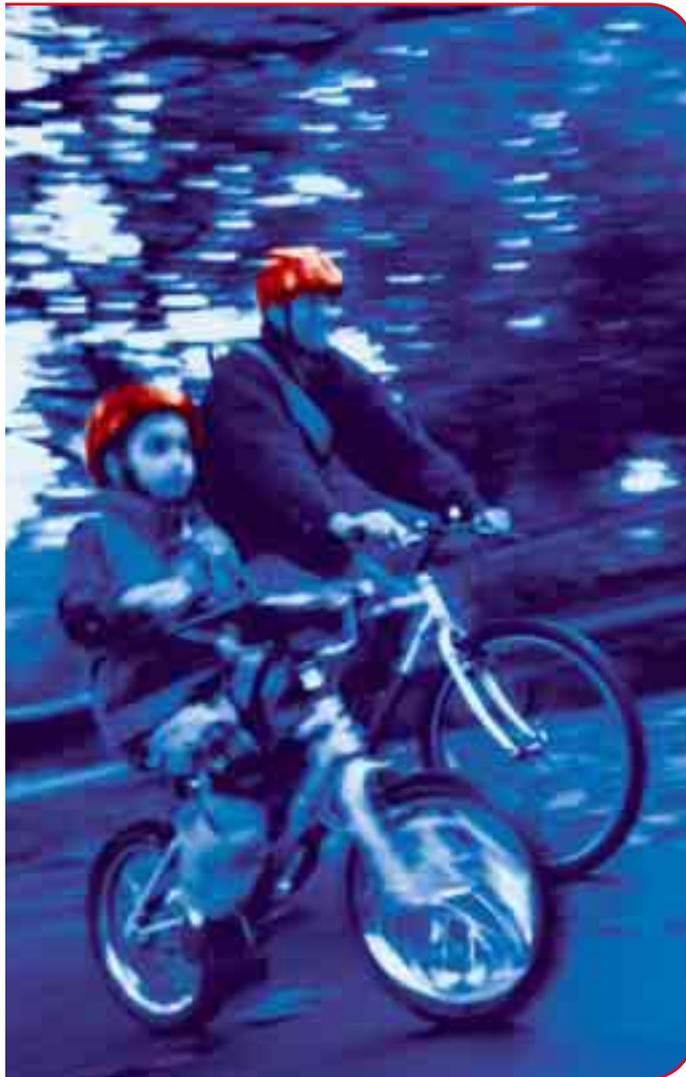


## Funktionsstörungen der Blutplättchen



## Was sind Blutplättchen und was tun sie?

Blutplättchen sind kleine, scheibenförmige Zellfragmente, die in der Blutbahn zirkulieren.<sup>1</sup> Wird ein Blutgefäß beschädigt und tritt Blut aus, so lagern sich Blutplättchen an dieser Stelle an und bilden einen vorübergehenden Pfropf. Die Hauptaufgaben von Blutplättchen sind:

- Adhäsion (Anlagerung der Blutplättchen an den verletzten Rändern des Blutgefäßes zur Abdichtung der Verletzungsstelle)
- Sekretion (Speicher Körnchen innerhalb der aktivierten Blutplättchen setzen bestimmte Substanzen frei, welche weitere Blutplättchen anlocken)<sup>1</sup>
- Aggregation (Vernetzung von Blutplättchen, wodurch sie zu einem Pfropf verklumpen).

Das Wissen um die Funktion der Blutplättchen hilft uns zu verstehen, welche Störungen entstehen können, wenn sie nicht richtig funktionieren.

Blutplättchen lagern  
und bilden



sich an die Blutungsquelle  
einen vorübergehenden Pfropf.



## Thrombasthenie Glanzmann

### Definition

Infolge einer Anormalität des Glykoprotein-IIb/IIIa-Komplexes an der Zellmembran funktioniert bei der Thrombasthenie Glanzmann die Aggregation oder Verklebung der Blutplättchen nicht richtig. Dies ist jedoch ein wesentlicher Schritt bei der Bildung eines Blutgerinnsels oder eines ersten Blutplättchenpfropfes. Folgen dieser Störung sind ungewöhnlich starke Blutungen.<sup>1</sup>

### Häufigkeit

- Selten<sup>3</sup>

### Klinischer Schweregrad

- Leicht bis schwer<sup>3</sup>

### Symptome<sup>3</sup>

- Einblutungen in die Schleimhäute
  - Dies beinhaltet Blutungen im Bereich der Mundhöhle (insbesondere nach Zahnbehandlungen wie z. B. Zahnentfernungen) und Nasenbluten.
- Nach Operationen oder Verletzungen können schwere Blutungen auftreten.
  - Die in der Kindheit entdeckte Blutungsneigung kann sich während der Pubertät und im Erwachsenenalter verstärken.
- Ungewöhnlich starke Monatsblutungen
- Blutungen im Harntrakt
- Einblutungen in Gelenke (selten)
- Kleine Blutflecken in der Haut

### Orientierende Laborbefunde und Tests

- Verlängerte Blutungszeit<sup>3</sup>
- Verminderte Ansprechbarkeit auf Blutplättchen-Agonisten (Wirkstoffe, welche Blutplättchen stimulieren) wie Adrenalin, Kollagen und Arachidonsäure.<sup>3</sup>

---

**Behandlung**

- Bei Blutungen oder bei Operationen intravenöse Verabreichung von Blutplättchen (Thrombozyten-Konzentraten).<sup>3</sup>
- Bei Patienten mit Antikörpern gegen Blutplättchen, welche die Transfusion von Blutplättchen unwirksam machen, kann aktivierter rekombinanter Faktor VIIa verabreicht werden.

**Unterstützende Maßnahmen**

- Medikamente wie Aspirin und andere nicht steroidale Antirheumatika (NSAR), wie z. B. Ibuprofen, welche die Funktion der Blutplättchen beeinflussen, sind zu vermeiden.
- Orale Kontrazeptiva («Pille») können helfen, ungewöhnlich starke Monatsblutungen zu kontrollieren.<sup>3</sup>



## Bernard-Soulier-Syndrom (Riesen-Blutplättchen-Syndrom)

<b>Definition</b>	Infolge eines Mangels an Glykoprotein-Ib-IX-V-Komplex an der Zellmembran können sich die Blutplättchen beim Bernard-Soulier-Syndrom nicht richtig an das verletzte Blutgefäß anheften. Dies ist jedoch ein wesentlicher Schritt bei der Bildung eines Blutgerinnsels oder eines ersten Blutplättchenpfropfes. Folgen dieser Störung sind ungewöhnlich starke Blutungen. <sup>1</sup>
<b>Häufigkeit</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Äußerst selten<sup>2</sup></li><li>• Weniger als 1/1 Million<sup>2</sup></li></ul>
<b>Klinischer Schweregrad</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Unterschiedlich, oft aber schwer<sup>3</sup></li></ul>
<b>Symptome</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Einblutungen in die Schleimhäute<ul style="list-style-type: none"><li>— Dies beinhaltet Blutungen im Bereich der Mundhöhle (insbesondere nach Zahnbehandlungen wie z. B. Zahnentfernungen) und Nasenbluten.<sup>2</sup></li></ul></li><li>• Nach Operationen oder Verletzungen können schwere Blutungen auftreten.<sup>2</sup><ul style="list-style-type: none"><li>— Die in der Kindheit entdeckte Blutungsneigung kann sich während der Pubertät und im Erwachsenenalter verstärken.<sup>2</sup></li></ul></li><li>• Ungewöhnlich starke Monatsblutungen<sup>2</sup></li></ul>
<b>Orientierende Laborbefunde und Tests</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Verlängerte Blutungszeit<sup>3</sup></li><li>• Vorhandensein von Riesen-Blutplättchen<sup>3</sup></li><li>• Untersuchungen zur Blutplättchen-Aggregation haben ergeben, dass Blutplättchen nach Zugabe von Ristocetin, einer chemischen Substanz, nicht miteinander verklumpen.<sup>3</sup></li></ul>

---

**Behandlung**

- Die Therapie bei lebensbedrohlichen Blutungen oder bei Operationen besteht in der intravenösen Verabreichung von Blutplättchen (sog. Thrombozyten-Konzentrate).<sup>2</sup>
- DDAVP (Desmopressinacetat) kann die Blutungszeit verkürzen.<sup>2</sup>
- Antifibrinolytische Medikamente, welche die vorzeitige Auflösung von Blutgerinnseln verhindern, können von Nutzen sein.<sup>2</sup>

**Unterstützende Maßnahmen**

- Bei mäßigen bis schweren Symptomen müssen gewisse Aktivitäten mit erhöhtem Verletzungs- oder Blutungsrisiko eingeschränkt werden.<sup>2</sup>
- Aspirin und alle anderen gegen Blutplättchen wirkende Medikamente sind zu vermeiden.<sup>2</sup>



## Blutplättchen-Speicherdefekte

### Definition

Wenn Blutplättchen angeregt werden, setzen sie normalerweise den Inhalt ihrer Speicherkörnchen (kleine mit chemischen Substanzen gefüllte Bläschen im Zellinnern) frei. Diese Substanzen sind wichtig für den Gerinnungsprozess. Speicherdefekte gehören zu Blutplättchen-Funktionsstörungen, welche sich durch veränderte Speicherkörnchen oder durch deren gestörten Freisetzungsmechanismus auszeichnen.<sup>1</sup>

### Klinischer Schweregrad

- Leicht bis mäßig<sup>3</sup>

### Symptome<sup>3</sup>

- Einblutungen in die Schleimhäute
  - Dies beinhaltet Blutungen im Bereich der Mundhöhle (insbesondere nach Zahnbehandlungen wie z. B. Zahnentfernungen) und Nasenbluten.
- Nach Operationen oder Verletzungen können schwere Blutungen auftreten.
  - Die in der Kindheit entdeckte Blutungsneigung kann sich während der Pubertät und im Erwachsenenalter verstärken.
- Ungewöhnlich starke Monatsblutungen
- Postpartale Blutungen (d. h. nachgeburtliche Blutungen)
- Blutungen nach chirurgischen Eingriffen

### Orientierende Laborbefunde und Tests<sup>3</sup>

- Verlängerte Blutungszeit
- Blutplättchen-Aggregationstests
- Spezifische elektronenmikroskopische Untersuchungen zur Bestimmung des Strukturtyps von Blutplättchen-Störungen
- Bestimmung des Speicherkörnchen-Inhalts von Blutplättchen

---

**Behandlung<sup>3</sup>**

- Die Therapie bei lebensbedrohlichen Blutungen oder bei Operationen besteht in der intravenösen Verabreichung von Blutplättchen (sog. Thrombozyten-Konzentrate).
- DDAVP (Desmopressinacetat) kann die Blutungszeit verkürzen.

*Die Transfusion von Blutplättchen ist die primäre Therapie im Falle von lebensbedrohlichen Blutungen oder Operationen.*





---

**References:** 1. Beardsley DS. Platelet abnormalities in infancy and childhood. In: Nathan DG, Oski FA, eds. *Hematology of Infancy and Childhood*. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1993:1561-1604. 2. Lopez JA, Andrews RK, Afshar-Kharghan V, Berndt MC. Bernard-Soulier syndrome. *Blood*. 1998;91(12):4397-4418. 3. Bennett JS. Hereditary disorders of platelet function. In: Hoffman R, Benz EJ Jr, Shattil SJ, eds. *Hematology: Basic Principles and Practice*. New York: Churchill Livingstone, 1991:1514-1528.

Bei Fragen zu Ihrer Erkrankung und  
Therapiemöglichkeiten wenden Sie sich  
bitte an Ihren behandelnden Arzt:

