raffiniertes Erdnussöl. Anwendungsgebiete gemäß der anthroposophischen Menschen- und Naturerkenntnis. Dazu gehören: Anregung des Wärmeorganismus und Integration von Stoffwechselprozessen bei schmerzhaften entzündlichen Erkrankungen, die vom Nerven-Sinnes-System ausgehen, z.B. Nervenschmerzen (Neuralgien), Nervenentzündungen (Neuritiden), Gürtelrose (Herpes zoster), rheumatische Gelenkerkrankungen. Gegenanzeigen: Aconit Schmerzöl darf nicht angewendet werden: bei Kindern unter 6 Jahren; wenn Sie überempfindlich (allergisch) sind gegenüber Kampfer oder einem der anderen Wirkstoffe, Erdnussöl oder Soja. Warnhinweis: Enthält Erdnussöl. Nebenwirkungen: Erdnussöl kann selten schwere allergische Reaktionen hervorrufen. In sehr seltenen Fällen kann es bei Anwendung dieses Arzneimittels zu Hautrötungen und -ausschlägen kommen. Bei entsprechend sensibilisierten Patienten können durch Aconit Schmerzöl Überempfindlichkeitsreaktionen (einschließlich Atemnot) ausgelöst werden.

WALA Heilmittel GmbH – 73085 Bad Boll / Eckwälden – www.walaarzneimittel.de

an ihre Söhne (ein X- und ein Y-Chromosom) weitergeben. Bis zur Hälfte aller Betroffenen hat die Erkrankung von ihren Eltern geerbt, bei den anderen sind die Mutationen spontan aufgetreten.

Das Von-Willebrand-Syndrom hingegen wird autosomal-dominant vererbt. Es können also sowohl Männer als auch Frauen gleichermaßen erkranken; zudem reicht ein mutiertes Gen aus, damit die Erkrankung ausbricht. Etwa ein Prozent der Bevölkerung ist betroffen.

Symptome und Komplikationen Verlängerte Blutungszeiten oder Nachblutungen, beispielsweise auch bei Impfungen oder wenn Blut abge-

blutungen im Kopfbereich, besonders im Gehirn.

Die Schwere der Erkrankung ist abhängig von der Restmenge des betroffenen Faktors, die noch gebildet werden kann. Während es bei leichten Verlaufsformen nur nach schweren Verletzungen oder Operationen zu Blutungen kommt, können sie bei schweren Formen sogar spontan ohne Grund auftreten. Auch alle Abstufungen dazwischen sind möglich.

Patienten mit Von-Willbrand-Syndrom leiden überdurchschnittlich häufig an Schleimhautblutungen, vor allem an Nasenbluten. Frauen haben verlängerte und/oder stärkere Regelblutungen. Oftmals wird die Erkrankung im Zusam-

THERAPIE

Das Von-Willebrand-Syndrom wird mit Faktorkonzentraten behandelt, die sowohl den Von-Willbrand-Faktor als auch Faktor VIII enthalten. Bei Formen, bei denen noch Restmengen des Von-Willebrand-Faktors gebildet werden, können diese kurzfristig durch Desmopressin freigesetzt werden.

nommen wird, weisen bereits bei kleinen Kindern auf eine Hämophilie hin. Bei beiden Erkrankungsformen kann es zu Blutungen in die Gelenke kommen, was unbehandelt zu einer Funktionsstörung und langfristig sogar zur Zerstörung führen kann. Betroffen sind häufig besonders die großen Gelenke an Knie und Ellenbogen oder das Sprunggelenk. Gefährlich sind auch Blutungen in der Muskulatur, etwa nach einem Stoß oder Unfall. Dadurch können die Muskeln schrumpfen, was wiederum Gelenkfehlstellungen nach sich ziehen kann. Schließlich können Nerven durch zu großen Druck geschädigt werden. Lebensgefährlich sind

menhang mit Komplikationen bei Routineeingriffen wie einer Zahnextraktion diagnostiziert. Auch hier kann die Schwere der Erkrankung in Abhängigkeit des speziellen Typs sehr unterschiedlich stark sein. ■

*Dr. Anne Benckendorff,
Medizinjournalistin*

- Weitere Informationen zur Behandlung finden Sie, wenn Sie diesen Artikel online unter www.pta-aktuell.de lesen!



WEBCODE: EA147