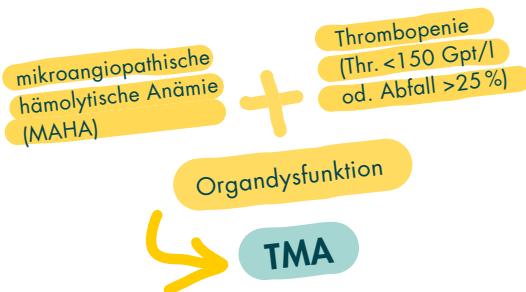


THROMBOPENIE UND HÄMOLYTISCHE ANÄMIE IN DER AKUT- UND NOTFALLMEDIZIN



Definition und Pathophysiologie

Die „thrombotische Mikroangiopathie“ (TMA), als histopathologischer Begriff, beschreibt einen thrombotischen Verschluss der Mikrostrombahn (Arteriolen, Kapillaren). Die Ursache liegt in einer Endothelschädigung mit konsekutiver Freisetzung von Gerinnungsfaktoren und/oder Hyperkoagulopathie. Infolge der Gerinnungsaktivierung mit Thrombozytenaggregation und plasmatischer Gerinnung bildet sich ein Thrombus, welcher aufgrund von Scherkräften zur Schädigung der Erythrozyten (Nachweis Fragmentozyten oder Schistozyten) und damit hämolytischer Anämie führt. Der Verschluss der Mikrostrombahn führt zur Organdysfunktion betroffener Organe.



Suggestive Laborkonstellationen

Folgende Parameter sind für die Diagnostik einer Hämolyse empfohlen:

Kleines Blutbild, LDH, Haptoglobin, indirektes Bilirubin (Normwerte schließen hämolytische Anämien nicht aus), immer Retikulozyten. Fragmentozyten beweisen eine MAHA, wobei deren Fehlen einen Ausschluss nicht zulassen. Differentialdiagnostisch grenzt der DAT (direkter Coombs-Test) die Autoimmunhämolyse ab.

Quelle:

› Die Innere Medizin
Band 66, Heft 1
Seite 64, 01/ 2025
› Trillium Diagnostik 2023;
21(4): 290

Weitere Ursachen für eine Thrombopenie

Pseudo-thrombozytopenie	› EDTA-induziert
Hämodilution	› Infusionen
verminderte Thrombozytenbildung	› Alkoholabusus › Virusinfektionen › hämatol. Erkrankungen › Bestrahlung › Chemotherapie
erhöhter Verbrauch	› Blutungen › DIC › extrakorporale Systeme
erhöhte Sequestrierung	› Leberzirrhose › Hypersplenismus
Zerstörung von Thrombozyten	› Immunitäts-thrombozytopenien › Medikamente › MAHA

Risiken

Thrombozyten Gpt/l	100–150	leicht	Keine assoziierten Symptome
	50–100	moderat	Keine assoziierten Symptome
	30–50	schwer	Selten Spontanblutungen u/o Purpura
	10–30	kritisch	Blutungen nach Bagatelltrauma
	<10	kritisch	Spontanblutungen, Petechien, Purpura

Thrombopenien, Blutungsrisiko durch Komorbiditäten und zusätzliche Gerinnungsstörungen (z.B. Antikoagulation) beeinflusst



Diagnosestellung TMA

Neben DAT-negativer MAHA und Thromboopenie bedarf es zur Diagnosestellung einer oder mehrerer Organmanifestationen.

Typische Lokalisationen sind das ZNS; Herz, Lunge, Niere, Gastrointestinaltrakt, Haut und Auge. Die Vielzahl der damit möglichen Symptome erschwert die Diagnosestellung.

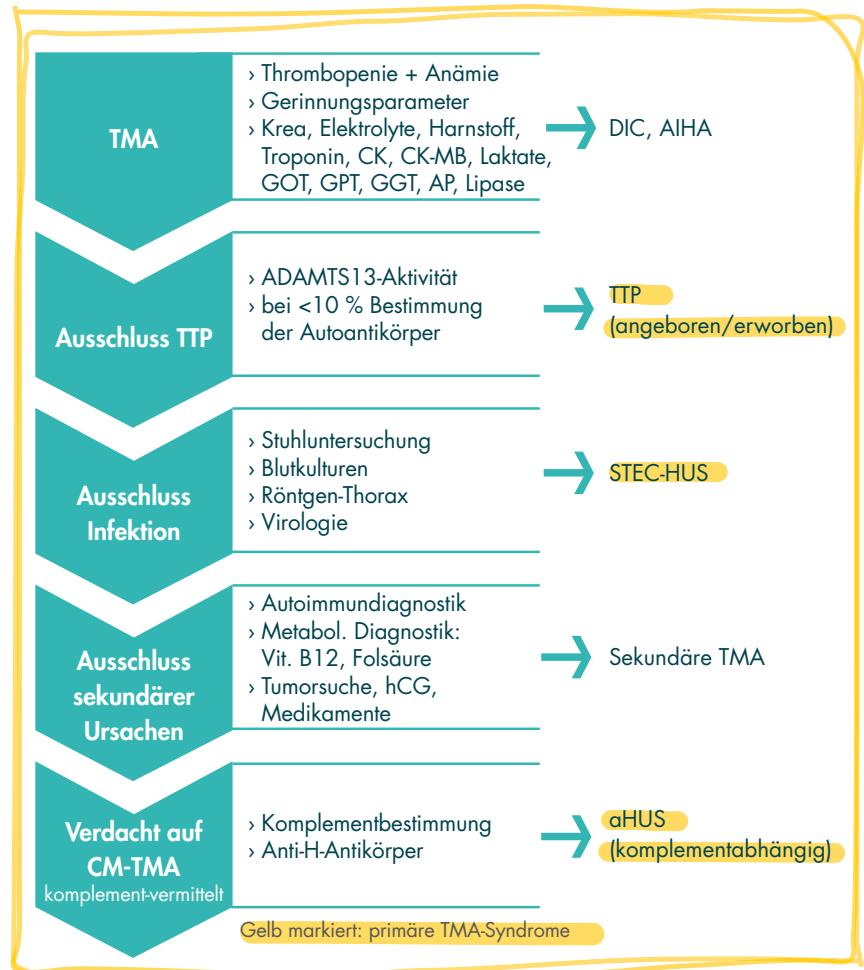


Differenzierung

Die seltene thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP), als angeborene oder erworbene Erkrankung wird durch eine Aktivitätsverminderung der ADAMTS13 verursacht. Diese verhindert unter physiologischen Bedingungen als vWF-spaltende Protease eine unkontrollierte Polymerisierung und Vernetzung der Thrombozyten. Bei einer Aktivität von <10%, liegt eine TTP vor. Ist eine Bestimmung nicht innerhalb von 24h verfügbar, kann eine Abschätzung mittels PLASMIC- oder French-Score erfolgen, um eine Therapie nicht hinauszögern.

Auslöser für das STEC-HUS sind EHEC und seltener *Shigella dysenteriae*. Zur Diagnostik stehen der Toxinnachweis und die Serotypen-Bestimmung mittels Molekulardiagnostik zur Verfügung. Dabei gibt es ein diagnostisches Fenster von 7d nach Beginn der Durchfallsymptomatik. Eine Ergänzung durch serologische Tests ist möglich. Das ebenfalls sehr seltene atypisch hämolytisch-urämische Syndrom (aHUS) führt aufgrund einer Mutation oder Autoantikörper gegen den Faktor H über eine reduzierte Hemmung/dysregulierte Amplifikation des Komplementsystems zur Schädigung des Endothels und damit TMA. Es handelt sich dabei um eine Ausschlussdiagnose.

STEC-HUS: hämolytisch-urämisches Syndrom, das durch Shiga-Toxin-produzierende Bakterien (STEC), meist *E. coli*, ausgelöst wird.



Therapie

Die Diagnose erfordert i.d.R. eine sofortige stationäre Einweisung. Die Therapie richtet sich neben der supportiven Therapie und Behandlung des Triggers nach der Ursache. Es stehen dabei eine C5-Komplement-Inhibition (Eculizumab/Ravulizumab), Plasmaseparation (FFP), Caplacizumab (blockiert Andockstelle der Thrombozyten an vWF) und Immunsuppression zur Verfügung.

Die Gabe von Thrombozytenkonzentraten ist bei einer TMA kontraindiziert, da sie den zugrundeliegenden Pathomechanismus verstärkt. Erythrozytenkonzentrate sind jedoch unproblematisch und die Indikation sollte bei Schwangeren großzügig gestellt werden. Eine kardiale (auch minimale Troponin-Erhöhung) und neurologische Beteiligung (TIA, Stroke, Krampfanfall, Dysarthrie, Kopfschmerzen, Bewusstseinsstörung) erhöhen die Mortalität signifikant und sind daher eine Indikation für die Überwachungsstation. Verschiedene Schwangerschaftserkrankungen sind mit einer TMA-Konstellation assoziiert. Therapeutisch wird daher eine zeitnahe Geburtseinleitung angestrebt. Schätzungsweise 10–30% aller TTP-Fälle sind assoziiert mit einer Schwangerschaft.