

## Hämorrhagische Diathese (Blutungsneigung)

Eine hämorrhagische Diathese ist eine krankhaft gesteigerte, angeborene oder erworbene Blutungsneigung. Die Blutungen sind dabei verlängert, verstärkt oder spontan und oftmals ohne adäquaten Anlass.

Diese pathologischen Blutungsneigungen entstehen unter anderem durch Störungen der Blutgefäße (Vaskulopathien), der Thrombozyten (Thrombozytopathien, Thrombozytopenien), oder Störungen der plasmatischen Gerinnungsfaktoren (Koagulopathien).

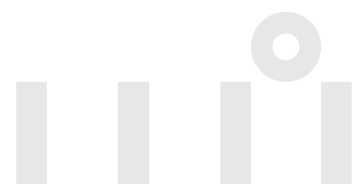
### Vasopathie/Vaskulopathie

- Medikamenten-induzierte Vasopathie (z.B. Steroide)
- Infektionserkrankungen (z.B. virale Erkrankungen)
- Purpura Schönlein-Henoch (diffuse Vasopathie)
- Bindegewebserkrankungen (z.B. Ehlers-Danlos Syndrom)
- Osler-Rendu-Weber-Krankheit (hereditäre Teleangiektasie; Syn.: M. Osler; umschriebene Vasopathie)
- Bindegewebserkrankungen
- Angeborene (selten) oder erworbene Störungen der Zellkontakte zwischen den Endothelzellen

### Thrombozytopenie

Hinweis: Thrombozytopenien können auch mit Funktionsdefekten einhergehen.

- **Angeboren** (selten) z.B. Wiskott-Aldrich Syndrom, Störungen von Transkriptionsfaktoren, Biogenese von Granula, des Zytoskeletts, der Sialylierung von Rezeptoren, Störungen von Ionenkanälen)
- **Erworben** (häufig)
  - Besonderheit: Pseudothrombozytopenie (Artefakt)
  - Verminderte Bildung: Medikamente, Noxen (z.B. Alkohol), Radiatio, Infekte, maligne Erkrankung, Hämoblastosen
  - Organ-bezogene Thrombozytopenie (z.B. Nephropathie, Hepatopathie)
  - Erhöhter Verbrauch:
    - Immunthrombozytopenie (ITP)
    - Alloimmunthrombozytopenie (z.B. postpartal)
    - Hypersplenismus
    - Thrombotische Mikroangiopathie (hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS))
    - Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)
    - Antiphospholipid-Syndrom
    - Schwangerschafts-assoziierte Thrombozytopenie:
      - Gestationsthrombozytopenie
      - Autoimmunthrombozytopenie
      - Präeklampsie
      - HELLP-Syndrom



## Thrombozytopathie

- **Angeboren** (selten):
  - Rezeptordefekte: z.B. M. Glanzmann (GPIIb/IIIa), Bernard-Soulier-Syndrom (GPIb/V/IX)
  - Störungen der Signalübertragungswege in den Thrombozyten
  - Störungen des Zytoskeletts der Thrombozyten
  - Störungen der Aggregatfestigkeit
  - Sekretionsdefekte: Storage-Pool-Erkrankungen
  - Störungen der Bildung von Thrombin auf den Thrombozyten
- **Erworben** (häufig):
  - Medikamente: z.B. Acetylsalicylsäure, P2Y12-Hemmer (Clopidogrel, Prasugrel, Ticagrelor), NSAR (COX-1-Hemmer), Antibiotika, SSRI (Serotonin-Reuptake-Inhibitoren)
  - Begleitsymptom bei Grunderkrankungen (z.B. terminale Niereninsuffizienz, Leberinsuffizienz)
  - Storage-Pool-Erkrankungen (z.B. bei myeloproliferativen Neoplasien, oder starker Voraktivierung der Thrombozyten)

## Von-Willebrand-Erkrankung

- Viele unterschiedliche Formen der Erkrankung
  - **Angeboren** (leichte Form häufig)
  - **Erworben** (selten)
    - z.B. bei Malignom, MPN, Medikamenten, Autoimmunerkrankungen

## Angeborener Faktorenmangel

- Hämophilie A (Mangel an Faktor VIII)
- Hämophilie B (Mangel an Faktor IX)
- Afibrinogenämie, Hypofibrinogenämie, Dysfibrinogenämie
- Seltene Faktorenmängel (z.B. Faktor V, VII, X, XI, XIII)
- Besonderheit: FXIII-Mangel (wird nicht durch die Globalteste der Gerinnung erfasst (PTZ, aPTT))

## Erworbener Faktorenmangel

- Von-Willebrand-Erkrankung
- Autoantikörper gegen Gerinnungsfaktoren (z.B. erworbene Hemmkörperhämophilie)
- Verlustkoagulopathie
- Verbrauchskoagulopathie
- Lebererkrankungen oder Toxine mit Störung der hepatischen Syntheseleistung

## Sonstiges

- Hyperfibrinolyse
- Antikoagulanzen (Auswahl):
  - Vitamin-K-Antagonisten: (z.B. Phenprocoumon)
  - Heparin
  - Direkte orale Xa-Antagonisten (z.B. Rivaroxaban, Apixaban, Edoxaban)
  - Direkte orale IIa-Antagonisten (Dabigatran)

