

# Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)

Informationen zum  
Symptom-Management



myPNH





## Inhalt

Ein paar wichtige Fakten im Überblick	6
Die vielen Gesichter der PNH	12
Fatigue – wie gehe ich damit um?	20
Symptom-Management GROSSgeschrieben	26
Weitere Informationsmöglichkeiten	30



## Liebe Leserinnen **und Leser!**

PNH ... Eine einfache Abkürzung für eine sehr seltene Erkrankung, deren Ursache und Auswirkungen nicht immer ganz leicht zu verstehen sind. Bis zum Zeitpunkt Ihrer Diagnose hatten Sie vermutlich nie von der „Paroxysmalen nächtlichen Hämoglobinurie“ gehört. Heute haben Sie bereits erste Erfahrungen mit der PNH, wissen, was die Erkrankung für Sie bedeutet.

Das Wichtigste: Die PNH ist heute eine behandelbare Erkrankung! Gerade im Laufe der letzten Jahre hat die Forschung einige Medikamente hervorgebracht, die Symptome und Folgen der PNH gut beherrschbar machen.

Und dennoch kann es sein, dass Sie trotz Therapie kleinere oder größere Beschwerden bzw. Symptome verspüren. Wie Sie diese frühzeitig erkennen und besser einschätzen können, soll Schwerpunkt der vorliegenden Broschüre sein.

Sicherlich werden nicht all Ihre Fragen beantwortet. Sprechen Sie daher immer auch mit Ihren behandelnden Ärzten\*, wenn Sie mehr Informationen benötigen. Hilfreich ist hier nicht zuletzt auch der Austausch mit anderen PNH-Patienten. Am Ende der Broschüre finden Sie daher die Kontaktdaten zu entsprechenden Selbsthilfegruppen und die Möglichkeit, sich eingehender über die Erkrankung zu informieren.

**Wir wünschen Ihnen alles Gute!**

\* Der besseren Lesbarkeit halber verwenden wir nur die männliche Form von „Patient“, „Arzt“, „Behandler“ usw. Selbstverständlich sind damit immer auch weibliche Personen und Menschen mit weiteren Geschlechtsidentitäten gemeint.



## Ein paar wichtige Fakten im Überblick

### Was genau ist PNH?

Die paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie ist eine **sehr seltene chronische Erkrankung des blutbildenden Systems**, bei der ein Teil Ihres Immunsystems Ihre roten Blutkörperchen (Erythrozyten) nicht als körpereigen erkennt und daher zerstört.

Die Krankheit verläuft typischerweise in Schüben. Dafür steht die Bezeichnung „paroxysmal“. Zu ihren Symptomen gehört u. a. ein dunkelgefärbter Urin. Diese sichtbare Hämoglobinurie zeigt sich in der Regel vor allem morgens nach einer längeren Nachtruhe. Dafür steht die Bezeichnung „nächtlich“. Sie kann aber auch tagsüber auftreten oder ganz fehlen. Nur etwa 25 % der Patienten zeigen eine Dunkelfärbung des Urins bei Diagnosestellung.



### Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie – was heißt das?

- P** „Paroxysmal“ bedeutet, dass die Zerstörung der Erythrozyten nicht immer gleich stark, sondern in Episoden verläuft.
- N** „Nächtlich“ beschreibt den Umstand, dass vor allem nach der Nachtruhe der für PNH typische dunkle Urin auffällt.
- H** „Hämoglobinurie“ heißt, dass roter Blutfarbstoff aus den zerstörten Erythrozyten über die Nieren in den Urin gelangt.



## Hämolyse – das Schlüsselereignis der PNH

Die Hämolyse ist die Auflösung von Erythrozyten. Diese Zerstörung entsteht bei der PNH durch das Komplementsystem. Das Komplementsystem ist ein schützendes System, das gegen Viren und Bakterien wirkt und so Infektionen bekämpft.

Es gibt zwei Arten von Hämolyse: **intravasale Hämolyse (IVH)** und **extravasale (EVH)**.

- **IVH** tritt auf, wenn die roten Blutkörperchen der PNH in den Blutgefäßen zerstört werden, d. h. in den Kanälen, durch die das Blut in das Körpergewebe geleitet wird.
- **EVH** tritt auf, wenn die roten Blutkörperchen der PNH in der Leber und der Milz zerstört werden.

## Was ist die Ursache der PNH?

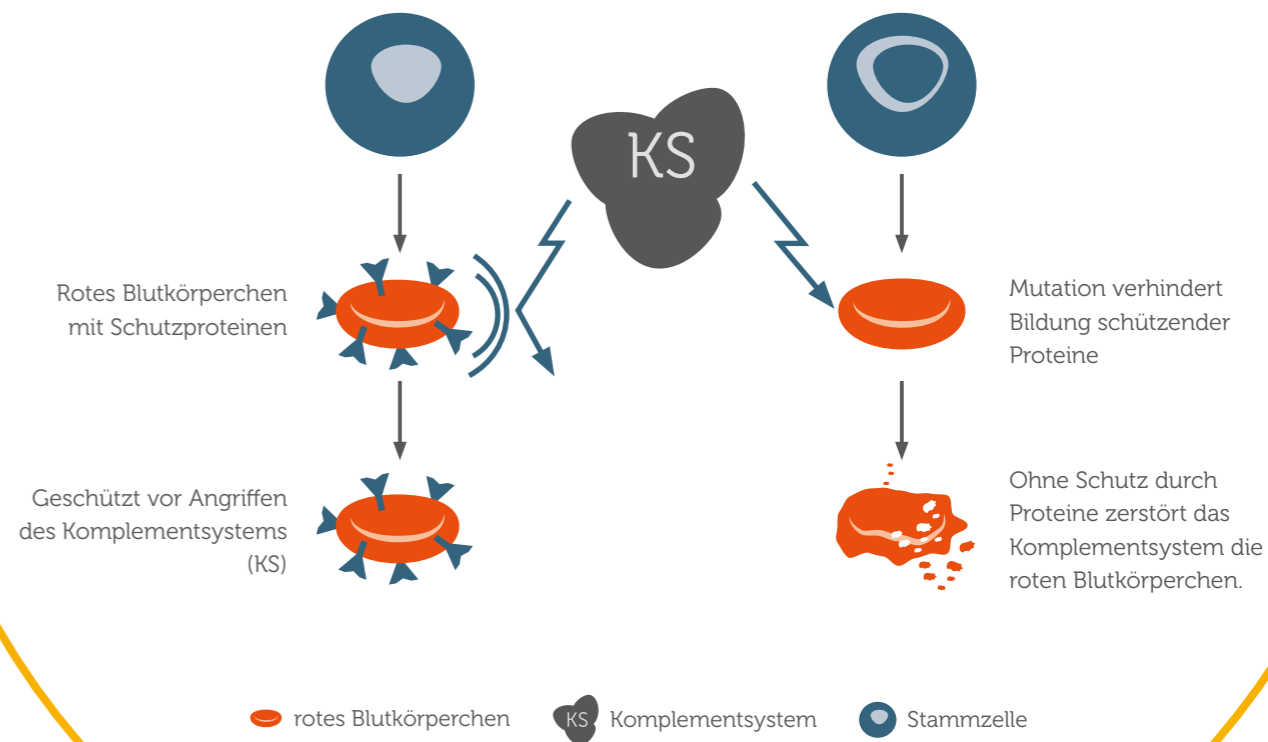
Bei der PNH kommt es zu **einer Mutation (erworbene Veränderung) des PIG-A-Gens** in den blutbildenden Stammzellen, die an alle von ihr gebildeten Blutzellen weitergegeben wird. Diesen Blutzellen fehlen schützende Proteine, insbesondere auf der Oberfläche von Erythrozyten. Dies hat zur Folge, dass ein Teil des Immunsystems – das sogenannte Komplementsystem – sie für körperfremd hält und angreift. Die daraus folgende Zerstörung der Erythrozyten wird als Hämolyse bezeichnet.

## Was passiert bei dieser Mutation?

Aus den Stammzellen des Knochenmarks entstehen alle unsere Blutzellen – also die weißen und die roten Blutkörperchen (Leukozyten und Erythrozyten), sowie die Blutplättchen (Thrombozyten). Jede Stammzelle mit der PIG-A-Mutation gibt diese Genveränderung an alle von ihr gebildeten Zellen weiter.<sup>1</sup>

### Gesunde Stammzelle

### Stammzelle mit Mutation



## Wer kann an PNH erkranken?

PNH ist eine seltene Krankheit, die unabhängig von Alter oder Geschlecht jeden treffen kann. Niemand wird mit PNH geboren; es handelt sich um eine **"erworbene Krankheit"**, das heißt, sie kann **nicht vererbt werden** und **ist nicht ansteckend**.

Prinzipiell kann die PNH in jedem Alter auftreten. Meist zeigt sie sich erstmalig zwischen Anfang bis Mitte dreißig.<sup>1</sup> Männer und Frauen sind in etwa gleich häufig betroffen.

## Wie häufig ist diese Erkrankung?

PNH ist eine sehr seltene Erkrankung, da nur eine vergleichsweise kleine Zahl von Menschen betroffen ist: Auf eine Million Einwohner kommen etwa 16 Fälle.<sup>2</sup>

**16 Fälle** / **1 Mio Einwohner**





# 2

## Die vielen Gesichter der PNH

**Vielleicht verspüren Sie kaum Symptome Ihrer PNH und müssen selten über einschränkende Beschwerden klagen. Vielleicht aber haben Sie sogar unter der Therapie noch starke Symptome, die Sie in Ihrer Lebensqualität erheblich einschränken.**

Beides ist möglich, denn: Die PNH-Symptome können sich bei jedem Betroffenen anders äußern. Meist verläuft die Krankheit episodenhaft, das heißt die Symptome verschlimmern sich in Krisen. Jedoch sind auch symptomfreie Phasen möglich.

### Ursachen für die Symptome

Die Zerstörung der roten Blutkörperchen (Hämolyse) ist verantwortlich für die wichtigsten Symptome der PNH: die Anämie und die stark erhöhte Thromboseneigung. Die damit verbundenen Beschwerden sind vielfältig und können das Leben zum Teil stark beeinträchtigen.



Machen Sie sich vertraut damit, was die Ursache für bestimmte Symptome der PNH ist und wie sich diese zeigen können. Sprechen Sie immer auch Ihren Arzt an, wenn Sie sich unsicher sind, ob bestimmte Beschwerden mit Ihrer PNH zu tun haben könnten oder nicht. Nur so kann frühzeitig etwas dagegen unternommen und weitere Komplikationen vermieden werden.



## Symptome erkennen

### Anzeichen für eine Anämie

Eines der Hauptmerkmale der PNH ist die Anämie, an der ca. 88 % der von PNH betroffenen Menschen leiden.<sup>3</sup> Eine verringerte Anzahl roter Blutkörperchen bedeutet, dass die Fähigkeit des Blutes, Sauerstoff zu den Geweben des Körpers zu transportieren, ebenfalls verringert ist. Dies kann zu Symptomen wie Fatigue, Schwäche, Schwindel und Kurzatmigkeit führen.

Achten Sie daher auf folgende Anzeichen einer Anämie:

- Blässe der Haut
- starke Müdigkeit
- Kopfschmerzen
- Kurzatmigkeit

### Anzeichen für erhöhten Stickstoffverbrauch

Eine weitere Rolle spielt wohl Stickstoffmonoxid, das durch die Hämolyse verbraucht wird. Durch den Stickstoffmangel kommt es vermehrt dazu, dass sich die glatte Muskulatur in den inneren Organen verkrampft.<sup>4</sup>

Dies kann sich unter Umständen bei Ihnen äußern durch:

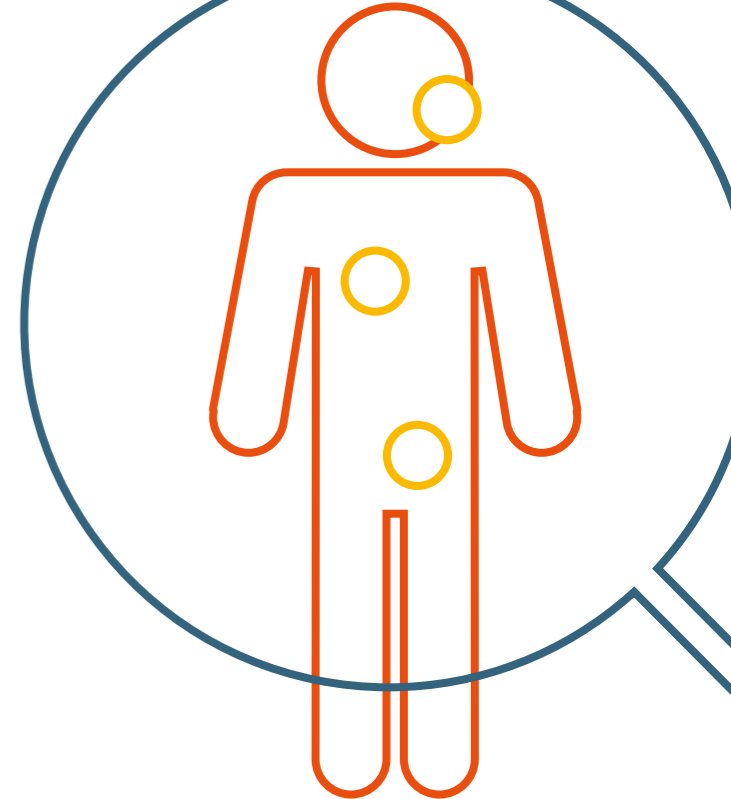
- Brustschmerzen
- Rückenschmerzen
- Bauchschmerzen
- Übelkeit
- Schluckbeschwerden
- Erektionsstörungen

### Anzeichen für erhöhte Thromboseneigung<sup>5</sup>

Eine gefürchtete Komplikation der PNH sind **Thrombosen (Thromboembolien)**, d. h. Blutgerinnsel in Arterien oder Venen, die das Blutgefäß verstopfen. Thrombosen treten bei Menschen mit PNH häufiger in venösen als arteriellen Blutgefäßen auf. Dabei können nicht nur typische Stellen wie z. B. die Beinvene betroffen sein, sondern auch atypische wie z. B. der Bauchraum oder Venen des Gehirns.

Wenn Sie eines der folgenden Symptome an sich bemerken, kontaktieren Sie bitte umgehend Ihren Arzt:

- Schmerzen im Bauch- oder Brustraum
- Kurzatmigkeit, Atembeschwerden
- Dunkelfärbung des Urins (Hämoglobinurie)







### Anzeichen für erhöhte Hämoglobinmenge im Urin

Normalerweise hat Urin eine hellgelbe Farbe durch den in ihm enthaltenen gelben Farbstoff Bilirubin. Bilirubin ist ein Abbauprodukt des roten Blutfarbstoffs Hämoglobin. Steigt durch die Hämolyse die Konzentration von Hämoglobin im Blut, kann der rote Blutfarbstoff direkt in den Urin gelangen und zu einer Dunkelfärbung führen. Ein **dunkel gefärbter Urin** kann aber auch andere Ursachen haben. So beeinflussen z. B. auch bestimmte Medikamente und das Trinkverhalten die Färbung des Urins.

### Gelbverfärbung der Haut

Steigt aufgrund der Hämolyse die Konzentration von Hämoglobin im Blut, steigt auch die Konzentration seines Abbauprodukts Bilirubin. Dadurch kann sich die Haut gelb verfärben. Die Gelbsucht (oder auch Ikterus) zeigt sich bereits früh in der Innenseite der Unterlider.

### Wenn Sie eines dieser Symptome an sich bemerken, kontaktieren Sie bitte umgehend Ihren Arzt!

Die Ursache könnte auch eine gestörte Leberfunktion in Folge einer Leberventhrombose sein.

### Nierenfunktionsstörungen

Bei PNH kann auch die Nierenfunktion gemindert sein.

Wenn die Nieren nicht mehr richtig arbeiten, bemerken Sie dies u. a. durch:

- eine verminderte Urinmenge
- Wasseransammlungen in der Haut
- Luftnot
- Übelkeit
- Juckreiz





### Gallensteine

Bei erhöhten Bilirubinwerten steigt auch das Risiko für Gallensteine. Plötzlich einsetzende wiederkehrende **starke Bauchschmerzen** können Gallenkoliken sein.

### Bluthochdruck

Ein Bluthochdruck verläuft oft lange symptomlos.

#### Und doch klagen manche Betroffene über:<sup>6</sup>

- Kopfschmerzen
- Benommenheit
- Schwindel
- Ohrgeräusche
- verändertes Sehen

### Lungenhochdruck (pulmonale Hypertonie)

Etwa die Hälfte der Menschen mit PNH entwickeln einen erhöhten Blutdruck in den Lungenarterien, der als pulmonale arterielle Hypertonie (PAH) bezeichnet wird.<sup>6</sup>

Wenn Sie eines der folgenden Symptome an sich bemerken, kontaktieren Sie bitte umgehend Ihren Arzt:

- schwere Kurzatmigkeit
- starke Abgeschlagenheit
- Schwindel
- bläuliche Verfärbung der Haut



3

**Fatigue –  
wie gehe ich  
damit um?**

## Fatigue ist **mehr als nur Müdigkeit**

Fatigue ist ein **chronischer Erschöpfungszustand**. Etwa 96 % der PNH-Patienten leiden an Fatigue. Vielleicht haben Sie, wie viele andere Menschen mit PNH auch, bereits Ihre eigenen Erfahrungen damit gemacht. Dann kennen Sie diese bleierne Müdigkeit, die auch nach Schlaf nicht verschwindet. Schon kleinste Anstrengungen überfordern, Verabredungen mit Freunden sind nicht denkbar, der Alltag ist kaum mehr zu bewältigen ...

Fatigue hat übrigens nichts mit Sich-gehen-lassen, Schwäche, geschweige denn Faulheit zu tun! Sie ist im Gegensatz zum Burn-out auch nicht Folge einer anhaltenden Überbelastung. Eine Fatigue entsteht sehr häufig im Rahmen chronischer Erkrankungen. Auch viele Menschen mit Krebs leiden unter ihr.



## Müdigkeit und Fatigue sind **nicht dasselbe**

Wie können Sie dann unterscheiden, ob Sie einfach nur müde sind aufgrund Ihrer Anämie oder ob doch eine Fatigue dahintersteckt? Die Antwort ist recht einfach: **Wenn sich Ihre Müdigkeit trotz ausruhen und viel schlafen nicht bessert und zu Ihrem ständigen Begleiter wird, sollten Sie an eine Fatigue denken.**

Die Vermutung, dass eine Fatigue bei PNH mit der Anämie zusammenhängt, liegt natürlich nahe. Jedoch scheinen die Klongröße, also das prozentuale Maß der mutierten Zellen, und der Grad der Hämolyse das Ausmaß einer Fatigue eher zu bestimmen.<sup>4</sup>

**Auch wenn eine starke Müdigkeit das Hauptsymptom einer Fatigue ist, kann sie noch andere Auswirkungen haben, die Sie in Ihrem Alltag möglicherweise sehr belasten wie z. B.:**<sup>7</sup>

- Nachlassen kognitiver Fähigkeiten wie z. B. Konzentrations- und Aufnahmefähigkeit, Aufmerksamkeit, Gedächtnis
- Libido-Verlust
- mangelnde Energie für soziale Aktivitäten oder Hobbys
- allgemeine Lust- und Interessenlosigkeit, die manchmal in eine Depression münden können

## Das können Sie **gegen Fatigue tun**<sup>8</sup>

**Es gibt verschiedene Möglichkeiten, mit einer Fatigue umzugehen. Im Vordergrund stehen dabei:**

- Ruhe
- regelmäßiger Schlafrhythmus
- koffeinhaltige Getränke und Alkohol meiden
- ausgewogene Ernährung
- Ausdauertraining
- kognitive Verhaltenstherapie
- Fatigue-Management

Medikamente spielen eher eine untergeordnete Rolle. Auch wenn es verschiedene Wirkstoffe gibt, die stimulierend auf das zentrale Nervensystem wirken, sind diese nicht immer erfolgreich.



## Ausdauertraining

Leichte sportliche Aktivitäten wie Nordic Walking, Yoga, Schwimmen oder Tanzen können sich positiv auf Fatigue auswirken. Allerdings sollten Sie darauf achten, sich nicht zu stark zu belasten. Eine lockere Unterhaltung sollte dabei jederzeit möglich sein.

## Kognitive Verhaltenstherapie

Auch wenn Fatigue nicht psychisch ausgelöst ist, beeinflussen sich dennoch Seele und Körper gegenseitig. Eine ständige Erschöpfung und Übermüdung kann zu depressiven Zuständen führen. Im Rahmen einer kognitiven Verhaltenstherapie können z. B. Anhaltspunkte dafür gefunden werden, wie sich Schlaf erholsamer gestalten lässt oder soziale Kontakte trotz Müdigkeit stattfinden können.

## Fatigue-Management

Bilanzieren Sie Ihr Energiekonto. Führen Sie eine Art Sparbuch und tragen Sie dort ein, was Ihre Energie verbraucht und was Sie neue Energie tanken lässt. Beobachten Sie sich selbst und analysieren Sie Ihre Verhaltensweisen in Bezug auf Ihre Leistungsfähigkeit.



## Tipp

Weitere Informationen zur Fatigue bei PNH und ein Fatigue-Tagebuch zum Herunterladen finden Sie bei der Stiftung Lichterzellen

[www.lichterzellen.de/für-patienten-1/  
lies-dich-schlau/fatigue/](http://www.lichterzellen.de/für-patienten-1/lies-dich-schlau/fatigue/)



## Lese-Tipp

Der deutsche Verband der Ergotherapeuten hat einen Ratgeber mit vielen Tipps für Menschen mit Fatigue herausgegeben: *Fatigue-Management: Umgang mit chronischer Müdigkeit und Erschöpfung*, Heiko Lorenzen, Schulz-Kirchner Verlag.



## Symptom- Management **GROSS-** geschrieben

### Das können **Sie selbst** tun

Moderne Medikamente führen heute zu einer deutlichen Steigerung der Lebenserwartung und Erhöhung der Lebensqualität. Allerdings können auch unter diesen Therapien immer noch Symptome auftreten.<sup>4</sup>

Symptome können immer ein Hinweis für einen neuen Schub oder auch eine Komplikation der Erkrankung sein. Wenn Sie Symptome bei sich bemerken – auch solche, die Sie vielleicht nicht direkt mit Ihrer PNH in Verbindung bringen – sprechen Sie frühzeitig mit Ihren Behandlern darüber.

**Darüber hinaus gibt es ein paar Tipps, wie Sie Ihr Symptom-Management unterstützen können.**

### **Tipp**

- Führen Sie ein Tagebuch, um herauszufinden, welche Faktoren bei Ihnen Krisen auslösen können. Mögliche Faktoren sind z. B. Infektionen, Alkohol, Stress. Versuchen Sie diese zu vermeiden.
- Suchen Sie sich Experten für Ihre Erkrankung, zu denen Sie ein gutes Vertrauensverhältnis haben und besprechen Sie ausführlich Ihre individuelle Therapie.
- Führen Sie Ihre Therapie konsequent durch.
- Gehen Sie regelmäßig zu Ihren Kontrolluntersuchungen.
- Sprechen Sie mit Ihrem Umfeld über Ihre Krankheit. So finden sie dort Verständnis und mehr Unterstützung.

## Gut gewappnet für den Arztbesuch

**Symptom-Management bedeutet auch im Gespräch zu bleiben mit Ihren Ärzten. Das ist nicht immer ganz einfach, vor allem dann, wenn diese unter Zeitdruck stehen oder Sie beispielsweise unter Fatigue leiden.**

**Vielleicht helfen Ihnen folgende Tipps ein wenig ...**

Unabhängig davon, in welcher Therapie- bzw. Erkrankungsphase Sie das Gespräch suchen, stellen Sie sich vor jedem Termin folgende Fragen:

- Welche Unterlagen benötige ich für den Besuch?
- Gibt es jemanden, den ich zu einem wichtigen Arztgespräch mitnehmen kann?
- Was erwarte ich von diesem Gespräch? (z. B. genaue Erklärung der geplanten Maßnahme, neue Informationen zu meiner Erkrankung, die Besprechung akuter Beschwerden, psychologische Unterstützung etc.).
- Kann ich ein für mich besonders wichtiges Gespräch auf einen Termin legen, zu dem mein Arzt ausreichend Gesprächszeit zur Verfügung hat?
- Welche Fragen möchte ich vordringlich besprechen? Wählen Sie möglichst eine begrenzte Anzahl Fragen (je nach Umfang der erwarteten Antwort) aus, damit diese auch in der zur Verfügung stehenden Zeit beantwortet werden können. Schreiben Sie diese Frage/n auf, sodass Sie sich während des Gesprächs immer wieder darauf zurückbesinnen können.
- Offene Fragestellungen mithilfe der sogenannten „W-Fragen“ (Wie, Was, Warum, Welche ...) sind besonders geeignet, um eine hilfreiche Antwort zu bekommen.
- Nehmen Sie sich einen Stift und einen kleinen Block mit, auf dem Ihre Fragen geschrieben stehen. Den Block können Sie auch nutzen, um sich Notizen zu machen.



## Tip

Dafür hilfreich ist ein Symptom-Tagebuch, das Sie sich hier bestellen können. Ein Leitfaden für Ihr Arztgespräch kann Ihnen zusätzliche Hilfestellung geben.

[selten-vereint.de/  
pnh-mediathek](https://selten-vereint.de/pnh-mediathek)





## Weitere Informationsmöglichkeiten

### Bleiben Sie **mit der Erkrankung nicht allein**

Haben Sie das Gefühl, an Ihre Grenzen zu kommen? Zögern Sie nicht, sich Hilfe zu holen. Eine erste Anlaufstelle kann eine **Patientenorganisation** sein. Diese kann Ihnen Tipps und Erfahrungen von anderen Betroffenen weitergeben und auf Ihren Wunsch Kontakte herstellen.

- **Stiftung Lichterzellen**  
[www.lichterzellen.de](http://www.lichterzellen.de)
- **Forum Lichterzellen**  
[www.forum.lichterzellen.de/index.php](http://www.forum.lichterzellen.de/index.php)
- **Aplastische Anämie & PNH e. V.**  
[www.aa-pnh.org](http://www.aa-pnh.org)





- **PNH auf Facebook**  
[facebook.com/groups/111852862183594](https://facebook.com/groups/111852862183594)



- **Die Deutsche Fatigue Gesellschaft**  
Informationen rund um das Thema starke  
chronische Müdigkeit (Fatigue)  
[deutsche-fatigue-gesellschaft.de/damit-leben/  
leben-mit-fatigue/](https://deutsche-fatigue-gesellschaft.de/damit-leben/leben-mit-fatigue/)



Weitere Informationen über PNH finden Sie hier:

- **Einfache Erklärungen zur PNH auf Englisch:**  
[www.thisispnh.com](http://www.thisispnh.com)



Internetquellen zuletzt besucht: 09/2022





## Glossar

**Anämie:** Verminderung der Anzahl an roten Blutkörperchen oder der Menge des Hämoglobins im Blut.

**Arterie:** Blutgefäßart, die Blut vom Herzen zu verschiedenen Körperteilen transportiert

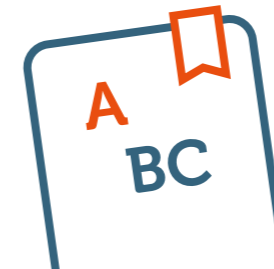
**Blutgerinnsel:** Auch Thrombus genannt. Entsteht, wenn Teile des Blutes im Körper zusammenklumpen und möglicherweise Venen und Arterien verstopfen. Blutgerinnsel können tödlich sein, da sie unter anderem einen Herzinfarkt, Schlaganfall und Organschäden verursachen können.

**Blutplättchen:** Auch Thrombozyten genannt. Bestandteile des Blutes. Sie dienen dazu, Blutungen zu stoppen, indem sie verklumpen und Verletzungen der Blutgefäße durch Wundverschluss bewirken.

**Dysphagie:** Beschwerden oder Schwierigkeiten beim Schlucken und zudem ein Symptom der PNH.

**Dyspnoe:** Atembeschwerden, die sich durch Luftnot in verschiedenen Alltagssituationen zeigen.

**Erythrozyt:** Rotes Blutkörperchen, welches Hämoglobin enthält. Hämoglobin ist eine Substanz in den roten Blutkörperchen, die den Sauerstoff im Blut und somit zu allen Geweben im Körper transportiert.



**Hämoglobinurie:** Ausscheidung von Hämoglobin über den Urin.

**Hämolyse:** Zerstörung von roten Blutkörperchen. Hämolyse ist die Hauptursache für die Anzeichen und Symptome bei PNH.

**Hämolytische Anämie:** Abfall der Anzahl an roten Blutkörperchen infolge der Hämolyse, der abnormen Zerstörung von roten Blutkörperchen.

**Klonggröße** (in Bezug auf PNH): Zeichnet den Prozentsatz an Blutzellen im Körper aus, die von PNH betroffen sind. Wird häufig als kleiner/großer Klon bezeichnet.

**Knochenmark:** Die in den Hohlräumen von Knochen befindliche Substanz.

**Knochenmarkversagen:** Tritt ein, wenn das Knochenmark nicht in der Lage ist, ausreichende Mengen von Blutzellen zu produzieren, um die Bedürfnisse des Körpers zu erfüllen.

**Komplementsystem:** Teil des Immunsystems des Körpers; eine Gruppe von Proteinen, die zusammenarbeiten, um Bakterien, Viren und abnorme Zellen zu zerstören.

**Laktatdehydrogenase (LDH):** Enzym, welches u. a. in den roten Blutkörperchen vorkommt und während der Hämolyse freigesetzt wird. Ein Test auf LDH kann zeigen, wie viel Hämolyse im Körper des Patienten stattfindet.

**Leukozyt:** Eine Art der weißen Blutkörperchen, das den Körper beim Schutz vor Infektionen unterstützt.

**Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH):** Erkrankung, bei der ein Teil der roten Blutkörperchen zu wenige oder gar keine Schutzproteine enthalten. Durch Angriff des Komplementsystems werden die roten Blutkörperchen zerstört (diesen Vorgang nennt man auch Hämolyse), was zu schwerwiegenden Gesundheitsproblemen und lebensbedrohlichen Komplikationen führen kann.

**PIG-A-Gen:** Verantwortlich für die Produktion von Glycophosphatidylinositol-Anker. Diese Anker heften z. B. Schutzproteine an die Zelloberfläche und schützen so die Zellen vor Angriffen durch das Komplementsystem.

**PNH-Klonzellen:** Zellen mit PIG-A Mutation. PNH-Klonen fehlt ein Molekül, das bestimmte Proteine auf der Außenseite von Zellen verankert.

**Thromboembolie:** Entsteht durch das Lösen eines Blutgerinnsels (Thrombus), das dann in einer Vene oder Arterie steckenbleibt und diese komplett verschließen kann.

**Thrombose:** Entsteht, wenn Teile des Blutes im Körper zusammenklumpen und ein Blutgerinnsel bilden, das möglicherweise Venen und Arterien verstopft. Blutgerinnsel können tödlich sein, da sie unter anderem einen Herzinfarkt, Schlaganfall und Organschäden verursachen können.

**Thrombotisches Ereignis:** Hängt mit der Bildung von Blutgerinnseln an Stellen zusammen, die eine Behinderung der Durchblutung verursachen können.

**Venen:** Blutgefäße im Blutkreislauf, die das Blut zum Herzen transportieren.

Quellen:

1 Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria (PNH): Johns Hopkins Sidney Kimmel Comprehensive Cancer Center (hopkinsmedicine.org): [https://www.hopkinsmedicine.org/kimmel\\_cancer\\_center/types\\_cancer/paroxysmal\\_nocturnal\\_hemoglobinuria\\_PNH.html](https://www.hopkinsmedicine.org/kimmel_cancer_center/types_cancer/paroxysmal_nocturnal_hemoglobinuria_PNH.html)

2 Onkopedia Leitlinie zur Paroxysmalen nächtlichen Hämoglobinurie (PNH): <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/paroxysmale-naechtliche-haemoglobinurie-pnh/@guideline/html/index.html>

3 Nishimura J-I, et al. Medicine (Baltimore). 2004;83(3):193–207

4 Drexler B. Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie – das Chamäleon der Hämatologie. Pipette – Swiss Laboratory Medicine. 2021 [https://www.sulm.ch/pipette\\_magazin/files/pipette/2021-01/pipette\\_1-2021-010\\_Beatrice-Drexler\\_Paroxysmale-naechtliche-Haemoglobinurie-das-Chamaeleon-der-Haematologie.pdf](https://www.sulm.ch/pipette_magazin/files/pipette/2021-01/pipette_1-2021-010_Beatrice-Drexler_Paroxysmale-naechtliche-Haemoglobinurie-das-Chamaeleon-der-Haematologie.pdf)

5 <https://www.arzneimitteltherapie.de/heftarchiv/2008/03/paroxysmale-nachtliche-hamoglobinurie-pnh-aktuelle-diagnostik-und-therapieansatze.html>

6 PNH verstehen. Broschüre und Tagebuch für Patienten. Gruppe der Fachpflegekräfte der Europäischen Gesellschaft für Blut- und Knochenmarktransplantation (EBMT NG), 2015: [https://www.ebmt.org/sites/default/files/migration\\_legacy\\_files/document/EBMT\\_Practical%20Guides%20for%20Patients\\_Paroxysmal%20Nocturnal%20Haemoglobinuria%20%28PNH%29\\_DE.pdf](https://www.ebmt.org/sites/default/files/migration_legacy_files/document/EBMT_Practical%20Guides%20for%20Patients_Paroxysmal%20Nocturnal%20Haemoglobinuria%20%28PNH%29_DE.pdf)

7 Stiftung Lichterzellen. <https://www.lichterzellen.de/#%C3%BCr-patienten-1/lies-dich-schlau/fatigue/>

8 Heiko Lorenzen, Fatigue Management, Umgang mit chronischer Müdigkeit und Erschöpfung, Deutscher Verband der Ergotherapeuten, Schulz-Kirchner Verlag, 2010

Internetquellen zuletzt besucht: 10/2022

Bildnachweise:

S. 2: © Sanja/Adobestock.com; S. 6: © Krakenimages.com/Adobestock.com; S. 11: © lechatnoir/istockphoto.com;  
S. 12: © Studio Romantic/stockphoto.com; S. 17: © Szepy/istockphoto.com; S. 18: © leszekglasner/Adobestock.com;  
S. 20: © contrastwerkstatt/Adobestock.com; S. 23: © galitskaya/Adobestock.com; S. 26: © photos/Adobestock.com;  
S. 29: © Portra\_Kollage/istockphoto.com; S. 34: © shapecharg/istockphoto.com





### Mehr Infos zu PNH finden Sie auf Selten Verein:

Selten Verein ist eine Plattform, die sich seltenen Erkrankungen widmet und umfassende Informationen für Betroffene, Angehörige und Interessierte bietet. Unser Ziel ist es, eine zentrale Anlaufstelle zu schaffen, die nicht nur fundiertes Wissen über eine Vielzahl von seltenen Krankheiten wie PNH vermittelt, sondern auch das Gefühl der Zusammengehörigkeit stärkt, indem wir uns Themen widmen, die Betroffene erkrankungsübergreifend beschäftigen. Seltene Erkrankungen sind zwar individuell und einzigartig, doch die Gemeinschaft der Betroffenen steht vor ähnlichen Herausforderungen, die man gemeinsam bewältigen kann. **Schauen Sie rein!**



[www.selten-vereint.de](http://www.selten-vereint.de)



[youtube.com/@SeltenVereint](https://youtube.com/@SeltenVereint)



[instagram.com/seltenvereint](https://instagram.com/seltenvereint)



[facebook.com/seltenvereint](https://facebook.com/seltenvereint)

**Swedish Orphan Biovitrum GmbH**  
Fraunhoferstr. 9a, 82152 Martinsried, Deutschland  
[www.sobi-deutschland.de](http://www.sobi-deutschland.de)

