



## Wirksamkeit einer neuen Therapie für seltene Bluterkrankung nachgewiesen

(Wien, 19-12-2018) Kälteagglutinine sind IgM-Antikörper im Blut, die meist erst bei niedrigeren Temperaturen wirksam werden. Sie verursachen die so genannte Kälteagglutinin-Krankheit, eine seltene Autoimmunerkrankung, die eine Person unter 150.000 Menschen betrifft. Dabei bildet das Immunsystem Antikörper gegen die eigenen Blutkörperchen, die schließlich von der Leber „aufgefressen“ bzw. abgebaut werden. Nun konnten ForscherInnen der MedUni Wien erstmals die Wirksamkeit einer neuen, dauerhaften Therapie nachweisen. Das eröffnet eine neue therapeutische Option, bei der die Kälteagglutinin-Krankheit wie eine chronische Krankheit behandelt werden kann.

Die Kälteagglutinin-Krankheit ist eine Unterform der autoimmunhämolytischen Anämie (Blutarmut) und gekennzeichnet durch die Anwesenheit von Kälte-Autoantikörpern. Diese können das Komplementsystem – einen Teil des angeborenen Immunsystems, mit u.a. auch zellzerstörenden Eigenschaften – aktivieren, wodurch ein Teil des Komplements am Blutkörperchen andockt und dieses damit quasi für die Zerstörung durch Fresszellen in der Leber „markiert“. „Die roten Blutkörperchen werden dadurch als fremd erkannt, obwohl sie nicht fremd sind- und zerstört“, erklärt Studienautor Bernd Jilma von der Universitätsklinik für Klinische Pharmakologie der MedUni Wien.

Dieser selbstzerstörerische Mechanismus lässt sich – das konnten die Wissenschaftler zeigen – durch einen neuen, monoklonalen Antikörper, der einmal alle zwei Wochen gegeben wird, stoppen (Sutimlimab). Diese Antikörper blockieren das Ausschlag gebende Komplementmolekül. „Bekommt der Betroffene den Antikörper injiziert, wird die Zerstörung der roten Blutkörperchen binnen eines Tages gestoppt – und bleibt so lange unterdrückt, so lange wir ihn regelmäßig geben. Damit können wir selbst Patienten, die regelmäßig Transfusionen benötigen und auf andere Therapien nicht angesprochen haben, helfen. Eine laufende Behandlung ist jedoch erforderlich, denn heilen können wir die Krankheit damit nicht“, betont Jilma. Zusatz: „Und dass dieser Wirkstoff keine wesentlichen Nebenwirkungen zeigt, ist umso erfreulicher.“

Der Nachweis der Wirksamkeit entspringt einer Zusammenarbeit der Universitätsklinik für Klinische Pharmakologie und der Arbeitsgruppe Jilma mit der Universitätsklinik für Innere Medizin, klinische Abteilung für Hämatologie und Hämostaseologie (Leiter Ulrich Jäger). Das Paper wurde nun im Top-Journal „Blood“ veröffentlicht.



### **Kälteagglutinin-Krankheit: 40 bis 50 Betroffene in Österreich**

Die Kälteagglutinin-Krankheit zählt zu den „Rare Diseases“, von 150.000 Menschen ist einer betroffen. Mögliche Symptome der Erkrankung sind eine blaue und zum Teil schmerzhaft gefärbte Verfärbung von der Kälte ausgesetzten Hautstellen sowie dunkler Urin. Durch kalte Umgebung oder gleichzeitige Infektionskrankheiten – oft in Verbindung mit Erkrankungen des Knochenmarks - kann die Symptomatik ausgelöst oder verstärkt werden. Die Krankheit kann abrupt durch Anämie oder Hämoglobinurie (Ausscheidung von rotem Blutfarbstoff über die Nieren) bemerkt werden. In Österreich gibt es laut Jilma rund 40 bis 50 Betroffene.

### **Service: Blood**

„Inhibition of Complement C1s Improves Severe Hemolytic Anemia in Cold Agglutinin Disease: A First-in-Human Trial.“ Ulrich Jäger, Shirley D'Sa, Christian Schörghofer, Johann Bartko, Ulla Derhaschnig, Christian Sillaber, Petra Jilma-Stohlawetz, Michael Fillitz, Thomas Schenk, Gary Patou, Sandip Panicker, Graham C. Parry, James C. Gilbert and Bernd Jilma.  
Blood 2018 :blood-2018-06-856930; DOI: <https://doi.org/10.1182/blood-2018-06-856930>

### **Rückfragen bitte an:**

Mag. Johannes Angerer  
**Leiter Kommunikation und  
Öffentlichkeitsarbeit**  
Tel.: 01/ 40 160-11501  
E-Mail: [pr@meduniwien.ac.at](mailto:pr@meduniwien.ac.at)  
Spitalgasse 23, 1090 Wien  
[www.meduniwien.ac.at/pr](http://www.meduniwien.ac.at/pr)

Mag. Thorsten Medwedeff  
**Kommunikation und Öffentlichkeitsarbeit**  
Tel.: 01/ 40 160-11505  
E-Mail: [pr@meduniwien.ac.at](mailto:pr@meduniwien.ac.at)  
Spitalgasse 23, 1090 Wien  
[www.meduniwien.ac.at/pr](http://www.meduniwien.ac.at/pr)

### **Medizinische Universität Wien – Kurzprofil**

Die Medizinische Universität Wien (kurz: MedUni Wien) ist eine der traditionsreichsten medizinischen Ausbildungs- und Forschungsstätten Europas. Mit rund 8.000 Studierenden ist sie heute die größte medizinische Ausbildungsstätte im deutschsprachigen Raum. Mit 5.500 MitarbeiterInnen, 26 Universitätskliniken und drei klinischen Instituten, 12 medizinteoretischen Zentren und zahlreichen hochspezialisierten Laboratorien zählt sie auch zu den bedeutendsten Spitzenforschungsinstitutionen Europas im biomedizinischen Bereich.