

Infotext für Schülerreferat

Die Sichelzellenanämie

Symptome und Ursache

Rote Blutkörperchen, die den roten Blutfarbstoff Hämoglobin enthalten, haben bei gesunden Personen eine runde Form. Das Hämoglobin-Molekül ist ein großes Protein aus vier Aminosäureketten mit jeweils bestimmter Aminosäure-Reihenfolge: davon sind zwei sog. α -Ketten und zwei sog. β -Ketten. Es besitzt außerdem vier Häm-Gruppen, die jeweils ein Sauerstoff-Molekül binden und transportieren können. So wird der Sauerstofftransport von der Lunge zu den einzelnen Organen im Blut ermöglicht.

Die Sichelzellenanämie (griech. *anaimos* = blutlos) ist eine vererbte Krankheit. Die roten Blutkörperchen erkrankter Personen verformen sich v. a. bei Sauerstoffmangel in sichelförmige Zellen, sog. Sichelzellen. Dies geschieht durch die Kristallisation des Hämoglobins.

Sichelzellen verklumpen in den Blutgefäßen und bilden Zellansammlungen, die besonders die feinen Kapillaren verstopfen können. Es kommt dadurch zu mangelnder Durchblutung von Organen („Blutarmut“ = Anämie). Die Sichelzellen werden außerdem verstärkt von der Milz abgebaut, die auch bei gesunden Personen regelmäßig alte Blutzellen abbaut, damit sich das Blut erneuert. Menschen mit Sichelzellenanämie haben daher eine vergrößerte Milz, sind anfälliger für Pneumonien (Lungenentzündungen), leiden an Darmkoliken und Rheumatismus, werden durch den Ausfall von Gehirnregionen mit Lähmungen beeinträchtigt und können erblinden. Sie sterben oft an Herzversagen oder an Nierenversagen.

Das mutierte Gen eines Sichelzell-Patienten bewirkt eine veränderte Aminosäure-Reihenfolge in der β -Kette des Hämoglobin-Moleküls. Die β -Kette besteht aus 146 Aminosäuren. An Stelle der Aminosäure Glutaminsäure (Glu) befindet sich hier nun bei Erkrankten die Aminosäure Valin (Val). Die veränderte Aminosäure-Reihenfolge hat eine veränderte räumliche Struktur des Hämoglobin-Moleküls zur Folge, sodass das Hämoglobin leicht auskristallisiert.