

Evans-Syndrom

> Definition und Ursache

Evans-Syndrom

Das Evans-Syndrom ist eine seltene Erkrankung des Abwehrsystems (Autoimmunerkrankung). Das Syndrom tritt dann auf, wenn Antikörper gebildet werden, welche die roten Blutzellen sowie Blutplättchen bekämpfen. Das führt dazu, dass die Immunzellen beschädigt oder gar zerstört werden. In der Folge kommt es zu einer Blutarmut (Anämie) und zu einer erhöhten Blutungsneigung.

Wie diese Erkrankung ausgelöst wird, ist noch unbekannt. Es wird jedoch vermutet, dass das Evans-Syndrom auf Grund einer genetischen Störung auftritt. Das Syndrom wurde zum ersten Mal von R. T. Duane und R. S. Evans im Jahr 1949 beschrieben, wobei R. S. Evans im Jahr 1951 eine erste genauere Beschreibung der Erkrankung vorgelegt hat.

> Krankheitsbild und Krankheitssymptome

Charakteristische Symptome des Evans-Syndroms sind:

- > Starke Blutungen, die nur äußerst schwer zu kontrollieren sind. Das ist deshalb der Fall, weil die Thrombozyten, die für die Blutgerinnung benötigt werden, zerstört werden (Thrombozytopenie). Dadurch kann es zu Blutungen und schweren Durchblutungsstörungen kommen. Diese können unbehandelt zum Verbluten führen.
- > Sauerstoffmangel, der in weiterer Folge zu Kopfschmerzen, Schwindel und Müdigkeit führt. Langfristig kann es durch den Mangel an Sauerstoff zu einer Herzinsuffizienz und weiteren Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems kommen.
- > Weitere Krankheitssymptome sind zudem Haarausfall und das Auftreten von Sehstörungen (Grauer Star).

Da bislang keine wirksame Therapie für die Autoimmunerkrankung entwickelt werden konnte, gilt das Krankheitsbild als sehr schwerwiegend.

Viele Patienten sterben auf Grund der nicht zu kontrollierenden Blutungen beziehungsweise auch als Folge von Infektionen, welche durch die Therapie ausgelöst werden können. Deshalb ist es ausgesprochen wichtig, an die spezifischen Krankheitssymptome, die auf das Evans-Syndrom hindeuten, frühzeitig zu denken. Gerade bei Patienten im Säuglingsalter ist zumindest eine partielle Besserung der Symptome möglich, wenn rechtzeitig genug interveniert wird.

Treten die aufgeführten Symptomen auf, sollte in Abstimmung mit dem Hausarzt umgehend ein Hautarzt (Dermatologe) oder gleich der Facharzt für Autoimmunerkrankungen aufgesucht werden.

> Wie kann man das Syndrom erkennen?

Im Regelfall kann eine Diagnose nach dem Erheben einer Reihe von Laborwerten gestellt werden. Dazu zählt zum Beispiel die enorme Erhöhung der Blutsenkungsgeschwindigkeit, ein Absetzen der Erythrozyten oder der erniedrigt Hämatokrit. Der Hämatokrit ist ein Maß dafür, wie viele rote Blutkörperchen im Blut sind und gibt an, wie zähflüssig das Blut und wie der Wasserhaushalt des Patienten ist.

> **Behandlung & Therapie**

Alle Therapieempfehlungen beruhen lediglich auf Fallserien sowie Einzelfallberichten. Komplikationen wie Blutarmut oder Thrombosen erfordern eine sofortige Behandlung im Krankenhaus. Sollte es in Folge eines Unfalles oder Sturzes bei diagnostizierten Patienten zu starken Blutungen kommen, muss umgehend der Notarzt gerufen werden. Als symptomatische Therapie ist häufig die Verabreichung von Glukokortikoiden (zur notwendigen Umwandlung von Eiweiß in Glucose und Glykogen) und Immunsuppressiva (Arzneistoffe, welche die normale Funktionen des Immunsystems unterdrücken) Allerdings können die verordneten Medikamente ,die das Immunsystem und den Hämoglobin-Spiegel regulieren, bei den autoimmungeschwächten Patienten auch schwere Nebenwirkungen hervorrufen. Notwendig kann auch die Entfernung der Milz sein.

> **Förderung / Beratung der Familien**

Angehörige müssen im Zusammenspiel mit den betreuenden Arzt gerade bei jungen Patienten mit dem Evans-Syndrom unbedingt auf eine richtige und vor allem regelmäßige Einnahme der Medikamente achten und mögliche Wechsel- oder auch Nebenwirkungen wegen der Vielzahl der verabreichten Medikamente strikt beachten.

Da das Evans-Syndrom auch zu psychischen Beeinträchtigungen führen kann, sind Eltern oder nahe Angehörige besonders gefordert, betroffene Patienten intensiv und auch einfühlsam zu betreuen.

Auch der Kontakt zu anderen Patienten kann sehr sinnvoll sein. Die Möglichkeiten, dabei auf Selbsthilfegruppen, die sich explizit mit dem Evans-Syndrom befassen, zurückzugreifen, sind dabei kaum vorhanden.

Gegen die Blutarmut können betroffene Familien aber über eine ausgewogene Nahrungszufuhr auch eigene Selbsthilfemaßnahmen ergreifen. Bei Patienten mit dem Evans-Syndrom ist dabei die ausreichende Aufnahme von Eisen entscheidend. Dieses Spurenelement ist zum Beispiel in Lebensmitteln wie weißen Bohnen, Linsen, Erbsen, und Rote Bete enthalten. Werden diese Nahrungsmittel regelmäßig verzehrt, erhöht sich der Anteil von Eisen im Blut, womit dem gravierenden Eisenmangel bei Patienten wirksam begegnet werden kann.

> [Mehr Infos zum Evans-Syndrom unter folgendem Link](#)

<https://de.wikipedia.org/wiki/Evans-Syndrom>