

# Hämolytische Anämien

K. Lechner

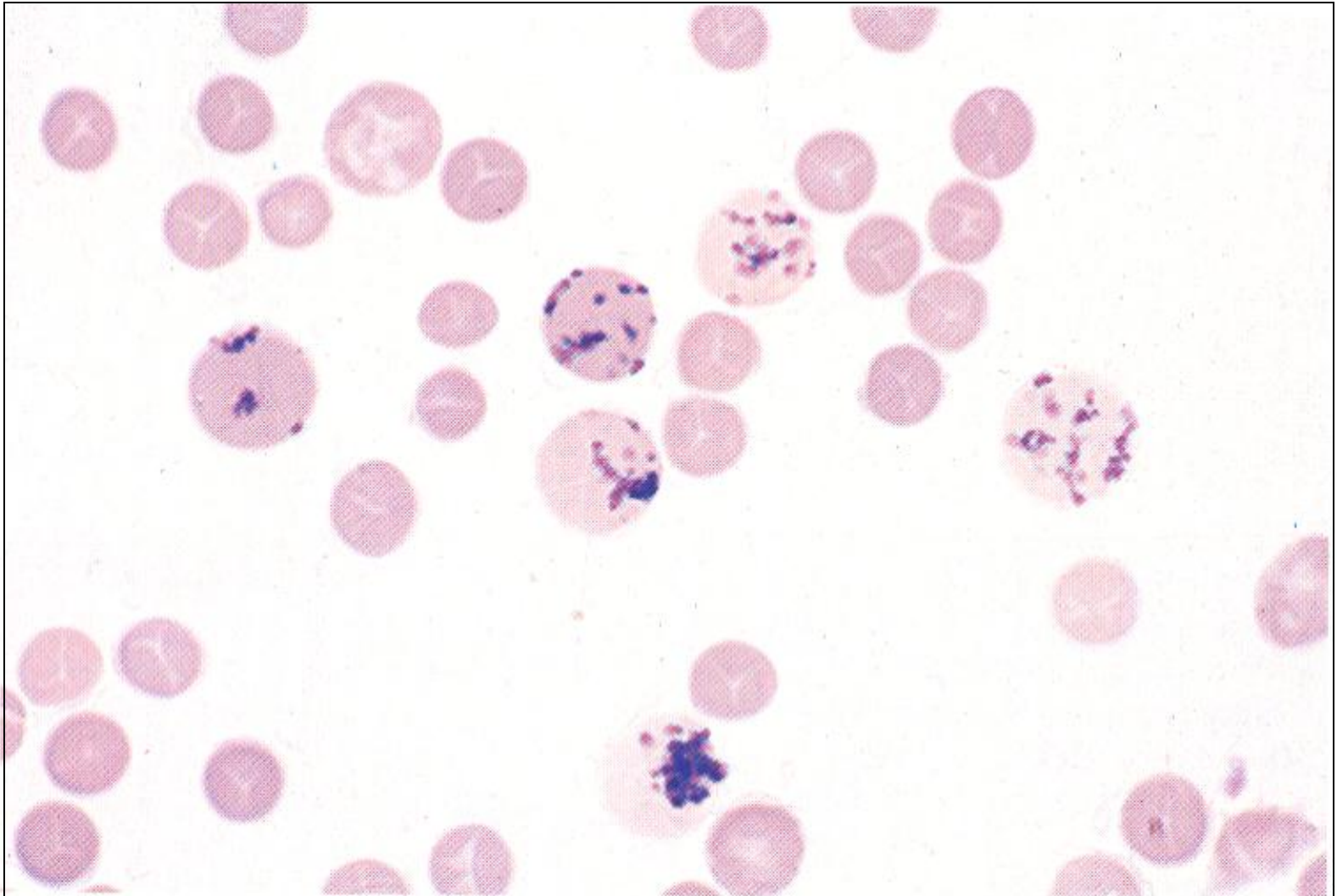
# Erythrozyten bei hämolytischer Anämie

**Kurzes Leben**

**–Viele Tote**

**–Viele, aber zu wenig Geburten**

# Retikulozyten

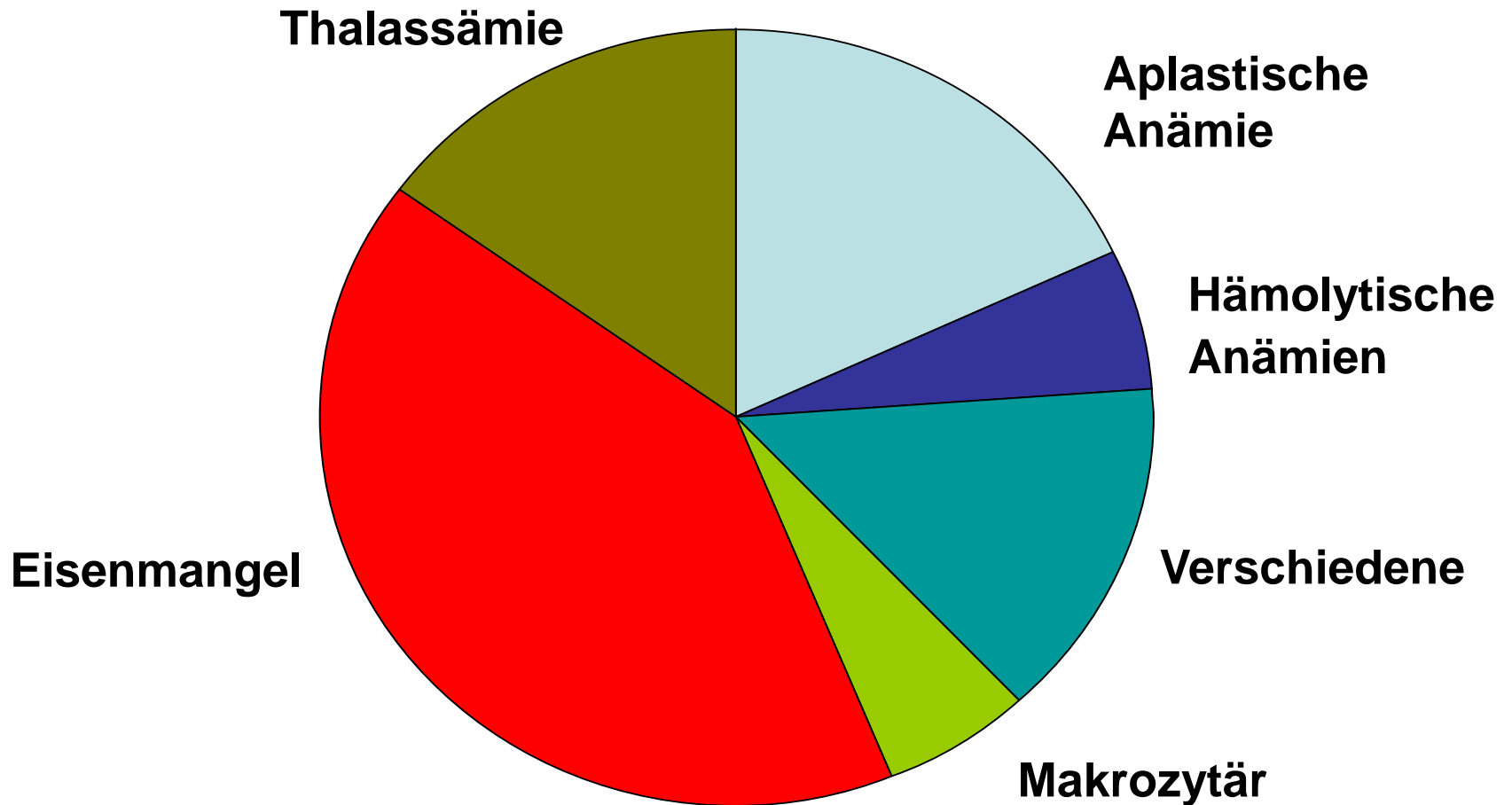


# Hämolytische Anämien

- Hereditäre Sphärozytose
- Autoimmune hämolytische Anämie
  
- Medikamentös
- Mikroangiopathisch: TTP, HUS (EHEC)
- Enzymdefekte
- Infektions-bedingt

# Anämien

## Hämatologische Ambulanz, AKH



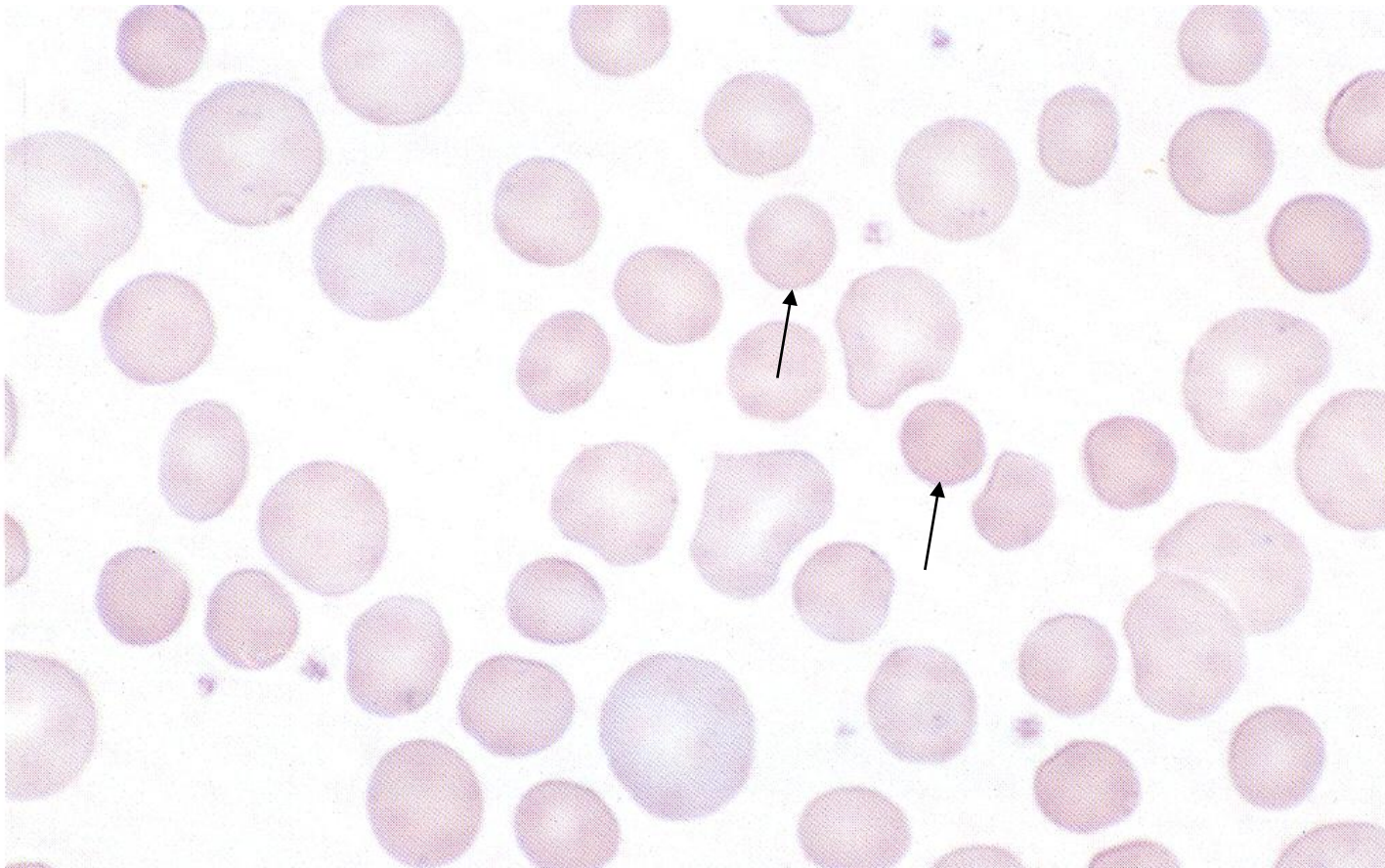
# Laborbefunde bei hämolytischer Anämie

- Normozytäre (bis makrozytäre) Anämie
- Erhöhte Retikulozytenzahl
- Vermindert Haptoglobin
  
- Erhöhtes (indirektes Bilirubin)
- Vermehrtes Urobilinogen im Harn
- Erhöhte LDH

# Hereditäre Sphärozytose

- Ein nicht seltene (Prävalenz 1: 2000 – 5000), aber oft nicht diagnostizierte Anämie
- Autosomal dominante Vererbung
- Anämie meist nicht sehr schwer
- Typische Hämolysezeichen +
  - Oft deutliche Gelbsucht (mehr gelb als krank)
  - Sphärozyten,
  - Verminderte osmotische Resistenz
  - Milzvergrößerung
  - Keine Antikörper (Coombtest negativ)

# Hereditäre Sphärozytose Kugelnzellen





# Therapie

- Einzige wirksame Therapie: Splenektomie
- Wichtig: Risikoabwägung. Schwere der Anämie vs. Nebenwirkungen der Splenektomie
  - Infektionen (Impfung notwendig). Höchstes Risiko bei kleinen Kindern
  - Thromboembolische Erkrankungen
  - (Pulrmonale Hypertension)

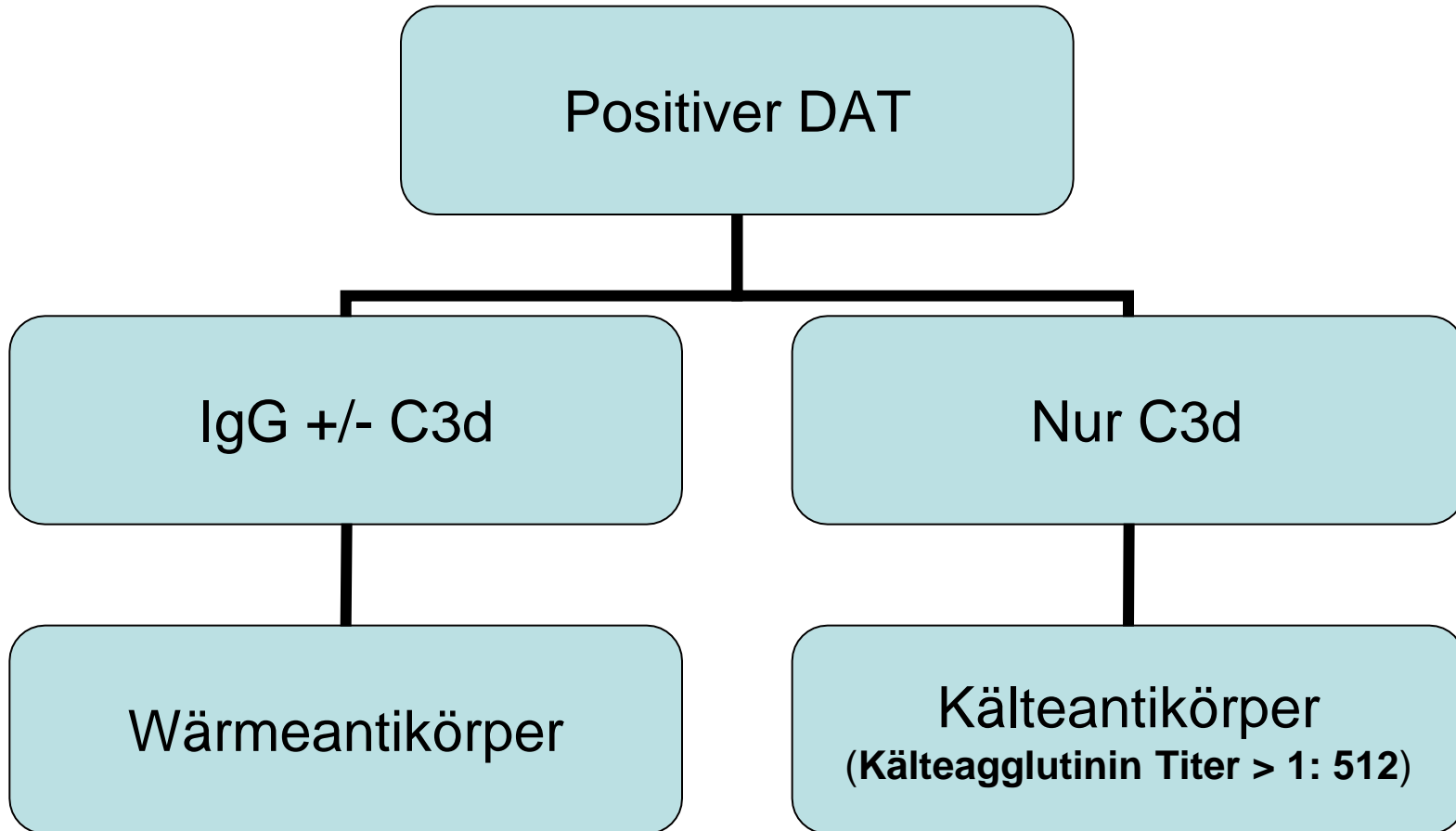
# Immunnämolytische (autoimmunhämolytische) Anämien

- Idiopathisch, primär
- Sekundär
  - Medikamentös ausgelöst (Alpha Methyldopa, Interferon alpha)
  - Assoziiert mit
    - Infektionen (postinfektiös)
    - Immunerkrankungen (besonders SLE)
    - Transplantation
    - Malignen Erkrankungen, insbesondere Lymphomen

# Autoimmunhämolytische Anämie

- Typische Laborveränderungen (wie bei Sphärozytose)
- +
- **Positiver Coombstest** (direkter Antiglobulin Test = DAT)
    - = Nachweis der Beladung der Erythrozyten mit Immunglobulinen (IgG, selten IgA oder IgM) und/oder Komplement

# Wärme oder Kälte- autoimmunhämolytische Anämie?



# Pitfalls bei der Diagnostik der AIHA

Test	Ursache
Haptoglobin fälschlich tief	Congenitaler Mangel
Haptoglobin fälschlich normal oder erhöht	Akute Phase Reaktion
Retikulozyten nicht erhöht	Zu früh getestet, Pure red cell Aplasie, Knochenmark-erkrankung
DAT fälschlich negativ	Test unempfindlich, nach Rituximab

# Wann braucht man ein Speziallabor?

- DAT negativ trotz aller Zeichen einer AIHA  
(nicht so selten)
- Thermale Amplitude von Kälteagglutininen  
(wenn der Kälteagglutinin Titer nur mäßig  
erhöht ist)
- Donath-Landsteiner Antikörper
  - (sehr selten)
- Wärme IgM Antikörper
  - (sehr selten, aber gefährlich)

# Primäre oder sekundäre AIHA

- **Wärmeantikörper**
  - Idiopathisch (50%)
  - Sekundär
    - Immunerkrankungen (SLE u.a)
    - Lymphome
    - Solide Tumoren (selten)
    - Infektionen
    - Medikamente
- **Kälteantikörper**
  - Fast immer sekundär
    - MGUS (Monoklonale Gammopathie mit unklarer Signifikanz)
    - Lymphome (speziell lymphoplasmacytisches Lymphom)
    - Infektionen

# Primäre oder sekundäre AIHA?

- Wärmeantikörper AIHA
  - Sonographie oder CT des Abdomens
  - Immunglobuline quantitativ
  - Eventuell bei Verdacht
    - Lupus Serologie
    - Lupusantikoagulans
- Kälteantikörper AIHA
  - Immunfixation
  - Immunglobuline quantitativ
  - Knochenmarkpunktion



# Therapie der Wärmekörper AIHA

- Primärtherapie:
  - Steroide
  - Second line Therapie
    - Splenektomie
    - Rituximab (Mabthera)
    - (Chemotherapie bei Lymphomen)
    - (Immunsuppressiva)

# Therapie der Kälteantikörper AIHA

- Oft keine Therapie nötig (Anämie meist nur mäßig)
- Bei Transbedürftigkeit
  - Steroide und Splenektomie nicht wirksam
  - Rituximab
  - Therapie der Grundkrankheit ( Lymphome)

# Transfusionsprobleme

- **Hauptproblem:**

## **Ausschluss von Isoantikörpern**

- Keine Probleme (ABO, RhD kompatible Ery)
  - Bei nicht-transfundenen Männern
  - Bei nicht-transfundenen Frauen (ohne Anamnese einer Schwangerschaft)
- Alle anderen:
  - Extensive Phänotypisierung von Rh Subgruppen (C,c,E,e), Kell, Kidd und S/s.
  - Kompatible Erythrozytenkonserven auswählen
  - Auto- oder allo- Adsorptionmethoden kompliziert (bei uns nicht angewendet)
  - Biologische Vorprobe