Wundheilung bei der Hämophilie: Was muss ich als Bluter beachten?

PD Dr.med. Jan Pilch

[1] Institute of Clinical Hemostaseology and Transfusion Medicine,
[2] Institute for Clinical and Experimental Surgery
[3] Department of Orthopedic Surgery
Saarland University School of Medicine and Saarland University Medical Center, Homburg, Germany

UKS
Universitätsklinikum
des Saarlandes

Gerinnungsstörung = Wundheilungsstörung?

Gelenkblutung führt zur Gelenkzerstörung

Gelenkblutung:

- Prall-elastische Schwellung
- Überwärmung
- Bläuliche Verfärbung
- Schmerz

Arthrose:

- Derbe Schwellung
- Bewegungseinschränkung
- Schmerz
- Chronische Gelenkentzündung

S.W. Pipe, Hemophilia 2007

Blutungsprophylaxe

Primärprophylaxe (vor 2. Blutung)
Nahezu normale Gelenkentwicklung

Sekundärprophylaxe (nach 2. Blutung)
Geringgradige Arthrose

Tertiärprophylaxe (bei Arthrose)
Vermindertes Fortschreiten

Bedarfstherapie
Kein effektiver Schutz vor Arthrose

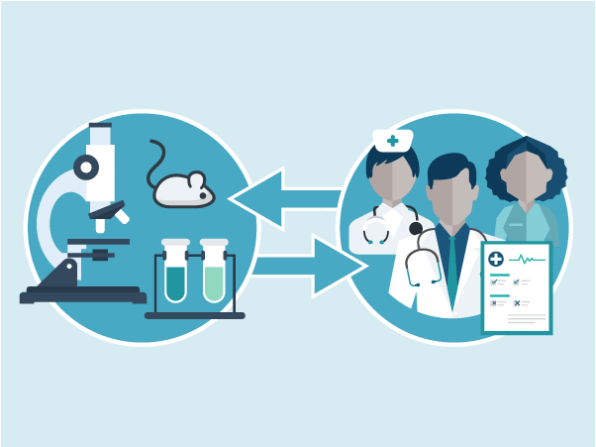
Lebensalter

Ziel: Effektive Vermeidung & effektive Behandlung von Blutungen

Adapted from A. Srivasta, Hemophilia 2012

Forschung am Homburger Hämophiliezentrum

Klinische Prüfungen: Wie können wir Blutungen effektiver vorbeugen?

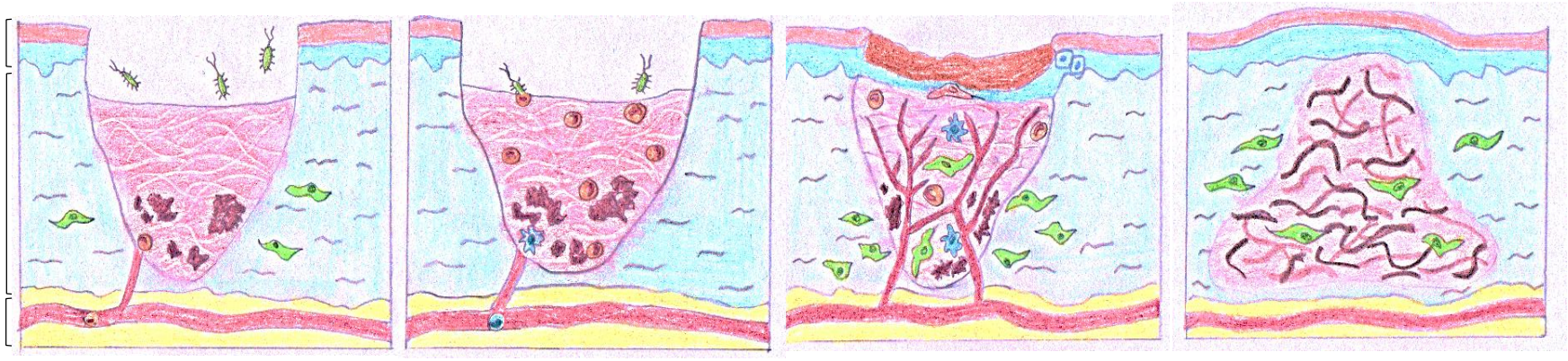


Grundlagenforschung: Wie können wir Blutungen zuverlässig erkennen und behandeln?

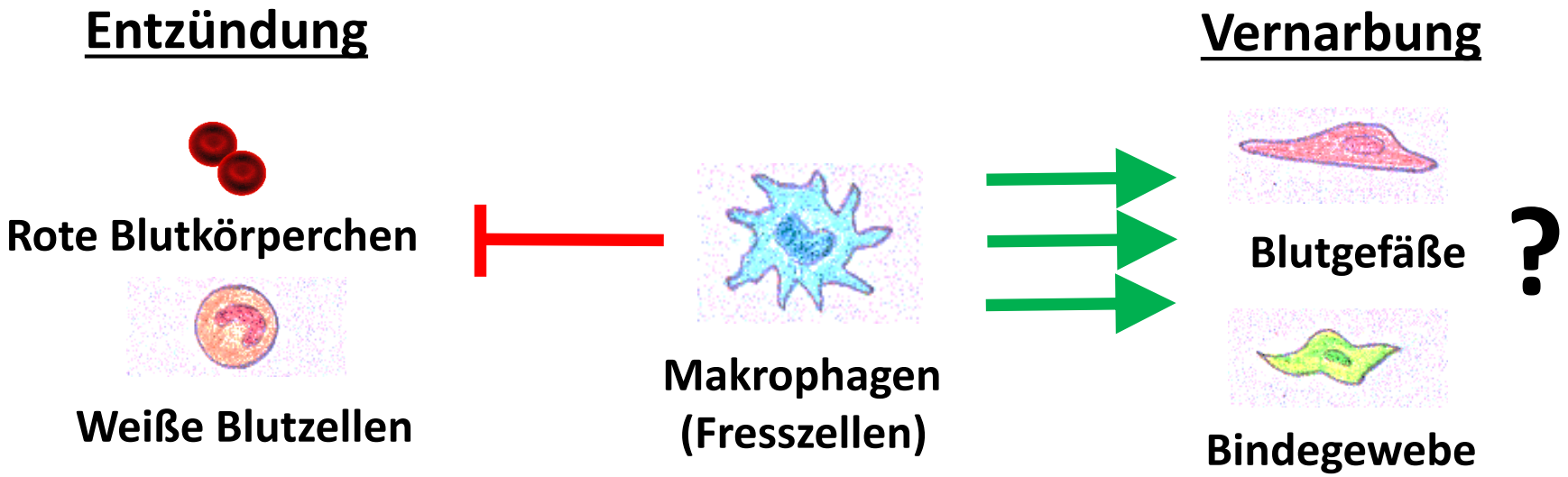
Ist die Wundheilung in der Hämophilie gestört und kommt es dadurch nach Blutungen zur Arthropathie?

Wundheilung nach Verletzung

Gerinnung ↓ **Entzündung** ↑ **Wachstum** ↑ **Vernarbung** ↑



Zentrale Rolle der Makrophagen bei der Wundheilung

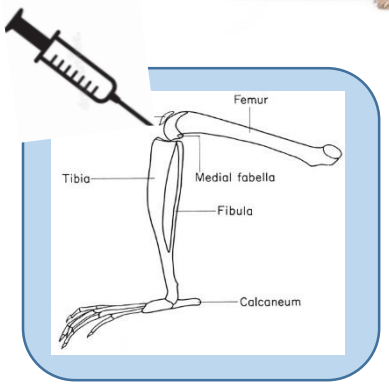


Bei Hämophiliepatienten:

Verminderte Aktivität der Fresszellen & verstärkte Entzündung

Gelenkblutung führt zur Entzündung und Gelenkvernarbung in Hämophiliemäusen

Genetisch veränderte Maus
mit Hämophilie A

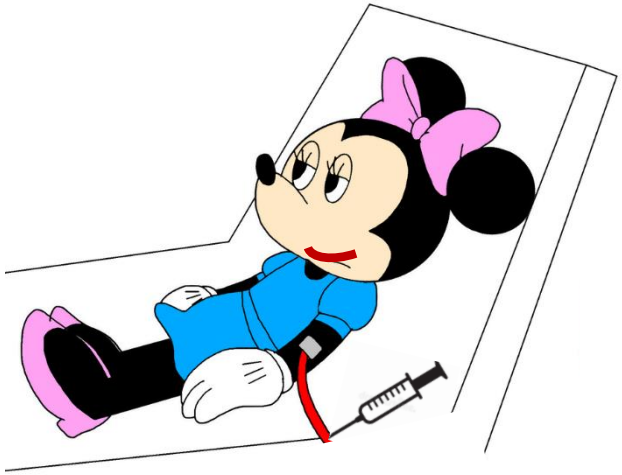


Fresszell-Aktivität ↓ **Entzündung** ↑ **Vernarbung** ↑

Entzündung nach Gelenkblutung ist im Blut von Hämophiliemäusen nachweisbar

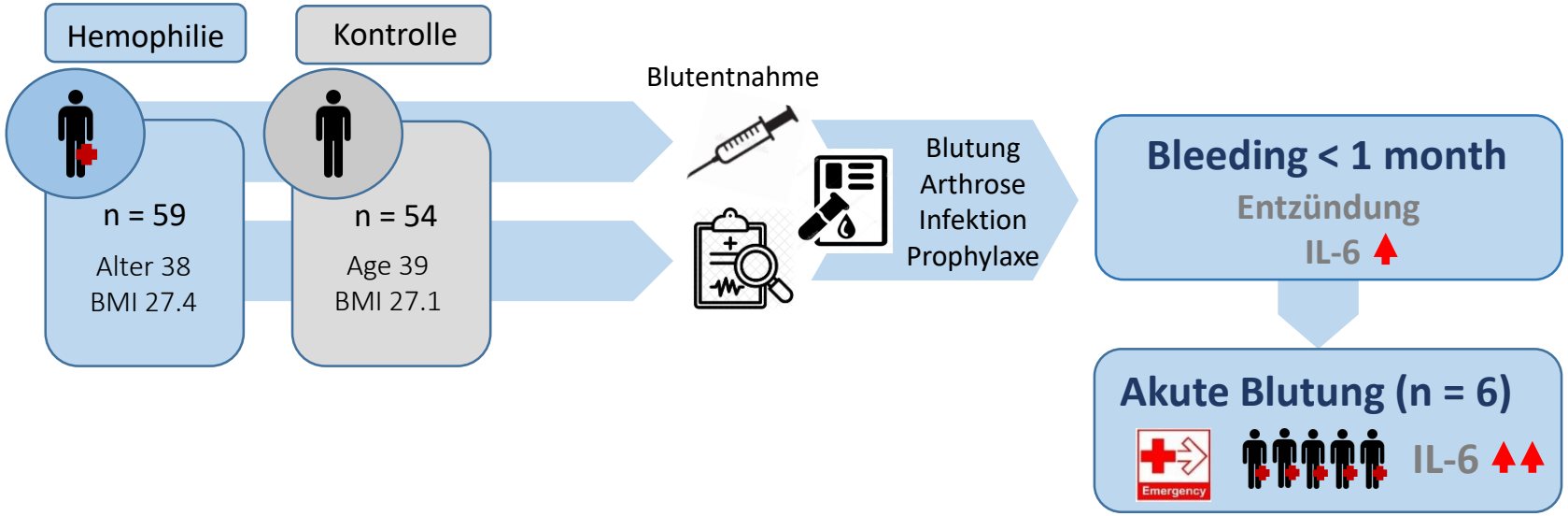
Entzündung

Blutentnahme



Interleukin-6 ⬆⬆

Erhöhte Interleukin-6-Blutwerte in Hämophiliepatienten mit Blutung



IL-6 als Marker für Blutung bei Hämophilen?

- *Reproduzierbarer Anstieg von IL-6 während Gelenkblutungen? Auch im Vergleich zur isolierten Gelenkentzündung?*
- *Zusammenhang zwischen IL-6 und hämophiler Arthropathie?*

Prospektive Kohortenstudie zur Bestimmung von IL-6 bei Hämophiliepatienten mit Gelenkblutungen

- *Studiendesign: Bestimmung des IL-6 vor, während und nach einer Gelenkblutung im Vergleich zur akuten Gelenkentzündung und asymptomatischen Hämophiliepatienten.*

- *Einschlusskriterien: Hämophilie A/B (n = 50)*

- *Endpunkt: (1) Plasma-IL-6-Spiegel während Blutung, (2) Gelenkstatus nach 12 Monaten.*

- *Screening (asymptomatisch): Labor, MRT, körperliche Untersuchung (HJHS), Anamnese.*

- *Wiederholungsuntersuchung: während Blutung/entzündliche Gelenkschwellung und nach 12 Monaten.*

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!