

# Funktion der primären Hämostase



# Störungen der primären Hämostase

Wenn Gerinnung entscheidend ist.

**J. Koscielny**



*Leiter der Gerinnungsambulanz mit Hämophiliezentrum  
im Ambulanten Gesundheitszentrum (AGZ) der Charité (CCM)*

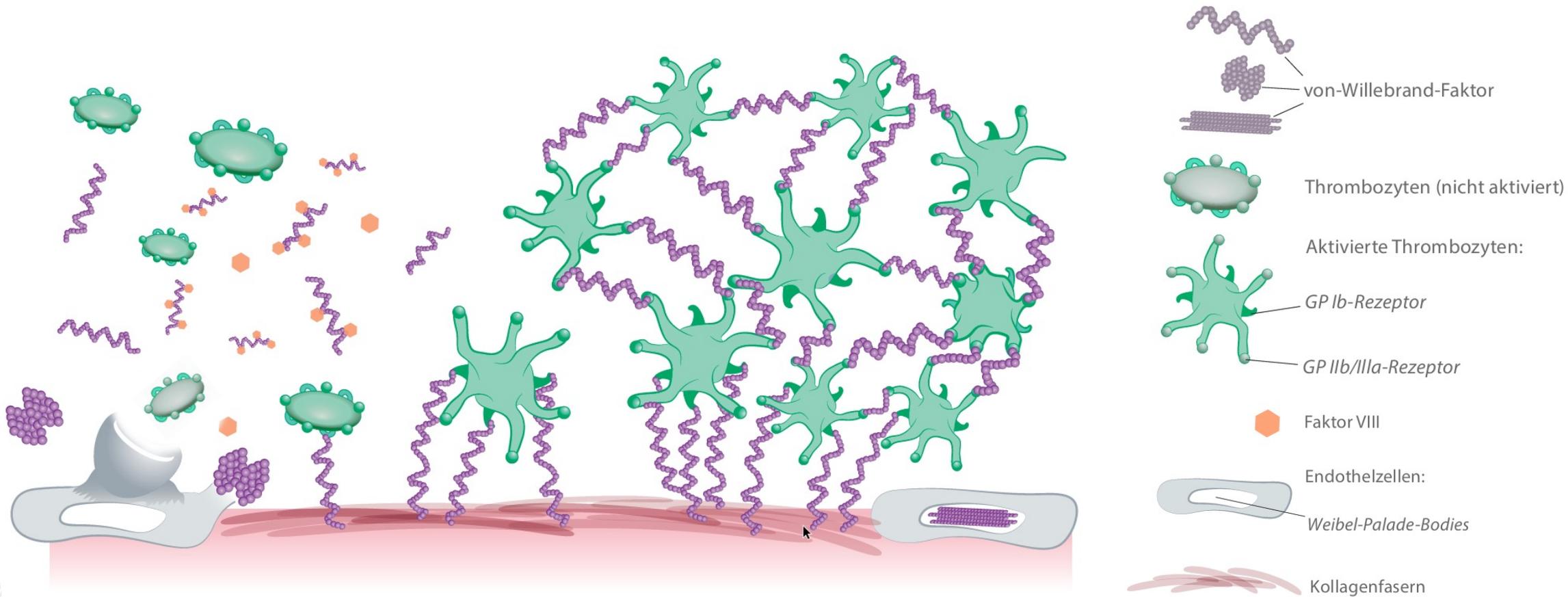
*Interdisziplinärer 24-h-Gerinnungsrufdienst  
(Labor-, Transfusionsmedizin, Innere Medizin)*

*Vorstandsmitglied im BDDH (Berufsverband Der Deutschen Hämostaseologen)*



# Primäre Hämostase

## 1. Thrombozyten-Adhäsion – 2. Aktivierung – 3. Aggregation



# Der von-Willebrand-Faktor (vWF)

- Großes multimeres Glykoprotein 500 kDa bis > 20.000 kDa
- Synthese in Endothelzellen und Megakaryozyten (Vorläuferzellen der Thrombozyten)
- Konstitutive Abgabe ins Plasma oder Speicherung in Weibel-Palade-Bodies der Endothelzellen und alpha-Granula der Megakaryozyten
- In der hochmolekularen Form koagulatorisch aktiv

## In der primären Hämostase

- **Vermittlung der Thrombozytenadhäsion** an das verletzte Gefäßendothel über Kollagen und Glykoprotein Ib (GPIb)
- **Aktivierung der Thrombozyten** und – unter Scherkräften – Unterstützung der Thrombozytenaggregation über die Aggregationsrezeptoren GPIIb/IIIa

## In der sekundären Hämostase

- Durch Bindung des Gerinnungsfaktors-VIII wird dieser vor vorzeitigem Abbau durch aktiviertes Protein C geschützt

# Diagnostik



# Diagnostik

Zur Basisdiagnostik zählen

- TPZ (Thromboplastinzeit)
  - aPTT (aktivierte partielle Thromboplastinzeit)
  - Thrombozytenzahl
  - Thrombozytenfunktion
- 
- Und: Anamnese



# Der hämostaseologisch auffällige Patient

## Blutungsanamnese

### Mögliche Fragen an Patienten zur Risikoabwägung

Ist bei Ihnen jemals eine Blutgerinnungsstörung oder eine Thrombose festgestellt worden?

Sind in Ihrer Familie Fälle von Blutungsneigungen aufgetreten?

#### Beobachten Sie folgende Blutungsarten, auch ohne erkennbaren Grund?

Nasenbluten (ohne andere Ursachen wie Infekte, trockene Luft, starkes Naseputzen etc.)

Blaue Flecken oder punktförmige Blutungen ohne sich zu stoßen (auch am Körperrumpf)

Gelenk- oder Muskel-/ Weichteilblutungen

Zahnfleischbluten oder Blutungen der Mundschleimhaut

#### Heilen Ihre Wunden schlecht ab?

Beobachten Sie längeres Nachbluten bei Schnittwunden und /oder Schürfwunden?

Kam es in Ihrer Vorgeschichte zu längeren/verstärkten Nachblutungen beim Zahnziehen?

Kam es in Ihrer Vorgeschichte zu verstärkten Blutungen während oder nach Operationen?

#### Nehmen Sie Medikamente ein, die die Blutgerinnung beeinflussen können?

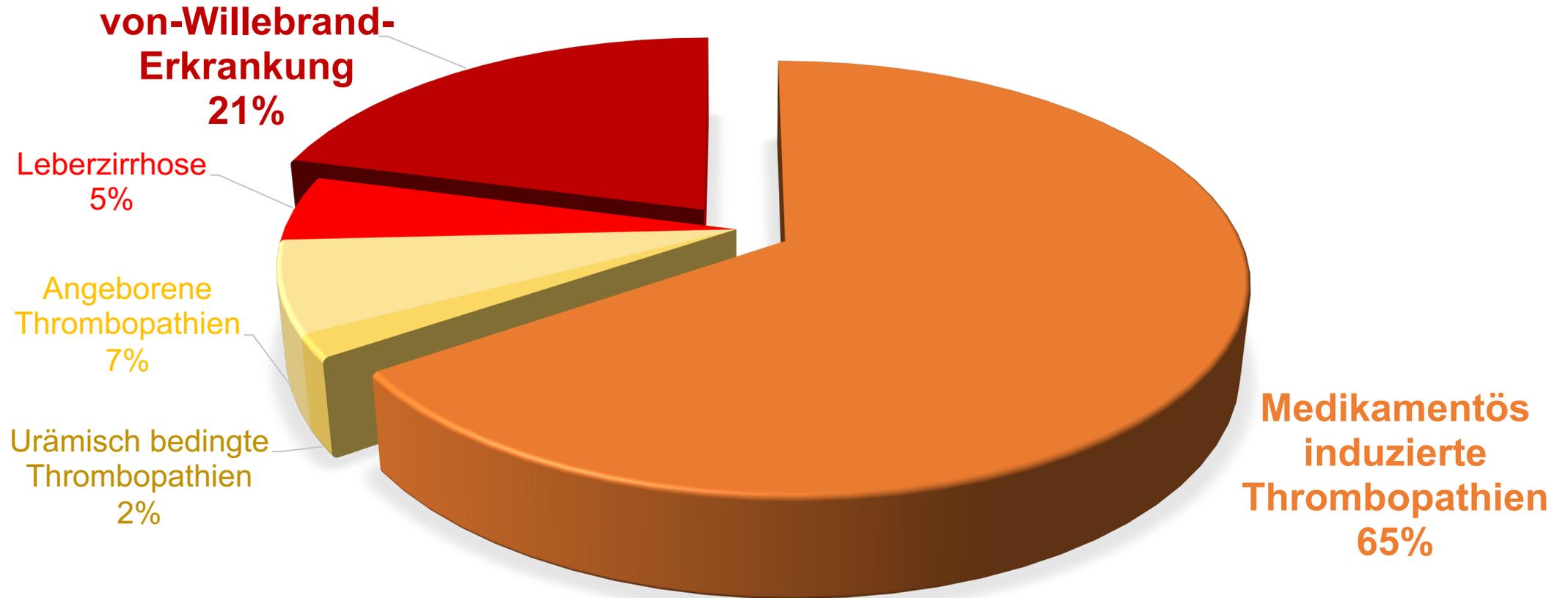
Schmerz- oder Rheumamittel (auch frei verkäufliche wie ASS)

Medikamente zur Blutverdünnung

#### Zusatzfrage für Patientinnen:

Sind Ihre Monatsblutungen verlängert (über 7 Tage) oder verstärkt (häufiger Binden-/Tamponwechsel)?

# Primäre und kombinierte Hämostasestörungen betreffen 3 – 5 % aller Patienten



**Routine-Diagnostik erfasst vWE (vWS) und Thrombozytendysfunktion nicht verlässlich**



# Vielen Dank!

## J. Koscielny

*Leiter der Gerinnungsambulanz mit Hämophiliezentrum  
im Ambulanten Gesundheitszentrum (AGZ) der Charité (CCM)*

*Interdisziplinärer 24-h-Gerinnungsrufdienst  
(Labor-, Transfusionsmedizin, Innere Medizin)*

*Vorstandsmitglied im BDDH (Berufsverband Der Deutschen Hämostaseologen)*