



kinderblutkrankheiten.de

Informationsportal zu Blut- und Gerinnungserkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

www.kinderblutkrankheiten.de

Autoimmunhämolytische Anämie (AIHA)

Copyright © 2022, www.kinderblutkrankheiten.de

Autor: Dr. med. Joachim Kunz, erstellt am 28.02.2012, Redaktion: Ingrid Grüneberg, Freigabe:
Dr. med. Gesche Tallen, Prof. Dr. med. Ursula Creutzig, zuletzt überarbeitet: 30.05.2022

Mit Unterstützung von



An der





Inhaltsverzeichnis

1. Krankheitsbild und Häufigkeit: Was ist eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) und wie oft kommt sie vor?	4
2. Ursachen: Wie entsteht eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA)?	5
2.1. Auslöser für die Bildung von Abwehrstoffen gegen die eigenen roten Blutkörperchen	5
3. Erkrankungsformen: Welche Arten der autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) gibt es?	7
3.1. AIHA vom Wärmetyp	7
3.2. AIHA vom Kältetyp	7
3.2.1. AIHA vom Donath-Landsteiner-Typ (paroxysmale Kältehäoglobinurie)	7
3.2.2. Akut reversible AIHA vom Kältetyp (Kälteagglutininierkrankung)	8
4. Symptome: Welche Krankheitszeichen treten bei Patienten mit autoimmunhämolytischer Anämie (AIHA) auf?	9
5. Diagnostik: Wie wird eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) festgestellt?	10
5.1. Blutbild	10
5.2. Weitere Untersuchungen	10
5.2.1. Zu den weiteren Untersuchungen gehören:	10
6. Therapie: Wie werden Kinder und Jugendliche mit einer autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) behandelt?	12
6.1. Bluttransfusionen (Gabe von Erythrozytenkonzentraten)	12
6.2. Beeinflussung des gestörten Abwehrsystems mit Medikamenten	12
6.2.1. Gabe von Kortikosteroiden	12
6.2.2. Behandlungsmöglichkeiten, wenn die AIHA auf die Behandlung mit Kortikosteroiden nicht anspricht	13
7. Prognose: Wie sind die Heilungsaussichten für Kinder und Jugendliche mit einer autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA)?	14
Literaturverzeichnis	15
Glossar	16



Autoimmunhämolytische Anämie (AIHA)

Eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) ist eine seltene Erkrankung des Abwehrsystems von Kindern und Jugendlichen. Sie geht mit einer Blutarmut (Anämie) einher.

Der folgende Informationstext richtet sich an Patienten mit einer AIHA, an deren Familien, Freunde, Lehrer und andere Bezugspersonen sowie an die Öffentlichkeit. Er soll dazu beitragen, diese Erkrankung, die Möglichkeiten ihrer Behandlung ebenso wie die Probleme und Bedürfnisse der betroffenen Patienten 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 zum Text: Die in diesem Patiententext enthaltenen Informationen sind vor allem auf der Grundlage der unten angegebenen Literatur sowie unter Berücksichtigung der aktuellen Leitlinie zur Anämiediagnostik im Kindesalter erstellt worden. Der Text wurde durch den Autor im Mai 2022 überprüft und zur Einstellung ins Internet für die Dauer von fünf Jahren freigegeben. Nach Ablauf dieser Frist soll der Text erneut überprüft und aktualisiert werden.

Hinweis: Bitte beachten Sie, dass es sich im Folgenden um allgemeine Informationen und Empfehlungen handelt. Viele Therapieempfehlungen müssen im Einzelfall und gemeinsam von einem Spezialistenteam entschieden werden. Ihr Behandlungsteam wird Sie über die für Ihr Kind zutreffenden Maßnahmen informieren.

Basisliteratur

Kulozik AE, Kunz J , Leitlinie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie: Anämiediagnostik im Kindesalter AWMF online, 2018, <https://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/025-027.html> [uri]

Salama A, Gaedicke G , Autoimmunhaemolytische Anaemien. In: Helmut Gadner, Gerhard Gaedicke, Charlotte Niemeyer (Hrsg.): Pädiatrische Hämatologie und Onkologie 2005; p.147-154, 10.1007/3-540-29036-2_11 [doi]

[Literatur zur Autoimmunhämolytischen Anämie](#)

[Literatur zur Autoimmunhämolytischen Anämie](#)



1. Krankheitsbild und Häufigkeit: Was ist eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) und wie oft kommt sie vor?

Der Begriff Autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) bezieht sich auf eine Gruppe von erworbenen Erkrankungen des körpereigenen Abwehrsystems (*Immunsystem*), bei denen es zu einem Mangel von roten Blutkörperchen (*Erythrozyten*) kommt. Rote Blutkörperchen werden im *Knochenmark* gebildet. Sobald sie reif sind, gelangen sie in den Blutkreislauf. Mit Hilfe des roten Blutfarbstoffs (*Hämoglobin*) transportieren sie den lebensnotwendigen Sauerstoff von den Lungen in alle Körpergewebe. Nach etwa 120 Tagen gelten die roten Blutkörperchen als alt und werden daraufhin in der Milz abgebaut. Bei einer AIHA hält das körpereigene Abwehrsystem die gesunden roten Blutkörperchen fälschlicherweise für fremd oder krank. In der Folge werden diese verfrüht und vermehrt abgebaut (*Hämolyse*). Die betroffenen Kinder und Jugendlichen leiden dann an einer Blutarmut (hämolytische *Anämie*).

Die AIHA ist bei Kindern und Jugendlichen insgesamt selten. Sie kann in jedem Lebensalter auftreten. In Deutschland erkranken jährlich etwa 25 bis 160 Kinder und Jugendliche neu an einer AIHA. Dabei variieren die Häufigkeiten der verschiedenen Arten einer AIHA (siehe *Erkrankungsformen*).

2. Ursachen: Wie entsteht eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA)?

Die autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) ist eine erworbene, nicht ansteckende Erkrankung. Sie entsteht durch Störungen des körpereigenen Abwehrsystems (*Immunsystem*). Bei Patienten mit AIHA produziert das Immunsystem Abwehrstoffe (*Antikörper*) gegen Oberflächenbestandteile der eigenen roten Blutkörperchen (*Erythrozyten*). Diese Abwehrstoffe werden auch erythrozytäre Autoantikörper genannt. Dabei handelt es sich um Eiweißverbindungen, die sich an die roten Blutkörperchen binden. Daraufhin verändert sich deren Wandbeschaffenheit. Diese Veränderung hat wiederum zur Folge, dass das Abwehrsystem die gesunden Erythrozyten fälschlicherweise als schädliche Fremdlinge erkennt und sie deshalb vernichtet. So kommt eine Reihe von weiteren Abwehrmechanismen in Gang, die zum vorzeitigen und vermehrten Abbau von Erythrozyten (*Hämolyse*) führt. Die Hämolyse kann sowohl in der Blutbahn (so genannte intravasale Hämolyse) als auch in der Milz oder in der Leber (so genannte extravasale Hämolyse) stattfinden. Das *Knochenmark* reagiert darauf mit einer vermehrten Neubildung von roten Blutkörperchen. Wenn diese allerdings nicht so schnell nachproduziert werden können wie sie abgebaut werden, entwickelt der Patient eine Blutarmut (*Anämie*).

2.1. Auslöser für die Bildung von Abwehrstoffen gegen die eigenen roten Blutkörperchen

Bei etwa der Hälfte der Kinder und Jugendlichen mit AIHA kann kein Auslöser für die Bildung von Autoantikörpern gegen die roten Blutkörperchen ermittelt werden. Die Erkrankung wird dann auch *idiopathische* oder primäre AIHA genannt. Bei der anderen Hälfte der Patienten kommt die AIHA als Begleiterkrankung von anderen Grundkrankheiten vor. Sie wird dann als sekundäre AIHA bezeichnet. Zu den Erkrankungen, die mit einer AIHA einhergehen können, gehören beispielsweise:

- **Infektionen:** Die häufigsten bekannten Auslöser für eine AIHA im Kindes- und Jugendalter sind *Infektionserreger*. Zu diesen gehören beispielsweise bestimmte Erreger einer Lungenentzündung (so genannte Mykoplasmen), das *Epstein-Barr-Virus*, das Masernvirus, das Windpocken-Virus (*Varizella-Zoster-Virus*) und auch Coronaviren (SARS-CoV2, COVID19). Sehr selten kann es auch nach einer *Impfung* zu einer AIHA kommen. Der genaue Zusammenhang zwischen Infektionen mit diesen Erregern und der Bildung von Antikörpern gegen die eigenen roten Blutkörperchen ist noch nicht vollständig geklärt. Man geht derzeit davon aus, dass die Krankheitserreger ähnliche Oberflächenmerkmale besitzen wie die roten Blutkörperchen. Deshalb kommt es möglicherweise bei manchen Kindern während der normalen Infektabwehr auch zur Antikörperbildung gegen die eigenen roten Blutkörperchen. Darüber hinaus vermutet man, dass manche Krankheitserreger auch direkt Veränderungen auf der Oberfläche der roten Blutkörperchen herbeiführen können, so dass diese von den Abwehrzellen fälschlicherweise als „fremd“ erkannt und entsprechend beseitigt werden. Es lässt sich bisher nicht vorhersagen, bei welchem Patienten mit einer Infektion eine AIHA entsteht und bei wem nicht.



- **Erkrankungen des körpereigenen Abwehrsystems:** Kinder und Jugendliche, die bereits an einer anderen Erkrankung des Immunsystems leiden, bei der ebenso wie bei der AIHA Abwehrreaktionen gegen körpereigenes Gewebe stattfindet (z. B. *Lupus erythematoses*), können zusätzlich an einer AIHA erkranken. Ebenso kommt die AIHA bei Kindern und Jugendlichen mit einer erworbenen Abwehrschwäche wie *AIDS* oder mit angeborenen Immunmangelkrankheiten wie der *Ataxia teleangiectasia* vor.
- **Bösartige Erkrankungen:** Sehr selten wird eine AIHA bei Kindern und Jugendlichen durch bösartige Erkrankungen wie *Lymphome*, das bedeutet Neubildungen des Lymphsystems (*lymphatisches System*) ausgelöst.
- **Medikamente:** Eine durch Medikamente ausgelöste AIHA ist bei Kindern und Jugendlichen selten. Zu den Substanzen, die im Zusammenhang mit dem Auftreten einer AIHA beobachtet werden, gehören insbesondere im Kindesalter häufig eingesetzte Arzneimittel wie Antibiotika und fiebersenkende Schmerzmittel.
- **Bluttransfusionen:** Eine AIHA kann bei manchen Kindern und Jugendlichen nach einer *Bluttransfusion* auftreten. Man geht davon aus, dass die fremden roten Blutkörperchen aus der *Transfusion* Abwehrreaktionen (Antikörperbildung) gegen die eigenen Erythrozyten auslösen.

Bei Kleinkindern sind die Krankheiten, die mit einer AIHA einhergehen können, meist harmlose *Virusinfektionen*. Bei Jugendlichen kommen andere Auslöser wie bereits vorbestehende Störungen des Abwehrsystems häufiger vor.



3. Erkrankungsformen: Welche Arten der autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) gibt es?

Die Formen der autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) werden aufgrund der Art der besonderen Abwehrstoffe (*Antikörper*), die gegen die eigenen roten Blutkörperchen (*Erythrozyten*) gebildet werden, wie folgt unterschieden:

3.1. AIHA vom Wärmetyt

Bei über der Hälfte der betroffenen Kinder und Jugendlichen wird die AIHA durch so genannte Wärmeantikörper verursacht. Diese Antikörper binden sich bei Körpertemperatur (37°C) an die roten Blutkörperchen. In der Folge werden diese vorzeitig und vermehrt in der Milz abgebaut (extravasale *Hämolyse*). Die AIHA vom Wärmetyt kann ohne erkennbare Ursache oder als Begleiterkrankung anderer Grundkrankheiten auftreten (siehe *Ursachen*). Eine AIHA vom Wärmetyt kommt in allen Altersgruppen vor. Insgesamt erkranken Kinder und Jugendliche jedoch seltener als Erwachsene.

3.2. AIHA vom Kältetyt

Eine AIHA vom Kältetyt wird durch so genannte Kälteantikörper verursacht. Das sind Antikörper, die im Labor dadurch nachgewiesen werden, dass sie sich bei niedrigen Temperaturen (um 4°C) an die roten Blutkörperchen binden. Entsprechend wird eine AIHA vom Kältetyt neben anderen Faktoren (siehe *Ursachen*) vorzugsweise durch Kälteeinwirkung ausgelöst. Die daraufhin vom Abwehrsystem gebildeten Kälteantikörper binden an die gesunden roten Blutkörperchen des Patienten. Anschließend kommt es bereits in der Blutbahn zum beschleunigten Abbau der Erythrozyten (intravasale *Hämolyse*). Aufgrund verschiedener Krankheitszeichen und -verläufe unterscheidet man folgende AIHA vom Kältetyt:

- AIHA vom Donath-Landsteiner-Typ (so genannte paroxysmale Kältehämoglobinurie)
- Akut reversible AIHA vom Kältetyt (so genannte Kälteagglutininierkrankung)

3.2.1. AIHA vom Donath-Landsteiner-Typ (paroxysmale Kältehämoglobinurie)

Nach der AIHA vom Wärmetyt (*siehe oben*) ist diese Form die zweithäufigste AIHA im Kindesalter. Sie wird durch Kälteantikörper ausgelöst und kommt fast nur bei Kindern unter 13 Jahren vor. Die Antikörperbildung wird durch *Virusinfektionen* wie Luftwegsinfekte, Masern, Mumps, Windpocken oder Grippe ausgelöst. Typischerweise erzeugt Kälte bei den betroffenen Kindern plötzlich und vorübergehend (paroxysmal) Zeichen des gesteigerten Erythrozytenabbaus in der Blutbahn (intravasale *Hämolyse*) wie Blässe, anfallsartige Bauchschmerzen und Übelkeit, Erbrechen und Durchfall, Rückenschmerzen, Schüttelfrost, dunklen Urin und Fieber (siehe *Krankheitszeichen*).



Bei der Hämolyse wird vermehrt roter Blutfarbstoff (*Hämoglobin*) aus den roten Blutkörperchen frei und mit dem Urin ausgeschieden (Hämoglobinurie). Dadurch verfärbt sich dieser dunkel.

3.2.2. Akut reversible AIHA vom Kältetyp (Kälteagglutininierkrankung)

Diese Form der AIHA vom Kältetyp tritt wie die paroxysmale Kältehämoglobinurie plötzlich (*akut*) mit Zeichen der Hämolyse (*siehe oben*) im Anschluss an bestimmte Infektionen auf (*siehe Ursachen*). Allerdings haben die Kälteantikörper hier andere Eigenschaften als die Antikörper vom Donath-Landsteiner-Typ. Weil sie bei Kälte typischerweise eine Verklumpung (Agglutination) der roten Blutkörperchen herbeiführen, werden sie auch Kälteagglutinine genannt. Die AIHA wird dann entsprechend als Kälteagglutininierkrankung bezeichnet. Durch die Verklumpung mit den Antikörpern verändert sich die Wandbeschaffenheit der roten Blutkörperchen. Diese Veränderung hat wiederum zur Folge, dass das Abwehrsystem die gesunden Erythrozyten fälschlicherweise als schädliche Fremdlinge erkennt und sie deshalb vernichtet. Die Kälteagglutininierkrankung kommt insgesamt nur selten vor und betrifft vorzugsweise ältere Kinder und Jugendliche.



4. Symptome: Welche Krankheitszeichen treten bei Patienten mit autoimmunhämolytischer Anämie (AIHA) auf?

Die meisten gesundheitlichen Probleme von Kindern und Jugendlichen mit autoimmunhämolytischer Anämie (AIHA) entstehen dadurch, dass plötzlich zu viele gesunde rote Blutkörperchen (*Erythrozyten*) abgebaut werden (*Hämolyse*) und daraufhin eine Blutarmut (*Anämie*) entsteht. Die mit den Abwehrstoffen (*Antikörper*) beladenen roten Blutkörperchen von Patienten mit AIHA werden von ihrem eigenen Abwehrsystem als Fremdlinge verkannt und daraufhin vermehrt abgebaut (siehe *Ursachen*). Wenn im Körper zu wenig rote Blutkörperchen zirkulieren, kommt es zu einer verminderten Konzentration des roten Blutfarbstoffs, der für den Sauerstofftransport im Körper zuständig ist. Es entsteht eine ungenügende Sauerstoffversorgung im gesamten Organismus, die sich durch unterschiedliche gesundheitliche Probleme bemerkbar macht. Zusätzlich fallen durch den übermäßigen Zerfall der roten Blutkörperchen vermehrt Abbauprodukte an. In der Folge färben sich Haut und Augenweiß gelb (Gelbsucht, Ikterus) und der Urin dunkel.

Zu den Krankheitszeichen von Kindern und Jugendlichen mit AIHA gehören:

- **Zeichen der Blutarmut** wie Blässe, Müdigkeit, Trinkunlust, Kopfschmerzen, Luftnot bei körperlicher Anstrengung
- **Zeichen des vermehrten Erythrozytenabbaus** wie Gelbsucht (Ikterus), dunkler Urin, Milzvergrößerung, Lebervergrößerung
- **zusätzliche Beschwerden** wie Bauchschmerzen, Rückenschmerzen, Fieber

5. Diagnostik: Wie wird eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA) festgestellt?

Kinder und Jugendliche mit Zeichen einer Blutarmut (*Anämie*) oder Zeichen des gesteigerten Abbaus von roten Blutkörperchen (*Hämolyse*) (siehe *Krankheitszeichen*) sollten sofort einem Kinderarzt vorgestellt werden. Findet dieser nach Erhebung der Krankheitsgeschichte (*Anamnese*) und durch die *körperliche Untersuchung* des Patienten Hinweise auf eine autoimmunhämolytische Anämie (AIHA), so wird er eine Blutentnahme für ein *Blutbild* vornehmen.

5.1. Blutbild

Bei der Erstellung eines Blutbildes werden die Zahl aller Blutzellen und Blutplättchen sowie deren Vorstufen, wie auch ihr Aussehen und ihre Größe ebenso wie die Menge an rotem Blutfarbstoff (*Hämoglobin*) im Blut bestimmt. Bei Patienten mit einer AIHA zeigt sich typischerweise eine Blutarmut mit erniedrigten Werten für die Zahl der roten Blutkörperchen (*Erythrozyten*) und den roten Blutfarbstoff.

Als Zeichen der verstärkten Neubildung von Erythrozyten ist der Anteil der jungen roten Blutkörperchen, der *Retikulozyten*, deutlich erhöht. Durch die *Antikörperbeladung* und ihre veränderte Wandbeschaffenheit (siehe *Ursachen*) erscheinen die roten Blutkörperchen unter dem Mikroskop kugelförmig und können in Klumpen zusammengelagert sein. Zahl oder Aussehen der anderen Blutzellen, das heißt die weißen Blutkörperchen und Blutplättchen, sind bei einer AIHA in der Regel nicht verändert.

5.2. Weitere Untersuchungen

Zusätzlich zum Blutbild werden weitere Untersuchungen durchgeführt, um

- die Diagnose einer AIHA sicher zu stellen
- die Art der AIHA (siehe *Erkrankungsformen*) zu bestimmen und daraufhin die Behandlung zu planen
- andere Ursachen für einen gesteigerten Abbau von roten Blutkörperchen (z. B. *Kugelmellenanämie* oder andere *Anämieformen*) nachzuweisen oder auszuschließen
- im Verlauf der Erkrankung und ihrer Behandlung Komplikationen frühzeitig zu erkennen und vorzubeugen

5.2.1. Zu den weiteren Untersuchungen gehören:

- die Bestimmung von Abbauprodukten der roten Blutkörperchen beziehungsweise des roten Blutfarbstoffs im Blut und im Urin, um zu erfahren, wie ausgeprägt der Erythrozytenabbau ist
- der Nachweis bestimmter *Antikörper* (z. B. Wärmeantikörper, siehe *Krankheitsformen*) gegen rote Blutkörperchen



- die Bestimmung der Grösse von Milz und Leber mittels bildgebender Verfahren wie *Ultraschall* des Bauchraums
- Blutgruppenbestimmungen vor Transfusionen

Hinweis: Nicht alle Untersuchungen sind bei jedem Patienten notwendig. Das Behandlungsteam Ihres Kindes wird Sie darüber informieren, welche diagnostischen Verfahren bei Ihrem Kind erforderlich sind.

6. Therapie: Wie werden Kinder und Jugendliche mit einer autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) behandelt?

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit einer autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) hängt besonders von der Art der AIHA (siehe *Erkrankungsformen*) ab. Sie dient zum einen der Beeinflussung der gestörten Abwehrreaktionen, die einer AIHA zugrunde liegen (siehe *Ursachen*). Darüber hinaus muss die Blutarmut (*Anämie*) eines Patienten mit *Bluttransfusionen* behandelt werden, wenn dieser gesundheitliche Probleme durch den Mangel an roten Blutkörperchen zeigt (siehe *Krankheitszeichen*). Bei der AIHA vom Wärmetyt (siehe *Erkrankungsformen*) werden regelmäßig Bluttransfusionen und auch Behandlungen mit Medikamenten (siehe *unten*) notwendig. Bei Kindern, bei denen die AIHA durch so genannte Kälteantikörper ausgelöst wurde (siehe *Erkrankungsformen*), kann es manchmal genügen, die Kinder vor Kälteeinwirkung zu schützen.

6.1. Bluttransfusionen (Gabe von Erythrozytenkonzentraten)

Bei einer schnell einsetzenden Blutarmut durch *Hämolyse* können Bluttransfusionen, also die Gabe von roten Blutkörperchen (*Erythrozytenkonzentrat*), lebensrettend sein. Der Patient erhält dabei über eine *Vene* (meist in der Ellenbeuge) gesunde rote Blutkörperchen von einem gesunden Spender. In der Regel werden Bluttransfusionen erst dann verabreicht, wenn ausgeprägte Krankheitszeichen (siehe *Krankheitszeichen*) vorliegen und wenn der rote Blutfarbstoff (*Hämoglobin*) stark unter den Normalwert abfällt. Dieser Normalwert hängt jeweils vom Alter des Kindes ab. Außerdem können die Krankheitszeichen der Blutarmut von Kind zu Kind unterschiedlich sein. Deshalb sollte immer ein erfahrener Kinderarzt entscheiden, ob und wann eine Bluttransfusion bei einem Kind mit AIHA notwendig ist.

6.2. Beeinflussung des gestörten Abwehrsystems mit Medikamenten

Die wirksamste und am häufigsten angewendete medikamentöse Behandlung der AIHA vom Wärmetyt (siehe *Erkrankungsformen*) ist die Gabe von *Kortikosteroiden*, umgangssprachlich "Kortison". Spricht die Erkrankung jedoch auf diese Behandlung nicht ausreichend an, kommen weitere Medikamente und Behandlungsmethoden in Frage. Im Folgenden werden die verschiedenen Behandlungen erläutert:

6.2.1. Gabe von Kortikosteroiden

Kortikosteroide (z. B. „Prednison“, „Prednisolon“, „Dexamethason“) sind die Medikamente der ersten Wahl für Kinder und Jugendliche mit einer AIHA vom Wärmetyt. Diese Substanzen wirken, indem sie den Abbau roter Blutkörperchen bremsen. Darüber hinaus können sie auch die Bildung von Abwehrstoffen (*Antikörper*) gegen die eigenen Erythrozyten unterdrücken. Kortikosteroide können bei Kindern und Jugendlichen mit AIHA über eine *Vene* (*intravenös*, i.v.) oder zum Schlucken (*per oral*, p.o.) gegeben werden. Diese Verabreichungen müssen wiederholt, oft über Monate, erfolgen. Wenn die Medikamentendosis langsam verringert und beendet werden kann, ist



die Erkrankung erfolgreich behandelt. Kortikosteroide haben auch unerwünschte Nebenwirkungen. So kann es beispielsweise während und nach der Behandlung mit diesen Arzneimitteln zu Störungen des Zuckerhaushalts (Steroiddiabetes) kommen. Ebenfalls sind *Hormonschwankungen* möglich, die sich in Wachstums- und Blutbildungsstörungen, Stimmungsschwankungen sowie einer starken Gewichtszunahme, besonders am Rumpf und im Gesicht (Cushing-Syndrom), äußern können. Aufgrund dieser Nebenwirkungen wird die Dosis so gering und die Dauer der Behandlung so kurz wie möglich gehalten.

6.2.2. Behandlungsmöglichkeiten, wenn die AIHA auf die Behandlung mit Kortikosteroiden nicht anspricht

Wenn die Behandlung mit Kortikosteroiden nicht zum Erfolg führt, besteht die Blutarmut fort und erfordert anhaltend Transfusionen, oder es kommt zu Rückfällen der AIHA während der Dosisreduktion. Auch schwere Nebenwirkungen der Medikamente (siehe oben) können den Behandlungserfolg gefährden. In diesen Fällen werden weitere Behandlungsmöglichkeiten in Erwägung gezogen. Zu diesen gehören

- kurzzeitige Gaben von hochdosierten Kortikosteroiden wie Dexamethason oder auch deren Kombination mit anderen Medikamenten, die die Aktivität des Abwehrsystems unterdrücken (z. B. *Chemotherapeutika* wie Azathioprin und Cyclophosphamid oder *Immunsuppressiva* wie Rituximab und Cyclosporin)
- Gabe von *Immunglobulinen* – dabei handelt es sich um bestimmte Antikörper, die von Blutspendern gewonnen wurden und die den Abbau der roten Blutkörperchen des Patienten verlangsamen können
- operative Entfernung der Milz zur Verringerung des gesteigerten Abbaus der roten Blutkörperchen

7. Prognose: Wie sind die Heilungsaussichten für Kinder und Jugendliche mit einer autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA)?

Die Heilungsaussichten (*Prognose*) von Kindern und Jugendlichen mit autoimmunhämolytischer Anämie (AIHA) hängen zunächst von der Unterform der Erkrankung ab (siehe *Erkrankungsformen*). Grundsätzlich ist die Prognose gut. Wenn die AIHA Begleiterkrankung einer anderen Grundkrankheit ist (siehe *Ursachen*), ist die sie allerdings unmittelbar an den Verlauf der zugrunde liegenden Erkrankung geknüpft. So können beispielsweise bei einer AIHA, die zusätzlich zu einer bereits bestehenden Erkrankung des Abwehrsystems auftritt, langwierige Verläufe mit wiederkehrenden Krankheitsschüben auftreten. Hingegen heilt die paroxysmale Kältehäoglobinurie, die nur im Kindesalter auftritt und durch *Infektionen* ausgelöst wird (siehe *Erkrankungsformen*), in der Regel auch ohne medikamentöse Behandlung innerhalb von Wochen folgenlos aus. Dies gilt ebenfalls für die Kälteagglutininkrankheit, wenn diese infolge einer Infektion auftritt.

Schwer vorhersagbar ist der Verlauf bei einer AIHA, für die kein Auslöser ermittelt werden kann (*idiopathische AIHA*, siehe *Ursachen*). Bei den betroffenen Kindern und Jugendlichen wird oft eine monatelange medikamentöse Behandlung notwendig (siehe *Behandlung*). Rückfälle kommen vor. Frühzeitiges Erkennen und Behandeln durch ein spezialisiertes Behandlungsteam, das eng mit Haus- und Kinderärzten zusammenarbeitet, tragen wesentlich zu einer guten Prognose für Kinder und Jugendliche mit AIHA bei.

innerhalb der GPOH (Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie)



Literaturverzeichnis



Glossar

AIDS	Abkürzung für (englisch) acquired immuno-deficiency-syndrome (erworbenes Immundefektsyndrom); Krankheitsbild, das durch HI-Viren (HIV, Abkürzung für human immuno-deficiency virus) ausgelöst wird und durch eine ausgeprägte Immunschwäche mit wiederkehrenden Infektionskrankheiten und bestimmten Krebserkrankungen (z.B. Kaposi-Sarkom; Lymphome) gekennzeichnet ist.
akut	plötzlich auftretend, schnell verlaufend
Anämie	Blutarmut; Verminderung des roten Blutfarbstoffs (Hämoglobin) und/oder des Anteils der roten Blutkörperchen (Hämatokrit) im Blut unter den für ein bestimmtes Alter typischen Normwert. Zeichen einer Anämie sind z.B. Blässe, Kopfschmerzen, Schwindel, Schlappeheitsgefühl.
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.
Antikörper	Eiweiße (Proteine) aus der Gruppe der Globuline, die das körpereigene Immunsystem als Abwehrreaktion auf eingedrungene Fremdstoffe bzw. fremdartige Strukturen (Antigene) bildet. Die Antikörper binden gezielt an diese Antigene und führen (auf verschiedene Weise) zur Beseitigung des Fremdkörpers. Antikörper werden von einer Gruppe der weißen Blutzellen, den B-Lymphozyten, produziert, die im Stadium der Antikörperproduktion als "Plasmazellen" bezeichnet werden.
Blutbild	Blutanalyse zur Bestimmung der qualitativen und quantitativen Zusammensetzung des Blutes in einer Blutprobe: Untersucht werden u.a. die Zahl der roten und weißen Blutkörperchen sowie der Blutplättchen, der Hämoglobingehalt (Hb-Wert) des Blutes und der Volumenanteil der roten Blutkörperchen am Gesamtblut (Hämatokrit). Das "große Blutbild" beinhaltet zusätzlich ein so genanntes Differentialblutbild, bei dem speziell die weißen Blutzellen genauer auf ihre Zusammensetzung (prozentuale Anteile der verschiedenen Unterformen) und ihr Aussehen überprüft werden.



Bluttransfusion	Übertragung von Blut (Vollblut) oder Blutbestandteilen (z.B. Erythrozytenkonzentrat, Thrombozytenkonzentrat) von einem Spender auf einen Empfänger;
Chemotherapeutika	Sammelbezeichnung für natürlich vorkommende oder synthetisch hergestellte niedermolekulare Substanzen mit (weitgehend) selektiv schädigender Wirkung auf Krankheitserreger und Tumorzellen durch Blockade des Stoffwechsels (z.B. Antibiotika, Antimykotika; Zytostatika)
Epstein-Barr-Virus	Erreger des Pfeifferschen-Drüsenfiebers
Erythrozyten	rote Blutkörperchen, die häufigsten Zellen im Blut, sie dienen vor allem dem Sauerstoff-Transport im Organismus; Erythrozyten werden im Knochenmark gebildet (Erythropoese). Für die Bindung und den Transport des in der Lunge aufgenommenen Sauerstoffs ist der rote Blutfarbstoff (Hämoglobin) im Inneren der Erythrozyten verantwortlich. Sind rote Blutkörperchen nicht in ausreichender Menge vorhanden oder, aus Mangel an Hämoglobin, nicht funktionstüchtig, spricht man von einer Anämie, einer Blutarmut.
Hämoglobin	roter Blutfarbstoff in den roten Blutkörperchen (Erythrozyten); er besteht aus einem eisenhaltigen Protein und ist für den Sauerstofftransport im Organismus verantwortlich.
Hämolyse	Zerfall der roten Blutkörperchen
Hormon	Hormone sind chemische Signalstoffe (Eiweiße), die in unterschiedlichen Körperdrüsen produziert werden und verschiedene Aufgaben haben (zum Beispiel Schilddrüsenhormon, Wachstumshormon, Geschlechtshormone).
idiopathisch	aus noch unklarer Ursache Der Begriff idiopathisch wird in der Medizin benutzt, um in der Benennung der Krankheit einen Hinweis darauf zu geben, dass die Ursache der Erkrankung noch nicht genau erforscht ist. Die Begriffsverwendung gibt keine Wertung im Hinblick auf eine vermutete Ursache oder die Schwere der Erkrankung ab.
Immunglobuline	Gruppe von Eiweißen (Proteinen), die als Antikörper im Blut und in Gewebeflüssigkeiten für die körpereigene Immunabwehr wichtig sind; sie werden nach Kontakt des Organismus mit einem Antigen von den Lymphozyten und anderen Zellen des Immunsystems gebildet.



Immunsuppressiva	Medikamente zur Unterdrückung der körpereigenen Immunabwehr
Immunsystem	körpereigenes System zur Erhaltung des gesunden Organismus durch Abwehr körperfremder Substanzen und Vernichtung anomaler Körperzellen (z.B. Krebszellen); das Immunsystem 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).
Impfung	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.
Infektion	Eindringen kleinster Organismen (z.B. Bakterien, Viren, Pilze) in den Körper und anschließende Vermehrung in diesem. Je nach Eigenschaften der Mikroorganismen und der Abwehrlage des Infizierten kann es nach Infektionen zu verschiedenen Infektionskrankheiten kommen.
intravenös	bedeutet in eine Vene hinein oder in einer Vene; hier: z. B. Verabreichung eines Medikaments oder einer Flüssigkeit / Suspension in die Vene durch eine Injektion, Infusion oder Transfusion;
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.
körperliche Untersuchung	wichtiger Bestandteil diagnostischer Untersuchungen; beinhaltet u.a. das Abtasten und Abhören bestimmter Körperorgane sowie das Testen von Reflexen, um Hinweise auf die Art bzw. den Verlauf einer Erkrankung zu erhalten.
Kortikosteroide	Gruppe von Steroidhormonen, die in der Nebennierenrinde aus Cholesterin gebildet werden bzw. chemisch vergleichbare synthetische Stoffe. Kortikosteroide haben verschiedene Eigenschaften und Aufgaben. Entsprechend lassen sie sich in drei Klassen einteilen: 1. Glukokortikoide (wie Cortisol) haben wichtige Funktionen im Glucose-, Lipid- und Proteinstoffwechsel; 2, Mineralokortikoide (z.B. Aldosteron) beeinflussen u.a. den



	Wassergehalt des Körpers; 3. Androgene und Östrogene sind Sexualhormone.
Lupus erythematodes	Erkrankung des Immunsystems, kann Blutbildung, Haut, Herz, Nieren, Lungen, Gehirn und weitere Organsysteme befallen.
lymphatisches System	Sammelbegriff für Lymphgefäße, Lymphgefäßstämme, Lymphknoten, lymphatische Gewebe (Lymphozyten in Bindegewebe, Schleimhäuten, Drüsen) und lymphatische Organe (Milz, Rachenmandeln, Knochenmark, Thymusdrüse)
Lymphom	Sammelbegriff für Lymphknotenvergrößerungen unterschiedlicher Ursachen
Prognose	Vorhersage, Voraussicht auf den Krankheitsverlauf, Heilungsaussicht
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.
Transfusion	Übertragung von Vollblut oder Blutbestandteilen (z.B. Erythrozytenkonzentrat, Thrombozytenkonzentrat) von einem Spender auf einen Empfänger.
Ultraschall	bildgebendes Verfahren zur Untersuchung von Organen; es werden dabei Ultraschallwellen durch die Haut in den Körper eingestrahlt. An Gewebs- und Organgrenzen werden die Schallwellen zurückgeworfen (reflektiert), von einem Empfänger (Schallkopf) aufgenommen und mit Hilfe eines Computers in entsprechende Bilder umgewandelt.