

Angeborene und erworbene Thrombozytopathien

Prof. Dr. med. Helmut Ostermann

Med. Klinik mit Poliklinik III, Klinikum München-Großhadern LMU

Thrombozyten sind maßgeblich an der primären Hämostase beteiligt. Neben einer ausreichenden Zahl an Thrombozyten ist auch ihre regelhafte Funktion für die Blutstillung notwendig.

Thrombozyten durchlaufen einerseits einen festgelegten Aktivierungsmechanismus (Adhärenz – Aktivierung – Aggregation), der durch thrombozyteneigene Stoffwechselfunktionen determiniert ist. Andererseits besteht die Funktion der Thrombozyten auch darin ihre Membran so zu ändern, und den plasmatischen Gerinnungsfaktoren zu präsentieren, dass an ihrer Oberfläche die Gerinnungsaktivierung stattfinden kann.

Funktionsstörungen der Thrombozyten können die unterschiedlichen dargestellten Vorgänge umfassen. Sie kommen sowohl als angeborene, vor allem aber als erworbene Störungen vor.

Zur Diagnostik der Thrombozytenfunktion dienen spezielle Labortests mit denen in vitro die Aktivierung und Aggregation der Thrombozyten nachgeahmt werden kann.

Hierdurch können, gerade bei Patienten, die eine positive Familienanamnese für eine Blutungsneigung aufweisen, hereditäre Thrombozytenfunktionsstörungen aufgedeckt werden. Zu ihnen zählen u.a. die Thrombasthenie Glanzmann, das Bernard-Soulier Syndrom, die Storage Pool Erkrankungen und die mit Riesenthrombozyten vergesellschafteten Syndrome.

Erworbene Störungen der Thrombozytenfunktion sind am häufigsten medikamentös verursacht (z.B. Acetylsalicylsäure), können aber auch bei Grunderkrankungen wie schweren Leberfunktionsstörungen oder einer Urämie auftreten.

Die Therapie der Thrombozytopathie muss sich am zugrunde liegenden Defekt ausrichten. Sie kann bestehen im Absetzen eines die Thrombozytopathie verursachenden Medikaments, in manchen Fällen in der Gabe von DDAVP, es kann aber auch notwendig sein Thrombozyten zu substituieren.