



selten
VEREINT



#SeltenVereint
#PNHVereint

Mein PNH*-TAGEBUCH

Für die Dokumentation von
Symptomen und Laborparametern

*Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie

PNH

sobi
rare strength



* Aus Gründen der besseren Lesbarkeit verzichten wir auf die gleichzeitige Verwendung der geschlechterspezifischen Sprachformen (männlich, weiblich, divers). Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für alle Geschlechter.

Ihr PNH-Tagebuch – Symptome und Laborwerte im Blick behalten

Die Paroxysmale Nächtliche Hämoglobinurie (PNH) geht mit unterschiedlichen Symptomen und Symptomstärken einher. Während manche Betroffene weniger Beschwerden haben, haben andere starke Symptome, die ihr Leben spürbar beeinflussen. Wie sich die Krankheit entwickelt, ist ebenfalls sehr unterschiedlich.

Daher ist ein Tagebuch, das Ihre Symptome und Laborwerte dokumentiert, sinnvoll. Es hilft Ihnen, Veränderungen frühzeitig zu erkennen und liefert Ihnen sowie Ihrem Arzt* wertvolle Hinweise zum Einleiten von Maßnahmen:

- **Was bedeutet ein neues Symptom?** Eventuell ändert sich der Verlauf Ihrer PNH. Ebenso kann das Symptom aber auch eine andere Ursache haben – zum Beispiel einen Infekt oder eine andere Erkrankung.
- **Gibt es Maßnahmen, die Sie ergreifen können?** Gemeinsam mit Ihrem Arzt können Sie überlegen, welche Maßnahmen Sie gegen die einzelnen Symptome einleiten können.

Durch regelmäßige Einträge gewinnen Sie Klarheit. Denn je besser Sie Ihre PNH verstehen, desto gezielter können Sie und Ihr Arzt handeln.

Herzlichst,

Ihr Selten-Vereint-Team

Symptome bei PNH:

Eine Erkrankung mit vielen Gesichtern

Im Folgenden möchten wir Ihnen noch einmal die wichtigsten Symptome der PNH auführen – damit Sie diese besser verstehen und in die Symptom-Tabelle eintragen können.

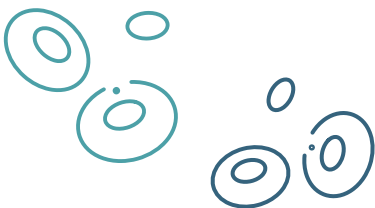
Die Hämolyse – d. h. die Zerstörung der roten Blutkörperchen – ist die Ursache für eine Vielzahl von PNH-Symptomen. Sie tritt hauptsächlich auf, wenn die PNH unbehandelt bleibt. Einzelne Symptome können sein:

Dunkler Urin (Hämoglobinurie)

Die Zerstörung der roten Blutkörperchen und damit die Freisetzung des roten Blutfarbstoffs Hämoglobin, kann bei PNH zu dunklem Urin führen. Bei der Mehrheit der Patienten tritt dunkler Urin aber gar nicht oder nur hin und wieder auf.

Blutarmut (Anämie)

Die Zerstörung der roten Blutkörperchen führt im Körper zu einem Mangel an Hämoglobin (rotem Blutfarbstoff). Da Hämoglobin für den Sauerstofftransport von der Lunge zu den Körperzellen zuständig ist, wird bei einem Hämoglobin-Mangel zu wenig Sauerstoff in die Körperzellen transportiert. In diesem Fall liegt eine Anämie bzw. Blutarmut vor: Dies kann zu Symptomen wie **Schwäche, Erschöpfung, Schwindel, Kopfschmerzen und Atemnot bei Belastung** führen.





© Kerker/istockphoto.com

Chronische Müdigkeit (Fatigue)

Extreme Müdigkeit bzw. Erschöpfung – oft bedingt durch die Anämie – ist ein häufiges und belastendes Problem für PNH-Patienten. Im Unterschied zur Müdigkeit gesunder Menschen tritt Fatigue dauerhaft und ohne Anstrengung auf – sie kann sich körperlich oder psychisch äußern. **Betroffene fühlen sich oft „ausgebrannt“** – dies kann ihre Arbeitsfähigkeit und ihr Sozialleben stark beeinträchtigen. Der Erschöpfungszustand kann sich langsam entwickeln, sodass ihn Betroffene zunächst nicht bewusst wahrnehmen. Daher sollte das Ausmaß der Fatigue im Rahmen einer optimalen Behandlung regelmäßig erfasst werden.

Gelbsucht (Ikterus)

Infolge der Zerstörung der roten Blutkörperchen kann **eine gelbliche Verfärbung von Haut und Augen**, also eine Gelbsucht auftreten. Die Ursache sind erhöhte Bilirubin-Werte: Bilirubin ist ein gelbes Gallenpigment, das beim Zerfall roter Blutkörperchen und dem Abbau von Hämoglobin freigesetzt wird.

Nierenprobleme

Bei PNH-Patienten kann die Funktion der Nieren aufgrund von Nierenschäden beeinträchtigt sein. Es gibt zwei Arten von Nierenschäden: **Vorübergehende Schäden** entstehen durch eine krampfartige Verengung der Gefäße, die das Blut zu den Nieren transportieren. **Dauerhafte Schäden** können durch Ablagerungen von Hämosiderin in den Nierenkanälchen verursacht werden – einem eisenhaltigen Abbauprodukt, das beim Abbau von Hämoglobin freigesetzt wird. Anzeichen von Nierenproblemen können sein: **Dunkler oder blutiger Urin, starke Wassereinlagerungen, plötzlicher, starker Flankenschmerz, unerklärliche Müdigkeit und Konzentrationsprobleme, anhaltender Juckreiz oder Appetitlosigkeit.**




Blutgerinnsel (Thrombosen)

Thrombosen bzw. Blutgerinnsel sind eine der gefährlichsten Komplikationen von PNH. Sie können sich zum Beispiel im Bauchraum, in der Leber, den Herzkranzgefäßen oder sogar im Gehirn bilden und zu Herzinfarkten oder Schlaganfällen führen. Anzeichen für eine durch Blutgerinnsel ausgelöste Thrombose sind **Schwellungen und Spannungsgefühl in den Beinen, Bauch- und Brustschmerzen, Übelkeit, Kopfschmerzen und Atemnot.**

Sonstige Beschwerden

Weitere Symptome sind **Krämpfe in der Speiseröhre, Schluckbeschwerden** und **Erektionsstörungen** bei Männern. Diese Symptome können durch einen Mangel an Stickstoffmonoxid (NO) infolge einer Hämolyse entstehen, denn NO ist für die Entspannung der „glatten Muskulatur“ wichtig.

A woman with long brown hair is carrying a young child on her shoulders. They are outdoors, and the scene is bathed in the warm, golden light of a sunset. The woman is wearing a grey t-shirt and dark sneakers, while the child is wearing a yellow t-shirt and grey shorts. The background is a blurred outdoor setting with buildings and trees.


Auf der folgenden
Doppelseite finden Sie
eine Symptom-Tabelle.
Kopieren Sie sich diese
Vorlage, um so Monat für
Monat einen Überblick über
Ihre Symptome zu erhalten.
Sie möchten diese lieber
digital ausfüllen?
Dann klicken Sie hier:



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

Symptom-Tabelle

TABELLE
im Copyshop
auf DIN A3
vergrößerbar

Monat 	Notizen	1	2	3	4	5	6	7	8	9
PNH-Medikation										
Nebenwirkungen PNH-Medikation*										
Begleitmedikation										
Nebenwirkungen Begleitmedikation*										
Begleiterkrankungen* (z. B. Erkältung)										
Stress* (ggf. auch positiver Stress)										
Hämolysesymptome										
Hämoglobinurie** (verfärbter Urin)										
Anämie* (z. B. Atemnot, Schwindel, Kopfschmerzen)										
Fatigue* (oft bedingt durch Anämie)										
Ikterus*										
Nierenprobleme*										
Thromboosesymptome* (z. B. Schwellungen Beine, Bauch- und Brustschmerzen, Übelkeit, Kopfschmerzen, Atemnot)										
Erektionsstörungen bei Männern*										
Schluckbeschwerden*										
Sonstige Symptome*										
Sonstige Ereignisse (Impfungen, Operationen)										
Arzttermine										

Laborwerte bei PNH

Mit einer Reihe von Laborwerten lässt sich der Gesundheitszustand bei PNH bestimmen. Diese Werte können u. a. Auskunft über den Status der Hämolyse geben. Deshalb haben wir für Sie eine Tabelle mit Laborparametern angelegt. Hier noch einmal die wichtigsten Infos zu den einzelnen Laborparametern.

LDH-Wert

LDH (Laktatdehydrogenase) ist ein Enzym, das bei der Zerstörung von Zellen (insbesondere roten Blutkörperchen) freigesetzt wird. Das Enzym ist ein empfindlicher Marker für die Hämolyse.

→ **LDH-Wert bei Hämolyse erhöht**

Hb-Wert

Hb (Hämoglobin) ist der Sauerstoffträger im Blut. Ein Abfall des Hämoglobinspiegels ist ein Anzeichen von Hämolyse, da sich die Anzahl der roten Blutkörperchen verringert.

→ **Hb-Wert bei Hämolyse niedrig oder nicht nachweisbar**

Retikulozyten-Wert (RETR)

Retikulozyten sind junge rote Blutkörperchen, die vom Knochenmark freigesetzt werden. Bei Hämolyse steigt die Zahl der Retikulozyten, da der Körper versucht, die Zerstörung der roten Blutkörperchen zu kompensieren.

→ **RETR-Wert bei Hämolyse erhöht**

Haptoglobin-Wert

Haptoglobin bindet freies Hämoglobin, das bei der Zerstörung roter Blutkörperchen freigesetzt wird. Bei Hämolyse wird Haptoglobin verbraucht und die Werte fallen ab.

→ **Hp-Wert bei Hämolyse niedrig oder nicht nachweisbar**

Wichtig: Die Laborwerte müssen in ihrer Gesamtheit von Ihrem Arzt betrachtet werden. Nur so lässt sich beurteilen, ob eine Hämolyse vorliegt. Denn die Auswertung einzelner Laborwerte reicht für eine Diagnose nicht aus: So können zum Beispiel erhöhte LDH-Werte auch auf andere Erkrankungen wie eine akute Leberentzündung hinweisen. Es wurden hier keine Normwerte der Blutwerte angegeben, da diese von Labor zu Labor variieren können. Die Normwerte Ihres Labors stehen im Laborbericht.

fHb-Wert

fHb (freies Hämoglobin im Plasma) ist ein Marker für die Zerstörung von roten Blutkörperchen im Blutkreislauf. Normalerweise ist Hämoglobin innerhalb der roten Blutkörperchen eingeschlossen, doch bei einer Hämolyse gelangt es ins Plasma.

→ **fHb-Wert bei Hämolyse erhöht**

Bilirubin-Wert

Bilirubin ist ein Abbauprodukt des Hämoglobins. Bei einer Hämolyse zeigen sich erhöhte Werte von Bilirubin im Blut, da es im Zuge der Zerstörung roter Blutkörperchen freigesetzt wird.

→ **Bilirubin-Wert bei Hämolyse erhöht**

Ferritin/Eisen

Das Protein Ferritin ermöglicht dem Körper, Eisen zu speichern und bei Bedarf freizusetzen. Die Ferritin-Werte im Blut sind daher ein wichtiger Marker für den Eisenspeicherstatus im Körper. Sie können jedoch je nach Geschlecht, Alter und Gesundheitszustand variieren und müssen im Gesamtzusammenhang mit den Laborwerten für Eisen und dem Eisen-Transportprotein, dem Transferrin, betrachtet werden.

→ **Ferritin-Wert bei starker Hämolyse niedrig und bei wiederholten Bluttransfusionen oft erhöht**

Leukozyten

Leukozyten (weiße Blutkörperchen) sind Bestandteil des Bluts und Teil des Immunsystems. Sie helfen, Fremdstoffe zu eliminieren, Antikörper zu bilden und das Immunsystem zu regulieren. Bei PNH können Leukozyten verstärkt aktiviert werden. Dies fördert die Entstehung von entzündlichen Prozessen und Thrombosen.

→ **Leukozyten-Wert bei PNH erhöht (Leukozytose) oder niedriger (Leukopenie)**

Thrombozyten

Thrombozyten, auch Blutplättchen genannt, sind für die Blutgerinnung essenziell. Bei PNH können sie durch die krankheitsbedingten Veränderungen übermäßig aktiviert werden, was das Risiko für Thrombosen erhöht. Trotz der erhöhten Thromboseneigung kann der Thrombozyten-Wert bei PNH normal oder erniedrigt sein, insbesondere wenn eine Knochenmarkinsuffizienz vorliegt oder die Thrombozyten durch die verstärkte Gerinnung vermehrt verbraucht werden.

→ **Thrombozyten-Wert bei PNH normal oder niedriger, in seltenen Fällen erhöht**

Größe des PNH-Klons

Bezeichnung für den Anteil der veränderten Blutzellen. Je größer der Klon ist, desto mehr Blutzellen sind verändert. Die Größe des PNH-Klons kann sich im Laufe der Zeit verändern. Die Größe des PNH-Klons sollte regelmäßig kontrolliert werden, um den Erkrankungsstatus besser zu verstehen.



Auf der folgenden
Doppelseite finden Sie
eine Laborwerte-Tabelle.
Kopieren Sie sich diese
Vorlage, um so Monat für
Monat einen Überblick über
Ihre Symptome zu erhalten.
Sie möchten diese lieber
digital ausfüllen?
Dann klicken Sie hier:



Glossar

Anämie

Blutarmut

Bilirubin

Bilirubin ist ein Abbauprodukt von Hämoglobin. Eine erhöhte Konzentration von Bilirubin im Blut kann unter anderem auf eine verstärkte Hämolyse hindeuten.

Fatigue

Fatigue kann als Begleiterscheinung vieler chronischer Erkrankungen vorkommen. Man versteht darunter eine krankhafte Erschöpfung und Müdigkeit trotz ausreichend Schlaf und Ruhe.

Ferritin

Die Ferritin-Werte im Blut sind ein wichtiger Marker für den Eisenspeicherstatus im Körper. Sie können jedoch je nach Geschlecht, Alter und Gesundheitszustand variieren und müssen im Gesamtzusammenhang mit den Laborwerten für Eisen und dem Eisen-Transportprotein, dem Transferrin, betrachtet werden.

Freies Hämoglobin im Plasma (fHb)

Der fHb-Wert ist ein Marker für die Zerstörung von roten Blutkörperchen im Blutkreislauf. Normalerweise ist Hämoglobin innerhalb der roten Blutkörperchen eingeschlossen, doch bei einer Hämolyse gelangt es ins Plasma.

Gelbsucht

Gelbsucht (Ikterus) ist eine Gelbfärbung der Haut, Schleimhäute und Augen, die durch eine erhöhte Konzentration des Gallenfarbstoffs Bilirubin im Blut entsteht. Bei PNH wird sie durch den Abbau roter Blutkörperchen verursacht.

Haptoglobin (Hp)

Haptoglobin bindet freies Hämoglobin, das bei der Zerstörung roter Blutkörperchen freigesetzt wird. Bei Hämolyse wird Haptoglobin verbraucht und die Werte fallen ab.

Hämoglobin (Hb)

Sauerstoffträger im Blut. Ein Abfall des Hämoglobinspiegels ist ein Anzeichen von Hämolyse, da sich die Anzahl roter Blutkörperchen verringert.

Hämoglobinurie

Ausscheidung von Hämoglobin über den Urin.

Hämolyse

Zerstörung von roten Blutkörperchen. Hämolyse ist die Hauptursache für Symptome bei PNH.

Laktatdehydrogenase (LDH)

Enzym, das sich in fast allen Körperzellen befindet und bei ihrer Zerstörung freigesetzt wird – so auch bei der Zerstörung roter Blutkörperchen. Daher können erhöhte LDH-Werte zum Beispiel auf eine Hämolyse hinweisen. Da LDH-Werte auf verschiedene Erkrankungen hindeuten können, ist LDH ein „unspezifischer Marker“.

Leukopenie

Leukopenie bezeichnet einen Mangel an weißen Blutkörperchen.

Leukozyten

Eine Art der weißen Blutkörperchen. Leukozyten unterstützen den Körper beim Schutz vor Infektionen.

Paroxysmal

Das Wort bedeutet „anfallsartig“ und bezeichnet akute, plötzliche Hämolyse-Episoden.

Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)

Eine Erkrankung, bei der ein Teil der roten Blutkörperchen zu wenige oder gar keine Schutzproteine enthalten. Bei Aktivierung des Komplementsystems, einem Teil des Immunsystems, werden die roten Blutkörperchen wegen der fehlenden Schutzproteine zerstört; dies wird als Hämolyse bezeichnet. Sie kann zu schwerwiegenden Gesundheitsproblemen und unbehandelt sogar zu lebensbedrohlichen Komplikationen führen.

PNH-Klon-Größe

Bezeichnet den Anteil an veränderten roten Blutkörperchen im Körper. Wird häufig als „kleiner“ bzw. „großer“ Klon bezeichnet.

Retikulozyten

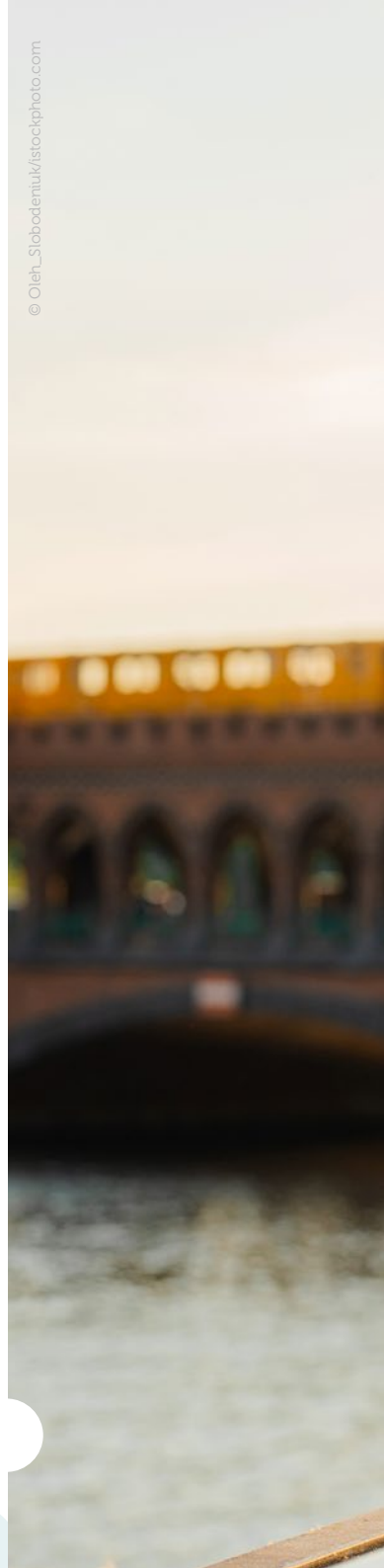
Retikulozyten sind unreife rote Blutkörperchen, die vom Knochenmark freigesetzt werden. Bei Hämolyse steigt die Zahl der Retikulozyten, da der Körper versucht, die Zerstörung der roten Blutkörperchen zu kompensieren.

Thrombozyten

Thrombozyten (Blutplättchen) sind kleine, scheibenförmige Zellbestandteile im Blut, die eine zentrale Rolle bei der Blutgerinnung spielen. Sie helfen, Blutungen zu stoppen, indem sie sich bei Verletzungen an geschädigte Gefäßwände anheften und eine Blutgerinnsel-Bildung (Thrombus) auslösen.

Thrombose

Entsteht, wenn Teile des Blutes im Körper zusammenklumpen und ein Blutgerinnsel bilden, das möglicherweise Venen und Arterien verstopft.







selten
VEREINT

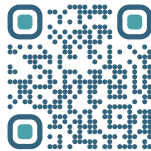
Die Plattform für seltene Erkrankungen

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



youtube.com/@SeltenVereint



instagram.com/seltenvereint



facebook.com/seltenvereint