

Erworbene Hämophilie A (AHA)



Beschreibung:

Eine sehr seltene Form der Hämophilie A kann durch Autoantikörper, die den Faktor VIII blockieren, verursacht werden (erworbene Hämophilie). Diese Erkrankung tritt vor allem bei älteren Patienten erstmals auf, ihr Management ist komplex und teuer. Die Blutungen betreffen vor allem die Haut, die tiefe Muskulatur, Weichteile und das Retroperitoneum, kaum aber Gelenke, und können schwer und lebensbedrohlich sein.

Therapiemöglichkeiten:

Eine Behandlung mit humanen Faktor VIII Konzentraten ist meist wirkungslos, da die von den Autoantikörpern sofort blockiert werden. Mit Bypass-Präparaten, z.B. rekombinantem aktivierten humanen Faktor VII (Novoseven®) oder aktivierten Prothrombinkomplex-Konzentraten (FEIBA®) oder rekombinantem porcinen Faktor VIII Konzentraten (Obizur®) kann auch bei diesen Patienten eine Blutstillung erreicht werden, diese Therapien sind jedoch extrem teuer.

Seit 2 Jahren wird auch Emicizumab (Hemlibra®) off-label für die erworbene Hämophilie mit großem Erfolg eingesetzt. Die kausale Therapie der erworbenen Hämophilie A ist jedoch die Immunsuppression um eine Elimination der Autoantikörper zu erreichen.

Da die Standard-Therapie mit mehrwöchiger Gabe von Cortison und Cyclophosphamid bei den meist älteren Patienten eine inakzeptable Toxizität und hohe Mortalität verursacht wird heute meist mit Rituximab (off-label) behandelt.

Trotz dieser Fortschritte bleibt das Management einer erworbenen Hämophilie herausfordernd und sollte nur in Abstimmung mit erfahrenen Zentren durchgeführt werden.

Überwachung:

Bestimmung der Faktor VIII Spiegel mit den passenden Testsystemen und zur passenden Zeit.

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts f • Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm:

<https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>