



Diagnostik milder Blutungsleiden bei Erwachsenen

Neben den häufiger vorkommenden erworbenen Blutungsneigungen (z. B. Vitamin K-Mangel, Lebererkrankungen, Massentransfusion, Verbrauchs-koagulopathie, erworbene Inhibitoren) nehmen unter den **angeborenen Blutungsleiden** das von Willebrand-Syndrom (vWS) sowie die Hämophilie A und B den wichtigsten Platz ein.

Die **Hämophilien A (Faktor VIII-Mangel) und B (Faktor IX-Mangel)** werden X-chromosomal rezessiv vererbt. In der Regel erkranken nur Männer, während Frauen lediglich Überträgerinnen sind; allerdings kann die subnormal ausgeprägte Faktorenaktivität bei Konduktorinnen in ausgeprägten Fällen auch zu behandlungsbedürftigen Blutungen führen.

Leitbefund der Hämophilie A und B ist die verlängerte Gerinnungszeit der aPTT bei normalem Quick-Test. Das Ausmaß der Faktorenverminderung ist in den einzelnen Bluterfamilien konstant (Faktorenrestaktivität bei schwerer Hämophilie: < 1 %, bei milden Formen: 5 - < 40 %).

Das **von Willebrand-Syndrom (vWS)**, dessen verschiedene Typen sich unterschiedlich schwer manifestieren, kann ebenfalls durch eine verlängerte aPTT aber auch durch eine verlängerte Blutungszeit imponieren.

Diese kann aus einer verminderten Synthese des von Willebrand-Faktors (Typ 1), aus einem defekten vWF (Typ 2) oder aus seinem völligen Fehlen (Typ 3) resultieren. Daneben kann auch die Faktor VIII-Bindungsfähigkeit des vWF betroffen sein, was sich ggf. nur in einer leichten bis mäßigen Faktor VIII-Verminderung zeigt.

Die Diagnostik des vWS wird dadurch erschwert, dass milde Verläufe aufgrund der Heterogenität der Erkrankung sowie durch das Akute-Phase-Verhalten des vWF und des Faktor VIII verschleiert werden können, so dass Verlaufsuntersuchungen erforderlich werden. Die Diagnostik sollte deshalb ohne Einfluss von Akute-Phase-Reaktionen (z. B. bei Trauma, Entzündung bzw. postoperativ) und deshalb möglichst auch nicht bei Schwangerschaft, akuten Infekten oder körperlicher Anstrengung durchgeführt werden.

Die Abklärung der **Thrombozytenfunktion** kann mit dem PFA-100-Test erfolgen. Dieser wird unter Medikation mit ASS im Sinne einer therapeutisch bedingten Verlängerung der Verschlusszeit der Kollagen/ EPI-Messzelle beeinflusst.

Als diagnostische Strategie zum Ausschluss eines Blutungsleidens, auch in milderer Ausprägung, empfiehlt sich folgendes Vorgehen:

- kleines Blutbild mit Thrombozyten (EDTA-Blut)
- Quick, PTT, TZ, Fibrinogen (Citrat-Blut)
- vWF-Antigen, vWF-Aktivität, Faktor VIII-Aktivität (zweites Citrat-Blut)
- Abklärung der Thrombozytenfunktion mittels PFA-100-Tests (spezielles Citrat-Vollblutröhrchen 0,129 molar), sofern kein ASS oder andere Thrombozytenaggregationshemmer verabreicht wurden.

Ggf. weiterführende Diagnostik.

Literatur: M. Barthels, „Das Gerinnungskompendium“, 2. Auflage, Thieme 2013

LaborInfo 37.4, verifiziert: 01/2024

In der täglichen Praxis kommt es immer wieder vor, dass milder Blutungsleiden auftreten, die sich ggf. nur als **Neigung zu Hämatomen, Epistaxis oder Menorrhagien** äußern und erst im Erwachsenenalter erkannt werden. Gerade diese milden Formen können aber bei **zahnärztlichen oder operativen Eingriffen zu dramatischen Blutungskomplikationen** führen.

Eine sinnvolle Diagnostik ist deshalb erforderlich.

