

## Anhang B

# Wissenswertes zu Nasenbluten und niedrigen Thrombozytenwerten

**Ralf Dietrich**

Deutsche Fanconi-Anämie-Hilfe e.V.

Viele Eltern mit Fanconi-Anämie-Kindern kennen das Problem. Oft fangen Nasenbluten ohne erkennbaren Grund an. Meistens blutet es aus einem Nasenloch, manchmal aus beiden. Erleichterung, wenn es nach 10 oder 15 Minuten wieder aufhört. Wir alle kennen es noch von früher. Auch als gesunde Kinder kannten wir Nasenbluten, wenn in den empfindlichen Schleimhäuten ein Äderchen platzte. Nasser Waschlappen in den Nacken, Nasenloch zuhalten, kalten Messerrücken an die Nasenwurzel drücken – alles Tipps, die bei gesunden Thrombozytenwerten ausreichen mögen.

Bei unseren Kindern mit Fanconi-Anämie treffen leider zwei Probleme aufeinander. Trockene Heizungsluft im Winter, Erkältung mit Schnupfen oder auch mal ein unbeabsichtigter Stoß auf die Nase. Die Schleimhäute werden rissig, Äderchen platzen. Ein gesundes Gerinnungssystem bekommt das schnell in den Griff. Zunächst bildet sich ein Netz aus Fibrinfäden. An diesem Netz haften Thrombozyten an. So werden die „Maschen“ enger. Den Rest erledigen Gerinnungsfaktoren. Fehlen aber ausreichend Thrombozyten, bleiben die Maschen zu groß. Das Blut strömt zu schnell hindurch, bevor es gerinnen kann. Die Blutung kommt nur zum Stillstand, wenn es direkt in der Wunde gerinnt.

Gerinnt es erst später, können sich in der Nase dicke Klumpen (Koagel) bilden. Verstopfen Koagel den Abfluss nach unten, entsteht der Eindruck, das Nasenbluten wäre gestoppt. Oft leider ein Trugschluss, da sich Koagel wie in einer „Tropfsteinhöhle“ erst dort in der Nase bilden, wo das Blut hintropft. Die eigentliche Austrittspforte blutet weiter. Ist der Weg nach unten

versperrt, sucht sich das Blut den Weg in den Rachen. Zusammen mit dem Speichel wird es verschluckt. Aber der Magen kann kein Blut verdauen. Bei größeren Mengen wird den Kindern unweigerlich schlecht. Früher oder später wird das verschluckte Blut erbrochen. Heftige Nasenblutungen in den Hals können mitunter sehr dicke Koagel im Rachen bilden. Sobald sie die Atmung einschränken, werden auch sie vom Körper reflexartig erbrochen.

Manche Fanconi-Anämie-Kinder haben Probleme mit Nasenbluten schon bei Thrombozytenwerten von 40.000/mm<sup>3</sup>. Andere bluten selbst bei Werten unter 10.000 fast nie aus der Nase. Was nüchtern betrachtet leider kein Vorteil ist. Bei unseren eigenen Fanconi-Kindern haben wir die blutende Nase als eine Art „Sollbruchstelle“ zu akzeptieren gelernt. Sie zeigt nach außen klar erkennbar an, dass etwas nicht stimmt. Nach längerem Nasenbluten fahren wir deshalb stets zu einer Blutbildkontrolle ins Krankenhaus.

Leider schätzen selbst erfahrene Unikliniken die Gefahren mitunter falsch ein. Trotz intensiver Aufklärungsversuche kommt es noch immer vor, dass Fanconi-Eltern mit ihren Kindern selbst bei Thrombozyten unter 10.000 wieder nach Hause geschickt werden. Die Begründung: „Wir transfundieren erst bei erkennbaren Blutungsanzeichen.“ Für bislang vier unserer FA-Kinder in Deutschland ein tödliches Verhängnis. Sie starben an inneren Blutungen, da Thrombozytenwerte um etwa 5.000 „leider nicht“ zu länger anhaltenden Nasen- oder Zahnfleischblutungen geführt hatten. Rechtzeitige Thrombozytentransfusionen hätten bei allen vier Patienten das Schlimmste verhindern können.

Bei den meisten FA-Kindern kommen häufigere Nasenbluten vor, wenn die Thrombozyten etwa unter 25.000 gesunken sind. Auslöser kann dann bereits ein Ansteigen des Blutdrucks beim heftigen Träumen im Schlaf oder morgens beim Aufwachen sein, wenn die Kinder noch im Bett liegen. Auch höhere Temperaturen in überheizten Räumen, Autofahrten in der prallen Sonne, Niesen oder Schnäuzen bei Erkältungen, schnelles Hinauflaufen die Treppe oder einfach nur Freude oder Ärger können Auslöser sein, die, wie man sagt, „das Blut ins Wallen bringen“.

Nasenbluten an sich müssen nicht wirklich gefährlich sein. Seit Gründung der Deutschen Fanconi-Anämie-Hilfe vor 15 Jahren ist uns von keinem FA-Kind auf der Welt berichtet worden, dass es allein an den Folgen schwerer Nasenbluten gestorben wäre. Selbst Blutungen über mehr als 2 oder gar 3 Stunden scheinen vom Körper verkraftbar zu sein. Bislang immer ausreichend Zeit, dass rechtzeitig Gegenmaßnahmen eingeleitet werden konnten.

Kommt es dagegen zu inneren Blutungen, ist dies weitaus gefährlicher. Fatalerweise können sie von außen nicht gleich bemerkt werden. Auch für die Heftigkeit und die verlorene Menge fehlen zunächst Anhaltspunkte. Je nach Bereich des Körpers, in den es hineinblutet, kann das Blut wichtige Funktionen blockieren. Da geronnenes Blut eine willkommene Brutstätte für Keime darstellt, kann es besonders bei immungeschwächten Patienten zu schwersten Entzündungen oder gar zur Zerstörung des befallenen Gewebes kommen.

Fanconi-Anämie-Eltern, die Nasenbluten, Zahnfleischbluten oder verstärkte blaue Flecken als wichtige Warnhinweise begreifen, werden nicht lange zögern und lieber 10-mal zu früh als einmal zu spät mit ihrem Arzt Rücksprache nehmen. Zum Glück zeigen die Erfahrungen, dass es selbst bei Werten unter 10.000 Thrombozyten nicht zwangsläufig zu folgenschweren inneren Blutungen kommen muss, wenn FA-Patienten nicht umgehend eine Thrombozytentransfusion erhalten. Andererseits bieten solche Erfahrungen leider absolut keine Sicherheit, dass auch beim nächsten FA-Kind ohne Thrombozytentransfusion wieder alles ohne schwere Zwischenfälle gut gehen wird. Für jeden FA-Patienten und jede neue Situation können andere Schwellenwerte gelten.

12.000 gut funktionierende Thrombozyten können bei dem einen Kind einen größeren Schutz darstellen, als 20.000 nur sehr eingeschränkt funktionstüchtige bei einem anderen. Die Laborgeräte zur Blutwertbestimmung messen in diesem niedrigen Bereich nicht immer einheitlich. Außerdem können sie funktionelle Feinheiten nicht unterscheiden. Die Hauptrisikoausschätzung bleibt Ermessenssache des behandelnden Arztes.

Immer mehr Ärzte von chronisch kranken Kindern beziehen in ihre Entscheidungen auch die Erfahrungen und Eindrücke der Eltern dieser Kinder ein. Sie wissen, dass Eltern, die ihre Kinder tagtäglich erleben, oft sehr viel sensibler für Veränderungen sind, bei denen manchmal in wenigen Stunden aus einer stabilen eine bedrohliche Situation werden kann. Und jedes FA-Kind braucht, egal wie zuverlässig seine wenigen Thrombozyten noch funktionieren mögen, eine bestimmte Mindestreserve, die aus Gründen der Sicherheit nicht unterschritten werden darf.

Oft hören Eltern das Argument: „Jede nicht gegebene Thrombozytentransfusion reduziert das Risiko von Transfusionszwischenfällen“. Oder: „Jede bewusst zurückgehaltene Transfusion fordert das kranke Knochenmark dazu auf, noch möglichst viel aus eigener Kraft zu tun“. Leider greifen solche Argumente nur so lange, wie ein FA-Kind auch bei fehleingeschätztem Unterschreiten seiner augenblicklich benötigten Thrombozytenreserve nicht an Hirn- oder anderen inneren Blutungen stirbt.

Langfristig kann es nur darum gehen, FA-Kinder mit bedrohlich abgesunkenen Thrombozytenwerten so zu behandeln, dass sich diese Entscheidungsnöte erst gar nicht ergeben. Obwohl heutzutage immer besser auch sehr regelmäßige Thrombozytentransfusionen vertragen werden, ist es kaum erstrebenswert, einem FA-Patienten auf Dauer alle 5 bis 9 Tage ein Thrombozytenkonzentrat zu verabreichen. Länger halten übertragene Thrombozyten leider nicht an. Die in Kapitel 10 und 16 beschriebene Gabe von Epsilon-Aminocapronsäure (Amicar® in Tablettenform) kann bei extrem niedrigen Thrombozytenwerten hilfreich sein, da sie die körpereigene Auflösung von Blutgerinnseln blockiert. Allerdings kann dieses Mittel eine ausreichende Mindest-Anzahl funktionstüchtiger Thrombozyten nicht ersetzen.

Unbestreitbares Ziel bleibt eine wieder in Gang gesetzte ausreichende Eigenproduktion. Entweder durch eine medikamentöse Therapie mit Androgenpräparaten oder nach gründlicher Risikoabschätzung durch eine möglichst erfolgreiche Knochenmarktransplantation. Eltern von FA-Kindern sollten solche wichtigen Fragen mit ihrem Arzt besprechen, am besten noch bevor es auf Dauer zu extrem abgesunkenen Thrombozytenwerten gekommen ist.