



kinderblutkrankheiten.de

Informationsportal zu Blut- und Gerinnungserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

[www.kinderblutkrankheiten.de](http://www.kinderblutkrankheiten.de)

## **Angeborene Kugelzellenanämie (Sphärozytose)**

Copyright © 2011 Kompetenznetz Pädiatrische Onkologie und Hämatologie  
Autor: Prof. Dr. med. W. Eber, erstellt am 28.11.2011, Redaktion: Dr. med. Gesche  
Tallen, Freigabe: Prof. Dr. med. U. Creutzig, zuletzt bearbeitet: 28.11.2011

Ein Projekt der



An der





# Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild und Häufigkeit: Was ist die angeborene Kugelzellenanämie und wie oft kommt sie vor? .....	4
2. Ursachen: Wie entsteht die angeborene Kugelzellenanämie? .....	5
2.1. Genetische Beratung .....	5
3. Krankheitszeichen: Welche Beschwerden haben Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie? .....	7
3.1. Blutarmut (hämolytische Anämie) und Gelbsucht (Ikterus) .....	7
3.1.1. Hyperhämolytische Krise .....	7
3.1.2. Aplastische Krise .....	8
3.2. Milzvergrößerung (Splénomegalie) .....	8
4. Krankheitsverläufe: Wie kann eine Kugelzellenanämie verlaufen? .....	10
5. Diagnose: Wie wird eine angeborene Kugelzellenanämie festgestellt? .....	11
6. Therapie: Wie werden Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie behandelt? .....	13
6.1. Bluttransfusionen (Gabe von Erythrozytenkonzentraten) .....	13
6.2. Entfernung der Gallenblase (Cholezystektomie) .....	14
6.3. Entfernung der Milz (Splenektomie) .....	14
6.3.1. Zeitpunkt der Milzentfernung .....	14
6.3.2. Operationsverfahren und Ausmaß der Operation .....	14
6.3.3. Folgen der Milzentfernung .....	15
6.3.4. Vorbeugung von Folgen der Milzentfernung .....	15
7. Prognose: Wie sind die Zukunftsaussichten für Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie? .....	17
Literaturverzeichnis .....	18
Glossar .....	19



# Angeborene Kugelzellenanämie (Sphärozytose)

Wenn die Erkrankung frühzeitig erkannt und behandelt wird, können die Patienten mit normaler Leistungsfähigkeit heranwachsen und eine normale Lebenserwartung haben. Wichtig ist, dass die Behandlung von einem spezialisierten Behandlungsteam durchgeführt wird, das eng mit Haus- und Kinderärzten zusammenarbeitet. Ebenso entscheidend für einen günstigen Verlauf ist eine umfassende Aufgeklärtheit und Mitarbeit seitens der Betroffenen und ihrer Angehörigen.

Der folgende Informationstext richtet sich an Kinder und Jugendliche, die an einer Sphärozytose erkrankt sind, an ihre Familien, Freunde, Lehrer und andere Bezugspersonen sowie an die interessierte Öffentlichkeit. Er soll dazu beitragen, die Erkrankung, die Möglichkeiten ihrer Behandlung sowie die Probleme und besonderen Bedürfnisse der Betroffenen besser zu verstehen. Unsere Informationen ersetzen nicht die erforderlichen klärenden Gespräche mit den behandelnden Ärzten und weiteren Mitarbeitern des Behandlungsteams; sie können aber dabei behilflich sein, diese Gespräche vorzubereiten und besser zu verstehen.

## Anmerkungen

Die in diesem Patiententext enthaltenen Informationen sind vor allem auf der Grundlage der unten angegebenen Literatur sowie unter Berücksichtigung der aktuellen Leitlinie zur Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Kugelzellenanämie erstellt worden. Weitere Literaturquellen werden im Text genannt. Der Text wurde durch die oben angegebenen Editoren im August 2011 überprüft und zur Einstellung ins Internet für die Dauer von zwei Jahren freigegeben. Er soll spätestens nach Ablauf dieser Frist erneut überprüft und aktualisiert werden.

Bitte beachten Sie, dass es sich im Folgenden um allgemeine Informationen und Empfehlungen handelt, die – aus der komplexen Situation heraus – nicht notwendigerweise in ihrer Gesamtheit bei jedem Patienten zutreffen. Viele Therapieempfehlungen müssen im Einzelfall und interdisziplinär entschieden werden. Ihr Behandlungsteam wird Sie über die für Sie zutreffenden Maßnahmen informieren.

## Basisliteratur

Perrotta S, Gallagher PG, Mohandas N Hereditary spherocytosis., *Lancet* 2008 Oct 18;372(9647):1411-26, 18940465 pubmed

Schilling RF Spherocytosis, splenectomy, strokes, and heat attacks., *Lancet* 1997;350(9092):1677-8, 9400518 pubmed

Eber S Angeborene Erythrozytenmembrandefekte, In: Gadner, H, Gaedicke, G, Niemeyer, C, Ritter, J (Hrsg.): *Pädiatrische Hämatologie und Onkologie* 2006; 125-132, 3540037020 isbn

Eber S Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie Hereditäre Sphärozytose, [http://www.awmf.org/uploads/tx\\_szleitlinien/025-018I\\_S1\\_Hereditaere\\_Sphaerozytose.pdf](http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/025-018I_S1_Hereditaere_Sphaerozytose.pdf) uri

Golan DE Hemolytic Anemias: redcell membrane and metabolic disorders, In: Goldman, L, Ausiello, D, eds., *Cecil medicine*. 23rd. ed., Chap. 165 2007, 978-1416028055 isbn



# 1. Krankheitsbild und Häufigkeit: Was ist die angeborene Kugelzellenanämie und wie oft kommt sie vor?

Die angeborene Kugelzellenanämie ist eine erbliche Erkrankung, die mit einer Veränderung der roten Blutkörperchen (*Erythrozyten*) einhergeht. Rote Blutkörperchen werden im *Knochenmark* gebildet. Sobald sie reif sind, gelangen sie in den Blutkreislauf. Die roten Blutkörperchen sind von einer Wand (Membran) umgeben, die für ihre Stabilität sorgt und für die Abgabe und Aufnahme von verschiedenen Stoffen und Flüssigkeiten, wie Wasser oder Salzen, verantwortlich ist.

Bei der angeborenen Kugelzellenanämie liegt ein Wanddefekt (Membrandefekt) der Erythrozyten vor. Durch das Fehlen bestimmter Bestandteile wird die Erythrozytenmembran durchlässiger. So können beispielsweise Wasser oder Salze leichter einströmen. Daraufhin verändert sich die Form der normalerweise beidseitig eingedellten roten Blutkörperchen: sie werden kugelförmig und deshalb Kugelzellen (Sphärozyten) genannt. Die veränderte Form führt dazu, dass die Milz die Erythrozyten als „Fremdkörper“ einstuft und sie deshalb schneller abbaut (*Hämolyse*). Deshalb leiden die Betroffenen an Blutarmut (*Anämie*).

Die angeborene Kugelzellenanämie ist in Mitteleuropa die bei weitem häufigste angeborene *hämolytische* Anämie. In Deutschland geht man derzeit von 17.000 Patienten aus.



## 2. Ursachen: Wie entsteht die angeborene Kugelzellenanämie?

Die angeborene Kugelzellenanämie ist eine Erbkrankheit. Sie ist nicht ansteckend und kann auch nicht im Laufe des Lebens erworben werden.

Die Kugelzellenanämie wird durch Fehler (*Mutationen*) unterschiedlicher Gene verursacht, welche bestimmte Eiweiße wie "Ankyrin", "Bande 3" oder "Spektrin" produzieren, aus denen die Erythrozytenwand aufgebaut ist. Aufgrund dieser krankhaft veränderten Eiweiße besteht eine erhöhte Durchlässigkeit der Erythrozytenwände für Wasser und Salze, die nun leichter in sie hineinströmen können. Daraufhin entstehen aus den normalen Erythrozyten die so genannten Kugelzellen, die von der Milz vermehrt abgebaut werden.

Es gibt verschiedene Vererbungswege für die *genetischen* Veränderungen (*Mutationen*), die zur angeborenen Kugelzellenanämie führen.

- Bei zwei Drittel der Patienten ist der Vererbungsweg für die Kugelzellenanämie *autosomal-dominant*. Das bedeutet, dass die Erkrankung bei einem Kind bereits dann auftritt, wenn es die Gendefekte, die bei der Kugelzellenanämie eine Rolle spielen, von nur einem Elternteil geerbt hat. Obwohl es also vom anderen Elternteil auch noch Erbsubstanz für gesunde rote Blutzellen erhalten hat, kommt die Krankheit zum Ausbruch. Das kranke Erbgut "setzt sich durch", ist also "dominant".
- Bei etwa 15 % der Patienten ist der Erbgang *autosomal-rezessiv*. Das heißt, das Kind muss die veränderten Gene von beiden Elternteilen erhalten, damit die Krankheit auftritt.
- Bei etwa 15 % der Kinder mit angeborener Kugelzellenanämie können bei den Eltern keine der genetischen Veränderungen nachgewiesen werden, die sonst typisch für diese Erkrankung sind. Bei diesen Kindern geht man davon aus, dass die Genveränderungen neu aufgetreten sind, es also zu einer so genannten "Neumutation" oder "Spontanmutation" gekommen ist. Eine solche Spontanmutation erfolgt aber noch vor der Geburt, vermutlich bereits in den Eizellen der Mutter. Ein auf diese Weise erkranktes Kind kann die Erkrankung an die nächste Generation weiter vererben. Warum und wie es zu solchen Spontanmutationen kommen kann, ist noch nicht vollständig geklärt.

Abgesehen von Menschen, die an der angeborenen Kugelzellenanämie erkranken, gibt es also auch so genannte Anlagenträger. Sie erkranken zwar nicht, haben aber zum Teil veränderte Gene, die sie an ihre Nachkommen weitergeben können (das gilt zum Beispiel für Krankheitsformen, die rezessiv vererbt werden, *siehe oben*).

### 2.1. Genetische Beratung

Bei jeder Erbkrankheit besteht das Risiko, dass die Erkrankung oder die Anlage dafür an die Nachkommen weitergegeben wird. Wie hoch dieses Risiko ist, hängt vom jeweiligen Vererbungsweg ab (*siehe oben*). Bei einer autosomal-dominant vererbten Kugelzellenanämie beispielsweise beträgt die Wahrscheinlichkeit, dass die Erkrankung bei den Nachkommen auftritt, bei jeder Schwangerschaft 50%, bei einer autosomal-rezessiven Kugelzellenanämie 25%.



Allen Menschen, in deren Familie die Kugelzellenanämie schon einmal vorgekommen ist sowie allen Erkrankungsträgern und erkrankten Patienten wird daher empfohlen, bei Kinderwunsch eine genetische Beratung wahrzunehmen. Dort können die Risiken, die sich für das Kind ergeben könnten, bestimmt und besprochen werden, und ebenso auch die Möglichkeiten, die zur Geburt eines gesunden Kindes führen.



### 3. Krankheitszeichen: Welche Beschwerden haben Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie?

Die angeborene Kugelzellenanämie ist eine Erkrankung, die mehrere Organe schädigen kann. Die meisten gesundheitlichen Probleme der Patienten entstehen dadurch, dass zu viele rote Blutkörperchen (*Erythrozyten*) abgebaut werden (*Hämolyse*). Zu den Krankheitszeichen gehören insbesondere:

- Blutarmut (hämolytische *Anämie*)
- Gelbsucht (Ikterus)
- Milzvergrößerung (Splenomegalie)

Um die Untersuchungsmethoden und die Behandlungen für Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie besser zu verstehen, ist es zunächst wichtig zu erfahren, wie es zu den verschiedenen Beschwerden und gesundheitlichen Problemen kommt.

#### 3.1. Blutarmut (hämolytische Anämie) und Gelbsucht (Ikterus)

Die kugelförmigen roten Blutkörperchen werden von der Milz, einem Organ des körpereigenen Abwehrsystems, als Fremdkörper wahrgenommen und daraufhin vermehrt abgebaut. Wenn im Körper zu wenig rote Blutkörperchen zirkulieren, kommt es zur Blutarmut (Anämie) und folglich auch zu einer verminderten Konzentration des roten Blutfarbstoffs (*Hämoglobin*), der für den Sauerstofftransport im Körper zuständig ist. Es entsteht eine ungenügende Sauerstoffversorgung im ganzen Körper. Häufige Krankheitszeichen bei Patienten mit einer Anämie sind Blässe, Müdigkeit, Leistungsabfall und Kopfschmerzen.

Durch den übermäßigen Zerfall der roten Blutkörperchen fallen außerdem vermehrt Abbauprodukte an. Diese Abbauprodukte (unter anderem (*Bilirubin*)) können in der Gallenblase verklumpen und Gallensteine bilden, die später in den Gallengängen stecken bleiben. Dies kann starke Schmerzen im rechten Oberbauch verursachen. Durch die Gallensteine kann es auch zum Aufstau von Gallenflüssigkeit und zur Ablagerung von Blutabbauprodukten anderswo im Körper kommen. In der Folge färben sich Haut und Augenweiß gelb (Gelbsucht, Ikterus) und manchmal entzündet sich auch die Gallenblase (Cholezystitis). Bei den meisten jungen Patienten erzeugen die Gallensteine jedoch keine starken Beschwerden.

##### 3.1.1. Hyperhämolytische Krise

Manche *Infektionskrankheiten* führen bei Patienten mit Kugelzellenanämie dazu, dass der Abbau der roten Blutkörperchen durch die Milz noch weiter verstärkt wird. Das liegt größtenteils daran, dass die Milz bei einer Infektion vermehrt Abwehrarbeit leisten muss. Dadurch wird sie "hyperaktiv", das heißt, sie wird dazu angeregt, noch mehr rote Blutkörperchen abzubauen. Solche Situationen bezeichnet man als "hyperhämolytische" Krisen. Eine zunehmende Gelbfärbung der Haut und auch zunehmende Zeichen der Blutarmut wie Müdigkeit und Kopfschmerzen sind typische Anzeichen



für solche Krisen. Bei Kindern mit Kugelzellenanämie ist der Verlauf meist milde und eine *Bluttransfusion* nur selten nötig.

### 3.1.2. Aplastische Krise

Bei einer "aplastischen Krise" ist die Blutbildung im *Knochenmark* für eine bestimmte Zeit unterdrückt. Schwere "aplastische" Krisen können bei Kindern mit Kugelzellenanämie infolge einer Infektion mit dem Parvovirus B19, dem Erreger der Ringelröteln, entstehen. Eine Infektion mit diesem *Virus* tritt meist nur einmal im Leben auf, da die Krankheit in der Regel eine lebenslange körpereigene Abwehrfähigkeit (*Immunität*) hinterlässt. Anders als bei sonst gesunden Kindern jedoch, bei denen eine Ringelröteln-Infektion nur selten einen schweren Verlauf nimmt, besteht bei Kindern mit Kugelzellenanämie die Gefahr einer aplastischen Krise.

Aplastische Krisen gehen mit einem schnellen, starken Abfall der Konzentration des roten Blutfarbstoffes und zügig fortschreitenden Zeichen der Blutarmut einher. Oft ist eine Bluttransfusion notwendig, damit es nicht zu lebensbedrohlichem Sauerstoffmangel, zunehmender Schwäche und anschließendem Herz-Kreislauf-Versagen kommt.

#### Eltern von Kindern mit angeborener Kugelzellenanämie müssen deshalb

- wachsam sein, wenn Ringelröteln in der unmittelbaren Umgebung des Kindes (zum Beispiel in Kindergarten, Krippe oder Schule) auftreten und darauf achten, dass ein ansteckender Kontakt vermieden wird
- wissen: Bei Patienten mit Kugelzellenanämie, die sich mit Ringelröteln angesteckt haben, fehlt der für diese Infektionskrankheit sonst so typische Hautausschlag, meist eine schmetterlingsförmige Rötung der Wangen und girlandenförmiger Hautausschlag an Armen, Beinen und Rumpf
- alarmiert sein, wenn sich bei ihrem Kind Krankheitszeichen wie plötzlich auftretende Blässe und zunehmende Müdigkeit einstellen, insbesondere wenn diese im Zusammenhang mit fieberhaften Infekten, Erbrechen, heftigen Kopfschmerzen und Bauchschmerzen einhergehen. Das Kind muss dann sofort in einem Krankenhaus behandelt werden.

## 3.2. Milzvergrößerung (Splénomegalie)

Kinder mit Kugelzellenanämie haben oft eine vergrößerte Milz (Splénomegalie). Ist diese so groß, dass sie über den linken unteren Rippenbogen hinausragt, besteht ein erhöhtes Risiko für einen lebensbedrohlichen Milzeinriss. Ein solcher Milzriss kann beispielsweise durch eine Bauchverletzung im Rahmen eines Sportunfalls verursacht werden. Patienten mit Milzvergrößerung wird deshalb empfohlen, auf Sportarten zu verzichten, bei denen solche Bauchverletzungen vorkommen. Dazu gehören beispielsweise Kampf- und Ballsportarten sowie Radsport.

Eine teilweise Entfernung der Milz erniedrigt das Risiko eines Milzrisses und stellt für manche Patienten mit Kugelzellenanämie, die weiterhin Sport treiben möchten, eine mögliche Therapieform dar. Die Entscheidung für oder gegen einen solchen Schritt setzt allerdings eine sorgfältige,





individuelle Abwägung von Nutzen und Risiken durch ein spezialisiertes Behandlungsteam voraus.  
*Weitere Informationen zur Milzentfernung und deren Folgen finden sich im Kapitel "Behandlung".*



## 4. Krankheitsverläufe: Wie kann eine Kugelzellenanämie verlaufen?

Man unterscheidet bei Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie vier Schweregrade der Erkrankung: leicht - mittelschwer - schwer und sehr schwer. Die verschiedenen Schweregrade beschreiben, wie stark Ihr Kind an der Blutarmut leidet, also beispielsweise, ob es regelmäßig eine *Bluttransfusion* benötigt oder eher nur regelmäßige Kontrolluntersuchungen notwendig sind. In aller Regel verläuft die Kugelzellenanämie leichter, wenn sie dominant (*autosomal-dominant*) vererbt wurde. Kinder mit rezessiv (*autosomal-rezessiv*) vererbter Erkrankung zeigen häufig schwerere Verläufe.

Um den Schweregrad einer Blutarmut so genau wie möglich festzulegen, werden neben einer körperlichen Untersuchung des Patienten vor allem bestimmte Blutuntersuchungen durchgeführt. Denn prinzipiell findet man bei Patienten mit dieser Erkrankung – im Vergleich zu gesunden gleichaltrigen Kindern – verschiedene Veränderungen im Blut, die, abhängig vom Schweregrad, unterschiedlich stark ausgeprägt sind. Folgende Veränderungen sind typisch:

- weniger roter Blutfarbstoff *Hämoglobin* in den roten Blutkörperchen (erniedrigte korpuskuläre Hämoglobinkonzentration, MCHC),
- mehr Abbauprodukte des roten Blutfarbstoffs (erhöhte *Bilirubin*werte) im Blut,
- mehr "junge" rote Blutkörperchen im Blut (Retikulozytose).

Kinder mit leichter Kugelzellenanämie machen etwa ein Drittel aller Patienten aus. Bei ihnen ist die *Anämie* nur selten so stark ausgeprägt, dass eine Bluttransfusion erforderlich ist.

Die Mehrzahl der Patienten (etwa 60%) leidet an der mittelschweren Form. Bei diesen Kindern werden Bluttransfusionen hauptsächlich bei hyperhämolytischen oder aplastischen Krisen nötig (*siehe Kapitel "Krankheitszeichen"*).

Die schwere Kugelzellenanämie betrifft etwa 10 % der Patienten. Diese Kinder benötigen im 1. - 2. Lebensjahr mehrfach Transfusionen, weil bei ihnen die Bildung roter Blutkörperchen verzögert einsetzt. Sie behalten auch im weiteren Verlauf erniedrigte Hämoglobinkonzentrationen.

Patienten mit der sehr schweren Form müssen regelmäßig Bluttransfusionen erhalten. In der Folge entwickeln sie meist um das 4. - 5. Lebensjahr eine deutliche *Eisenüberladung* verschiedener Organe (Hämochromatose).

Eine besondere Gruppe unter den Krankheitsverläufen stellen die so genannten Anlageträger dar. Unter Anlageträgern versteht man die Kinder und Jugendlichen, die zwar die krankhaften Veränderungen für die Kugelzellenanämie in ihrem Erbgut tragen, jedoch in so schwacher Ausprägung, dass die Erkrankung bei ihnen selbst nicht ausgelöst wird. Dieser Situation liegt ein *autosomal-rezessiver* Erbgang zugrunde. Anlageträger werden oft nur deshalb identifiziert, weil im Rahmen der Untersuchungen beim kranken Kind auch bei den Eltern und anderen nahen Verwandten nach Krankheitsmerkmalen in der Erbsubstanz gesucht wird (*siehe Diagnose*).



## 5. Diagnose: Wie wird eine angeborene Kugelzellenanämie festgestellt?

Es gibt es keinen einzelnen "beweisenden" Test für die angeborene Kugelzellenanämie. Die Diagnose sollte von Spezialisten für Bluterkrankungen bei Kindern und Jugendlichen (pädiatrischen Hämatologen) anhand mehrerer Faktoren wie Krankengeschichte, Krankheitszeichen und Blutwerten gestellt beziehungsweise ausgeschlossen werden.

Besteht bei einem Kind aufgrund der Krankengeschichte (*Anamnese*), der körperlichen Untersuchung und der Krankheitszeichen der Verdacht auf die Erkrankung, und kommt diese Erkrankung innerhalb der Familie des Kindes bereits vor (positive Familienanamnese), kann die Diagnose meist schon allein durch den Nachweis einer verringerten Konzentration des roten Blutfarbstoffs (*Hämoglobin*) in den roten Blutkörperchen (so genannte erniedrigte korpuskuläre Hämoglobinkonzentration, MCHC) gestellt werden.

Bei Patienten ohne eine positive Familienanamnese muss die Diagnose hingegen grundsätzlich auf mehreren Blutuntersuchungen beruhen. Zu diesen Untersuchungen gehören beispielsweise

- die Bestimmung der Konzentration von Hämoglobinabbauprodukten (*Bilirubin*) im Blut,
- die Bestimmung der Anzahl "junger" roter Blutkörperchen (*Retikulozyten*) im Blut,
- der Nachweis von Kugelzellen im Blutausschlag,
- die Prüfung der Stabilität der *Erythrozytenwände* (osmotische Fragilitätsprüfung),
- die Bestimmung von *Antikörpern* gegen rote Blutkörperchen (Coombs-Test),
- *molekulargenetische* Untersuchungen zur Identifizierung der Vererbungsform.

Hinzu kommt, dass es zahlreiche andere angeborene und erworbene Formen der Blutarmut gibt, die ähnlich wie eine Kugelzellenanämie verlaufen. Zu diesen Erkrankungen gehören andere Erythrozytenwanddefekte (zum Beispiel die Elliptozytose oder die Poikilozytose), ferner Krankheiten, bei denen bestimmte Botenstoffe in den roten Blutkörperchen nicht richtig funktionieren (Erythrozytenenzymdefekte wie der Pyruvatkinasemangel), eine gestörte Erythrozytenproduktion oder ein gesteigerter Verlust von roten Blutkörperchen als Folge von Gefäßschädigungen oder bestimmten Infektionen. Diese Erkrankungen werden an anderer Stelle des Informationsportals näher erläutert.

Des Weiteren können Kugelzellen in verschiedenen Situationen (bei Verbrennungen, nach einem Schlangenbiss oder im Rahmen bestimmter *Infektionen*) vorübergehend auch im Blut von Kindern vorkommen, die keine angeborene Kugelzellenanämie haben. Alle diese Erkrankungen müssen ausgeschlossen werden, bevor die Ärzte die Diagnose "angeborene Kugelzellenanämie" stellen können.

Weitere Blutentnahmen und Untersuchungen sind notwendig, wenn es im Krankheitsverlauf zu gesundheitlichen Problemen kommt oder auch, um diesen vorzubeugen. Zu diesen Maßnahmen gehören beispielsweise:



- regelmäßige körperliche Untersuchungen im Spezialzentrum,
- Bestimmung der *Blutgruppe* zur Vorbereitung von *Bluttransfusionen*,
- Bestimmung der Konzentrationen von Hämoglobin und seinem Abbauprodukt Bilirubin sowie der Zahl der jungen und reifen roten Blutkörperchen bei Zeichen der Blutarmut,
- Bestimmung der Konzentration von Speichereisen (Serumferritin) für das rechtzeitige Erkennen einer *Eisenüberladung*,
- *Ultraschall*untersuchungen des Bauchraums zur Kontrolle der Milzgröße, zum Erkennen von Gallensteinen, zur Vorbereitung von Operationen (Entfernung der Gallenblase, Entfernung der Milz)

**Anmerkung:** Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Vorgeburtliche Untersuchungen sind nicht angezeigt. Ihr Behandlungsteam wird Sie darüber informieren, welche diagnostischen Verfahren bei Ihrem Kind jeweils erforderlich sind.



## 6. Therapie: Wie werden Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie behandelt?

Wurde bei Ihrem Kind eine angeborene Kugelzellenanämie diagnostiziert, so sollte es in einem spezialisierten Behandlungszentrum angemeldet werden. Dort findet eine Betreuung durch ein Behandlungsteam statt, das aus Ärzten und anderen Mitarbeitern (wie Kinderkrankenschwestern und -pflegern, Sozialarbeitern, Krankengymnasten, Psychologen) besteht, die alle Erfahrung mit der Erkrankung haben. Regelmäßige Vorstellungen in einem solchen Zentrum sorgen dafür, dass der Krankheitsverlauf sorgfältig überwacht wird. Komplikationen, wie beispielsweise eine *Eisenüberladung* des Körpers nach wiederholten *Bluttransfusionen*, können frühzeitig erkannt und unmittelbar von Spezialisten behandelt werden. Eltern und Angehörige erhalten dort auch fachgerechte Antworten auf ihre Fragen, sei es zum Umgang mit dem Erkrankten, sei es dazu, wie eine Milzvergrößerung, eine *Infektion* oder eine behandlungsbedürftige Blutarmut rechtzeitig erkannt werden können oder seien es Fragen zu neuen Behandlungsmethoden und aktuellen Forschungsergebnissen.

Es gibt keine Behandlung, die die Ursachen der angeborenen Kugelzellenanämie also die *Gendefekte*, die für die krankhaft veränderten Eiweiße in der *Erythrozytenwand* verantwortlich sind, beheben kann (kausale Behandlung). Die derzeit verfügbaren Behandlungsmethoden dienen vor allem dazu, die gesundheitlichen Probleme zu bewältigen, die mit der Erkrankung einhergehen können (symptomatische Therapie). Zu diesen symptomatischen Behandlungen gehören vor allem

- Bluttransfusionen (Gabe von Erythrozytenkonzentraten),
- Entfernung der Gallenblase (Cholezystektomie),
- Entfernung der Milz (Splenektomie).

### 6.1. Bluttransfusionen (Gabe von Erythrozytenkonzentraten)

Bei der Behandlung einer Blutarmut bestehen Bluttransfusionen aus der Gabe von roten Blutkörperchen (Erythrozytenkonzentrat). Der Patient erhält dabei über eine *Vene* (meist in der Ellenbeuge) gesunde rote Blutkörperchen von einem gesunden Spender.

Erythrozytentransfusionen sind, je nach Schweregrad der angeborenen Kugelzellenanämie, oft in den ersten beiden Lebensjahren des Patienten angezeigt, im späteren Verlauf auch bei hyperhämolytischen oder aplastischen Krisen (*siehe Kapitel "Krankheitszeichen"*) angezeigt. In der Regel werden Bluttransfusionen erst dann verabreicht, wenn ausgeprägte Krankheitszeichen vorliegen beziehungsweise wenn der rote Blutfarbstoff (Hämoglobin) stark unter einen bestimmten Normalwert abfällt. Der jeweilige Normalwert hängt vom Alter des Kindes ab. Außerdem können die Krankheitszeichen der Blutarmut von Kind zu Kind unterschiedlich sein. Deshalb sollte immer ein Spezialist entscheiden, ob und wann eine Bluttransfusion bei einem Kind mit angeborener Kugelzellenanämie notwendig ist.



## 6.2. Entfernung der Gallenblase (Cholezystektomie)

Patienten mit Gallensteinen, die wiederkehrend starke Schmerzen verursachen, wird in der Regel die Entfernung der Gallenblase empfohlen. Liegt eine leichte Kugelzellenanämie vor, kann dies im Rahmen einer Bauchspiegelung (*Laparoskopie*) erfolgen. Bei Patienten mit schwereren Formen der Kugelzellenanämie werden Gallenblase und meist gleichzeitig auch ein Teil der Milz über eine offene Bauchoperation (*Laparotomie*) entfernt.

## 6.3. Entfernung der Milz (Splenektomie)

Die Milz ist ein Organ im linken Oberbauch und, unter anderem, Teil des körpereigenen Abwehrsystems (*Immunsystem*). In ihr reifen weiße Blutkörperchen zu Abwehrzellen, den sogenannten *B-Lymphozyten* und *T-Lymphozyten*, heran. Darüber hinaus werden in der Milz überalterte rote Blutzellen und Blutplättchen (*Thrombozyten*) sowie krankhaft veränderte Blutkörperchen wie die Kugelzellen aussortiert und abgebaut. Rund zehn Prozent aller Menschen haben zusätzliche Nebenmilzen.

Die Entfernung der Milz und gegebenenfalls der Nebenmilzen führt bei nahezu allen Patienten mit Kugelzellenanämie dazu, dass die krankhaft veränderten roten Blutkörperchen länger überleben. Dadurch kommt es zu einer Rückbildung der Blutarmut und somit zu einem verminderten Bedarf an Bluttransfusionen. Bei manchen Patienten mit sehr schwerer Kugelzellenanämie können ein leicht gesteigerter Erythrozytenabbau und dadurch eine leichte Blutarmut fortbestehen, besonders dann, wenn bei der Operation vorhandene Nebenmilzen nicht mit entfernt wurden.

### 6.3.1. Zeitpunkt der Milzentfernung

Der optimale Zeitpunkt für eine Milzentfernung bei Kindern und Jugendlichen mit angeborener Kugelzellenanämie ist bisher nicht gesichert. Bei Patienten mit der leichten Form der Kugelzellenanämie ist der Eingriff in der Regel nicht erforderlich. Bei mittelschweren Verläufen wird eine Entfernung der Milz vor Erreichen der *Pubertät*, meist zwischen dem 7. und 10. Lebensjahr des Patienten, empfohlen. Bei Kindern mit der schweren und sehr schweren Krankheitsform sollte die Milz vor dem Schulalter entfernt werden.

### 6.3.2. Operationsverfahren und Ausmaß der Operation

Aufgrund der schwerwiegenden gesundheitlichen Probleme, die bei Kindern und Jugendlichen mit angeborener Kugelzellenanämie nach einer kompletten Milzentfernung entstehen können (*siehe Abschnitt "Folgen der Milzentfernung"*), wird heutzutage nur noch selten das gesamte Organ entfernt. Stattdessen wird bei den meisten Operationen angestrebt, einen möglichst kleinen Milzrest und damit eine verbleibende Organfunktion zu erhalten. In den letzten Jahren konnte gezeigt werden, dass diese so genannte "nahezu vollständige Splenektomie" ebenso zu einer langfristigen Beendigung der Blutarmut führt wie eine vollständige Milzentfernung und außerdem das Auftreten von Komplikationen verringert.

Prinzipiell stehen als Operationsverfahren die Bauchspiegelung (*Laparoskopie*) und die offene Bauchoperation (*Laparotomie*) zur Verfügung. Die nahezu vollständige Entfernung der Milz, die darauf abzielt, eine Restmilz zu erhalten, sollte allerdings über eine offene Bauchoperation erfolgen. Das liegt darin begründet, dass die Blutgefäßversorgung der Milz bei den einzelnen Patienten



sehr unterschiedlich ist. Eine Bauchspiegelung wird bei der nahezu vollständigen Milzentfernung eher nicht empfohlen, da hier noch zu wenig Erfahrung besteht (s. auch [Leitlinie Hereditäre Sphärozytose](#)) Die vollständige Entfernung der Milz hingegen kann auch laparoskopisch erfolgen. Das Operationsverfahren, das für Ihr Kind in Frage kommt, wird vor der Operation ausführlich mit Ihnen besprochen. Ebenso informiert Sie das Behandlungsteam über Risiken und möglichen Folgen der Milzentfernung (*siehe "Folgen der Milzentfernung"*).

Die nahezu vollständige Splenektomie empfiehlt sich an Stelle einer vollständigen Splenektomie insbesondere bei Patienten

- mit der schweren oder sehr schweren Form der Kugelzellenanämie, bei denen die Milz wegen häufiger Bluttransfusionen und starker Eisenüberladung vor dem 6. Lebensjahr entfernt werden muss;
- die zusätzlich zur Kugelzellenanämie an einer Abwehrschwäche leiden;
- die einem erhöhten *Infektionsrisiko* ausgesetzt sind (zum Beispiel aufgrund von Auslandsaufenthalten in bestimmten tropischen Ländern);
- für die es aus persönlichen Gründen nicht in Frage kommt, nach der Milzentfernung regelmäßig ein *Antibiotikum* zum Schutz vor bakteriellen Infektionen einzunehmen;
- mit erheblicher Milzvergrößerung, die intensiv Sport betreiben (insbesondere Kampf-, Ballsportarten oder Radrennsport) und daher ein erhöhtes Risiko für Bauch- beziehungsweise Milzverletzungen aufweisen.

### 6.3.3. Folgen der Milzentfernung

Die Entfernung der Milz kann schwerwiegende Folgen für den Organismus von Kindern und Jugendlichen haben. Deshalb wird die Entscheidung zur Milzentfernung heutzutage bei allen Patienten grundsätzlich sehr zurückhaltend gefällt. Zu den kurz- und langfristigen Folgen einer Milzentfernung bei Patienten mit Kugelzellenanämie gehören beispielsweise:

- ein lebenslang erhöhtes Risiko, an schwerwiegenden und manchmal sogar tödlich verlaufenden *Bakterien-Infektionen*, insbesondere des Blutes (Blutvergiftung/*Sepsis*) und der *Hirnhäute* (Meningitis), zu erkranken ("*overwhelming postsplenectomy infection/OPSI*"-Syndrom); dies gilt insbesondere für Kinder, bei denen die Milz zwischen dem 1. und dem 5. Lebensjahr entfernt wurde;
- erhöhte Neigung zur Entwicklung von Blutgerinnseln, insbesondere in der Lebervene (Portalvenenthrombose);
- erhöhtes Risiko für Herzinfarkte und Schlaganfälle nach dem 40. Lebensjahr.

### 6.3.4. Vorbeugung von Folgen der Milzentfernung

Die Vorbeugung von gesundheitlichen Problemen bei Patienten nach einer Milzentfernung umfasst vor allem folgende Maßnahmen:



- **Penicillinprophylaxe:** Penicillin ist ein *Antibiotikum*, das von Kindern mit angeborener Kugelzellenanämie nach einer Milzentfernung regelmäßig beziehungsweise so, wie vom Arzt verordnet, eingenommen werden sollte. Diese Penicillin-Einnahme hilft, den schweren bakteriellen Infektionen durch kapseltragende Bakterien (Pneumokokken, Meningokokken, Haemophilus) vorzubeugen, für die Patienten nach einer Milzentfernung besonders anfällig sind. Liegt eine Penicillin-*Allergie* vor, so können andere Substanzen mit vergleichbarem Wirkungsmechanismus zum Einsatz kommen.
- **Impfungen:** Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie sollten, ebenso wie gesunde Kinder, nach dem aktuellen Impfkalenders geimpft werden. Vor und nach einer Milzentfernung müssen sie allerdings besonders gegenüber Bakterien wie Pneumokokken (Lungenentzündung), Meningokokken (Hirnhautentzündung), Haemophilus (Krupp, Lungenentzündung, Hirnhautentzündung, Gelenkentzündungen) geschützt sein. Daher sind bestimmte Auffrisch-*Impfungen* notwendig, deren Zeitpunkte Sie vom Behandlungsteam Ihres Kindes erfahren.
- **Routine-Vorsorgeuntersuchungen (U-Untersuchungen) beim Kinderarzt:** Bei den zehn U-Untersuchungen und später bei der J1 überprüft der Kinderarzt die altersgerechte körperliche, geistige und auch emotionale Entwicklung des Kindes oder des Jugendlichen. Im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen finden auch die Impfungen statt. Die Ergebnisse der Vorsorgeuntersuchungen werden in das "Gelbe Heft" eingetragen, das den Eltern nach der Geburt ausgehändigt wurde [siehe *Gelbes Heft*]. In diesem Heft ist eine Tasche, in die Sie den Impfpass des Kindes aufbewahren können. Das "Gelbe Heft" mit dem Impfpass sollten Sie zu jedem Arztbesuch mitnehmen.





## 7. Prognose: Wie sind die Zukunftsaussichten für Patienten mit angeborener Kugelzellenanämie?

Frühzeitiges Erkennen und Behandeln durch ein spezialisiertes Behandlungsteam, das eng mit Haus- und Kinderärzten zusammenarbeitet, ist die Voraussetzung dafür, dass die Patienten mit normaler Leistungsfähigkeit heranwachsen und eine normale Lebenserwartung haben können. Eine weitere Voraussetzung ist eine umfassende Aufgeklärtheit und Mitarbeit (Compliance) seitens der Betroffenen und ihrer Angehörigen. Diese Mitarbeit bezieht sich insbesondere auf die Vorbeugung von *Infektionen* durch Befolgen der Impfeempfehlungen und die Bereitschaft, regelmäßig *Antibiotika* einzunehmen. Ist eine solche optimale medizinische und psychosoziale Versorgung sowie angemessene Mitarbeit gegeben, ist die *Prognose* von Kindern und Jugendlichen mit angeborener Kugelzellenanämie im Allgemeinen gut.



# Glossar

Allergie	krankmachende Überempfindlichkeit gegenüber Stoffen, die von außen mit dem Körper in Kontakt treten. Allergien entstehen aufgrund einer spezifischen Änderung der Immunitätslage; am häufigsten betroffen sind Haut und Schleimhäute.
Anämie	Blutarmut; Verminderung des roten Blutfarbstoffs (Hämoglobin) und/oder des Anteils der roten Blutkörperchen (Hämatokrit) unter den altersentsprechenden Normwert
Anamnese	Krankengeschichte; Entwicklung von Krankheitszeichen. Im ärztlichen Anamnesegespräch mit dem Kranken werden Art, Beginn und Verlauf der (aktuellen) Beschwerden sowie eventuelle Risikofaktoren (z.B. Erbkrankheiten) erfragt.
Antibiotika	Mehrzahl von Antibiotikum
Antibiotikum	natürliche Stoffwechselprodukte von Bakterien, Pilzen, Algen, Flechten und höheren Pflanzen, die eine z.T. spezifisch wachstumshemmende oder zelltötende Wirkung gegen kleinste Krankheitserreger und andere Zellen haben und deshalb als Medikamente bei der Behandlung von Infektions- und/oder Krebserkrankungen eingesetzt werden
Antikörper	Substanzen (Eiweiße), die das körpereigene Immunsystem als Abwehrreaktion auf eingedrungene Fremdstoffe (Antigene) bildet und die sich gezielt gegen dieses Antigen richten
autosomal-dominant	Vererbungsform für angeborene Erkrankungen; ein Kind erkrankt, wenn es das bei der jeweiligen Erbkrankheit krankhaft veränderte Gen von einem Elternteil erhält. Die Vererbung erfolgt über Gene auf nicht-geschlechtsbestimmenden Chromosomen (Autosomen), d.h. es handelt sich um einen vom Geschlecht unabhängigen Vererbungsweg. Bei einem autosomal-dominanten Erbgang beträgt die Wahrscheinlichkeit, dass die Erkrankung bei den Nachkommen auftritt, bei jeder Schwangerschaft 50%.
autosomal-rezessiv	Vererbungsform für angeborene Erkrankungen; die jeweilige Erkrankung tritt nur auf, wenn beide Eltern das betroffene, krankhaft veränderte Gen an ihre Nachkommen weitergeben. Erbt das Kind nur ein verändertes Gen vom Vater oder von der Mutter, erkrankt es nicht, ist selbst aber Überträger für das veränderte Gen und somit für die Erkrankung. Die Vererbung erfolgt über Gene auf nicht-geschlechtsbestimmenden Chromosomen



	<p>(Autosomen), d.h. es handelt sich um einen vom Geschlecht unabhängigen Vererbungsweg. Bei einem autosomal-rezessiven Erbgang beträgt die Wahrscheinlichkeit, dass die Erkrankung bei den Nachkommen auftritt, bei jeder Schwangerschaft 25%.</p>
Bakterien	<p>kleinste Lebewesen, die aus einer einzigen Zelle ohne Zellkern bestehen und zahlreiche Krankheiten (bakterielle Infektionen) auslösen können, die man größtenteils erfolgreich mit Antibiotika behandeln kann</p>
Bilirubin	<p>Blutbestandteil; gelbbrauner Gallenfarbstoff; Abbauprodukt des Hämoglobins</p>
Blutgruppe	<p>erbliche, meist stabile, auf den Zellwänden von Blut- und anderen Gewebezellen befindlichen Struktureigenschaften (Blutgruppenantigene) von Blutbestandteilen (z.B. ABNull-Blutgruppen) Vor jeder Transfusion von Blutprodukten, z.B. bei Patienten mit Leukämie oder Anämie, muss überprüft werden, ob die Blutgruppe des Spenders zu der des Empfängers passt, damit es nicht zu einer Abstoßungs- bzw. Unverträglichkeitsreaktion kommt. Bei Blutunverträglichkeit verklumpen die roten Blutkörperchen eines Menschen, wenn man sie mit dem Blutserum eines anderen mischt (Antigen-Antikörper-Reaktion).</p>
Bluttransfusion	<p>Übertragung von Vollblut oder Blutbestandteilen (z.B. Erythrozytenkonzentrat, Thrombozytenkonzentrat) von einem Spender auf einen Empfänger</p>
B-Lymphozyten	<p>Unterform der Lymphozyten; entwickeln sich im Knochenmark (englisch: bone marrow) und sind für die Erkennung von Krankheitserregern und die Bildung von Antikörpern verantwortlich.</p>
Eisenüberladung	<p>Eisenwerte im Blut und in der Leber überschreiten ein bestimmtes Maß Diese Werte zeigen an, dass die natürlichen Eisenspeicher voll sind und der Körper überschüssiges Eisen in Organen wie Herz, Leber oder Hormondrüsen ablagert. Dort ruft es auf Dauer jedoch schwere Organschäden hervor. Eine Eisenüberladung muss deshalb konsequent behandelt werden.</p>
Erythrozyten	<p>rote Blutkörperchen; die häufigsten Zellen im Blut; werden im Knochenmark gebildet (Erythropoese) und dienen v.a. dem Sauerstofftransport im Organismus. Für die Bindung und den Transport des (in den Lungen aufgenommenen) Sauerstoffs ist der rote Blutfarbstoff (Hämoglobin) im Inneren der Erythrozyten</p>



	<p>verantwortlich. Die reifen Erythrozyten haben keinen Zellkern mehr.</p>
Gelbes Heft	<p>"Kinder-Untersuchungsheft" des Bundesausschusses der Ärzte und Krankenkassen. Es wird bei der Geburt jedes Kindes in Deutschland den Eltern ausgehändigt und enthält die Eintragungen der kinderärztlichen Untersuchungsbefunde von den Früherkennungsuntersuchungen U1 - U9, d. h. vom 1. Lebenstag bis zum 64. Lebensmonat.</p>
Gen	<p>Erbinheit in den Chromosomen; Abschnitt der Desoxyribonukleinsäure (DNS), der die Information für die Bildung eines bestimmten Eiweißes enthält</p>
genetisch	<p>die (Ebene der) Vererbung bzw. Gene betreffend; vererbt</p>
Hämoglobin	<p>roter Blutfarbstoff in den roten Blutkörperchen (Erythrozyten); ist am Sauerstofftransport beteiligt.</p>
Hämolyse	<p>Zerfall der roten Blutkörperchen</p>
hämolytisch	<p>Hämolyse bewirkend</p>
Hirnhäute	<p>Bindegewebsschichten, die das Gehirn schützend umhüllen. An die drei Hirnhäute schließt sich nach außen der Schädelknochen an. Im Bereich des Rückenmarks gehen die Hirnhäute in die ebenfalls dreischichtige Rückenmarkshaut über, die den Rest des Zentralnervensystems umgibt.</p>
Immunität	<p>Unempfindlichkeit des Organismus gegenüber einer Infektion mit bestimmten Krankheitserregern; bei vorliegender Immunität ist durch Bildung von Antikörpern die Reaktionsfähigkeit des Organismus gegenüber einem Antigen (z.B. einem Krankheitserreger) in bestimmter Weise verändert</p>
Immunsystem	<p>körpereigenes System zur Erhaltung des gesunden Organismus durch Abwehr körperfremder Substanzen und Vernichtung anomaler Körperzellen (z.B. Krebszellen); hat die Fähigkeit, zwischen selbst und fremd bzw. gefährlich und harmlos zu unterscheiden; beteiligt sind hauptsächlich die Organe des lymphatischen Systems sowie im ganzen Körper verteilte Zellen (z.B. Leukozyten) und Moleküle (z.B. Immunglobuline).</p>
Impfung	<p>vorbeugende Maßnahme gegen Infektionskrankheiten (Schutzimpfung). Hierbei wird ein Agens, der Impfstoff, in den Körper eingebracht, um einen Impfschutz zu erreichen. Meist wird er mittels einer Spritze verabreicht.</p>



Infektion	Eindringen kleinster Organismen (z.B. Bakterien, Viren, Pilze) in den Körper mit anschließender Vermehrung in diesem. Je nach Eigenschaften der Mikroorganismen und der Abwehrlage des Infizierten kann es nach Infektionen zu verschiedenen Infektionskrankheiten kommen.
Knochenmark	Ort der Blutbildung. Schwammartiges, stark durchblutetes Gewebe, das die Hohlräume im Innern vieler Knochen (z.B. Wirbelkörper, Becken- und Oberschenkelknochen, Rippen, Brustbein, Schulterblatt und Schlüsselbein) ausfüllt. Im Knochenmark entwickeln sich aus Blutvorläuferzellen (Blutstammzellen) alle Formen von Blutzellen.
Laparoskopie	so genannte Bauchspiegelung: Untersuchung der Bauchhöhle mit einem Spezialendoskop, das unter Narkose mittels eines kleinen chirurgischen Eingriffs durch die Bauchdecke eingeführt wird
Laparotomie	operative Eröffnung der Bauchhöhle
molekulargenetisch	die Struktur, Bildung, Entwicklung, Funktion und Wechselwirkungen von Zellen und Zellbausteinen (z.B. Nukleinsäuren, Proteine) auf molekularer Ebene betreffend. Im Mittelpunkt stehen die Analyse der Erbinformation der Desoxyribonukleinsäure (DNA) und Ribonukleinsäure (RNA) und deren Verarbeitung im Rahmen der Proteinsynthese sowie die Genregulation.
Mutation	Veränderung des genetischen Materials, die einerseits ohne erkennbare äußere Ursache (Spontanmutation) oder durch äußere Einflüsse wie verschiedene Mutagene (induzierte Mutation) entstehen kann. Sind Körperzellen betroffen, spricht man von einer somatischen, sind Keimzellen betroffen, von einer generativen Mutation. Somatische Mutationen sind nicht vererbbar, während generative Mutationen zu erblichen Schädigungen des Genträgers führen können. Je nach Ausmaß einer Mutation im Hinblick auf die Art und Größe des geschädigten/veränderten Chromosomenabschnitts werden verschiedene Formen der Chromosomenaberration unterschieden.
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
Pubertät	Geschlechtsreife
Retikulozyten	junge, noch unreife, aber bereits kernlose Vorläuferzellen der roten Blutkörperchen (Erythrozyten); sie gehen im Knochenmark



aus kernhaltigen Vorstufen der Erythrozyten hervor und reifen, nach ihrer Auswanderung in das Blut, zu Erythrozyten heran.

Sepsis	sog. Blutvergiftung; Allgemeininfektion, die durch Überschwemmung des Blutes mit virulenten Mikroorganismen (Bakterien, Pilze, Viren, Parasiten) oder deren Giften hervorgerufen wird; muss unverzüglich antibiotisch behandelt werden
Thrombozyten	Blutzellen, die für die Blutstillung verantwortlich sind; sorgen dafür, dass bei einer Verletzung die Wände der Blutgefäße innerhalb kürzester Zeit abgedichtet werden und somit die Blutung zum Stillstand kommt.
T-Lymphozyten	Unterform der Lymphozyten; entwickeln sich in der Thymusdrüse und sind für die so genannte zelluläre Immunantwort verantwortlich; spielen eine wichtige Rolle bei der direkten Abwehr von Virus- und Pilzinfektionen und steuern die Aktivitäten anderer Abwehrzellen (z.B. der Granulozyten)
Ultraschall	Bild gebendes Verfahren, bei dem zur Untersuchung von Organen Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper eingestrahlt werden. An Gewebs- und Organgrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger aufgenommen und mit Hilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.
Vene	Blutader; nicht pulsierendes Blutgefäß mit zum Herzen führender Strömungsrichtung des Blutes; führt i.d.R. sauerstoffarmes (verbrauchtes) Blut von den Organen zum Herzen hin, nur die Lungenvenen haben sauerstoffreiches Blut
Virus	infektiöser Partikel ohne eigenen Stoffwechsel, der für seine Vermehrung auf Wirtszellen angewiesen ist, auf die er meist krankheitserregend wirkt (lateinisch virus bedeutet Schleim, Gift)