

- Bei **hohem Risiko** wird zusätzlich zur symptomatischen Therapie die Gabe des Zytostatikums **Azacitidin** oder eine **allogene Stammzelltransplantation** empfohlen.

Prognose • Die Prognose hängt v. a. von der Risikoeinstufung ab. Die mittlere Überlebenszeit liegt zwischen mehreren Jahren bei niedrigem Risiko und einigen Monaten bei sehr hohem Risiko. Typische Todesursachen sind Blutungen, Infektionen und der Übergang in eine AML.



WISSEN TO GO

Myelodysplastisches Syndrom (MDS)

- **Definition:** Erkrankungen, bei denen sich genetisch veränderte Stammzellen der Blutbildung im Knochenmark verstärkt und fehlerhaft vermehren und die normale Blutbildung zunehmend verdrängen
- **Häufigkeit und Ursachen:** v. a. über 70-Jährige; meistens keine spezifische Ursache bekannt (primäres MDS), sekundäres MDS durch Chemotherapie oder Bestrahlung, Benzol oder myeloproliferative Neoplasie
- **Symptome:** z. T. symptomloser Zufallsbefund; Blässe, Müdigkeit, erhöhte Infektanfälligkeit, petechiale Blutungen, Hepato- und/oder Splenomegalie; Gefahr eines Übergangs in eine akute myeloische Leukämie (AML)
- **Diagnostik:** normo- oder makrozytäre Anämie, Leuko- und/oder Thrombopenie, Blasten und andere veränderte Zellen im peripheren Blut; Diagnosesicherung durch Knochenmarkpunktion
- **Therapie:** bei niedrigem Risiko v. a. symptomatische Therapie, immunmodulatorische Therapie, evtl. Stammzelltransplantation; bei hohem Risiko Azacitidin oder allogene Stammzelltransplantation

15.6 Gerinnungsstörungen

Gerinnungsstörungen können sowohl eine erhöhte **Blutungsneigung** als auch eine erhöhte Neigung zu **Blutgerinnseln** (Thrombosen und Embolien) verursachen – manchmal auch beides gleichzeitig.

15.6.1 Hämorrhagische Diathesen

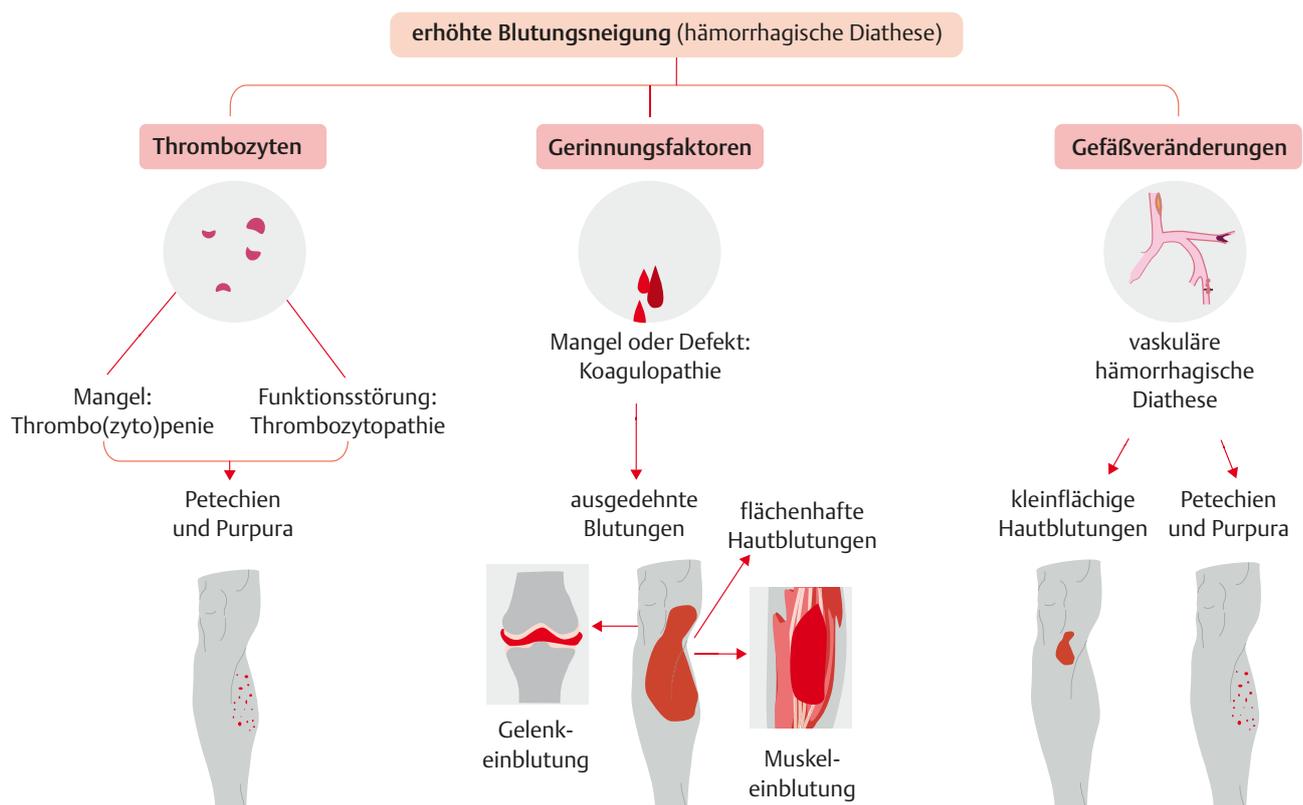
Definition Hämorrhagische Diathese

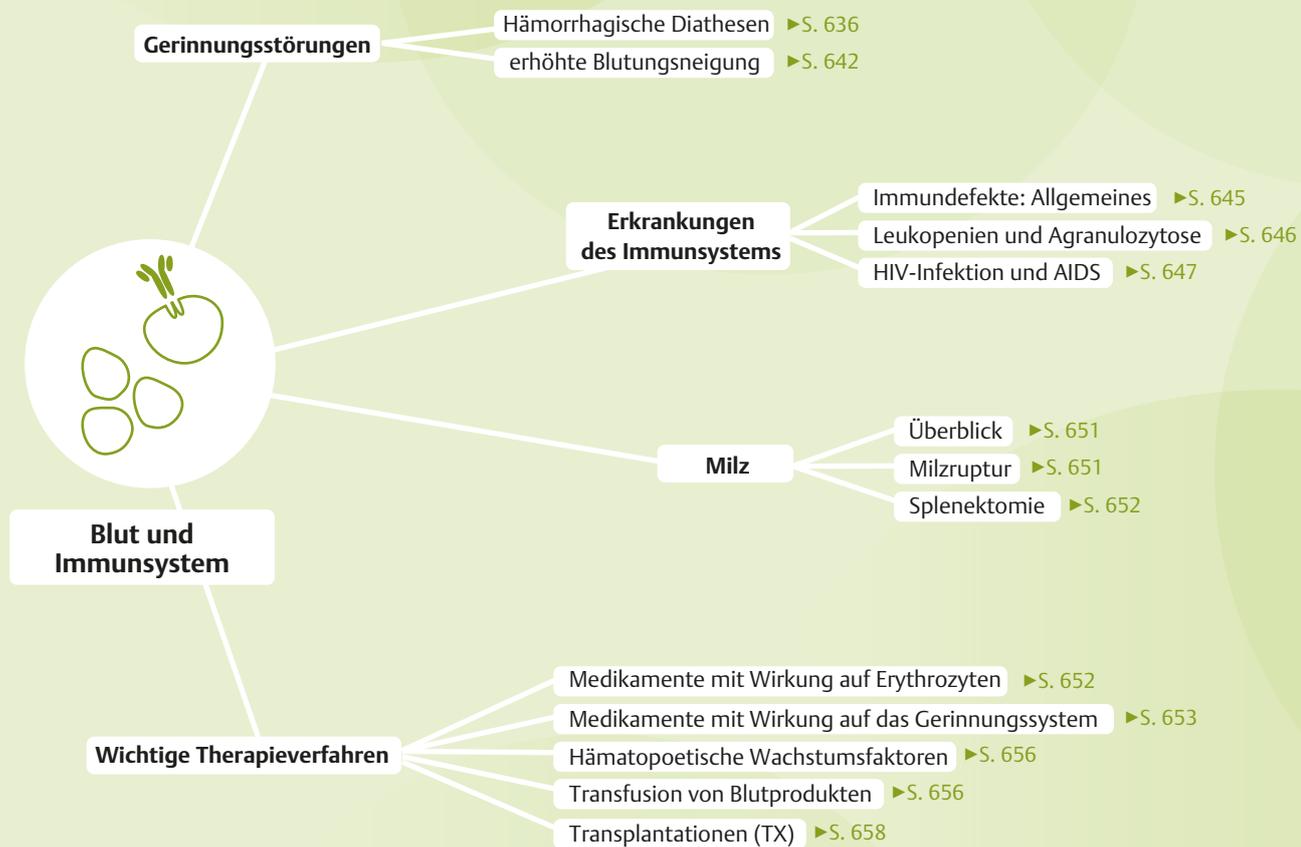
Eine erhöhte Blutungsneigung wird als „hämorrhagische Diathese“ bezeichnet. Ursache ist eine gestörte, verminderte Blutgerinnung. Kennzeichen sind eine verlängerte Blutungsdauer, eine für die Blutungsursache zu starke Blutung und/oder Blutungen ohne oder aus geringstem Anlass. Eine erhöhte Blutungsneigung kann angeboren oder erworben sein.

Bei folgenden Erkrankungen ist die Blutungsneigung erhöht (► Abb. 15.21):

- **Störungen der Thrombozyten:** Typisch sind punkt- (Petechien) und fleckförmige (Purpura) Einblutungen.
 - Thrombo(zyto)penien: Blutungsneigung bei zu geringer Thrombozytenzahl im Blut
 - Thrombozytopathien: Blutungsneigung durch angeborene (selten) oder erworbene Funktionsstörungen der Thrombozyten, v. a. bei Einnahme von Thrombozytenaggregationshemmern (S.653)
- **Koagulopathien** (S.639): Die Blutungsneigung ist als Folge von defekten oder fehlenden Gerinnungsfaktoren erhöht. Typisch sind ausgedehnte Muskel-, Gelenk- und Hauteinblutungen.
- **vaskuläre hämorrhagische Diathesen:** Störungen der Gefäßwand führen zu punktförmigen oder flächenhaften Hautblutungen, z. B. bei IgA-Vaskulitis (S.290), Cushing-Syndrom (S.560), Vitamin-C-Mangel oder im Alter (Purpura senilis).

Abb. 15.21 Ursachen einer erhöhten Blutungsneigung.





Thrombozytopenien

Allgemeines

Definition Thrombozytopenie

Verminderung der Thrombozytenzahl im Blut mit erhöhter Blutungsneigung:

- leicht (60 000–140 000/ μ l)
- mittel (20 000–60 000/ μ l)
- schwer (< 20 000/ μ l)

Synonym • Thrombopenie

Ursachen

- **Störung der Thrombozytenbildung im Knochenmark:** Verdrängung der normalen Blutbildung durch hämatologische Neoplasien (S.627), toxische Schädigungen des Knochenmarks (z.B. durch Benzol, Chemotherapie, Bestrahlung), Infektionen (z.B. HIV-Infektion, chronische Hepatitis), megaloblastäre Anämien (S.621) mit gestörter DNA-Synthese
- **erhöhter Thrombozytenverbrauch** bei Immunthrombozytopenien (S.638), mechanischen Schädigungen durch künstliche Herzklappen, gesteigerter Thrombozytenaktivität im Rahmen von Infektionen oder Tumoren, verstärktem Abbau in der Milz (S.610), thrombotischen Mikroangiopathien (S.638), Verbrauchskoagulopathie (S.641) oder HELLP-Syndrom (S.1083)
- **kombinierte Störungen** von Bildung und Abbau

Symptomatik • Das Leitsymptom sind kleine, punktförmige Blutungen (**Petechien**, ▶ Abb. 15.22). Weitere mögliche Symptome sind **Nasenbluten** (S.300), Gewebeeinblutungen (**Hämatome**) und verstärkte bzw. verlängerte **Monatsblutungen**. Bei sehr niedrigen Thrombozytenzahlen sind auch Spontanblutungen möglich.

Diagnostik • Die Thrombozytenzahl im Blut ist vermindert, in vielen Fällen bestehen auch eine Anämie und eine Leukopenie (**Panzytopenie**). Wichtig ist die **Ermittlung der Ursache**, u. a. mit einer Knochenmarkbiopsie (Anteil der Vorläuferzellen bei Bildungsstörungen verringert, bei erhöhtem Verbrauch reaktiv erhöht), Bestimmung des Folsäure- und Vitamin-B₁₂-Spiegels und serologischen Untersuchungen (Autoantikörper, Hepatitis-Serologie).

Therapie • Nach Möglichkeit wird die Grunderkrankung behandelt. Bei schwerer Thrombopenie kann die Thrombozytenzahl durch die Transfusion von **Thrombozytenkonzentraten** vorübergehend erhöht werden. Dabei besteht immer die Gefahr, dass Antikörper gegen die Thrombozyten gebildet werden, was die Thrombopenie weiter verschlechtern kann. Bei den Betroffenen sind **Thrombozytenaggregationshem-**

Abb. 15.22 Petechien.



Die häufigsten Lokalisationen sind die Unterschenkel (bei mobilen Patienten) bzw. der Rücken (bei Bettlägerigkeit) sowie die Schleimhäute (z. B. Gaumen). Aus: Battegay E, Hrsg. Differenzialdiagnose Innerer Krankheiten. 21. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2017

mer (S.653) **kontraindiziert**, da diese die Funktion der verbliebenen Thrombozyten beeinträchtigen. Dies schließt die Einnahme von Acetylsalicylsäure zur Schmerztherapie ein!

Immunthrombozytopenien (ITP)

Synonym • Autoimmunthrombozytopenie

Pathophysiologie • Die Patienten bilden **Autoantikörper** gegen Thrombozyten und deren Vorläuferzellen im Knochenmark. Dies führt dazu, dass die Thrombozyten verfrüht in der Milz abgebaut werden. Gleichzeitig ist die Neubildung von Thrombozyten im Knochenmark beeinträchtigt.

Akute ITP • Die akute ITP ist die häufigste Ursache für eine erhöhte Blutungsneigung bei Kindern. Betroffen sind v.a. **Kinder im Vorschulalter** nach **akuten viralen Infektionen**. Die meisten Kinder zeigen Blutungssymptome (v.a. Petechien, Nasenbluten), schwerwiegende Blutungen sind jedoch selten. Bei ca. 90% der Betroffenen **klingt** die Erkrankung **spontan** innerhalb einiger Monate **ab**.

Chronische ITP (Morbus Werlhof) • Nur selten ist ein eindeutiger Auslöser erkennbar. Mögliche Trigger sind virale Infektionen, andere Autoimmunerkrankungen, Medikamente und maligne Lymphome. Betroffen sind v.a. **über 60-Jährige**. Die Erkrankung beginnt meist schleichend, **oft** wird die Diagnose als **Zufallsbefund** gestellt. Wichtig ist die Abklärung anderer Ursachen einer Thrombopenie (Ausschlussdiagnose)! Bei einem starken Abfall der Thrombozytenzahl besteht die **Gefahr schwerer Blutungen** (v.a. Hirnblutungen). Eine **Therapie** ist **v.a. bei signifikant erhöhtem Blutungsrisiko** angebracht, die Entscheidung wird individuell getroffen. Die Methode der Wahl ist eine Stoßtherapie mit hochdosierten Glukokortikoiden und anschließend langsamem Ausschleichen. Weitere Optionen sind Thrompoetinrezeptoragonisten (S.656), Anti-CD20-Antikörper (S.118), intravenöse Immunglobuline (S.119) oder eine Splenektomie (S.652).

Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT)

siehe Heparine (S.654)

Thrombotische Mikroangiopathien

Pathophysiologie • Die Thrombozyten sind übermäßig aktiviert und bilden **thrombozytenreiche Thromben** in kleinsten Gefäßen, wodurch diese geschädigt werden. Die Folge sind Ischämien in den betroffenen Organen und eine **intravasale Hämolyse** (Zerstörung von Erythrozyten) mit nachfolgender Anämie (S.623).

Krankheitsbilder

- **thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)**: Die Ursache ist ein entweder angeborener oder (häufiger) erworbener Mangel eines Enzyms, das für die Spaltung des Von-Willebrand-Faktors (vWF) verantwortlich ist. Dadurch **steigt** die **Konzentration von vWF** im Serum, was die Bindung von Thrombozyten an die Gefäßwand und ihre Aktivierung fördert. Eine erworbene TTP ist eine **Autoimmunerkrankung**, häufig im Rahmen rheumatischer Erkrankungen oder als unerwünschte Wirkung einiger Medikamente.
- **hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)**: Am häufigsten sind **Kleinkinder** betroffen. Der typische Auslöser ist eine **Gastroenteritis** (S.426) mit Shiga-Toxin-bildenden *E. coli*

(STEC) oder Shigellen. Das Toxin bewirkt die übermäßige Aktivierung der Thrombozyten.

- **HELLP-Syndrom**: siehe „Probleme in der Schwangerschaft“ (S.1083)

Symptome • Typisch sind **Fieber**, allgemeines Krankheitsgefühl, Petechien, **Nierenschädigungen** mit Gefahr einer rapid-progressiven Glomerulonephritis (S.502), einer akuten oder chronischen Niereninsuffizienz und einer arteriellen Hypertonie sowie **Schädigungen des Gehirns**, z.B. mit Krampfanfällen oder neurologischen Ausfällen.

!Merke Thrombotische Mikroangiopathien

Alle Krankheitsbilder aus dieser Gruppe sind **akut lebensbedrohlich**.

Diagnostik • Wegweisend sind eine **ausgeprägte Thrombopenie** in Verbindung mit einer **hämolytischen Anämie** und einer **Nierenschädigung** (u.a. erhöhtes Kreatinin). Im Blutausstrich sind Fragmentozyten (stark verformte Erythrozyten) nachweisbar.

Therapie • Die Maßnahmen umfassen eine **Plasmapherese** (S.120), die Gabe von **FFP** (S.657), ggf. eine Akutdialyse sowie Glukokortikoide und evtl. spezielle Antikörper. Bei erregerbedingten Erkrankungen ist eine antibiotische Therapie zu überlegen. **Thrombozytenkonzentrate** können die Problematik verschlimmern und sind daher **kontraindiziert**!

Prognose • Entscheidend ist ein **frühzeitiger Therapiebeginn**. Bei einem HUS durch STEC liegt die Sterblichkeit bei 1–5%, bei allen anderen Formen deutlich höher.



WISSEN TO GO

Thrombo(zyto)penien

- **Definition**: Verminderung der Thrombozytenzahl im Blut mit erhöhter Blutungsneigung
- **Ursachen**:
 - verringerte Thrombozytenbildung im Knochenmark: hämatologische Neoplasien, toxische Schädigungen, Infektionen, megaloblastäre Anämien
 - erhöhter Thrombozytenverbrauch: Immunthrombozytopenien, künstliche Herzklappen, Infektionen, Tumoren, Hypersplenismus, thrombotische Mikroangiopathien, Verbrauchskoagulopathie
 - kombinierte Störungen
- **Symptomatik**: Petechien, Nasenbluten, Hämatome, verstärkte bzw. verlängerte Monatsblutungen
- **Diagnostik**: Thrombopenie, häufig auch Leukopenie und Anämie; Ursachensuche (u.a. Knochenmarkbiopsie)
- **Therapie**: Behandlung der Grunderkrankung, evtl. Transfusion von Thrombozytenkonzentraten, keine Thrombozytenaggregationshemmer
- **Immunthrombozytopenien (ITP)**: Bildung von Autoantikörpern gegen Thrombozyten; akute, meist selbstlimitierende Verläufe bei Kindern nach akuten viralen Infektionen; chronische, eher symptomarme Verläufe bei älteren Menschen; therapeutisch ggf. Glukokortikoide, Thrompoetinrezeptoragonisten, Anti-CD20-Antikörper, Immunglobuline i.v., Splenektomie
- **thrombotische Mikroangiopathien**: lebensgefährliche Erkrankungen mit übermäßiger Thrombenbildung,

Ischämien v. a. von Nieren und Gehirn und hämolytischer Anämie

- thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP): angeboren oder erworben als Autoimmunkrankheit
- hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS): meist bei Kleinkindern, als Folge einer Gastroenteritis mit Shiga-Toxin-bildenden *E. coli* (STEC) oder Shigellen
- HELLP-Syndrom bei Schwangeren

Koagulopathien

Allgemeines

Definition Koagulopathien

Eine Blutungsneigung beruht in den meisten Fällen auf einem Mangel an Gerinnungsfaktoren, einer Funktionsstörung der Gerinnungsfaktoren oder einer Funktionsstörung der plasmatischen Gerinnung.

Ursachen im Überblick

- **angeborener Mangel** von Gerinnungsfaktoren durch genetische Mutationen: Hämophilie (S.639), Von-Willebrand-Syndrom (S.640)
- **erworbene Synthesestörungen** der Gerinnungsfaktoren. Essenziell für die Synthese der Gerinnungsfaktoren sind Vitamin K und eine ausreichende Leberfunktion. Als Ursachen für Synthesestörungen kommen daher ein Vitamin-K-Mangel bei Neugeborenen (S.1107), bei Malassimilation (S.423) oder Mangelernährung, eine Therapie mit Cumarinen (S.655) und hepatische Synthesestörungen bei akutem Leberversagen (S.459) oder Leberzirrhose (S.453) in Frage.
- **Immunkoagulopathien:** Antikörper gegen Gerinnungsfaktoren werden z. B. als Reaktion auf eine Transfusion von Gerinnungsfaktoren oder im Rahmen rheumatischer Erkrankungen gebildet, z. B. bei systemischen Lupus erythematoses (S.755).
- **Verbrauchskoagulopathie** (S.641): Die Gerinnungsfaktoren werden schneller verbraucht, als sie nachproduziert werden können.
- **Verdünnungskoagulopathie:** Wird bei schweren Blutungen nur Volumen ersetzt, sinkt die Konzentration der Gerinnungsfaktoren durch eine Verdünnung des Plasmas. Diese Patienten benötigen zusätzlich Gerinnungsfaktoren in Form von FFPs (S.657).
- **Hyperfibrinolyse:** Gerinnsel werden zu schnell aufgelöst. Typische Ursachen sind eine medikamentöse Fibrinolyse, maligne Tumoren und Operationen an Organen, die viel Plasmin enthalten (z. B. Lunge, Prostata, Pankreas, Plazenta).

Symptome • Typische Hinweise sind klein- (Ekchymosen) oder großflächige (Sugillationen), scharf begrenzte **Hautblutungen**, Gewebeeinblutungen (**Hämatome**) und **Schleimhaut- und Gelenkeinblutungen** (Hämarthros, ► Abb. 15.23).

Hämophilie A und B

Definition Hämophilie A und B

Die Betroffenen produzieren zu wenig oder nicht funktionstüchtigen Gerinnungsfaktor VIII (**Hämophilie A**) bzw. IX (**Hämophilie B**).

Synonym • Bluterkrankheit

Ursache • Die Ursache beider Erkrankungen sind **X-chromosomale Mutationen** (S.44): Symptomatisch betroffen sind daher weit überwiegend **Jungen/Männer**. Mädchen/Frauen sind in der Regel asymptotische Mutationsträgerinnen.

Betroffen ist ca. 1 von 5 000 Jungen/Männern. Die **Hämophilie A** ist deutlich häufiger als die Hämophilie B.

Pathophysiologie • Als Folge des Mangels an Faktor VIII oder IX werden weniger Faktor X und Thrombin aktiviert (► Abb. 15.3) und die **sekundäre Blutstillung** ist **beeinträchtigt** (nicht die primäre direkt nach der Verletzung!). Zudem ist die Quervernetzung der Fibrinfäden weniger ausgeprägt und die Wundheilung ist gestört. Es kommt zu **Nachblutungen**. Wie schwer die Erkrankung ausgeprägt ist, hängt von der **Restaktivität** des mutierten Gens ab.

Symptome • Je nach Ausmaß der Restaktivität entwickeln die Betroffenen **großflächige Haut-, Muskel- und Gelenkeinblutungen** (► Abb. 15.23b) entweder nur nach schweren Verletzungen, auch bei leichten Verletzungen oder spontan. Das **Nachblutungsrisiko** nach Blutentnahmen, intramuskulären Injektionen und Operationen ist erhöht. Gelenkblutungen erhöhen das Risiko für eine **Arthrose** im betroffenen Gelenk, Muskelblutungen können die Funktion des Muskels dauerhaft beeinträchtigen. Gefährlich für die Betroffenen sind zudem **Blutungen in den Bauchraum und Hirnblutungen** (S.801).

Abb. 15.23 Blutungen bei vWS.



a Schleimhautblutungen.

b Kniegelenksschwellung durch eine Gelenkeinblutung.

Aus: Meyer S, Hrsg. *Duale Reihe Pädiatrie*. 6. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2024

Diagnostik • In der **Gerinnungsdiagnostik** (S.614) ist nur die aPTT verlängert, die übrigen Parameter (Thrombozytenzahl, Blutungszeit, INR) sind unauffällig. Die Diagnose wird durch eine Konzentrationsmessung von Faktor VIII und IX im Serum sowie eine molekulargenetische Diagnostik gesichert.

Therapie • Um Blutungen zu vermeiden, werden bei Patienten mit hohem Blutungsrisiko prophylaktisch die entsprechenden **Gerinnungsfaktoren** lebenslang **substituiert** (3 × / Woche, i. v.). Bei akuten Blutungen oder vor größeren Operationen erhalten alle Betroffenen **Faktorenkonzentrate**, um die Aktivität der Gerinnungsfaktoren in den physiologischen Bereich zu erhöhen. Eine Option vor kleineren Eingriffen bei leichter Hämophilie A ist **Desmopressin** (S.598), das kurzfristig gespeicherte „Vorräte“ von Faktor VIII mobilisiert. Als neue Option stehen **für schwere Formen** der Hämophilie A und B **Gentherapien** zur Verfügung: Mithilfe von Vektorviren werden intakte Versionen der Gene in die Leberzellen eingeschleust. Nach einer einzigen Infusion der Präparate (z. B. Roctavian®, Hemgenix®) verbesserte sich die Gerinnungsfunktion bei vielen Patienten über mindestens 2 Jahre. Wie lange der Effekt endgültig anhält, ist noch nicht abschließend bekannt.

ACHTUNG

*Nach wiederholten Substitutionen von Faktor VIII oder IX können sich **hemmende Antikörper** gegen diese Faktoren bilden. Dadurch nimmt die Wirksamkeit der Substitutionstherapie ab.*

Blitzlicht Pflege Besonderheiten bei Patienten mit Hämophilie

- **Impfungen** werden nicht intramuskulär, sondern **subkutan** verabreicht.
- **Medikamente**, die die Blutplättchen und die Gerinnung beeinflussen (z. B. ASS, COX-Hemmer, Antikoagulanzen) dürfen nicht oder nur nach ärztlicher Rücksprache eingenommen werden.
- Die Betroffenen erhalten einen **Notfallausweis**.
- Betroffene sollen **Tätigkeiten meiden, die mit einem Verletzungsrisiko einhergehen**.



WISSEN TO GO

Hämophilien (Bluterkrankheit)

- **Definition:** X-chromosomal rezessive Erkrankungen mit zu geringer oder dysfunktionaler Produktion des Gerinnungsfaktors VIII (Hämophilie A) bzw. IX (Hämophilie B)
- **Symptome:** fast nur Jungen/Männer symptomatisch; je nach Ausmaß der Restaktivität des Gens großflächige Haut-, Muskel- und Gelenkeinblutungen, erhöhtes Nachblutungsrisiko nach Blutentnahmen, Injektionen und Operationen, Gefahr von Blutungen in den Bauchraum und Hirnblutungen
- **Diagnostik:** verlängerte aPTT, sonstige Gerinnungsparameter unauffällig; Bestimmung der Einzelfaktoraktivität, molekulargenetische Diagnostik
- **Therapie:** bei hohem Blutungsrisiko Substitution der entsprechenden Gerinnungsfaktoren (Gefahr: Entwicklung hemmender Antikörper), bei besserer Restaktivität Substitution nur bei akuten Blutungen oder vor größeren Operationen; Desmopressin zur akuten Mobilisierung von Faktor VIII bei leichter Hämophilie A; Gentherapie für schwere Hämophilie A und B

Von-Willebrand-Syndrom (vWS)

Definition Von-Willebrand-Syndrom (vWS)

Bei vWS besteht eine **erhöhte Blutungsneigung** aufgrund eines Mangels an Von-Willebrand-Faktor (vWF).

Synonym • Von-Willebrand-Jürgens-Syndrom

Ursachen • In den meisten Fällen ist das vWS **genetisch** bedingt, je nach Form wird es autosomal dominant oder rezessiv vererbt (alle Geschlechter gleich häufig betroffen). Seltener sind **erworbene Formen**, z. B. als Folge einer Polycythaemia vera (S.633).

Pathophysiologie • Der **vWF** fördert die Bindung von Thrombozyten an die (verletzte) Gefäßwand und stabilisiert den Faktor-VIII-Komplex. Beim vWS ist daher die **primäre** (verminderte Adhäsion der Thrombozyten) **und die sekundäre Blutstillung** (gestörte Aktivität von Faktor VIII) beeinträchtigt.

Symptome • Die meisten Betroffenen zeigen eine **milde Symptomatik**, die Erkrankung wird oft nicht oder erst spät im Leben diagnostiziert. Hinweise sind eine **erhöhte Blutungsneigung**, gehäuftes Nasenbluten, eine Neigung zu großflächigen Hämatomen, verstärkte und verlängerte Monatsblutungen sowie verstärkte Nachblutungen auch bei kleinen Eingriffen. In schweren Fällen sind Schleimhaut- und Gelenkeinblutungen möglich (► Abb. 15.23).

Diagnostik • In der Gerinnungsdiagnostik (S.614) fällt v. a. eine **verlängerte Blutungszeit** auf, oft ist auch die aPTT verlängert. Thrombozytenzahl und INR sind in der Regel unauffällig. Zur Diagnosesicherung werden die Konzentration und Aktivität von vWF bestimmt.

Therapie • Die meisten Betroffenen benötigen **keine Dauertherapie**. Sie erhalten einen **Notfallausweis** und dürfen **kein ASS** (S.162) einnehmen. Zur Prophylaxe von Nachblutungen bei operativen Eingriffen eignet sich **Desmopressin** (S.598), das die Freisetzung von gespeichertem vWF akut steigert. Ist dies nicht ausreichend, wird der Komplex aus vWF und Faktor VIII als virusinaktiviertes Konzentrat substituiert.



WISSEN TO GO

Von-Willebrand-Syndrom (vWS)

- **Definition:** erhöhte Blutungsneigung durch einen Mangel des Von-Willebrand-Faktors (vWF)
- **Ursachen:** meistens genetisch bedingt, seltener bei Polycythaemia vera
- **Symptome:** meistens milde Symptomatik; erhöhte Blutungsneigung, gehäuftes Nasenbluten, Neigung zu großflächigen Hämatomen, verstärkte und verlängerte Monatsblutungen, verstärkte Nachblutungen auch bei kleinen Eingriffen; in schweren Fällen auch Schleimhaut- und Gelenkeinblutungen
- **Diagnostik:** verlängerte Blutungszeit und aPTT, Bestimmung der Konzentration und Aktivität von vWF
- **Therapie:** meist keine Dauertherapie; Desmopressin oder ggf. Faktorenkonzentrate vor Operationen

Verbrauchskoagulopathie

Definition Verbrauchskoagulopathie

Bei dieser schweren, lebensbedrohlichen Gerinnungsstörung entstehen gleichzeitig Thrombosen und Blutungen.

Synonym • disseminierte intravasale Gerinnung oder Koagulopathie (DIC)

Ursachen • Eine DIC ist eine **schwerwiegende Komplikation**, v. a. bei Sepsis (S.1204), Polytrauma (S.715), schweren Verbrennungen (S.33), schweren Blutungen in der Schwangerschaft oder im Rahmen der Geburt (S.1101), großen Operationen (v. a. an Lunge, Plazenta, Prostata, Pankreas), ARDS (S.359), akuter Pankreatitis (S.465), akutem Leberversagen (S.459), Transfusionszwischenfällen (S.657), Transplantatabstoßungsreaktionen (S.660), bösartigen Tumoren, Hitzschlag (S.37) sowie bei allen Formen eines Schocks (S.181).

Pathophysiologie • Das zentrale Problem ist eine **systemische (disseminierte) Aktivierung der Gerinnung** (► Abb. 15.24): **Überall** im Körper entstehen **kleine Thromben**, die zu Ischämien in den betroffenen Organen führen können. Dadurch werden die Gerinnungsfaktoren und Thrombozyten, aber auch die gerinnungshemmenden Proteine verbraucht und die **Gefahr von Blutungen** steigt!

Symptome • Sie hängen vom Ausmaß der DIC und deren Auslöser ab. Möglich sind alle Arten von **schwer stillbaren Blutungen** (z. B. Nasenbluten, Blut im Urin, Sputum oder Stuhl, Hautblutungen, Einblutungen in Bauchraum oder Thorax) sowie **diverse Organschädigungen** durch Mikrothromben (u. a. akute Niereninsuffizienz, ARDS, akutes Leberversagen, Lungenembolie, Schlaganfall). Ohne Behandlung führt eine DIC zu einem **Verbluten** des Betroffenen oder zu einem **Multiorganversagen**.

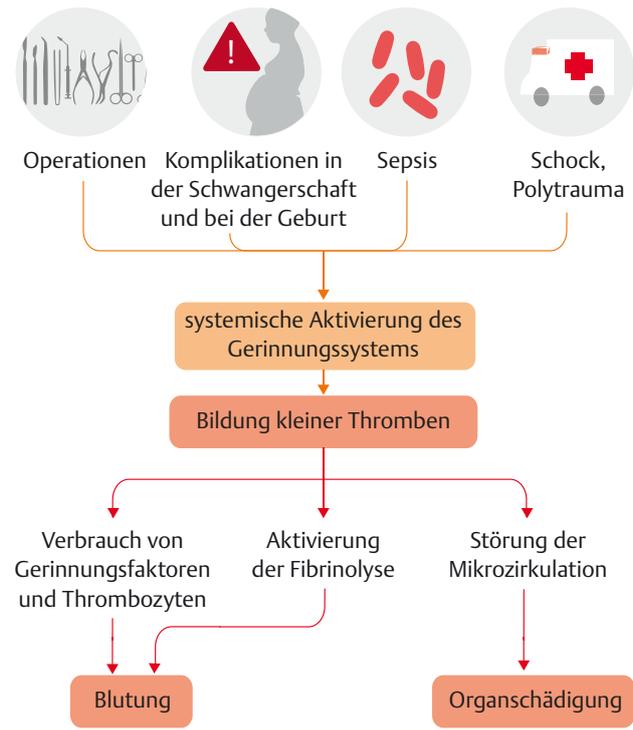
Diagnostik • In der **Gerinnungsdiagnostik** (S.614) fallen u. a. eine Thrombopenie, eine Zunahme von aPTT und INR sowie eine Verringerung von Antithrombin III und Fibrinogen auf. Aus den Laborparametern und klinischen Symptomen werden verschiedene **diagnostische Scores** errechnet.

Therapie • Die Therapie ist schwierig und erfordert eine **intensivmedizinische Behandlung**. Entscheidend ist die Behandlung der Grunderkrankung (z. B. Antibiose bei Sepsis). Bei der unterstützenden Therapie wird (grob vereinfacht) je nach Phase der Erkrankung folgendermaßen vorgegangen:

- In der **Frühphase**, wenn Thrombosen im Vordergrund stehen, erhalten die Patienten unfractioniertes Heparin zur **Antikoagulation**.
- In **späteren Stadien**, wenn Blutungen die Problematik dominieren, wird die Antikoagulation beendet und ggf. werden **Thrombozyten** und/oder **Gerinnungsfaktoren substituiert**.

Prognose • Die **Sterblichkeit** ist **hoch**. Die individuelle Prognose hängt u. a. vom Ausmaß der Störung und der zugrundeliegenden Ursache ab.

Abb. 15.24 Verbrauchskoagulopathie.



Die Fibrinolyse (Auflösung der Gerinnsel) kann übermäßig aktiviert (→ starke Blutungen) oder inaktiviert sein (→ Überwiegen der thrombotischen Komplikationen).



WISSEN TO GO

Verbrauchskoagulopathie (DIC)

- **Definition:** lebensbedrohliche Gerinnungsstörung mit gleichzeitiger Entstehung von Thrombosen und Blutungen
- **Ursachen:** schwerwiegende Erkrankungen, v. a. Sepsis, Polytrauma, schwere Verbrennungen, Komplikationen in der Schwangerschaft oder bei der Geburt, große Operationen, ARDS, akute Pankreatitis, akutes Leberversagen, Transfusionszwischenfälle, Transplantatabstoßungsreaktionen, bösartige Tumoren, Hitzschlag, alle Formen eines Schocks
- **Pathophysiologie:** systemische Aktivierung der Gerinnung mit ubiquitären Thromben und Ischämien, gleichzeitig Verbrauch von Gerinnungsfaktoren und Thrombozyten mit erhöhter Blutungsgefahr
- **Symptome:** schwer stillbare Blutungen mit Gefahr des Verblutens, gleichzeitig diverse Organschädigungen mit Gefahr eines Multiorganversagens
- **Diagnostik:** u. a. Thrombopenie, Zunahme von aPTT und INR, Verringerung von Antithrombin III und Fibrinogen
- **Therapie:** intensivmedizinische Behandlung, Behandlung der Grunderkrankung, in der Frühphase Antikoagulation, später Absetzen der Antikoagulation, ggf. Substitution von Thrombozyten und/oder Gerinnungsfaktoren

15.6.2 Erhöhte Thromboseneigung

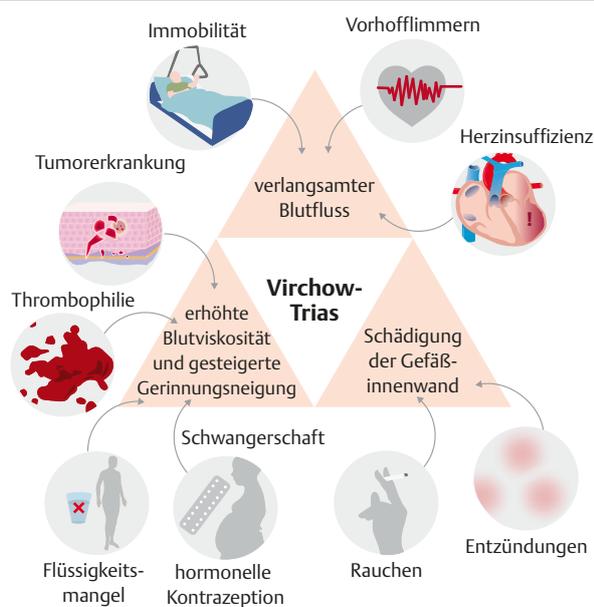
Pathophysiologie

Siehe „Blutgerinnung“ (S.608) für die physiologischen Prozesse bei der Entstehung von Blutgerinnseln (**Thromben**). Bei einer Thrombophilie werden Thromben zur **falschen Zeit** am **falschen Ort** oder **übermäßig** gebildet bzw. wird die Entstehung der Thromben **nicht rechtzeitig gestoppt**.

Virchow-Trias • Das Risiko für Thrombosen steigt v. a. durch 3 Mechanismen (► Abb. 15.25):

- Veränderungen des Endothels** bzw. der Gefäßwand: Typische Veränderungen sind die Atherosklerose (S.266), entzündliche Veränderungen im Rahmen von Vaskulitiden (S.287) und Gefäßverletzungen bei Traumata, aber auch bei Operationen oder interventionellen Eingriffen. An einer aufgerauten Struktur bleiben Thrombozyten leichter haften, vernetzen sich und aktivieren die plasmatische Gerinnung.
- verlangsamer oder verwirbelter Blutstrom**: Langsam fließendes Blut gerinnt eher als schnell fließendes Blut, da die Thrombozyten leichter am Endothel anhaften und die Blutgerinnung aktivieren können. Risikofaktoren sind eine chronisch-venöse Insuffizienz (S.281), langes Sitzen (z. B. im Flugzeug), Ruhigstellungen (z. B. Gipsverband) bzw. Bettlägerigkeit, eine Kompression von Gefäßen in der Spätschwangerschaft und eine chronische Herzinsuffizienz (S.220) mit peripherem Blutrückstau.
- veränderte Zusammensetzung bzw. erhöhte Gerinnungsneigung des Blutes** (Hyperkoagulabilität): Zu den Ursachen zählen u. a. eine „Eindickung“ des Blutes bei **Dehydratation** (S.525) oder Polyglobulie (S.626), Tumorerkrankungen (Ausschüttung gerinnungsaktivierender Substanzen), hohe Östrogenspiegel (in Schwangerschaft und Wochenbett, durch östrogenhaltige Kontrazeptiva), angeborene oder erworbene Thrombophilien (S.642) und Rauchen.

Abb. 15.25 Virchow-Trias.



Die Virchow-Trias fasst die wichtigsten Faktoren für die Entstehung von Thrombosen zusammen: verminderte Strömungsgeschwindigkeit des Blutes, Schädigung der Gefäßinnenwand und erhöhte Viskosität des Blutes mit gesteigerter Gerinnungsneigung. Aus: I care Pflege, 3. Auflage, Stuttgart: Thieme; 2025

Darüber hinaus ist das Thromboserisiko bei **Adipositas**, **älteren Menschen**, nach größeren Operationen (v. a. im Bereich der Hüfte), **nach einer überstandenen Thrombose** und bei positiver Familienanamnese für Thrombosen erhöht.

ACHTUNG

Eine ungünstige Kombination besteht z. B. bei einer Frau, die hormonelle Kontrazeptiva einnimmt, raucht und während eines Langstreckenfluges zu wenig trinkt und selten aufsteht.

Folgen der Thrombose • Thrombosen bzw. Thromben können das betroffene Gefäß **verschließen** oder/und als **Embolus** abgeschwemmt werden und Gefäße in anderen Körperregionen verlegen (z. B. Abschwemmung eines Thrombus in den tiefen Beinvenen → Lungenembolie).

!Merke Ursachenabklärung

*Vor allem bei jungen Patienten mit Thrombosen ohne weitere Risikofaktoren wird gezielt nach angeborenen oder erworbenen **Thrombophilien** gesucht. Bei älteren Menschen ohne klare Risikofaktoren muss v. a. ein **bösartiger Tumor** als Auslöser abgeklärt werden.*

Lokalisationen von Thrombosen

Thrombosen können sich in Venen, in Arterien und im Herz entwickeln:

- Venöse Thrombosen** sind v. a. die Folge einer zu langsamen Blutströmung und einer Hyperkoagulabilität des Blutes:
 - im Bereich der tiefen Beinvenen (am häufigsten, da dort der Blutfluss wegen der Schwerkraft ohnehin verlangsamt ist): **tiefe Venenthrombose** (S.279)
 - in den Sinusvenen des Gehirns: **Sinusvenenthrombose** (S.804)
 - im Pfortaderstromgebiet mit Entwicklung eines **Pfortaderhochdrucks** (S.456): Thrombose der Pfortader, der Milzvene, der Mesenterialvenen oder der Lebervenen (Budd-Chiari-Syndrom)
 - Mesenterialvenenthrombose (S.437)
- Arterielle Thrombosen** entwickeln sich am häufigsten als Folge von Endothelläsionen im Rahmen einer **Atherosklerose** (S.266):
 - koronare Herzkrankheit (S.214) bzw. akutes Koronarsyndrom (S.217)
 - periphere arterielle Verschlusskrankheit (S.269)
 - akute periphere arterielle Verschlüsse (S.272)
 - Karotisstenose (S.274)
 - Mesenterialinfarkt (S.437)
 - Zentralarterienverschluss (S.883)
 - ischämischer Schlaganfall (S.798)
- Thromben im Herz** entwickeln sich v. a. bei Vorhofflimmern (S.227), nach einem Herzinfarkt und bei Endokarditis (S.230). Sie lösen sich häufig **als Emboli** ab und verursachen im Anschluss oft Gefäßverschlüsse im Gehirn, in der Netzhaut oder im Darm.

Wichtige Thrombophilien

Definition Thrombophilie

Thrombophilien sind angeborene oder erworbene Zustände mit erhöhter Thromboseneigung.

Genetisch bedingte Thrombophilien

Alle hier genannten Erkrankungen erhöhen das Thromboserisiko deutlich. Sie werden autosomal dominant vererbt und betreffen jeweils zwischen < 1 und 5 % der Bevölkerung. Bei

bekannter Mutation sollten **Risikofaktoren** (z. B. östrogenhaltige Kontrazeptiva, Rauchen) **gemieden** und in unvermeidbaren Risikosituationen (z. B. Schwangerschaft, Wochenbett, nach Operationen) Maßnahmen zur **Thromboseprophylaxe** (S.643) ergriffen werden.

- **APC-Resistenz** (Faktor-V-Leiden-Mutation): Der Faktor V ist so verändert, dass er durch das gerinnungshemmende Protein C nicht gehemmt wird.
- **Prothrombinmutation, Faktor-VIII-Erhöhung**: Die Spiegel der Gerinnungsfaktoren II bzw. VIII im Blut sind zu hoch.
- **Antithrombin-, Protein-C und Protein-S-Mangel**: Die Blutspiegel der gerinnungshemmenden Proteine Antithrombin, C oder S sind zu gering.

Erworbene Thrombophilien

Mangel an gerinnungshemmenden Proteinen • Ein Antithrombin-, Protein-C- und Protein-S-Mangel kann z. B. die Folge einer Leberzirrhose oder einer Verbrauchskoagulopathie sein.

Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom • Diese **Autoimmunerkrankung** betrifft v. a. **Frauen**. Gebildet werden verschiedene Autoantikörper (z. B. Lupus-Antikoagulans) gegen Phospholipide, die wahrscheinlich u. a. die Funktion gerinnungshemmender Proteine stören. In etwa 50% der Fälle ist keine Ursache erkennbar, bei den übrigen Betroffenen besteht eine auslösende Grunderkrankung, am häufigsten ein **systemischer Lupus erythematoses** (S.755). Die Erkrankung führt zum einen oft zu **Schwangerschaftskomplikationen** (u. a. wiederholte Spontanaborte, Präeklampsie), zum anderen erhöht sie das Risiko für arterielle und venöse Thrombosen in fast jedem Organ. Wurde die Erkrankung diagnostiziert, ist in der Regel eine **dauerhafte Antikoagulation mit Cumarinen** (S.655) notwendig bzw. bei aktuellem Kinderwunsch mit einem niedermolekularen Heparin und ASS.

! Merke Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom

Die Erkrankung ist eine wichtige Ursache für **wiederholte Fehlgeburten**, aber auch für **Herzinfarkte, Schlaganfälle und Lungenembolien** bei jungen Frauen.

Thromboseprophylaxe

Bedeutung • Tiefe Venenthrombosen bzw. in der Folge Lungenembolien sind sehr **wichtige postoperative Komplikationen** bzw. Todesursachen sowie auch entscheidend für **mütterliche Todesfälle** in der Schwangerschaft und im Wochenbett. Bei den meisten tödlich verlaufenden Lungenembolien gibt es keine Warnhinweise: Die Prophylaxe von Thrombosen hat daher eine enorme Bedeutung.

Beurteilung des individuellen Thromboserisikos • Sie ist wichtig, um eine patientengerechte und effektive Thromboseprophylaxe durchzuführen (► Tab. 15.3). Das individuelle Gesamtrisiko setzt sich zusammen aus expositionellen (eingriffsbedingten) Faktoren (Art und Dauer einer OP, Trauma) sowie dispositionellen (patienteneigenen) Risikofaktoren, z. B. Thrombophilie, bösartige Erkrankung, frühere venöse Thrombose, Alter > 60 Jahren, Adipositas oder Herzinsuffizienz.

Basismaßnahmen • Die folgenden einfachen und sehr wirksamen Maßnahmen sollten möglichst routinemäßig bei jedem Patienten angewendet werden: Frühmobilisation, Bewegungsübungen und adäquate Flüssigkeitszufuhr.

Physikalische Maßnahmen • Medizinische Thromboseprophylaxestrümpfe (MTPS) sind Oberschenkel lange Strümpfe mit von distal nach proximal abnehmendem Anpressdruck (► Abb. 15.27). Sie beschleunigen den Blutfluss in den Beinvenen.

Medikamentöse Thromboseprophylaxe • In Frage kommen Heparine (S.654), direkte Thrombininhibitoren (S.655) und Faktor-Xa-Hemmstoffe (S.655).

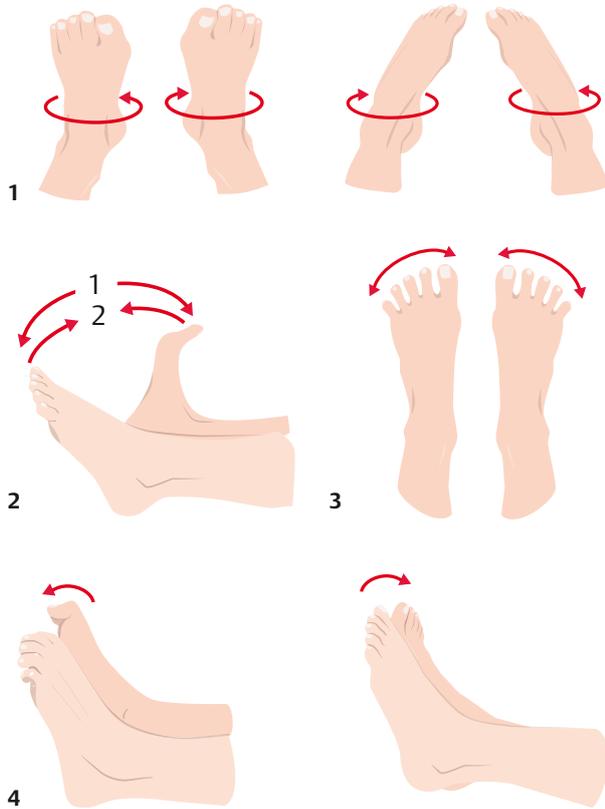
Tab. 15.3 Situationen mit Thrombosegefahr und prophylaktische Maßnahmen.

Risiko	Situationen mit Thrombosegefahr	prophylaktische Maßnahmen
gering*	<ul style="list-style-type: none"> • kleine OPs • kleine Verletzungen • Erkrankung ohne Bettlägerigkeit • ZVK oder Port 	nur Basismaßnahmen: Frühmobilisation, Bewegungsübungen (► Abb. 15.26), Anleitung zu Eigenübungen, ggf. physikalische Maßnahmen (z. B. medizinische Thromboseprophylaxestrümpfe, ► Abb. 15.27)
mittel*	<ul style="list-style-type: none"> • längere OPs • gelenkübergreifende Ruhigstellung eines Beins • arthroskopische OPs am Bein • akute Herzinsuffizienz • akut dekompensierte COPD ohne Beatmung • Erkrankung mit Bettlägerigkeit • stationär behandeltes Malignom 	Basismaßnahmen + medikamentöse Thromboseprophylaxe , möglichst bereits vor Eintreten der Risikosituation (z. B. rechtzeitig vor der OP), Weiterführung so lange, wie die Risikosituation besteht
hoch	<ul style="list-style-type: none"> • größere abdominale, Thorax-, Becken- oder Gelenk-OPs • Polytrauma • Schlaganfall mit Beinlähmung • akut dekompensierte, schwere COPD mit Beatmung • Sepsis • Patienten auf Intensivstation 	Basismaßnahmen + medikamentöse Thromboseprophylaxe (s. o.)

* Sofern kein zusätzliches patientenbezogenes Risiko besteht (s. o.), sonst Einstufung in eine höhere Risikogruppe.

Blitzlicht Pflege Thromboseprophylaxe

Die Thromboseprophylaxe ist sehr wichtig! Für Patienten mit geringem Thromboserisiko reichen **Basismaßnahmen** (Frühmobilisierung, Bewegungsübungen, ausreichende Flüssigkeitszufuhr), ggf. zusätzlich **medizinische Thromboseprophylaxestrümpfe**. Bei mittlerem und hohem Thromboserisiko werden zudem **Antikoagulantien** eingesetzt.

Abb. 15.26 Bewegungsübungen.

Die Patienten sollten mehrfach täglich ihre Füße kreisen (1) bzw. abwechselnd nach oben ziehen (2), die Zehen spreizen (3) bzw. krallen und entspannen (4). Nach: Schewior-Popp S, Sitzmann F, Ullrich L, Hrsg. Thiemes Pflege. 15. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2020

**WISSEN TO GO****Erhöhte Thromboseneigung**

- **Risikofaktoren für Thrombosen:** Alter, Adipositas, Zustand nach Thrombose
 - Virchow-Trias:
 - Veränderungen der Gefäßwand, z. B. Atherosklerose, Vaskulitiden, Verletzungen
 - verlangsamter Blutstrom: chronisch-venöse Insuffizienz, Immobilität, Kompression von Gefäßen, chronische Herzinsuffizienz
 - erhöhte Gerinnungsneigung des Blutes: Dehydratation, Polyglobulie, Tumorerkrankungen, Schwangerschaft, Wochenbett, östrogenhaltige Kontrazeptiva, Thrombophilien, Rauchen
- **Lokalisationen von Thrombosen:**
 - venöse Thrombosen v. a. durch Hyperkoagulabilität und verlangsamten Blutstrom: am häufigsten tiefe Venenthrombose, Sinusvenenthrombose, Thrombosen im Pfortaderstromgebiet
 - arterielle Thrombosen meist als Folge einer Atherosklerose, z. B. Herzinfarkt, pAVK, KHK, Karotisstenose, ischämischer Schlaganfall
 - Thromben im Herz v. a. bei Vorhofflimmern, nach Herzinfarkt und bei Endokarditis
- **wichtige Thrombophilien:**
 - genetisch bedingt: APC-Resistenz (Faktor-V-Leiden-Mutation), Prothrombinmutation, Faktor-VIII-Erhöpfung, Antithrombin-, Protein-C und Protein-S-Mangel
 - erworbene Thrombophilien: Mangel an gerinnungshemmenden Proteinen, Antiphospholipid-Antikörper-Syndrom
- **Thromboseprophylaxe:** entscheidend für die Vermeidung von tiefen Venenthrombosen und Lungenembolien; Beurteilung des individuellen Thromboserisikos; Basismaßnahmen (Frühmobilisation, Bewegungsübungen, adäquate Flüssigkeitszufuhr), medizinische Thromboseprophylaxestrümpfe, medikamentöse Thromboseprophylaxe

Abb. 15.27 Medizinische Thromboseprophylaxestrümpfe (MTS).

- Ermitteln der korrekten Strumpfgröße.
- Anziehen des Strumpfes. Alternativ gibt es auch eigene Anziehhilfen.
- Kontrolle des Strumpfsitzes. Der Strumpf darf keine Falten werfen und nicht einschneiden, die Ferse muss sitzen und das obere Gummiband unterhalb der Leistenbeuge abschließen.

Aus: Schewior-Popp S, Sitzmann F, Ullrich L, Hrsg. Thiemes Pflege. 15. Auflage. Stuttgart: Thieme; 2020

15.7 Erkrankungen des Immunsystems

15.7.1 Immundefekte: Allgemeines

Definition Immundefekte

Die Immunabwehr ist eingeschränkt, das Risiko für Infektionen und z. T. auch für bösartige Tumoren ist erhöht.

Angeborene Immundefekte • Primäre Immundefektsyndrome sind insgesamt selten und manifestieren sich bereits in der Kindheit.

- **IgA-Mangel:** Die Ursache dieses **häufigsten** angeborenen Immundefekts ist unbekannt. Betroffene haben einen unphysiologisch niedrigen IgA-Spiegel im Blut. Das Risiko für **Atemwegsinfektionen** und chronische Durchfälle ist erhöht, die Lebensqualität im Allgemeinen aber nicht beeinträchtigt. Gehäuft bestehen eine Zöliakie (S.425) oder chronisch-entzündliche Darmerkrankungen. Spezifische therapeutische Maßnahmen sind nicht erforderlich, die **Prognose ist günstig**.
- **weitere angeborene Immundefekte:** Es gibt eine Vielzahl v. a. genetisch bedingter Störungen (z. B. septische Granulomatose), die jeweils **selten bis sehr selten** sind. Das Problem sind Entwicklungs- oder Reifungsstörungen der leukopoetischen Stammzellen im Knochenmark. Unterschieden werden B- und T-Zell- und kombinierte Defekte sowie Defekte der Phagozyten und des Komplementsystems. Viele der Kinder entwickeln frühzeitig schwere Infektionen und haben eine deutlich **verkürzte Lebenserwartung**.

! Merke Angeborene Immundefekte

An einen angeborenen Immundefekt ist bei Kindern zu denken, die an **schweren Infektionen** oder **ungewöhnlichen Erregern** erkranken. Auch **Komplikationen nach Lebendimpfungen** oder **häufige schwere Infektionen in der Familie** können auf einen vererbten Immundefekt hinweisen.

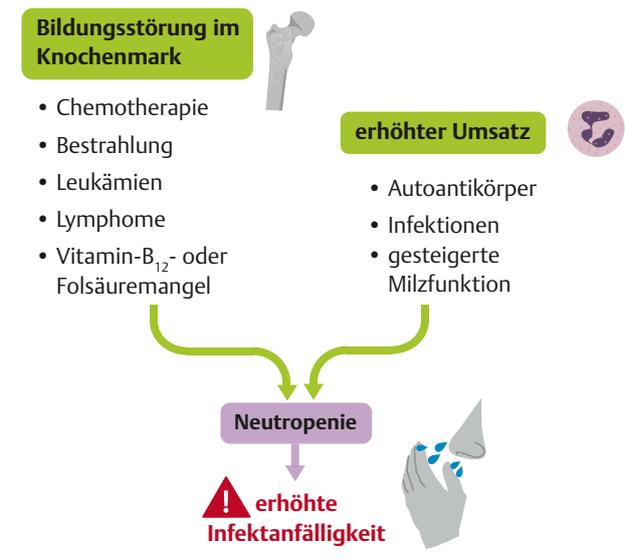
Erworbene Immundefekte • Die weltweit häufigsten Ursachen sind **Unter- und Mangelernährung** sowie **HIV-Infektionen** (S.647). Folgende weitere Ursachen sind relevant:

- andere Infektionen: z. B. CMV, Masern, Tuberkulose, Lepra
- Anorexia nervosa (S.1149)
- Leukämien, Lymphome und andere Tumorerkrankungen
- Diabetes mellitus (S.569)
- ärztliche Maßnahmen: Chemotherapie, Bestrahlung, immunsuppressive Therapien (S.113)
- Cushing-Syndrom (S.560)
- chronische Niereninsuffizienz (S.506), Leberzirrhose (S.453)
- starke psychische Belastungen
- hohes Alter
- Alkoholabhängigkeit (S.1160)
- Agranulozytose (S.646), z. B. durch Medikamente wie Metamizol

Symptomatik • Betroffene entwickeln häufiger Infektionen, oft auch durch **opportunistische Erreger** (S.122), die für immunkompetente Menschen unproblematisch sind. Infektionen verlaufen häufiger schwerwiegend. Zudem ist häufig das Risiko für **bösartige Tumoren** erhöht. Welche Erreger besonders gefährlich sind, hängt von der Art des Immundefekts ab:

- Bei **B-Zell-Defekten** bzw. **Antikörpermangelsyndromen** (z. B. IgA-Mangel, Unterernährung) steigt v. a. das Risiko

Abb. 15.28 Ursachen einer Neutropenie.



Die Ursache ist eine gestörte Produktion der Granulozyten im Knochenmark oder ein erhöhter Verbrauch in der Peripherie.

für **bakterielle Infektionen**, z. B. wiederkehrende Atemwegsinfektionen durch Streptokokken oder eine symptomatische Tuberkulose (S.354).

- Bei Störungen der **T-Lymphozyten** ist das Risiko für bösartige Tumoren sowie für Infektionen durch **Pilze**, **Protozoen** und **Viren** erhöht, z. B. schwere Infektionen mit *Candida albicans* (S.956), *Pneumocystis-jirovecii*-Pneumonie (S.349), CMV-Infektionen (S.1221) und ein Herpes zoster (S.1217).
- Störungen der **Phagozytosefunktion** oder ein **Fehlen der Granulozyten** bei Agranulozytose führt v. a. zu Infektionen durch Bakterien und Pilze, z. B. Abszesse, Pneumonie, Endokarditis und Hautnekrosen.

Infektionsprophylaxe bei Immundefekt

- Wichtig ist das Einhalten **hygienischer Maßnahmen**, zum Teil ist eine Umkehrisolation zum Schutz des Patienten indiziert.
- Je nach Schwere des Immundefekts kann eine **antibiotische Prophylaxe** indiziert sein. Bei bestehenden Infektionen muss zügig eine kalkulierte bzw. gezielte **Antibiotikatherapie** eingeleitet werden.
- **Impfungen:** Je nach Immundefekt werden einige Impfungen spezifisch empfohlen. Bei schweren Immundefekten sind Lebendimpfstoffe (S.144) kontraindiziert.
- Bei Patienten mit Neutropenie als Folge einer Chemotherapie können Wachstumsfaktoren (S.656) gegeben werden, um die Neubildung der Leukozyten anzuregen.
- Bei einigen Antikörpermangelsyndromen werden Immunglobuline substituiert.



WISSEN TO GO

Immundefekte: Allgemeines

- **Definition:** Die Immunabwehr ist eingeschränkt, das Risiko für Infektionen und z. T. auch für bösartige Tumoren ist erhöht.
- **angeborene Immundefekte:** am häufigsten IgA-Mangel (milder Verlauf), schwere Formen selten und meistens genetisch bedingt