

PNH

Broschüre und Tagebuch für Patienten

PNH verstehen



Diese Broschüre wurde für Patienten mit paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie (PNH) konzipiert, sowie für ihre Betreuer, Familien und Freunde. Sie enthält Informationen über PNH, unter anderem zu Ursachen, Symptomen und Behandlungsmöglichkeiten sowie Tipps zum Lebensstil, um den Alltag zu erleichtern.

Das Symptomtagebuch im hinteren Teil dieser Broschüre kann von Menschen mit einer PNH-Diagnose dazu verwendet werden, ihre Symptome zu dokumentieren und zu notieren, wie es ihnen mit ihrer Behandlung geht. Die Besprechung der Tagebucheinträge bei jedem Termin hilft sowohl dem Arzt als auch anderen Mitgliedern des Behandlungsteams dabei, Symptome und Veränderungen zu protokollieren, um feststellen zu können, ob die Behandlung geändert werden muss.

Unterstrichene Begriffe werden im Glossar im hinteren Teil der Broschüre erklärt.

- 1** Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH) verstehen
Seite 7 — 10
- 2** Wer erkrankt an PNH?
Seite 11
- 3** Was verursacht PNH?
Seite 12 — 14
- 4** Was sind die Anzeichen und Symptome von PNH?
Seite 15 — 18
- 5** Wie wirkt sich PNH auf die Lebensqualität aus?
Seite 19 — 20
- 6** Wie wird PNH diagnostiziert und kontrolliert?
Seite 21 — 22
- 7** Wie wird PNH behandelt?
Seite 23 — 24
- 8** Mit PNH leben
Seite 25 — 30
- 9** Über PNH sprechen
Seite 31 — 32
- 10** Erfahrungsbericht eines PNH-Patienten
Seite 33 — 36
- 11** Symptomtagebuch für Patienten
Seite 37 — 42
- 12** Wo bekomme ich weitere Informationen?
Seite 43
- G** Glossar
Seite 45 — 46

Was ist PNH?

PNH ist eine sehr seltene und komplexe Erkrankung. Bei Menschen mit PNH kann eine Vielzahl von Symptomen auftreten. Manche Menschen bemerken praktisch keine Symptome, während bei anderen verschiedene Symptome und Komplikationen auftreten können.

7



Die Bezeichnung PNH rührt von einigen der Hauptmerkmale der Erkrankung her. Die medizinischen Begriffe der Bezeichnung werden nachfolgend erklärt:

P

Paroxysmal bedeutet in Episoden auftretend. PNH ist eigentlich eine Erkrankung, bei der die Blutkörperchen chronisch zerstört werden. Es gibt jedoch Zeiten, zu denen diese Zerstörung zunimmt und die bemerkten Symptome sich verschlechtern.

N

Nächtlich bedeutet „in der Nacht“. Der dunkel gefärbte Urin (Hämoglobinurie), der bei PNH auftreten kann, fällt insbesondere morgens auf. Daher dachte man ursprünglich, dass die Zerstörung der roten Blutkörperchen in der Nacht vorstatten ging. Heute wissen wir, dass dieser Vorgang auch tagsüber stattfindet.

H

Hämoglobinurie bedeutet das Auftreten von Hämoglobin im Urin. Bei der PNH kann aufgrund der Zerstörung der roten Blutkörperchen Hämoglobin in den Urin freigesetzt werden, was den Urin dunkel färbt. Nur 1 von 4 Personen weist jedoch bei der Diagnose von PNH dieses Symptom auf, bei anderen hingegen tritt es unter Umständen niemals auf.

.....

Heute, da wir PNH besser verstehen, wissen wir, dass diese Bezeichnung nicht die Erfahrungen aller Patienten beschreibt und auch nicht das Wesen der Erkrankung vollständig wiedergibt.

.....

Fakten über das Blut

9

Unser Herz pumpt kontinuierlich Blut durch unseren Körper und liefert so Nährstoffe an die Zellen und transportiert Abfallstoffe ab. Etwa die Hälfte unseres Blutes im Körper besteht aus einer Flüssigkeit, die als Plasma bezeichnet wird; die andere Hälfte besteht aus Zellen.

Blutzellen sind Zellen, die im Knochenmark produziert werden und in drei Arten unterteilt sind: rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen und Blutplättchen.

Rote Blutkörperchen

(Erythrozyten) zirkulieren den Sauerstoff im Körper. Sie enthalten Hämoglobin, auch als Hb abgekürzt, das den roten Blutkörperchen ihre Farbe verleiht

Weißer Blutkörperchen

(Leukozyten) spielen eine wichtige Rolle bei Entzündungs- und Immunreaktionen

Blutplättchen (Thrombozyten) sind am Anfangsstadium der Blutgerinnung beteiligt und stoppen Blutungen

Bluterkrankungen sind Krankheiten, die die normale Funktionsweise des Blutes beeinträchtigen und schwerwiegend sein können. Sie können einen oder mehrere Blutbestandteile beeinträchtigen und akut (das heißt, dass sie plötzlich auftreten und kurze Zeit anhalten) oder chronisch (das heißt, sie treten allmählich auf oder halten über längere Zeit an) sein. PNH ist eine chronische Erkrankung, aber bei den Patienten können akute Episoden auftreten.

Wer erkrankt an PNH?

PNH ist eine sehr seltene Erkrankung. Von einer Million Menschen erkranken an ihr nur etwa 16 Menschen, und jedes Jahr werden nur 1,3 neue Fälle pro Million Menschen diagnostiziert. Es ist eine erworbene genetische Erkrankung, was bedeutet, dass es keine ererbte Erkrankung ist und von den Eltern nicht an die Kinder weitergegeben werden kann. Sie ist nicht ansteckend. Männer und Frauen sind gleichermaßen von PNH betroffen. Obwohl PNH in allen Altersgruppen auftreten kann (einschließlich bei Kindern), wird sie am häufigsten bei Menschen Anfang bis Mitte dreißig diagnostiziert, häufig infolge unterschwelliger Symptome, die sich über einen langen Zeitraum ausbilden und verschlechtern können.

PNH geht häufig mit Erkrankungen einher, die dazu führen, dass das Knochenmark nicht mehr normal funktioniert, wie beispielsweise aplastische Anämie (AA). Bei Menschen mit Syndromen mit Knochenmarkversagen besteht eine höhere Wahrscheinlichkeit, dass PNH auftritt.



Was verursacht PNH?

Das Komplementsystem ist ein Bestandteil des Immunabwehrsystems des Körpers, das Bakterien, Viren und abnorme Zellen angreift und zerstört. Normale Blutzellen haben einen Schutzschild aus Proteinen auf ihrer Oberfläche, die die Zellen vor Angriffen durch das Komplementsystem verteidigen. Diese Proteine haften an der Zelloberfläche mithilfe einer anderen Gruppe von Proteinen (GPI-verankerten Proteinen), die von dem PIG-A-Gen produziert werden. Bei PNH bedeutet in der Regel eine Veränderung (Mutation) des PIG-A-Gens innerhalb der Knochenmarkstammzellen, dass manche Blutzellen weniger oder gar keine GPI-verankerten Proteine auf ihrer Oberfläche haben. Dies wiederum bedeutet, dass sie weniger oder gar keine an ihnen haftende Schutzproteine haben und sich daher nicht vor dem Komplementsystem schützen können. Von der PIG-A-Genmutation können rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen

und Blutplättchen betroffen sein. Betroffene rote Blutkörperchen werden vom Komplementsystem leicht auseinandergebrochen (ein Vorgang, der als Hämolyse bezeichnet wird), während betroffene weiße Blutkörperchen und Blutplättchen vom Komplementsystem aktiviert werden. Das Ausmaß der Beeinträchtigung jeder Zellenart ist variabel. Diese Beeinträchtigung wird unterteilt in Typ I, Typ II und Typ III, wie unten abgebildet.

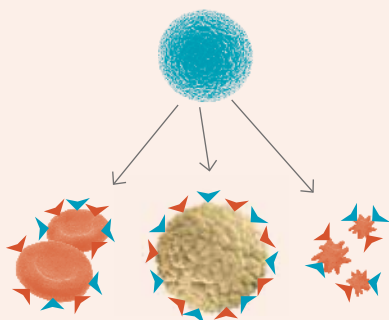
Es ist noch nicht geklärt, warum die PIG-A-Genmutation entsteht, obwohl es eine Verbindung zu anderen Formen des Knochenmarkversagens gibt, wie beispielsweise der AA oder dem myelodysplastischen Syndrom (MDS). Dieser Zusammenhang besteht jedoch nicht bei allen Patienten, und manche Patienten haben PNH ohne irgendeine andere Form des Knochenmarkversagens beziehungsweise die 'klassische PNH', wie sie manchmal bezeichnet wird.

Typen von PNH-Zellen

Die Blutzellen von Menschen mit PNH werden in drei Typen unterteilt:

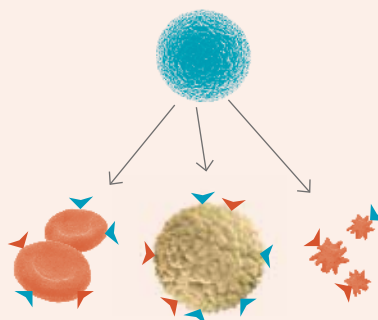
12

Normale Stammzellen (Zellen des Typs I)



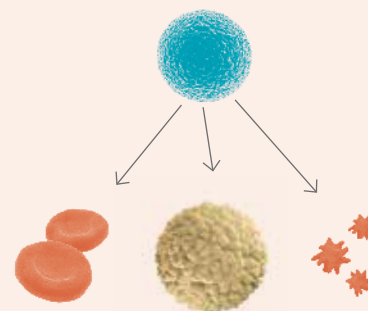
PNH I-Zellen (oder Zellen des Typs I) sind normale Blutzellen, bei denen die Proteine auf ihrer Oberfläche sitzen, um sie vor Zerstörung oder Aktivierung durch das Komplementsystem zu schützen

PNH-Stammzellen (Zellen des Typs II)



PNH II-Zellen (oder Zellen des Typs II) fehlen einige der Schutzproteine auf ihrer Oberfläche; sie reagieren daher teilweise empfindlich auf Zerstörung oder Aktivierung durch das Komplementsystem

PNH-Stammzellen (Zellen des Typs III)



PNH III-Zellen (oder Zellen des Typs III) fehlen alle Schutzproteine auf ihrer Oberfläche, sodass sie vom Komplementsystem leicht zerstört oder aktiviert werden

.....

Die Ärzte verwenden einen Test namens Durchflusszytometrie, um die prozentualen Anteile der verschiedenen Arten von Blutzellen zu messen. Weitere Informationen zur Durchflusszytometrie finden Sie in Abschnitt 6: Wie wird PNH diagnostiziert und kontrolliert?

.....

PNH-Klongröße

Die sogenannte PNH -Klongröße bezieht sich auf das Verhältnis zwischen PNH-Zellen ohne normale Expression (d. h. ohne ein normales Vorliegen) von GPI-verankerten Proteinen (PNH II-Zellen und PNH III-Zellen) und normalen Zellen (PNH I-Zellen). Beispielsweise hat eine Person mit 60 % Blutzellen ohne GPI-verankerte Proteine und 40 % normalen Zellen eine PNH-Klongröße von 60 %. In der Regel beziehen sich Ärzte und Fachpflegekräfte auf die weißen Blutkörperchen oder den ‚Granulozyten‘-Klon, wenn sie über die PNH-Klongröße sprechen. Der Grund dafür ist, dass die weißen Blutkörperchen durch das Komplementsystem nicht zerstört werden und daher stabiler zu messen sind als rote Blutkörperchen, die zum Abbau neigen oder möglicherweise aufgrund einer Bluttransfusion vorhanden sind und somit nicht vom eigenen Knochenmark des Patienten produziert werden.

Der Prozentsatz der PNH-Klonzellen kann enorm variieren. Manche Menschen haben sehr wenige PNH-Zellen und andere haben fast 100 % PNH-Zellen. Außerdem kann sich die PNH-Klongröße im Laufe der Zeit ändern. Sie sollte regelmäßig kontrolliert werden, um so zu einem besseren Verständnis der Erkrankung beizutragen. Es ist nicht ungewöhnlich, dass die PNH-Klongröße nach der Behandlung (beispielsweise mit Arzneimitteln wie Antilymphozytenglobulin [ALG] oder Antithymozytenglobulin [ATG]) zunimmt.

.....
PNH ist eine Erkrankung, bei der rote PNH-Blutkörperchen des Typs II und des Typs III zerstört werden und weiße PNH-Blutkörperchen des Typs II und III sowie PNH-Blutplättchen des Typs II und III aktiviert werden, weil ihnen Schutzproteine auf ihrer Oberfläche fehlen.
.....

13

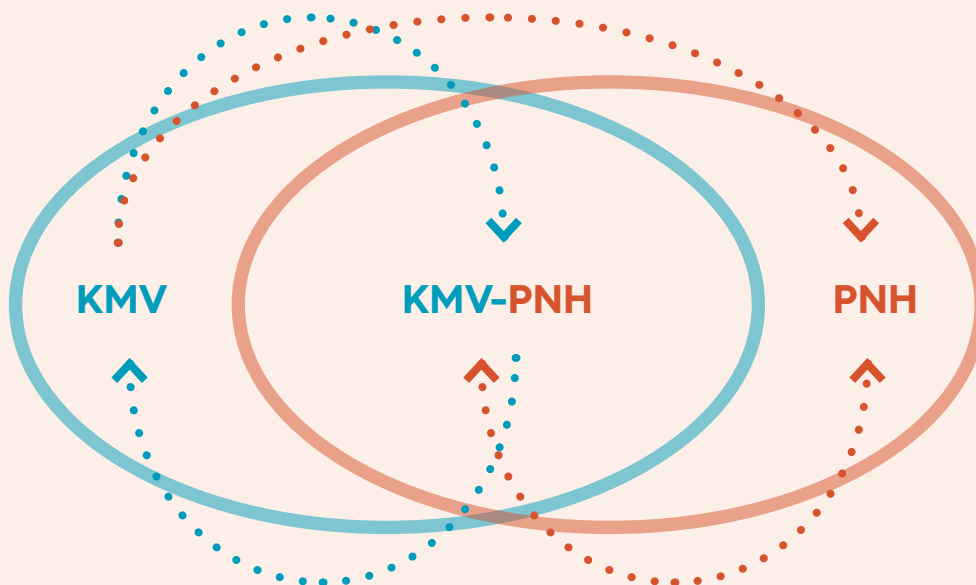


Knochenmarkversagen

Der genaue Grund, warum bei manchen Menschen PNH auftritt, ist nicht bekannt; PNH tritt jedoch häufig zusammen mit anderen Erkrankungen wie beispielsweise AA und MDS auf, die dazu führen, dass das Knochenmark weniger effektiv neue Blutzellen produziert.

Über die Ursachen für das der PNH zugrundeliegende Knochenmarkversagen weiß man derzeit sehr wenig. Hierzu ist anzumerken, dass ein Knochenmarkversagen im Laufe der Zeit entstehen kann und dass PNH bei Patienten, bei denen eine durch Knochenmarkversagen bedingte Erkrankung zuvor geheilt wurde, dennoch auftreten kann. Daher ist es wichtig, Veränderungen im Blutbild beziehungsweise Symptome im Blick zu behalten, um die Knochenmarkfunktion zu kontrollieren.

Zusammenhang zwischen Knochenmarkversagen (KMV) und PNH



Was sind die Anzeichen und Symptome von PNH?

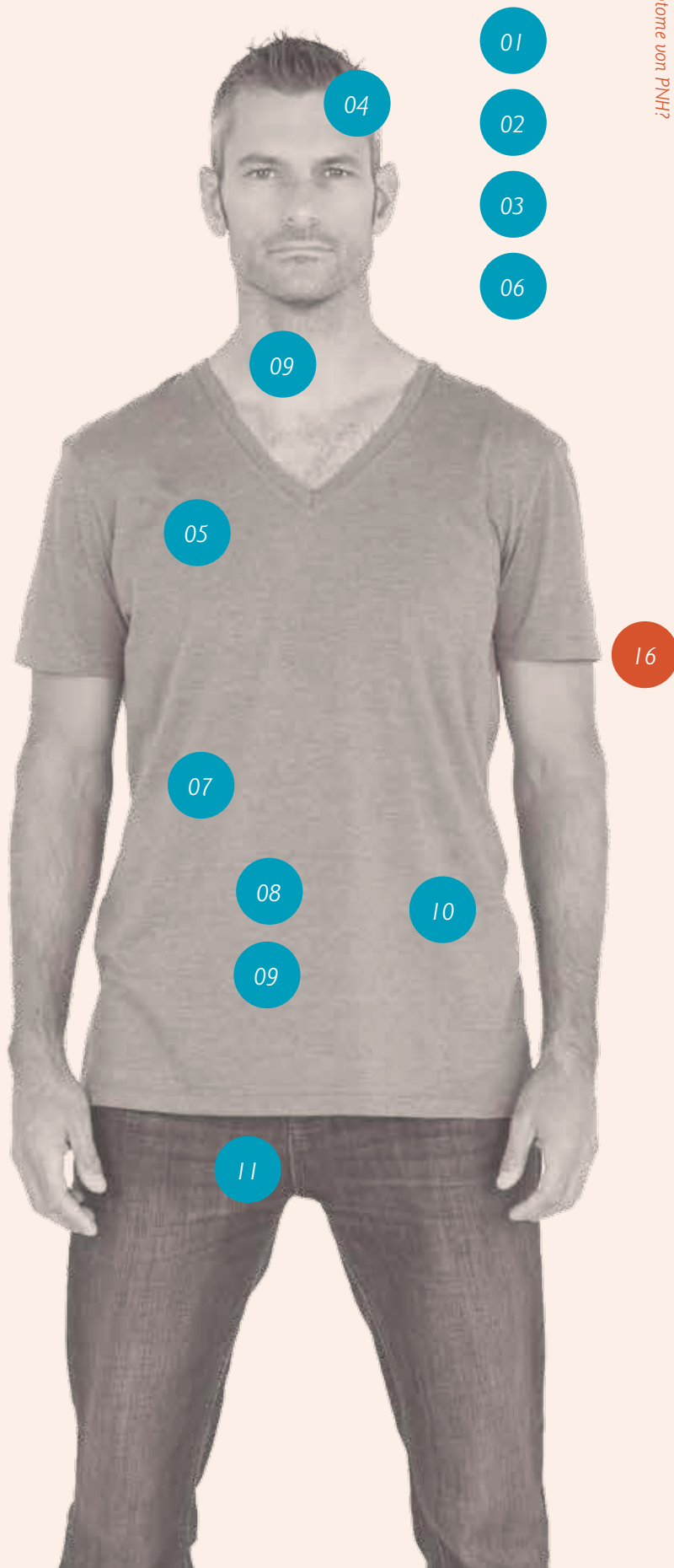
Die Anzeichen und Symptome von PNH sind unterschiedlich. Manchen Menschen geht es trotz PNH gut, anderen hingegen kann es sehr schlecht gehen, mit Komplikationen, die lebensbedrohlich sein können. PNH wird häufig jahrelang nicht diagnostiziert, da sie sich bei jedem Menschen anders äußert und viele Symptome aufweist, die in der Regel mit anderen Erkrankungen in Verbindung gebracht werden.

.....
Es lässt sich sehr schwer vorhersagen, wie sich PNH auf den Einzelnen auswirkt und wie sich die Erkrankung im Laufe der Zeit möglicherweise verändert. Bei Menschen mit einer Erkrankung des Knochenmarks wie AA kann PNH bei einem routinemäßigen Untersuchungstest auf PNH diagnostiziert werden, selbst wenn die betreffenden Personen keinerlei Symptome von PNH zeigen.
.....

Nachstehend sind die Anzeichen und Symptome aufgeführt, die bei Menschen mit PNH auftreten können. Man sollte immer daran denken, dass manche Menschen sehr wenige Probleme haben und bei ihnen möglicherweise nicht alle diese Anzeichen und Symptome auftreten. Weitere Informationen zu diesen Anzeichen und Symptomen sowie sonstigen Folgen von PNH finden Sie auf der nächsten Seite.

Folgende Symptome können im ganzen Körper auftreten

- 01 — *Thrombose*
- 02 — *Hämolyse*
- 03 — *Anämie*
- 04 — *Abgeschlagenheit*
- 05 — *Pulmonale Hypertonie (PHT) und Dyspnoe*
- 06 — *Arterielle Hypertonie (AHT)*
- 07 — *Gelbsucht*
- 08 — *Gallensteine*
- 09 — *Bauchschmerzen und Schluckbeschwerden*
- 10 — *Nierenfunktionsstörung und chronische Nierenerkrankung*
- 11 — *Erektile Dysfunktion*



01

02

03

06

04

09

05

16

07

08

10

09

11

Thrombose

Thrombose ist die Bildung von Blutgerinnseln innerhalb der Blutgefäße. Normalerweise bildet das Blut Gerinnsel bei Schädigungen, beispielsweise wenn eine Verletzung vorliegt. Bei PNH kann das Blut jedoch zu leicht Gerinnsel bilden. Das ist eine schwerwiegende Erkrankung, da Blutgerinnsel eine Behinderung des Blutflusses verursachen können und so unter Umständen verhindern, dass Sauerstoff in die Körpergewebe gelangt. Die Behinderung einer Vene oder Arterie durch ein Blutgerinnsel von einer anderen Stelle wird Thromboembolie genannt. Dies kann sehr schwerwiegend oder sogar tödlich sein, je nach Lage des blockierten Blutgefäßes, und kann zu einem Herzinfarkt, Schlaganfall oder einer Organschädigung führen. PNH kann auch in atypischen Venen wie den von der Leber abführenden Lebervenen zu Thrombose führen (Budd-Chiari-Syndrom). Thromboembolie ist die Haupttodesursache bei Menschen mit PNH.

Hämolyse

Hämolyse ist die Zerstörung von roten Blutkörperchen. Dabei wird Hämoglobin in das Blutplasma freigesetzt und verursacht Symptome wie dunkel gefärbten Urin und Anämie. Bei schwerwiegender Hämolyse führt die Zerstörung von roten Blutkörperchen zu einer schnelleren Freisetzung von Hämoglobin in den Blutstrom und kann übermäßige Müdigkeit, Kurzatmigkeit und eine höhere Herzfrequenz hervorrufen. Freies Hämoglobin bindet auch Stickstoff und verursacht so einen Stickstoffmangel im Blut. Dieser Stickstoffmangel führt zu Krämpfen in bestimmten Körpermuskeln wie im Bauchraum und in der Speiseröhre (die den Mund mit dem Magen verbindet), was starke Schmerzen und ein erhöhtes Thromboembolie-Risiko zur Folge hat. Derselbe Vorgang kann auch Schwierigkeiten beim Schlucken bereiten oder zu einer erektilen Dysfunktion führen.

Anämie

Anämie wird als eine Verminderung der Zahl der roten Blutkörperchen im Blut definiert. Geringe Zahlen von roten Blutkörperchen können infolge einer verminderten Produktion von roten Blutkörperchen zustande kommen, die

auf eine schlechte Knochenmarkfunktion oder eine vermehrte Zerstörung von roten Blutkörperchen (Hämolyse) zurückzuführen ist. Eines der Hauptmerkmale der PNH ist die hämolytische Anämie. Menschen mit Anämie können unter Müdigkeit (Abgeschlagenheit), Kurzatmigkeit besonders bei körperlicher Belastung (z. B. beim Treppensteigen) oder Entspannung, Blässe (blasser Hautfarbe), Palpitationen (bewusste Wahrnehmung des eigenen Herzschlags), Benommenheit und Ohnmacht leiden. Der Hämoglobinwert gibt nicht unbedingt das Ausmaß an Abgeschlagenheit oder Beeinträchtigung der Lebensqualität der Betroffenen wieder.

Abgeschlagenheit

Abgeschlagenheit ist ein Symptom für Anämie, sie kann jedoch auch unabhängig von einer Anämie auftreten. Bei PNH ist die auftretende Müdigkeit häufig deutlich schlimmer, als man es bei Menschen mit anderen Formen der Anämie erwarten würde. Eine Erklärung hierfür kann die niedrigere Stickstoffkonzentration im Blut sein. Übermäßige Müdigkeit kann kräftezehrend sein und die Arbeit, das Privatleben und die Fähigkeit zur Ausübung normaler Aktivitäten des täglichen Lebens beeinträchtigen. Menschen mit PNH müssen unter Umständen ihr Leben und ihre Aktivitäten wegen dieser Müdigkeit umstellen. Manchmal kann übermäßige Müdigkeit als Depression fehlinterpretiert werden.

Pulmonale Hypertonie (PH) und Dyspnoe

Pulmonale Hypertonie (PH) ist eine Erkrankung, bei der der Blutdruck der Lungenarterien abnorm hoch ist. Bei knapp der Hälfte der Menschen mit PNH wird eine PH nachgewiesen. Da sich PH auf die Lungen auswirkt, sind Kurzatmigkeit und Atembeschwerden (Dyspnoe) gängige Symptome dieser Erkrankung, die das Herz noch zusätzlich belasten können. Starke Abgeschlagenheit und schwere Dyspnoe sind zwei Symptome der PNH, die mit einer PH im Einklang stehen. PH geht auch mit einem erhöhten Risiko für andere schwerwiegende Gesundheitsprobleme einher, wie thrombotischen Ereignissen (TE), und kann unbehandelt eine sehr schwerwiegende Erkrankung sein.

Arterielle Hypertonie (AH)

Arterielle Hypertonie (oder Bluthochdruck) ist eine Erkrankung, bei der der Blutdruck in den Arterien erhöht ist. Manche Patienten klagen über Kopfschmerzen, Benommenheit, Schwindel (als würde sich der eigene Körper bewegen oder drehen, obwohl dies nicht der Fall ist), Tinnitus (die Wahrnehmung von Geräuschen, denen keine äußere Geräuschquelle zugeordnet werden kann) oder verändertes Sehen. In der Regel verursacht Hypertonie anfänglich keine Symptome, aber über längere Zeit anhaltende Hypertonie ist ein Hauptrisikofaktor für hypertensive Herzerkrankung, koronare Arterienkrankheit, Schlaganfall, Aortenaneurysma, periphere Arterienkrankheit und chronische Nierenerkrankung.

Gelbsucht

Bilirubin ist das gelbe Pigment, das beim Abbau von roten Blutkörperchen freigesetzt wird. Dieses Pigment kann bei ausgeprägter Hämolyse (Zerstörung der roten Blutkörperchen) Gelbsucht (gelbe Verfärbung der Augen oder der Haut) hervorrufen. Gelbsucht kann auch mit Juckreiz einhergehen.

Gallensteine

Gallensteine sind verhärtete Ablagerungen von Verdauungsflüssigkeit, die sich in der Gallenblase bilden kann, einem Organ, das Gallensaft in den Darm ausschüttet. Wenn Gallensteine den Gallengang blockieren, kann dies zu plötzlichen, immer stärker werdenden Schmerzen im Unterleib, zu Übelkeit, Rückenschmerzen zwischen den Schulterblättern oder zu Schmerzen in der rechten Schulter führen. Bei Patienten mit PNH kann sich auch Gallengries bilden, der zu ähnlichen Symptomen wie bei Gallensteinen führen kann. Unter Umständen empfehlen die Ärzte die Entfernung der Gallenblase, um die Symptome von Gallensteinen und Gallengries zu lindern.

Bauchschmerzen und Schluckbeschwerden

PNH-Patienten können unter episodisch auftretenden oder anhaltenden Schmerzen in der Magen- und Bauchregion leiden sowie unter Beschwerden und Schmerzen beim Schlucken. Die Schmerzen können leicht oder sehr stark sein und erfordern unter Umständen eine Behandlung. Schmerzen können auch im unteren Rücken auftreten und Kopfschmerzen verursachen.

Nierenfunktionsstörung und chronische Nierenerkrankung

Die Nieren sind wichtige Organe und haben verschiedene wichtige Funktionen im menschlichen Körper, unter anderem die Entsorgung von Abfallstoffen aus dem Blut. Eine der bekannten Komplikationen von PNH ist die herabgesetzte Nierenfunktion und ein beträchtlicher Prozentsatz an Menschen mit PNH leidet unter chronischer Nierenerkrankung. Es wird vermutet, dass chronische Hämolyse eine der Hauptursachen für Vernarbungen des Nierengewebes ist, was wiederum die Nierenfunktion beeinträchtigen und zu Nierenversagen führen kann, nach Thromboembolie eine der Haupttodesursachen bei PNH.

Erektile Dysfunktion

Männer mit PNH können möglicherweise Probleme haben, eine Erektion zu bekommen beziehungsweise beizubehalten. Dies liegt daran, dass das freie Hämoglobin, das während der Hämolyse in das Blut freigesetzt wird, an Stickstoff bindet und die Konzentrationen an Stickstoff im Blutstrom senkt. Dies wiederum führt dazu, dass sich die Blutgefäße im Penis verengen, was einen eingeschränkten Blutfluss in den Penis zur Folge hat und das Eintreten oder Beibehalten einer Erektion verhindert. Männer, bei denen eine erektile Dysfunktion auftritt, sollten mit ihrem Arzt darüber sprechen, da es hierfür Behandlungen gibt.

Wie wirkt sich PNH auf die Lebensqualität aus?

19

Thromboserisiko

Chronische Hämolyse, die ein erhöhtes Thromboserisiko mit sich bringt, ist der zentrale Mechanismus, der den mit PNH zusammenhängenden Erkrankungs- und Todesfallzahlen zugrundeliegt. Mit den gegenwärtigen Behandlungsformen konnten bei Menschen mit PNH die TE beträchtlich verringert werden, sodass sie mit einer annähernd normalen Lebenserwartung rechnen können.

Auswirkungen der Symptome

Aufgrund der kontinuierlichen Hämolyse, die bei PNH vorliegen kann, können daran erkrankte Menschen eine Reihe von Symptomen aufweisen, die ihre Lebensqualität beeinträchtigen, beispielsweise Abgeschlagenheit (Müdigkeit/ Erschöpfung), Bauchschmerzen (Magengegend), Kopfschmerzen, Kurzatmigkeit, Dysphagie (Schluckbeschwerden) und erektiler Dysfunktion.

Psychologische Auswirkungen

Die Erhaltung der psychischen Gesundheit ist entscheidend für eine gute Lebensqualität. Die Diagnose der PNH ist ein lebensveränderndes Ereignis, und manche Patienten profitieren möglicherweise von professioneller psychologischer Unterstützung, wenn sie lernen, sich auf ihre Erkrankung einzustellen. Außerdem kann es für Menschen mit PNH vorteilhaft sein, Unterstützung von anderen PNH-Patienten zu erhalten und ihre Erfahrungen auszutauschen. Häufig ist es für die psychische Gesundheit der Patienten hilfreich, ein so normales Leben wie möglich zu führen und dabei körperliche Aktivitäten entsprechend anzupassen.

Verbesserung der Lebensqualität

Die Symptome, die bei Menschen mit PNH auftreten, können belastend sein und ihr Leben wesentlich beeinträchtigen. Jüngste Fortschritte in der Medizin haben jedoch zu Behandlungsmöglichkeiten für Menschen mit PNH geführt, die sich spürbar auf das Überleben und die Lebensqualität auswirken können.



.....
Weitere Informationen zum Umgang mit den Symptomen und Behandlungsauswirkungen von PNH und wie man sich den Alltag erleichtern kann, sind in Abschnitt 8 zu finden: Mit PNH leben.
.....

Wie wird PNH diagnostiziert und kontrolliert?

Die Diagnose der PNH kann bekanntlich lange dauern, manchmal sogar Monate oder Jahre. Dies kann eine ganze Reihe von Gründen haben:

- Ihre Anzeichen und Symptome sind von Patient zu Patient ganz unterschiedlich
- Ihre Anzeichen und Symptome treten bei vielen Krankheiten auf
- Sie ist sehr selten und kommt dem Arzt daher nicht unbedingt sofort in den Sinn

Wer sollte sich auf PNH testen lassen?

Menschen, bei denen einer oder mehrere der folgenden Faktoren vorliegen, sollten sich auf PNH testen lassen:

- Ungeklärte Thrombose
- Thrombose an atypischen Stellen in Verbindung mit Hämolyse – wie beispielsweise das Budd-Chiari-Syndrom
- Knochenmarkversagen – wie beispielsweise AA oder MDS
- Coombs-negative hämolytische Anämie
- Hämolyse in Verbindung mit Anämie, Abgeschlagenheit, Dystonie der glatten Muskulatur (Dysphagie, Bauchschmerzen, Dyspnoe, erektile Dysfunktion), unklare Eingeweideschmerzen oder Hämoglobinurie

Aufgrund der lebensbedrohlichen und fortschreitenden Natur der PNH sind bei diesem Personenkreis Kontrollen äußerst wichtig: Bei manchen Menschen kann die Klonggröße über einen Zeitraum von mehreren Monaten schnell zunehmen, selbst bei Menschen, die nur eine geringe Anzahl an betroffenen Zellen aufweisen. Die Klonggröße wirkt sich jedoch nicht immer auf den Verlauf der Erkrankung aus; daher sollte jeder Patient entsprechend kontrolliert werden.



Der qualitativ hochwertigste Test zur Diagnose und Kontrolle der PNH ist die hochsensitive Durchflusszytometrie.

Durchflusszytometrie zur Diagnose von PNH

Mit der Durchflusszytometrie wird die PNH-Klongröße unter Verwendung einer kleinen Blutprobe aus dem Arm der betreffenden Person gemessen. Mit dem Test werden einzelne Blutzellen untersucht, um herauszufinden, ob sie auf ihrer Oberfläche GPI-verankerte Proteine haben, die sie vor dem Immunsystem schützen können. Sind diese Proteine vorhanden, ist die Blutzelle normal (Zelle des Typs I), während die Zelle, wenn die Proteine nur teilweise oder gar nicht vorhanden sind, eine PNH-Zelle des Typs II beziehungsweise eine PNH-Zelle des Typs III ist.

Andere Tests

Andere Tests können ebenfalls Informationen darüber liefern, inwieweit PNH eine Person beeinträchtigt:

Großes Blutbild

Die Anzahl aller Blutzellarten.

Anzahl der weißen Blutkörperchen

Sie sagt aus, wie gut das Knochenmark funktioniert, indem sie angibt, ob es zahlenmäßig normale Mengen an weißen Blutkörperchen produziert.

Anzahl der Blutplättchen

Wie bei den weißen Blutkörperchen sagt die Anzahl der Blutplättchen etwas darüber aus, wie gut das Knochenmark funktioniert.

Laktatdehydrogenase (LDH-)Konzentration

LDH ist ein in roten Blutkörperchen in großen Mengen vorhandenes Enzym. Bei PNH wird LDH in den Blutkreislauf freigesetzt, wenn die roten Blutkörperchen zerstört werden. Daher gibt seine Messung an, wie stark die Zerstörung der roten Blutkörperchen ist.

Hämoglobinwerte und Anzahl der Retikulozyten/roten Blutkörperchen

Der Hämoglobinwert wird manchmal dazu verwendet, den Umfang der Zerstörung der roten Blutkörperchen anzugeben. Der LDH-Wert ist jedoch genauer und eine gängigere Messgröße. Anhand der Anzahl der Retikulozyten wird festgestellt, ob das Knochenmark mehr rote Blutkörperchen produziert als normal.

Nierenfunktionstests

Da PNH Nierenprobleme verursachen kann, sollten Menschen mit PNH ihre Nierenfunktion durch Bluttests kontrollieren lassen.

Bilirubinwert

Bilirubin ist ein Abfallprodukt des Abbaus roter Blutkörperchen. Bei PNH können die Bilirubinwerte infolge der vermehrten Zerstörung roter Blutkörperchen erhöht sein.

Serumferritintest

Ferritin ist ein Protein, das Eisen in den Zellen speichert. Bei PNH können die Eisenwerte aufgrund des chronischen Eisenverlusts im Urin als Folge der Hämolyse niedriger als normal sein. Die Ferritinwerte können bei PNH-Patienten auch höher als normal sein, wenn mit der Therapie die Hämolyse und somit auch der Eisenverlust deutlich reduziert wird.

Knochenmarkbiopsie und -aspiration

Die Entnahme einer Probe aus Knochenmarkgewebe oder -flüssigkeit ermöglicht die Untersuchung der Zellen im Knochenmark, um zu sehen, wie gut es arbeitet. Mit diesem Verfahren kann auch kontrolliert werden, ob bei PNH-Patienten AA, MDS oder Leukämie aufgetreten ist.

Wie wird PNH kontrolliert?

Die Ärzte werden Anzeichen, Symptome und Labortests im Verlauf der Zeit engmaschig kontrollieren.

Mit einem Symptomtagebuch kann ein Patient nachvollziehen, wie sich PNH zu unterschiedlichen Zeitpunkten auf ihn ausgewirkt hat. Ein Symptomtagebuch ist für Patienten auch hilfreich, um mit dem Arzt oder den Fachpflegekräften darüber zu sprechen.

Im hinteren Teil der Broschüre wird ein Tagebuch und ein Symptom-Tracker zur Verfügung gestellt, um Symptome zu dokumentieren. Bei Terminen mit einem Arzt oder den Fachpflegekräften kann es vorgelegt werden.

Wie wird PNH behandelt?

Menschen mit PNH sollten die Behandlungsmöglichkeiten mit ihrem Behandlungsteam besprechen und den besten Therapieansatz für ihren jeweiligen Fall und die jeweiligen Umstände auswählen.

Auf der gegenüberliegenden Seite sind Therapien aufgeführt, die zur Behandlung von PNH in Frage kommen.



.....
Die meisten derzeit verfügbaren Behandlungen sind unterstützende Therapien. Das bedeutet, sie helfen bei der Symptomlinderung oder behandeln spezielle Komplikationen, aber sie heilen die PNH nicht.
.....

Es ist wichtig, daran zu denken, dass manche Menschen mit PNH keine Behandlung benötigen, sondern ihre PNH nur von Zeit zu Zeit kontrollieren lassen für den Fall, dass sich etwas verändert. In Einzelfällen wurde berichtet, dass die PNH von allein verschwand, was als Spontanremission bezeichnet wird.

Bluttransfusionen

PNH-Patienten kann Blut von freiwilligen Spendern gegeben werden, um ihre Spiegel an roten Blutkörperchen anzuheben und die Symptome der Anämie zu lindern, an denen sie leiden. Bluttransfusionen bedeuten keine Heilung der PNH und sind unter Umständen in regelmäßigen Abständen notwendig.

Vitamine und Mineralstoffe

Vitamine und Mineralstoffe wie Eisen, Vitamin B12 und Folsäure können verabreicht werden, da sie der Körper zur Produktion von neuen roten Blutkörperchen braucht.

Antikoagulanzen

Antikoagulanzen, beispielsweise niedermolekulares Heparin und Warfarin, sind Arzneimittel, die das Blut verdünnen, um zu verhindern, dass sich Blutgerinnsel bilden. Warfarin ist ein Beispiel für ein Medikament, das häufig zu diesem Zweck bei Menschen mit PNH eingesetzt wird. Der Einsatz von Antikoagulanzen kann riskant sein, daher werden diese Medikamente nur bei PNH-Patienten verwendet, bei denen bestimmte Risikofaktoren vorliegen.

Erythropoetin

Manche Menschen mit PNH erhalten Erythropoetin, einen Wachstumsfaktor, der das Knochenmark anregt, rote Blutkörperchen zu bilden. Es kann die Notwendigkeit von Bluttransfusionen einschränken und antriebssteigernd wirken. In manchen Fällen jedoch kann es die Symptome verstärken; daher wird es nicht routinemäßig eingesetzt.

Komplementhemmung

Komplementhemmer wie Eculizumab (auch unter dem Namen Soliris bekannt) sind Arzneimittel, die Zielkomponenten des Komplementsystems binden und hemmen. Sie wirken besonders bei Menschen mit PNH, da sie in der Lage sind, das Komplementsystem an der Zerstörung von roten Blutkörperchen zu hindern.

Eculizumab ist ein Medikament zur intravenösen Verabreichung, das in vierzehntägigen Abständen in die Vene verabreicht wird. Bei Indikation sollte es von einem in der Behandlung der PNH erfahrenen Arzt verordnet werden. Es zählt zu einer Arzneimittelgruppe namens monoklonale Antikörper, ist jedoch im Gegensatz zu anderen Arzneimittel dieser Gruppe 'passiv' und Reaktionen auf das Arzneimittel sind selten. Es wird als Langzeitmedikation eingesetzt und in manchen Ländern den Menschen zuhause durch qualifizierte Fachpflegekräfte verabreicht.

Allogene Knochenmarktransplantation (KMT)

Eine allogene KMT ist ein Verfahren, bei dem körpereigene Knochenmarkzellen einer Person (die PNH-Blutzellen produzieren) durch gesunde Knochenmarkzellen eines Spenders ersetzt werden. Bei der allogenen KMT muss der Patient in der Regel eine Konditionierungsphase durchlaufen, um die krankhaften Knochenmarkzellen zu zerstören. Dies geschieht mittels einer Kombination aus Chemotherapie und/oder Strahlentherapie und kann je nach eingesetztem Verfahren mehrere Tage in Anspruch nehmen. Heutzutage wird in Anbetracht der Entwicklung komplementhemmender Medikamente die PNH selten mit einer KMT behandelt. Häufig ist die KMT eine der Komplementhemmung untergeordnete Alternative.

Mit PNH leben

25

Wie wirken sich die Anzeichen und Symptome von PNH auf Menschen mit PNH aus?

Die Anzeichen und Symptome von PNH sind sehr unterschiedlich. Manche Menschen haben sehr wenige Symptome und es geht ihnen gut genug, um trotz PNH ein normales Leben zu führen, während es anderen Menschen sehr schlecht geht und sie ihren Alltag daher umstellen müssen. Außerdem können bei manchen Patienten lebensbedrohliche Komplikationen auftreten. Es ist sehr schwer vorhersehbar, wie sich PNH auf den Einzelnen auswirkt und wie sich die Krankheit im Verlauf der Zeit möglicherweise verändert.

Aber es gibt Hilfe. Fortschritte in der Forschung und im Verständnis der Erkrankung bedeuten, dass sich die PNH nicht mehr so stark auf die Lebensqualität und Lebenserwartung auswirkt wie früher.



Arbeit und Familie

Arbeit und Familie sind schon bei guter Gesundheit eine anspruchsvolle Aufgabe. Der Versuch, mit den Symptomen und den Gefühlen, die durch PNH hervorgerufen werden, fertig zu werden, kann alles noch schwieriger machen. Daher ist es wichtig, dass Menschen mit PNH Prioritäten setzen und überlegen, was sie jeden Tag bewältigen, wie sie sich die Zeit einteilen und wie sie ihre Energie für die wichtigsten Dinge sparen können.

Für die meisten Menschen ist die Arbeit wichtig. Patienten sollten mit ihrem Arbeitgeber die Anforderungen besprechen, die die Krankheit stellt. In Behandlung stehende Patienten müssen möglicherweise Urlaub beantragen, damit sie ihre Infusionen erhalten können. Das Behandlungsteam kann in solchen Situationen als Fürsprecher auftreten.

Partner, Familie und Freunde können eine große Hilfe und Unterstützung sein. In offenen Gesprächen über Bedenken und Sorgen können Menschen ihre Gefühle zeigen; häufig helfen solche Gespräche dabei, alltägliche Angelegenheiten zu regeln, bevor sie außer Kontrolle geraten.

Gefühle

Es ist ganz natürlich, dass nach einer PNH-Diagnose die unterschiedlichsten Gefühlsregungen auftreten. Manche Menschen sind bestürzt, ängstlich oder aufgebracht, während andere möglicherweise erleichtert sind, endlich eine Diagnose zu erhalten. Bei Gefühlen gibt es kein Richtig oder Falsch. Diese unterschiedlichen Gefühle treffen unter Umständen nicht nur auf die Person mit PNH-Diagnose zu, sondern auch auf die Menschen, die ihr nahe stehen. Es sollte frühzeitig an die Möglichkeit einer professionellen psychologischen Unterstützung gedacht werden. Unterstützung kann nicht nur für die Person mit einer PNH-Diagnose notwendig sein, sondern auch für deren Freunde und Familie. Eine PNH-Diagnose bedeutet eine engmaschige Kontrolle der Erkrankung und Behandlung, was sich auf die Aktivitäten des täglichen Lebens auswirken kann; manche Menschen empfinden dies als Verlust der Kontrolle über ihr Leben. Ist der Betroffene jedoch gut über die Erkrankung informiert und wird er in die Entscheidungsfindung mit einbezogen, kann dies dazu beitragen, ein Gefühl von Kontrolle über eine neue Situation zu bekommen.

Gefühle können sowohl die physische als auch die psychische Gesundheit beeinträchtigen. Menschen mit PNH fühlen sich wegen ihrer Erkrankung und aufgrund der Behandlungen, die sie erhalten, häufig gestresst oder besorgt, was zu physischen Symptomen führen kann. Manchmal kann es schwierig sein, die Ursache dieser physischen Symptome herauszufinden.

Sexualität und Sexualfunktion

Bei Männern kann PNH Probleme, eine Erektion zu bekommen und beizubehalten, verursachen. Zudem können sich auch Abgeschlagenheit, Angst und ein Wechselbad der Gefühle aufgrund der PNH auf das Interesse an Sex auswirken. Sprechen Sie bitte mit dem Behandlungsteam darüber, da es Mittel und Wege gibt, wie es Ihnen helfen kann.

Es fällt schwer, darüber zu sprechen, weil es ein heikles Thema ist. Ein offenes Gespräch mit einem Partner kann die Spannung lösen, indem erklärt wird, dass ein fehlendes Interesse an Sex nicht bedeutet, dass sich deshalb der Grad an Zuneigung zu dieser Person ändert; Intimität kann auch durch Berührung, Sich-an-der-Handhalten, Küssen und Umarmen ausgedrückt werden. Das Krankenhausteam sollte in der Lage sein, ausgebildete Berater zu vermitteln, die kompetent über Gefühle sprechen können.

Umgang mit Symptomen und Nebenwirkungen der Behandlung

Menschen mit PNH werden in der Regel von einem Hämatologen (einem auf Blutkrankheiten spezialisierten Arzt) und seinem Team, zu dem häufig eine Fachpflegekraft gehört, sowie von ihrem Allgemeinarzt betreut. Wenn bei Menschen infolge ihrer PNH Komplikationen auftreten, ist es wichtig, baldmöglichst darüber zu sprechen, da unter Umständen die Betreuung durch Spezialisten anderer Ärzteteams, die mit den Hämatologen zusammenarbeiten, notwendig ist.

Die Behandlungsteams werden wissen wollen, welche Symptome bei der betreffenden Person aufgetreten sind und wie sie sich auf ihr Leben auswirken. Für Menschen mit PNH kann es hilfreich sein, ein Tagebuch über ihre Erfahrungen zu führen, damit sie sich später noch daran erinnern und sie klar beschreiben können.

Manche körperlichen Symptome können durch Veränderung des Lebensstils abgemildert werden, wie beispielsweise durch gesunde Ernährung und, wann immer es geht, durch Bewegung.

Schlaf

Angst, Sorgen und Furcht vor der Zukunft können sich auch auf den Schlaf auswirken. Tagsüber möglichst nicht schlafen, sich einen regelmäßigen Schlafrhythmus angewöhnen und leichte körperliche Bewegung – das alles kann zu einer besseren Nachtruhe beitragen. Außerdem hilft es, koffeinhaltige Getränke und Alkohol zu meiden oder vor dem Schlafengehen ein heißes Bad zu nehmen. Wenn das Einschlafen ein Problem darstellt, hilft es vielleicht, aufzustehen und in ein anderes Zimmer zu gehen oder zu entspannen, indem man etwas liest oder Musik hört. Meditations- und Entspannungstechniken können ebenfalls förderlich für einen guten Schlaf sein.



Überlegungen und Vorschläge zum Lebensstil

Mit PNH leben kann angesichts der schwerwiegenden und seltenen Natur der Erkrankung schwierig sein. An dieser Stelle sind einige Anregungen aufgeführt, um den Alltag zu erleichtern:



Führen Sie ein Symptomtagebuch

Es ist wichtig, dass bei jedem Termin mit dem Behandlungsteam alle Symptome offen angesprochen werden. Bewältigungsmechanismen und Anpassungen des Lebensstils an Symptome wie beispielsweise Abgeschlagenheit verschleiern unter Umständen die Schwere oder Verschlechterung der Erkrankung.



Informieren Sie den Arzt, welche Medikamente Sie nehmen

Es ist wichtig, dass das Behandlungsteam über alle verschreibungspflichtigen, rezeptfreien und pflanzlichen Medikamente sowie Vitaminpräparate/ Nahrungsergänzungsmittel Bescheid weiß, die eingenommen werden.



Betätigen Sie sich körperlich

Für Ihr körperliches und seelisches Wohlbefinden ist es wichtig, dass Sie sich körperlich betätigen. Körperliche Betätigung kann von leichter passiver Bewegung, leichter Hausarbeit und gemächlichen Spaziergängen bis hin zu intensiveren Aktivitäten wie beispielsweise Radfahren oder Laufen reichen. Die Behandlungsteams werden Sie zu geeigneten Bewegungsprogrammen im jeweiligen Einzelfall beraten können.

29



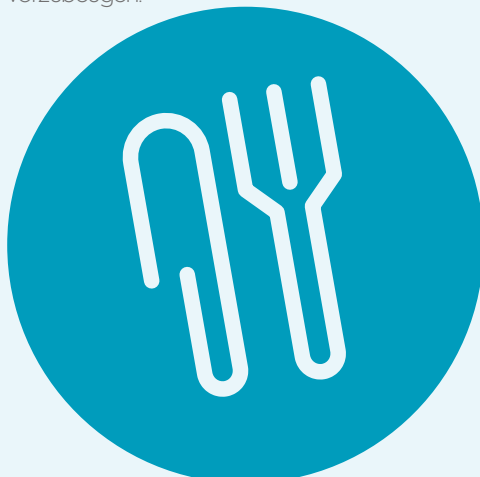
Informieren Sie den Arzt und die Fachpflegekraft, bevor Sie ein invasives Verfahren (z. B. Zahnbehandlung, Darmspiegelung) durchführen lassen

Wenn eine Person mit PNH operiert werden soll, möchte der Arzt vielleicht den Spiegel der Blutzellen kontrollieren, um festzustellen, ob zusätzliche Maßnahmen notwendig sind, um einer Thrombose vorzubeugen. Vielleicht möchte er im Vorfeld ein Antibiotikum verschreiben, um Infektionen vorzubeugen.



Bitten Sie um Hilfe

Menschen mit PNH können unter starkem Stress stehen, sowohl physisch als auch psychisch. Dadurch kommt es sehr häufig vor, dass man sich von den Aktivitäten des täglichen Lebens überfordert fühlt. Aus diesem Grund ist es wichtig, um Unterstützung von Familie und Freunden zu bitten, um etwas von dem zusätzlichen Druck wegzunehmen, der durch PNH verursacht wird.



Ernähren Sie sich gesund und trinken Sie viel Wasser

Eine gute Ernährung ist für jeden Menschen wichtig, ganz besonders aber für Menschen mit chronischen Erkrankungen. Menschen mit PNH müssen darauf achten, dass sie die notwendigen Nährstoffe zuführen und gleichzeitig unnötige Zuckerarten und Lebensmittelchemikalien vermeiden, damit ihr Körper gut funktioniert.



Reisen und Versicherung

Wenn jemand mit PNH verreisen möchte, sollte dies mit dem PNH-Spezialistenteam besprochen werden. Eine Reiseversicherung bietet finanziellen Schutz, falls unterwegs etwas passiert. Beim Buchen einer Versicherung fragen Versicherer oft nach Angaben zum Alter des Reisenden, dem Reiseziel und möglichen Vorerkrankungen, unter anderem PNH. Daher ist es hilfreich, diese Angaben sowie Angaben zur Behandlung für die Versicherungsgesellschaft zur Hand zu haben. Vergewissern Sie sich nach Möglichkeit, dass die Versicherungsgesellschaft einen speziellen Code für PNH hat.

Schwangerschaft

Für Frauen mit PNH kann eine Schwangerschaft sowohl für die Frau als auch das Kind riskant sein. Frauen mit PNH, die schwanger werden möchten, sollten mit ihrem PNH-Spezialistenteam sprechen, um die besten Möglichkeiten zur Minimierung des Risikos für Komplikationen während der Schwangerschaft zu erörtern. Ein intensiver Dialog zwischen dem Geburtshilfe- und dem Hämatologieteam ist entscheidend für die Sicherheit von Mutter und Kind.

Empfängnisverhütung

Für Menschen mit PNH ist die sicherste Methode der Empfängnisverhütung entweder die Progesteron-Hormonspirale oder das Kondom. Die Kombinationspille zum Einnehmen sollte vermieden werden, da sie zu einem erhöhten Blutgerinnselrisiko führen kann. Patienten sollten mit ihrem Behandlungsteam über Empfängnisverhütung sprechen, das ihnen weitere Informationen und Hinweise geben kann.

Operationen

Operationen können für Menschen mit PNH einige Risiken bergen. Sie können die Aktivität des Komplementsystems verstärken, das Hämolyse verursacht. In diesem Zusammenhang können Operationen das Risiko von Blutgerinnseln erhöhen und starke Blutungen bei Menschen mit einer niedrigen Anzahl an Blutplättchen verursachen (was bei PNH der Fall sein kann).

Menschen mit PNH, die operiert werden müssen, sollten mit ihrem PNH-Spezialisten sprechen, um sicherzustellen, dass besondere Maßnahmen getroffen werden können.

Komplementäre Therapien

Komplementäre Therapien sind Therapien, die zusätzlich zu den herkömmlichen medizinischen Behandlungen erfolgen, wie beispielsweise Beratung, Aromatherapie, Massagetherapie, Meditations- und Visualisierungstechniken. Sie werden häufig eingesetzt, um das physische und psychische Wohlbefinden zu fördern und können zu einer besseren Lebensqualität, weniger Stress und Angst, einem besseren Schlafrhythmus und zur Linderung mancher Symptome führen. Behandlungsteams können zu sicheren und geeigneten Therapien im jeweiligen Einzelfall beraten.

Über PNH sprechen

Fragen an den Arzt/die Fachpflegekraft zu PNH

Eine gute Beziehung zwischen Menschen mit PNH und den Ärzten/Fachpflegekräften ist wichtig für eine erfolgreiche Behandlung der Erkrankung. Für Menschen mit PNH ist es vielleicht nützlich, ihre Fragen, die sie dem Arzt oder der Fachpflegekraft stellen möchten, vor dem Termin zu notieren. Nützliche Einstiegsfragen könnten sein:

- Was ist PNH?
- Was ist die eigentliche Ursache der PNH?
- Wie wird PNH diagnostiziert?
- Wie wird PNH kontrolliert/worauf achten Sie?
- Wie wird PNH behandelt?

Darüber hinaus ist es entscheidend, dass Ärzte und Fachpflegekräfte vollständig über alle Symptome informiert werden, selbst wenn diese als nicht wichtig oder nicht mit PNH zusammenhängend erscheinen – es sollten Angaben darüber gemacht werden, wann die Symptome angefangen haben, wie oft sie auftreten und wie schlimm sie werden.

.....

Das Tagebuch und der Symptom-Tracker im hinteren Teil dieser Broschüre hat ein freies Feld zum Notieren von Fragen und zum Aufzeichnen von Symptomen im Zeitverlauf.

.....



Mit Familie, Freunden und Betreuern sprechen

Für die Familie und Freunde einer Person mit PNH ist es wichtig, richtig zu verstehen, wie die Erkrankung auch sie möglicherweise betrifft, damit sie besser verstehen, wie die betreffende Person sich möglicherweise fühlt und wie sie helfen können.

Eine PNH-Diagnose kann ganz unterschiedliche Gefühle auslösen und eine anstrengende Zeit bedeuten. Manchmal ist es schwierig, mit Familienangehörigen über PNH zu sprechen; Freunde und Familie möchten oft helfen, wissen aber nicht, wie sie ein Gespräch beginnen sollen, weil sie befürchten, den geliebten Menschen zu beunruhigen.

Selbst das Gespräch zu beginnen kann helfen, dass es anderen leichter fällt, über ihre eigenen Bedenken zu sprechen. Das Gespräch über die Erkrankung und die Auswirkungen von PNH auf den Alltag kann eine Möglichkeit sein, Gefühle und Fragen anzusprechen und Unterstützung zu leisten und zu erhalten.

Es kann auch hilfreich sein, das eigentliche Thema im Vorfeld zu konkretisieren, zum Beispiel ‚Ich mache mir Sorgen um meine Hämoglobinwerte‘, um den Schwerpunkt des Gesprächs auf die wichtigen Fragen zu lenken.

.....

Manchmal hilft es auch, mit einem Spezialisten zu sprechen; das kann jemand aus dem Krankenteam sein, eine Fachpflegekraft, ein Psychologe oder eine der unterstützenden Organisationen, die im hinteren Teil dieser Broschüre aufgeführt sind.

.....

Mit Kindern darüber sprechen

Wenn ein Elternteil PNH hat, kann es schwierig sein, zu wissen, was man den Kindern über die Erkrankung sagen soll und was nicht.

Bei allen Gesprächen über die Erkrankung oder Behandlung sollte das Alter des Kindes berücksichtigt werden. Häufig ist es am besten, ganz offen zu sprechen, denn Kinder können Veränderungen der Familiendynamik spüren und davon profitieren, wenn sie verstehen, warum ein Elternteil sich müder als sonst fühlt oder nicht in der Lage ist, so fürsorglich wie sonst zu sein.

Erfahrungsbericht eines PNH- Patienten

Lars ist ein Patient mit PNH aus Deutschland. Er sich freundlicherweise bereit erklärt, seine Geschichte zur Unterstützung und Information für andere Patienten und deren Familien, Freunde und Betreuer zur Verfügung zu stellen.

33

Name: Lars

Alter: 29

Ort: Stuttgart, Deutschland

Hobbys: *Ich bin ein aktiver Mensch und versuche, alles, was das Leben lebenswert macht, in vollen Zügen zu genießen. Meine Lieblingsbeschäftigungen sind verschiedene Sportarten und Outdoor-Aktivitäten; außerdem bin ich ein regelrechter Reise-Junkie.*



Was geschah, als bei Ihnen erstmals Symptome von PNH auftraten?

2008 trat bei mir eine autoimmunbedingte Leberentzündung (Sarkoidose) auf, die mit Steroiden erfolgreich behandelt wurde. Nach meiner Genesung wurden meine Blutwerte immer niedriger, also untersuchten die Ärzte mein Blut und entnahmen eine Knochenmarkbiopsie. Die Diagnose lautete Verdacht auf geringgradiges myelodysplastisches Syndrom ohne Indikation für eine Behandlung.

Im Anschluss daran litt ich an einer schlecht eingestellten Hypothyreose (einer Schilddrüsenunterfunktion) und einer Leberentzündung, was meine Lebensqualität stark beeinträchtigte. Da ich die Arzt- und Krankenhausbesuche extrem satt hatte, beschloss ich, mein Leben einfach weiterzuleben und meine Gesundheitsprobleme zu verdrängen. In den folgenden Jahren jedoch verlor ich allmählich meine Vitalität, Energie, Stärke und Konzentration.

Ich strampelte mich ab, um meine Karriere und mein Teilzeitstudium fortzusetzen, und niemand verstand, was eigentlich los war. Meine Angehörigen und Freunde machten sich langsam Sorgen. Sie sagten mir, dass ich viel zu aktiv sei und dass ich hin und wieder einen Gang herunterschalten sollte.

Ich sah blass aus, meine Augen waren gelblich verfärbt und ich fühlte mich die ganze Zeit müde.

Erzählen Sie uns, was zu Ihrer PNH-Diagnose führte

In einer stressigen Phase meines Lebens erlitt ich eine große hämolytische Krise. Das geschah um Silvester 2013 herum, während ich mich auf eine wichtige Prüfung vorbereitete. Ich bekam ganz plötzlich fürchterliche Bauchschmerzen und mir war so

schlecht, dass ich tagelang im Bett bleiben musste. Meine Mutter brachte mich ins Krankenhaus, wo die Ärzte einen ganzen Schwung medizinischer Untersuchungen durchführten. Um meine Bauchschmerzen zu lindern, wurde mir Morphin verschrieben, was jedoch keinerlei Linderung brachte.

Als letzten Ausweg schlug ein Arzt im Kreiskrankenhaus einen PNH-Test vor, der positiv zurückkam. Ich erhielt eine Behandlung auf Basis von Steroiden und konnte das Krankenhaus nach ein paar Tagen mit weniger Schmerzen, aber in noch schlechterer Verfassung verlassen. Dieses Kreiskrankenhaus hatte keinerlei Erfahrung mit PNH, daher schickten sie mich ein paar Wochen später zu einem anderen Arzt an einer Universitätsklinik.

In der Universitätsklinik wurde mir mitgeteilt, dass zu PNH nur begrenzt Informationen vorlägen und dass die Zukunft „für mich nicht leicht sein würde“. Zu diesem Zeitpunkt fühlte ich mich vollkommen hilflos und allein.

Mir wurden Blutverdünner verschrieben und meine Steroiddosis wurde reduziert, wodurch meine Bauchschmerzen sofort wieder zurückkamen. Es sah so aus, als ob es keine geeignete Therapie gäbe und von den Ärzten, die ich seinerzeit aufsuchte, erhielt ich keinerlei nützliche Informationen über meine Krankheit.

Zu diesem Zeitpunkt hatte die Hämolyse meine körperliche Verfassung vollständig ruiniert. Ich war demoralisiert und verlor meinen Lebenswillen. Ich fing an, meine eigenen Recherchen zu betreiben, was nächtelanges Aufbleiben und Lesen aller Informationen, die ich finden konnte, mit sich brachte. Ich las sogar Dissertationen und medizinische Berichte aus dem Internet. Schließlich fand ich heraus, dass die Universitätsklinik Ulm bekannt für ihre Spezialisierung auf die Therapie von Patienten mit PNH ist und dass es ein Medikament namens Eculizumab (Soliris) gibt, das mir helfen könnte.

Welche Behandlung erhielten Sie für Ihre PNH und wie wirkte sich diese auf Sie aus?

Nach den Infusionen mit Eculizumab (Soliris) verschwand meine Abgeschlagenheit und ich konnte die Blutverdünner und Steroide absetzen. Glücklicherweise traten bei mir keine behandlungsbedingten Nebenwirkungen auf und ich bin dankbar für diese unglaubliche Verbesserung meiner Lebensqualität. Meine Übelkeit hat sich anfänglich nicht gebessert, da die Hämolyse bei mir zu Gallensteinen geführt hatte. Nachdem meine Gallenblase entfernt wurde, konnte ich mit PNH ohne irgendwelche Symptome leben.



Welche Aspekte der medizinischen Versorgung fanden Sie am nützlichsten und was war für Sie am frustrierendsten?

Für mich war das Nützlichste an der medizinischen Versorgung, dass wir in Deutschland ein vorbildliches Gesundheitssystem haben, das mir Hilfe und Behandlung anbot, als ich den richtigen Experten einmal gefunden hatte.

Ich fühlte mich sehr frustriert, als ich eine Diagnose erhielt, die sich wie ein Todesurteil anfühlte, ohne jegliche begleitende Hilfe oder Unterstützung. Es gab keine geeigneten Informationen und meine Ärzte konnten mir nicht die notwendige psychologische Hilfe anbieten, um mit meiner Diagnose umzugehen, insbesondere in so jungen Jahren.

Ich hätte mich wohler gefühlt, wenn einige Ärzte, die ich aufsuchte, mich zu einem spezialisierten Behandlungszentrum geschickt hätten, anstatt mich mit einer „abwarten und beobachten“-Therapie leiden zu lassen.

Wie hat sich Ihre PNH auf Sie und Ihr Umfeld ausgewirkt?

Mit einer seltenen, potenziell lebensbedrohlichen Krankheit konfrontiert zu sein hat mein Leben vollkommen verändert. Der Krankheitsprozess hat Jahre gedauert, bevor ich eine Diagnose erhielt. Als die Diagnose schließlich feststand, war es ein bittersüßes Gefühl – wie eine Erleichterung und eine Last zugleich. Meine Gefühle überwältigten mich, also beschloss ich, professionelle psychologische Hilfe in Anspruch zu nehmen, was sehr wichtig war, da ich mit der neuen Situation nicht umgehen und keine positive Einstellung für mein zukünftiges Leben finden konnte. Ich erkannte, dass meine Familie und meine Freunde sehr besorgt darüber waren, mich in einem so schlechten Zustand zu sehen.

Da PNH keine sonderlich bekannte Erkrankung ist und die Patienten äußerlich häufig relativ gesund aussehen können, ist es für Menschen, die keine PNH haben, schwer verständlich, wie die Krankheit Betroffene sowohl körperlich als auch seelisch belastet. Manche Menschen, die nicht so viel Glück haben und frühzeitig diagnostiziert werden, können Depressionen bekommen, denn es wird aufgrund fehlender körperlicher Gründe für ihre Symptome angenommen, dass sie psychisch krank sind.

Es war ein Kampf, ein normales Leben zu führen und von der Gesellschaft und den Gesundheitsfachleuten ernst genommen zu werden.

Wie denken Sie über die Zukunft?

Im Moment schätze ich mich glücklich, dass ich einen zuverlässigen, engagierten Arzt und eine Behandlung gefunden habe, die mir ein fast normales Leben ermöglicht. Ich habe neues Vertrauen gewonnen und freue mich auf meine Zukunft. Eine chronische Krankheit wie PNH ist kein Geschenk, aber wenn man aufgeschlossen ist und lernt, die neue Situation zu akzeptieren, kann einem dieser Prozess den Wert des Lebens und die Kostbarkeit selbst kleiner Dinge zeigen.

Wenn Sie heute einen Patienten mit neu diagnostizierter PNH trafen, welchen Rat würden Sie ihm geben?

Wenn bei Ihnen PNH neu diagnostiziert wurde, dann denken Sie bitte daran, dass Sie nicht auf sich allein gestellt sind. Alle anderen Patienten mit PNH wissen, was Sie durchmachen und wie es Ihnen möglicherweise mit Ihrer neuen Diagnose geht. Vertrauen Sie darauf, dass Ihre Ärzte Ihnen bestmöglich helfen werden und dass die Forschung und Entwicklung für unsere Erkrankung auf hohem wissenschaftlichen Niveau beruht. Ich wünsche Ihnen alles Gute und hoffe, dass Ihnen meine Geschichte Vertrauen in die Zukunft gibt!

Symptomtagebuch für Patienten

Dieses Tagebuch soll Menschen mit PNH dabei helfen, Aufzeichnungen über möglicherweise auftretende Symptome oder Probleme zu führen. Es gibt auch ein freies Feld, um Krankenhaustermine und alle Fragen zu notieren, die Sie dem Arzt oder den Fachpflegekräften stellen möchten. Die Tagebucheinträge können mit den Fachpflegekräften/dem Arzt beim nächsten Termin besprochen werden. Patienten können auch die Fachpflegekräfte/den Arzt bitten, wichtige Informationen über ihre Erkrankung für sie einzutragen.

Termine

Behalten Sie den Überblick über anstehende Krankenhaustermine mithilfe der nachfolgenden Tabelle:

37

Datum	Uhrzeit	Klinik/ Krankenhaus	Notizen

Datum	Uhrzeit	Klinik/ Krankenhaus	Notizen

Symptomtagebuch

Mit diesem Symptomtagebuch können Sie alle Symptome, die eventuell zwischen den Krankenhausbesuchen auftreten, dokumentieren. Nehmen Sie sich ein paar Minuten Zeit und füllen Sie das Tagebuch jede Woche aus.

Bitte notieren Sie zusätzliche Details zu möglichen Symptomen im Tagebuch unter der Rubrik Bemerkungen.

Notizen:

39

Monat _____

Müdigkeit (Antriebslosigkeit)	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Bauchschmerzen (Magenschmerzen)	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Hämoglobinurie (dunkel gefärbter Urin)	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Bewerten Sie die Farbe Ihres Urins anhand der Farbskala mit 1-5

Kurzatmigkeit (Atembeschwerden)	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Brustschmerzen	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Schluckbeschwerden	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
Dienstag						
Mittwoch						
Donnerstag						
Freitag						
Samstag						
Sonntag						

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Erektile Dysfunktion (nur Männer)	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
Dienstag						
Mittwoch						
Donnerstag						
Freitag						
Samstag						
Sonntag						

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Schmerzen oder Schwellungen in den Beinen	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
Dienstag						
Mittwoch						
Donnerstag						
Freitag						
Samstag						
Sonntag						

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Schwäche (Kraftlosigkeit)	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
Dienstag						
Mittwoch						
Donnerstag						
Freitag						
Samstag						
Sonntag						

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Kopfschmerzen	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
Dienstag						
Mittwoch						
Donnerstag						
Freitag						
Samstag						
Sonntag						

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Konzentrations- und Erinnerungsstörungen	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Schwierigkeiten bei der Erledigung alltäglicher Aufgaben	Tag	Woche 1	Woche 2	Woche 3	Woche 4	Woche 5
	Montag					
	Dienstag					
	Mittwoch					
	Donnerstag					
	Freitag					
	Samstag					
	Sonntag					

Wie würden Sie Ihre Symptome bewerten?
(1 steht für leicht und 10 für stark)

Bitte geben Sie ein Beispiel an:

Lag das an:

Wenn Sonstiges, bitte nähere Angaben machen:

Kurzatmigkeit

Müdigkeit

Schmerzen

Sonstiges

Geben Sie alle sonstigen Symptome oder alles andere an, was für Sie abweichend von der Norm ist. Haben Ihre Symptome Sie davon abgehalten, etwas zu tun, was für Sie normal ist? Wenn ja, bitte erklären.

Notieren Sie sich alles, was Sie bei Ihrem nächsten Krankenhaustermin gerne besprechen würden beziehungsweise alle Ihre Fragen.

Wo bekomme ich weitere Informationen?

Die folgenden Websites enthalten Informationen und Hinweise rund um PNH und andere seltene Erkrankungen.

PNH Alliance:

www.pnh-alliance.org.uk

Asociación HPN:

www.hpne.org

ORPHANET:

www.orpha.net

EURORDIS:

www.eurordis.org

HEMATOSLIFE:

www.hematoslife.org

AIEPN:

www.aiepn.it

STEM ONLUS:

www.astem.it

ISS:

www.iss.it/cnmr/index.php?lang=1

PNH National Service (UK):

www.pnhleeds.co.uk

PNH UK:

www.pnhuk.org

PNH | Aplastische Anämie e.V.:

<http://www.aplastische-anaemie.de/>

Stiftung**Lichterzellen:**

<http://www.lichterzellen.org/>

Facebook: PNH**Foundation Group:**

<https://www.facebook.com/PNHFoundation?fref=ts>

DGHO (Englisch):

<https://www.onkopedia-guidelines.info/en/onkopedia/guidelines/paroxysmal-nocturnal-hemoglobinuria-pnh/@@view/html/index.html>

DGHO (Deutsch):

<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/paroxysmale-naechtlige-haemoglobinurie-pnh/@@view/html/index.html>

European Society for Blood and Marrow Transplantation (EBMT):

www.ebmt.org



Glossar

45

A **Anämie:** Eine Verminderung der Anzahl an roten Blutkörperchen oder der Menge des Hämoglobins im Blut.

Antikoagulationstherapie (Antikoaganzien): Eine Arzneimittelgruppe, die die Koagulation (Gerinnung) von Blut verhindert.

Aplastische Anämie (AA): Eine Erkrankung, bei der das Knochenmark abnimmt oder die Produktion von Blutzellen einstellt.

Arterie/Arterien Eine Blutgefäßart, die Blut vom Herzen zu den verschiedenen Körperteilen transportiert.

B **Blutgerinnsel/Thrombose:** Blutgerinnsel bilden sich, wenn Teile des Bluts im Körper zusammenklumpen und möglicherweise Venen und Arterien verstopfen. Blutgerinnsel können tödlich sein, da sie unter anderem einen Herzinfarkt, Schlaganfall und Organschäden verursachen können.

Blutplättchen/Thrombozyten: Sie sind Bestandteile des Blutes, deren Funktion es ist, Blutungen zu stoppen, indem sie verklumpen und Verletzungen der Blutgefäße durch Verstopfung verschließen.

D **Durchflusszytometrie:** Ein Verfahren zum Zählen und Untersuchen von mikroskopischen Teilchen wie beispielsweise Zellen und Chromosomen.

Dysphagie: Schwierigkeiten oder Beschwerden beim Schlucken als ein Symptom der Erkrankung.

Dyspnoe: Atembeschwerden.

E **Eculizumab (Soliris):** Ein als Komplementhemmer bezeichnetes Arzneimittel. Es wirkt, indem es das Komplementsystem davon abhält, die Blutzellen anzugreifen.

Erektile Dysfunktion: Eine bei Männern auftretende Störung, die ihre Fähigkeit, eine Erektion zu bekommen und beizubehalten, beeinträchtigt.

Erythrozyt: Ein rotes Blutkörperchen, das Hämoglobin enthält und Sauerstoff zu den Geweben transportiert.

G **GPI-verankertes Protein:** Proteinanker, die Schutzproteine auf der Zelloberfläche verankern und so die Zellen vor Angriffen durch das Komplementsystem schützen.

H **Hämoglobin:** Die Substanz in den roten Blutkörperchen, die den Sauerstoff im Blut transportiert.

Hämoglobinurie: Eine Erkrankung, bei der die Substanz in den roten Blutkörperchen, die den Sauerstoff im Blut, das Hämoglobin, transportiert, in abnorm hohen Konzentrationen im Urin festgestellt wird.

Hämolyse: Die Zerstörung von roten Blutkörperchen durch das Komplementsystem, ein Teil des natürlichen Abwehrsystems des Körpers. Hämolyse ist die Hauptursache für die Anzeichen, Symptome und schwerwiegenden, manchmal lebensbedrohlichen Gesundheitsprobleme bei PNH.

Hämolytisch: Sich auf Hämolyse beziehend.

Hämolytische Anämie: Ein Abfall der Anzahl an roten Blutkörperchen infolge der Hämolyse, der abnormen Zerstörung von roten Blutkörperchen.

K **Klonggröße (in Bezug auf PNH):** Der Prozentsatz an Blutzellen im Körper, die von PNH betroffen sind. Wird häufig als kleiner/großer Klon bezeichnet.

Knochenmark: Die in den Hohlräumen von Knochen befindliche Substanz.

Knochenmarktransplantation (KMT): Die Transplantation von Stammzellen (in der Regel aus dem Knochenmark oder Blut). Es können die körpereigenen Stammzellen verwendet werden (autologe Transplantation, nicht bei PNH eingesetzt) oder die Zellen können von einem Spender stammen (allogene Transplantation), wie dies bei PNH der Fall ist.

Knochenmarkversagen: Wenn das Knochenmark nicht in der Lage ist, ausreichende Mengen von Blutzellen zu produzieren, um die Bedürfnisse des Körpers zu erfüllen.

K **Komplementsystem:** Ein Teil des Immunsystems des Körpers; eine Gruppe von ~ 25 Proteinen, die zusammenarbeiten, um die Antikörper und Phagozyten dabei zu unterstützen, Bakterien, Viren und abnorme Zellen zu zerstören.

L **Laktatdehydrogenase (LDH):** Ein in den roten Blutkörperchen vorkommendes Enzym, das während der Hämolyse freigesetzt wird. Ein Test auf LDH kann zeigen, wie viel Hämolyse im Körper des Patienten stattfindet.

Leukozyt: Eine weiße Blutkörperchenart, die den Körper beim Schutz vor Infektionen unterstützt.

M **Mutation:** Eine Veränderung des genetischen Materials.

Myelodysplastisches Syndrom (MDS): MDS ist eine Blutkrankheit, die infolge einer fehlgesteuerten Produktion von Blutzellen entsteht. Menschen mit MDS können eine schwere Anämie bekommen und Bluttransfusionen benötigen. In manchen Fällen kann sich die Erkrankung verschlechtern und es kann zu niedrigen Blutwerten kommen, die durch fortschreitendes Knochenmarkversagen verursacht werden.

P **Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH):** Eine Erkrankung, bei der rote Blutkörperchen produziert werden, die unterschiedlich viele oder gar keine Schutzproteine enthalten. Dadurch platzen die roten Blutkörperchen (diesen Vorgang nennt man auch Hämolyse), was zu schwerwiegenden Gesundheitsproblemen und lebensbedrohlichen Komplikationen führen kann.

PIG-A-Gen: Das PIG-A-Gen ist verantwortlich für die Produktion von Proteinen mit der Bezeichnung Glycophosphatidylinositolanker. Diese Anker heften Schutzproteine an die Zelloberfläche und schützen so die Zellen vor Angriffen durch das Komplementsystem.

P **PNH-Klonzellen:** Zellen, die von PNH betroffen sind. PNH-Klonen fehlt ein Protein, das andere Proteine auf der Außenseite von Zellen verankert.

Protein: Komplexe Moleküle, die aus Aminosäureketten bestehen, die ein Grundbestandteil aller lebenden Zellen sind.

Pulmonale Hypertonie (PH): Eine Form des Bluthochdrucks, der die Lungenarterien und die rechte Herzseite beeinträchtigt.

R **Retikulozyt:** Retikulozyten sind unreife rote Blutkörperchen, die im Knochenmark produziert werden. Sie gelangen schließlich in den Blutstrom und reifen zu fertigen roten Blutkörperchen heran.

T **Thromboembolie:** Die Behinderung einer Vene oder Arterie durch ein Blutgerinnsel von einer anderen Stelle im Körper.

Thrombose/Blutgerinnsel: Blutgerinnsel bilden sich, wenn Teile des Bluts im Körper zusammenklumpen und möglicherweise Venen und Arterien verstopfen. Blutgerinnsel können tödlich sein, da sie unter anderem einen Herzinfarkt, Schlaganfall und Organschäden verursachen können.

Thrombotisches Ereignis (TE): Ein Ereignis, das mit der Bildung von Blutgerinnseln an Stellen zusammenhängt, die eine Behinderung der Durchblutung verursachen können.

Thrombozyten/Blutplättchen: Sie sind Bestandteile des Blutes, deren Funktion es ist, Blutungen zu stoppen, indem sie verklumpen und Verletzungen der Blutgefäße durch Verstopfung verschließen.

V **Vene/Venen:** Im Blutkreislauf sind Venen Blutgefäße, die das Blut zum Herzen transportieren.

Die von der Gruppe der Fachpflegekräfte der Europäischen Gesellschaft für Blut- und Knochenmarktransplantation (EBMT NG) herausgegebene Broschüre wurde dank der finanziellen Unterstützung seitens Alexion Pharmaceuticals ermöglicht.

