

Immunthrombozytopenie

Bakkalaureatsarbeit

vorgelegt von

Domenek Christine

(Matrikelnummer 0010807)

an der

Medizinische Universität Graz

Betreuerin:

Dr. Horn Sabine, Klinische Abteilung für Nephrologie und Hämodialyse,

Auenbruggerplatz 26, 8036 Graz

Lehrveranstaltung: Interne

Einreichung: 09.03.2009

Graz, 2009

Ehrenwörtliche Erklärung:

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Bakkalaureatsarbeit selbständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Weiters erkläre ich, dass ich diese Arbeit in gleicher oder ähnlicher Form noch keiner anderen Prüfungsbehörde vorgelegt habe.

Graz, am 09.03.2009

Unterschrift

Inhaltsverzeichnis

Abbildungsverzeichnis

Tabellenverzeichnis

1 EINLEITUNG.....	1
2 DAS BLUT.....	2
2.1 BLUTBESTANDTEILE.....	3
2.1.1 Das Blutplasma.....	3
2.1.2 Die zellulären Bestandteile.....	3
2.2 DIE HÄMOSTASE.....	7
2.3 THROMBOZYTOSE UND ESSENTIELLE THROMBOZYTHÄMIE.....	9
3 THROMBOZYTOPENIE.....	9
3.1 AKUTE IMMUNTHROMBOZYTOPENIE.....	10
3.1.1 Symptome.....	11
3.1.2 Diagnostik.....	13
3.1.3 Therapie und weiteres Vorgehen bei akuter ITP.....	15
3.1.4 Medikamente.....	17
3.2 CHRONISCHE IMMUNTHROMBOZYTOPENIE.....	20
3.2.1 Symptome.....	21
3.2.2 Diagnose.....	22
3.2.3 Therapie, Medikamente und weiteres Vorgehen bei chronischer ITP.....	23
3.2.4 ITP in der Schwangerschaft.....	26
4 FALLBEISPIEL.....	28
5 SCHLUSSWORT.....	34
6 LITERATURVERZEICHNIS.....	35

Abbildungsverzeichnis

ABBILDUNG 1: ERYTHROZYTEN.....	4
ABBILDUNG 2: LEUKOZYTEN.....	5
ABBILDUNG 3: THROMBOZYTEN.....	7
ABBILDUNG 4: PETECHIEN BEI ITP.....	12
ABBILDUNG 5: HÄMATOME BEI ITP.....	12
ABBILDUNG 6: MEGAKARYOZYTEN	14
ABBILDUNG 7: THERAPIEEMPFEHLUNG ITP.....	16
ABBILDUNG 8: BLUTAUSSTRICH BEI ITP.....	21
ABBILDUNG 9: DIAGNOSE DER ITP.....	26

Tabellenverzeichnis

TABELLE 1: SCHWEREGRADE DER ITP.....	13
TABELLE 2: KLASSIFIKATION ITP.....	20
TABELLE 3: STADIEN DER ITP.....	23
TABELLE 4: THROMBOZYTENWERTE VOR INVASIVEN EINGRIFFEN.....	24

1 Einleitung

Die Immunthrombozytopenie oder idiopathische thrombozytopenische Purpura oder Morbus Werlhof ist die häufigste thrombozytopenische Purpura und trotzdem nur wenigen nicht-Betroffenen bekannt. Wie der Name schon sagt handelt es sich dabei um einen Abbau von Thrombozyten aus ungeklärter Ursache, der extreme Formen annehmen kann.

In meiner Arbeit werde ich einen Überblick über die wichtigsten Aspekte dieser Krankheit geben und dabei im Besonderen auf die idiopathische Thrombozytopenie in ihrer akuten und chronischen Form eingehen. Am Anfang werde ich auch das Blut und seine Bestandteile beschreiben, und dabei hauptsächlich die Thrombozyten und die Blutgerinnung berücksichtigen, da diese natürlich durch den Thrombozytenabbau am stärksten betroffen sind.

Am Schluss meiner Bakkalaureatsarbeit werde ich noch das Beispiel eines kleinen Jungen, der an chronischer Immunthrombozytopenie leidet, darstellen, wobei ich zur Wahrung seiner Privatsphäre natürlich seinen Namen und seine Daten geändert habe.

Alle personenbezogenen Bezeichnungen sind geschlechtsneutral zu verstehen.

2 Das Blut

Das Blut ist eine Suspension aus unlöslichen (zelluläre Bestandteile) und löslichen (Blutplasma, Serum) Bestandteilen.

Es macht etwa 6-8% des Körpergewichtes aus, was bei einem erwachsenen Menschen etwa 5 bis 6 Liter sind.

Die Aufgaben des Blutes sind hauptsächlich der Transport von zahlreichen Stoffen, wie Sauerstoff, Kohlendioxid, Nahrungsstoffe, Stoffwechselprodukte, Vitamine, Elektrolyte, etc.

Weiters ist es für die Signalübermittlung mittels Hormonen zuständig, dem Transport von Wärme und der Abwehr körperfremder Stoffe und Mikroorganismen.¹

Blut ist eine Körperflüssigkeit, die mit Hilfe des Herz- Kreislaufsystems durch den Körper gepumpt wird. Das Blut wird vor der Geburt zunächst im Mesenchym, ab dem zweiten Monat in der Leber und ab dem vierten Monat noch zusätzlich in der Milz gebildet. Ab dem fünften Monat beginnt dann auch das Knochenmark mit der Blutbildung, sodass bis zur Geburt die Leber, die Milz und das Knochenmark die blutbildenden Organe sind. Nach der Geburt beschränkt sich die Blutbildung nur noch auf das rote Knochenmark, das beim kleinen Kind noch in allen Knochen, beim Erwachsenen nur noch in den platten Knochen, in den spongiösen Anteilen der Röhrenknochen, in den Wirbeln und in den Rippen vorkommt.²

Transportiert wird das Blut in den Gefäßen, wobei wir hier Arterien, Arteriolen, Kapillaren, Venolen und Venen unterscheiden. Arterien und Arteriolen transportieren das sauerstoffreiche Blut zu den Organen wo dann durch die Kapillaren der Stoff- und Gasaustausch stattfindet. Die Venolen sind den Kapillaren nachgeschaltet und transportieren das sauerstoffarme Blut zu den Venen von wo aus es dann zum Herzen zurückfließt. Vom Herzen wird es über die beiden Lungenarterien in die Lungenflügel gepumpt, wo dann der Gasaustausch stattfindet. Das Kohlendioxid wird ausgeatmet und der eingeatmete Sauerstoff an die roten Blutkörperchen gebunden und über die vier Lungenvenen wieder zum Herzen zurückgeleitet.³

¹ Vgl. Silbernagl, Despopoulos (2007), S. 88

² Vgl. Rosenkranz, Pfeil (1996), S. 61

³ Vgl. Rosenkranz, Pfeil (1996), S. 108

2.1 Blutbestandteile

Das Blut besteht aus zellulären Bestandteilen, dem Hämatokrit, und löslichen Bestandteilen, dem Blutplasma.

2.1.1 Das Blutplasma

Blutplasma lässt sich in zwei Bestandteile aufgliedern. Das Plasma enthält das für die Gerinnung entscheidende Fibrinogen, während das Serum den vom Fibrin befreiten und damit nicht mehr gerinnbaren Teil des Plasmas darstellt.

Blutplasma ist eine wässrige Lösung und macht ungefähr 58% des gesamten Blutvolumens aus. Darin enthalten sind neben Wasser (90%) und kleinmolekularen Substanzen (Elektrolyte, Glukose, Enzyme, Hormone, Harnstoff, Kreatinin, u.a. 2%) verschiedene Eiweiße (8%), die über 100 Proteinkomponenten enthalten. Diese werden hauptsächlich in den Plasmazellen und in den Leberparenchymzellen gebildet. Ihre physiologische Bedeutung besteht in der Aufrechterhaltung des kolloid-osmotischen Druckes und in der Transportfunktion für Lipide, Stoffwechselprodukte, Hormonen u.a. und in der humoralen Immunabwehr. Der Hauptbestandteil der Serumproteine ist das Albumin welches sich für die Aufrechterhaltung des kolloid-osmotischen Druck verantwortlich zeigt. Weitere Fraktionen der Serumproteine sind Alpha-1 Globuline, Alpha-2 Globuline, Betaglobuline sowie Gammaglobuline, welche den überwiegenden Teil der Immunglobuline beinhaltet.⁴

2.1.2 Die zellulären Bestandteile

Die zellulären Bestandteile des Blutes sind die roten Blutkörperchen, die Erythrozyten, die weißen Blutkörperchen, die Leukozyten und die Blutplättchen, die Thrombozyten. Sie machen etwa 42% des Blutvolumens aus. Der überwiegende Teil der Zellen wird von den Erythrozyten gestellt. Sie machen etwa 99% des gesamten Hämatokrit aus. Auf die Thrombozyten entfallen 0,5% und auf die Leukozyten 0,3%.

Die wichtigste Aufgabe der zellulären Bestandteile ist der Transport von Atemgasen, Hormonen und Metaboliten. Weiters schützen sie durch die Gerinnung vor Blutverlust, haben eine Abwehrfunktion und kontrollieren den pH-Wert und den osmotischen Druck.

⁴ Vgl. Hiller u.a., (1994), S. 35ff

Erythrozyten enthalten den roten Blutfarbstoff, das Hämoglobin, der Eisen enthält und Sauerstoff reversibel binden kann. Die Hämoglobinkonzentration schwankt bei Frauen zwischen 120 bis 160 g/l und bei Männern zwischen 140 bis 180 g/l.

Der Erythrozyt (vgl. Abbildung 1) ist eine annähernd runde Scheibe mit einem Durchmesser von 7 - 8µm und einer Dicke von etwa 2 µm. Durch Eindellung der Ober- und Unterseite wird eine Vergrößerung der Oberfläche erreicht. Frauen besitzen etwa 4,2 bis 5,4 Mill/µl Erythrozyten, Männer 4,5 bis 5,5 Mill/µl. Erythrozyten werden im Zuge der Erythropoese im Knochenmark gebildet und haben eine Lebensdauer von etwa 120 Tagen. Danach werden sie in der Milz ausgesondert und zerstört. Die Bruchstücke werden dann noch von den Makrophagen in der Milz, Leber und dem Knochenmark phagozytiert und abgebaut. Das freigewordene Häm wird zu Bilirubin abgebaut, das enthaltene Eisen wird wieder verwendet.⁵

Erythrozyten:

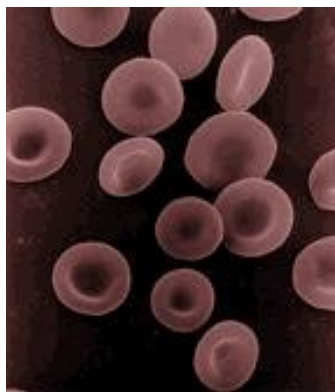


Abbildung 1: Erythrozyten

(Quelle: <http://de.wikipedia.org/wiki/Erythrozyt>, 20.01.2009)

Leukozyten (vgl. Abbildung 2) sind farblose und kernhaltige Zellen. Die Normalzahl eines erwachsenen Menschen beträgt 4000 bis 9000/µl Blut. Leukozyten bewegen sich amöboid und sind dazu in der Lage Gefäßwände zu verlassen und in die Zwischenzellräume einzuwandern, wo sich auch über 50% der Leukozyten aufhalten. Im zirkulierenden Blut befinden sich nur etwa 5% der weißen Blutkörperchen, der Rest verteilt sich auf das lymphatische Gewebe und das Knochenmark. Die Hauptaufgabe der weißen Blutkörperchen

⁵ Vgl. Silbernagl, Despopoulos, (2007) S. 88

besteht in der Abwehr von Fremdkörpern. Hierbei werden zwei verschiedene Arten der Immunabwehr unterschieden, die spezifische und die unspezifische Abwehr.⁶

Erythrozyt, Thrombozyt und Leukozyt im Elektronenmikroskop (v.l.n.r):

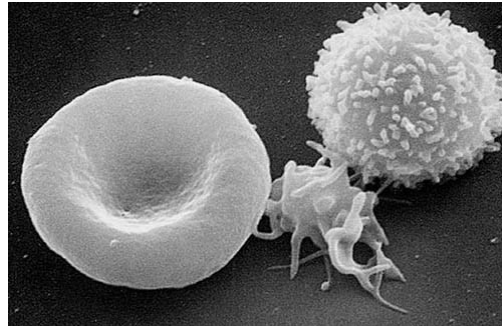


Abbildung 2: Leukozyten

(Quelle: <http://de.wikipedia.org/wiki/Leukozyt>, 20.01.2009)

Die spezifische Abwehr ist das Immunsystem im eigentlichen Sinn. Sie basiert auf immunkompetenten Zellen, zu denen die B-Lymphozyten und die T-Lymphozyten gehören. Das spezielle an diesem Immunsystem ist die Fähigkeit körperfremde Strukturen zu erkennen und mit einer spezifisch angepassten Immunantwort zu reagieren. Die spezifische Immunabwehr wird im Leben erworben und ist für die Ausbildung der Immunität verantwortlich. Die Basismechanismen der spezifischen Abwehr sind die humorale und die zelluläre Abwehr. Unter der humoralen Immunabwehr versteht man die Abwehr von Antigenen im Blutserum. Eine spezifische humorale Immunabwehr liegt vor, wenn differenzierte, im Knochenmark gebildete, B-Lymphozyten sich nach einer Antigenstimulation in Plasmazellen umwandeln. Diese synthetisieren Antikörper, welche mit den Antigenen reagieren und durch bestimmte Mechanismen zur Vernichtung der Fremdkörper führen.

Bei der spezifischen zellulären Immunabwehr differenzieren im Thymus gebildete T-Lymphozyten nach Stimulation mit einem Antigen in Effektorzellen und Gedächtniszellen. T-Lymphozyten erkennen Antigene nicht sofort als fremd, sondern müssen erst durch antigenpräsentierende Zellen wie Makrophagen und B-Lymphozyten darauf aufmerksam gemacht werden. Danach bilden sie die langlebigen Gedächtniszellen, die sich dann bei

⁶ Vgl. Greten u.a., (2001) S. 934

neuerlichem Kontakt mit demselben Antigen daran erinnern. So kann die Immunantwort schneller erfolgen.

Die unspezifische Immunabwehr ist angeboren. Auch sie wird in humorale und zelluläre Abwehr eingeteilt. Die humorale Immunabwehr unterstützt die zelluläre, indem sie Komplementfaktoren ins Gewebe bringt. Diese Komplementfaktoren werden durch Antigene aktiviert. Sie locken Fresszellen an und markieren die Erreger für die Zerstörung durch die Abwehrzellen sodass sie von den endozytierenden Zellen erkannt und vernichtet werden können. Die zelluläre Abwehr wird auch als Phagozytose bezeichnet. Dabei wird der Fremdkörper nachdem er markiert worden ist, in die Zelle eingeschleust und abgebaut.

Zu den unspezifischen Zellen zählen die neutrophilen und die eosinophilen Granulozyten, die so genannten Mikrophagen, und die Makrophagen, welche auch Monozyten genannt werden. Diese Zellarten sind zur Phagozytose befähigt. Weitere unspezifische Zellen sind die basophilen Granulozyten. Diese sind verantwortlich für die Ausbildung von allergischen Symptomen und machen weniger als 1% der Leukozyten aus.⁷

Thrombozyten entstehen im Knochenmark, wo sie von den Megakaryozyten abgeschnürt werden. Dieser Vorgang wird Thrombopoese genannt und durch das Hormon Thrombopoietin unterstützt. Nach der Bildung im Knochenmark verweilen die Thrombozyten bis zu 36 Stunden in der Milz und werden von dort je nach Bedarf freigesetzt. Sie sind mit einem Durchmesser von 2 bis 4 μm die kleinsten zellulären Bestandteile im Blut. Thrombozyten haben keinen Zellkern und sind demnach auch keine Zellen im klassischen Sinn. Deshalb sind sie nur sehr eingeschränkt zur Neusynthese von Proteinen fähig. Die physiologische Lebensdauer der Blutplättchen beträgt etwa sieben Tage, wobei die tägliche Erneuerungsrate etwa 20% der Gesamtthrombozytenzahl ausmacht. Inaktive Thrombozyten sind scheibenartig flach und haben eine durchschnittliche Oberfläche von $8\mu\text{m}^2$.⁸ Die Normwerte liegen bei Frauen zwischen 170.000 bis 360.000/ μl Blut und bei Männern zwischen 180.000 bis 400.000/ μl Blut.

Die Hauptaufgabe der Thrombozyten (vgl. Abbildung 3) ist die Blutgerinnung oder Hämostase. Es gibt zwei verschiedene Arten der Hämostase und es werden auch verschiedene Phasen der Blutgerinnung unterschieden.

⁷ Vgl. Hiller u.a. (1994), S. 29ff

⁸ Vgl. Gawaz,(1999), S. 4

Thrombozyten:

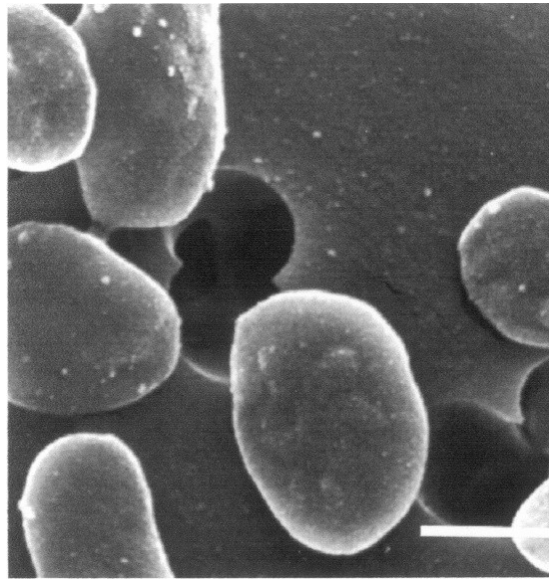


Abbildung 3: Thrombozyten

(Quelle: Universität Heidelberg (idw-online.de/pages/de/image8221)).

2.2 Die Hämostase

Normalerweise zirkuliert das Blut in einem geschlossenen Gefäßsystem, ohne dass es zu Blutaustritt ins umliegende Gewebe kommt. Bei einer traumatischen Einwirkung allerdings, wie einer Schnittwunde, kommt es dazu, dass die Gefäßwand verletzt wird und Blut ins Gewebe austritt. Um den Blutverlust so gering wie möglich zu halten gerinnt das Blut. Dabei spielen Thrombozyten eine entscheidende Rolle. Bei einer Gefäßverletzung kommt es zur Freilegung von subendothelialen Kollagenfasern, an die sich die Thrombozyten im Zuge der so genannten primären Hämostase anheften. Durch diese primäre Adhäsion wird die Thrombozyten-Aktivierung ausgelöst.⁹ Der Thrombozyt verändert seine Form und bildet Ausstülpungen der Plasmamembran, so genannte Pseudopodien. Dabei wird eine Vergrößerung der Oberfläche auf etwa $13\mu\text{m}^2$ erreicht.¹⁰ Die Thrombozyten beginnen dann Stoffe zu sezernieren, die die Adhäsion weiterer Thrombozyten fördern, die eine Vasokonstriktion bewirken, womit der Blutstrom verlangsamt und die Adhäsion erleichtert wird. Die Blutplättchen verhaken sich miteinander mit den von ihnen gebildeten Pseudopodien. Diese Aggregation der Thrombozyten wird von Thrombin gefördert und

⁹ Vgl. Silbernagl, Despopoulos, (2007) S.102

¹⁰ Vgl. Gawaz,(1999), S. 4

stabilisiert, welches bei der Formveränderung auf der Oberfläche exponiert wird und sich mit Fibrinogen verbindet, was dann die Blutplättchen miteinander vernetzt.

Thrombin ist einer der wichtigsten Gerinnungsfaktoren für die sekundäre Hämostase. Seine Vorstufe, das Prothrombin, wird in der Leber gebildet und kontinuierlich ins Blut abgegeben. Es ist ein Enzym, das bei einer Verletzung mit Hilfe von Vitamin K zu Thrombin aktiviert wird und in seiner aktivierten Phase die Möglichkeit hat Fibrinogen in Fibrin umzuwandeln, welches dann die Thrombozyten miteinander vernetzt.¹¹ So entsteht ein roter Thrombus, der den Defekt verschließt. Gleichzeitig bindet sich Plasminogen an das Fibrin. Es kann später in Plasmin umgewandelt werden und stellt so den ersten Schritt zum Abbau des Fibrin, der Fibrinolyse. So kann der Thrombus wieder abgebaut werden und es entsteht ein konstantes Gleichgewicht zwischen Gerinnung und Thrombolyse.

Die Gerinnungsaktivierung funktioniert auf zwei verschiedene Arten: Zum einen gibt es den exogenen Weg (Extrinsic System) und zum anderen den endogenen Weg (Intrinsic System). Der exogene Gerinnungsweg ist der physiologisch wichtigere. Er wird bei einer Verletzung des Gewebes durch die Freisetzung von Gewebosphospholipiden, die ihrerseits den Gerinnungsfaktor VII aktivieren, gestartet. Der Faktor VII wiederum aktiviert zusammen mit Kalzium und Phospholipiden den Faktor X, welcher zusammen mit dem Faktor V, Kalzium und Phospholipiden einen Komplex bildet, der die Umwandlung von Prothrombin zu Thrombin initiiert. Die exogene Gerinnung ist darauf ausgerichtet sehr schnell zu wirken, um einen starken Blutverlust zu verhindern.

Der endogene Gerinnungsweg wird dann aktiviert, wenn eine Schädigung des Gefäßsystems vorliegt, aber keine Einblutung in das umliegende Gewebe stattfindet. Die Wunde beschränkt sich also auf die Gefäßinnenhaut. Dadurch werden wieder verschiedene Gerinnungsfaktoren angeregt, die dann in einer festgelegten Reihenfolge ablaufen und mit der Bildung von Fibrin enden. Das endogene Gerinnungssystem arbeitet langsamer als das exogene, da bei einer derartigen Verletzung kein schwerer Blutverlust zu befürchten ist.¹²

Störungen in der Blutgerinnung sind hauptsächlich auf eine vermehrte oder verminderte Thrombozytenzahl zurückzuführen.

¹¹ Vgl. Hiller (1994), S. 212

¹² Vgl. Braun, Renz-Polster u.a. (2000), S.305 ff

2.3 Thrombozytose und essentielle Thrombozythämie

Bei einer stark vermehrten Thrombozytenzahl im Blut spricht man von einer Thrombozytose. Es gibt zwei verschiedenen Arten: die reaktive Thrombozytose und die essentielle Thrombozythämie. Die reaktive Thrombozytose kann nach einer Splenektomie, nach Malignomen, während oder nach einer zytostatischen Chemotherapie, nach akutem Blutverlust, bei chronischem Eisenmangel und bei chronisch entzündlichen Erkrankungen auftreten.

Die essentielle Thrombozythämie ist eine eigenständige Knochenmarkserkrankung die zu den myeloproliferativen Erkrankungen gezählt wird. Bei ihr werden extreme Erhöhungen der Thrombozytenwerte auf bis zu 5 Millionen/ μl . Es besteht auch ein erhöhtes Leukämierisiko nach mehrjähriger Erkrankung.¹³

3 Thrombozytopenie

Bei einer verminderten Thrombozytenzahl im Blut spricht man von einer Thrombozytopenie. Thrombozytopenien können hereditär bedingt sein oder erworben. Sie entstehen durch Bildungsstörungen, Umsatzstörungen, Verteilungsstörungen und EDTA-Einfluß (Pseudothrombozytopenie).

Die häufigste Ursache bei den Bildungsstörungen der Thrombozyten sind Medikamente. Bei den Verteilungsstörungen ist die Ursache in einer Milzvergrößerung zu suchen. Hier werden 60 bis 70% der Thrombozyten gespeichert, bei einer normalgroßen Milz nur etwa 30%, was dann natürlich zu einer Thrombozytopenie führt.

Die Pseudothrombozytopenie entsteht bei der Blutabnahme im Entnahmeröhrchen und hat somit keinen Krankheitswert. Um die Blutgerinnung zu verhindern wird bei der Blutabnahme der kalziumbindende Komplexbildner EDTA verwendet, der bei 1 bis 2% der Patienten zur Bildung von Plättchenaggregaten und dadurch zu einer Thrombozytopenie führt.¹⁴

Die Immunthrombozytopenie ist ein typisches Beispiel für eine Umsatzstörung der Thrombozyten. Sie ist auf einen Autoimmunmechanismus zurückzuführen, der durch eine verkürzte Lebenszeit der Thrombozyten bedingt ist. Die Thrombozyten sind dabei mit IgG-

¹³ Vgl. Fölsch u.a. (2000), S. 179

¹⁴ Vgl. Fölsch u.a. (2000), S. 192

Auto-Antikörpern besetzt, die sich an plättchenspezifische Glykoproteine binden. Diese werden dann von den Makrophagen in Leber und Milz abgebaut.¹⁵ Die ITP ist auch noch unter den Namen Idiopathische thrombozytopenische Purpura und Morbus Werlhof bekannt. Benannt wurde diese Krankheit nach Paul Gottlieb Werlhof (1699 – 1767) einem deutschen Arzt der 1735 erstmals den Morbus maculosus haemorrhagicus beschrieb. Die Bezeichnung idiopathische (d.h. „ohne erkennbare Ursache“) Thrombozytopenie ist darauf zurückzuführen, dass man selbst nach umfangreichen Untersuchungen bisher nicht alle pathologischen Zusammenhänge zu klären vermochte.

Heute ist die gängige Bezeichnung allerdings Immunthrombozytopenie bzw. ITP.

Die Immunthrombozytopenie beschreibt eine erworbene Thrombozytopenie mit einer Thrombozytenzahl unter 150.000/µl. Nach dem Krankheitsverlauf ist eine Unterscheidung der Immunthrombozytopenie in eine akute und eine chronische Form sinnvoll.

3.1 Akute Immunthrombozytopenie

Die akute ITP tritt bevorzugt im Kindesalter auf, wo der akute Verlauf etwa 90% aller Diagnosen ausmacht, der chronische nur 10%. Sie ist die häufigste hämorrhagische Diathese im Kindesalter. Pro Jahr erkranken etwa 4 von 100.000 Kindern, wobei der Erkrankungsgipfel im Vorschulalter ist. Buben und Mädchen erkranken in etwa gleichem Verhältnis. In ca. 50 bis 80% der Fälle ist in der Vorgeschichte eine Virusinfektion, manchmal auch eine Lebendimpfung, zu beobachten.¹⁶

Als akute ITP wird die Krankheit bezeichnet, wenn sie neu aufgetreten ist, und weniger als sechs Monate dauert. Sie beschreibt einen isolierten Mangel an Blutplättchen mit akuten Blutungssymptomen bei sonst gesunden Kindern. Die Thrombozytenzahl ist unter 150.000/µl. Bei 75% der Kinder normalisiert sich die Thrombozytenzahl innerhalb von sechs Monaten und in 90% aller Fälle innerhalb eines Jahres. Bei den restlichen 10% ist ein Übergang in den chronischen Verlauf zu erwarten.¹⁷

Akute Immunthrombozytopenie ist eine Ausschlussdiagnose. Thrombozytopenien anderer Ursachen, wie akute Infektionen, neonatale Thrombozytopenie, Leukämien, hämolytisch-urämisches Syndrom, hereditäre Thrombozytopenien wie May-Hegglin Anomalie, Bernard-

¹⁵ Vgl. Fölsch u.a. (2000), S. 178

¹⁶ Vgl. Sönnichsen, Apostoloff (1992), S. 267ff

¹⁷ Vgl. <http://www.morbus-werlhof.de/broschueren.0.html>, 20.02.2009

Soulier Syndrom, von Willebrand Syndrom Typ IIB, Wiskott-Aldrich Syndrom, bedingt durch Medikamente, Kollagenosen, EDTA-bedingte Pseudothrombopenie, chronische ITP sind vor der endgültigen Diagnosestellung auszuschließen.¹⁸

Bei der ITP sind die Thrombozyten aus ungeklärter Ursache mit Autoantikörpern besetzt. In einem hohen Prozentsatz sind diese gegen den Glykoprotein-IIb/IIIa- bzw. Ib/IX/V-Komplex gerichtet. Die Thrombozytenrezeptoren sind mit Immunglobulinen versehen, was zu einer vermehrten Fc-Rezeptor-vermittelten Phagozytose der Thrombozyten in der Milz führt. Bei der akuten Immunthrombozytopenie erfolgt diese Besetzung mit Autoantikörpern durch einen viralen Infekt.¹⁹ Die Blutungsneigung bei der akuten ITP entspricht allerdings nicht der herabgesetzten Thrombozytenzahl, da durch den gesteigerten Verbrauch eine Neuproduktion ungewöhnlich großer Thrombozyten erfolgt, die eine, ihrem Volumen entsprechende, gesteigerte Funktion haben.²⁰

3.1.1 Symptome

In der Regel spüren die Patienten nichts von ihrer Krankheit und fühlen sich gesund. Die ersten Symptome sind bei fast alle Kindern Hautblutungen, so genannte Petechien (vgl. Abbildung 4). Das sind flohstichartige bis linsengroße Blutungen an Haut und Schleimhäuten, die am ganzen Körper auftreten können. Besonders häufig allerdings treten sie an stark beanspruchten Stellen, wie am Schienbein oder an den Armen auf. Möglich sind auch kleine Blutbläschen im Mundbereich. Bei den betroffenen Patienten treten auch vermehrt Blutungen beim Zähneputzen am Zahnfleisch oder Nasenbluten auf. Auch Hämatome (vgl. Abbildung 5) entstehen unangemessen schnell und in ungewöhnlicher Größe bei kleineren Stößen.

¹⁸ Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S.1

¹⁹ Vgl. Greten u.a. (2001), S.340

²⁰ Vgl. http://de.wikipedia.org/wiki/Akute_Immun-Thrombozytopenie, 20.02.2009

Petechien:



Abbildung 4: Petechien bei ITP

(Quelle: <http://www.morbus-werlhof.de/>, 20.01.2009)

Hämatome:



Abbildung 5: Hämatome bei ITP

(Quelle: <http://www.itp.de/Immunthrombozytopenie/Symptome.html>, 20.02.2009)

Zur Klassifizierung der ITP wurde unten stehende Einteilung in vier Schweregrade entwickelt. Hierbei ist nicht die Thrombozytenzahl, sondern nur die Blutungsneigung entscheidend. Diese Tabelle stellt auch eine wichtige Grundlage für die Therapieentscheidung dar.

Leicht	Petechien, Hämatome, keine Schleimhautblutungen
Moderat	Blutungen aus der Nase bzw. Zahnfleisch, stoppt spontan auf Druck
Schwer	Anhaltende Schleimhautblutungen, Nasentamponade, Transfusion notwendig
Lebensbedrohlich	Nachgewiesene innere Blutungen (z.B. im Gehirn)

Tabelle 1: Schweregrade der ITP

3.1.2 Diagnostik

Wichtigstes Mittel zur Diagnostik ist natürlich das Blutbild, das von einem Arzt analysiert werden soll, der mit Problemen der pädiatrischen Hämatologie vertraut ist. Bei der akuten Form ist eine extreme Verminderung der Thrombozytenzahl häufig gegeben. Werte unter 5000/ μ l sind keine Seltenheit. Im Blutbild sind häufig eine Eosinophilie und eine Lymphozytose zu beobachten. Außerdem ist die Betrachtung des Blutausstriches auch wichtig zur Bestimmung der Thrombozytengröße und zum Ausschluss anderer Ursachen für die Thrombozytopenie.

Eine Untersuchung des Gerinnungsstatus ist angebracht, um weitere, eventuell gleichzeitig bestehende, Störungen der plasmatischen Gerinnung auszuschließen.²¹

Weiters wird nach den, für die ITP typischen, Antikörper gesucht. Die Beurteilung der Relevanz dieser Tests ist allerdings umstritten, da es selbst bei der Kombination von mehreren Testverfahren, wie dem Plättchenimmunfluoreszenztest (PIFT), dem "Monoclonal Antibody Immobilization of Platelet Antigens (MAIPA)"-Test oder anderen Verfahren, die die Radioimmunpräzipitation, die Western-Blot Technik oder die Durchflusszytometrie benutzen, vorkommt, dass bei 20 bis 40% aller getesteten Patienten keine Antikörper nachgewiesen werden konnten. So kann ein positiver Befund die Diagnose bestätigen, aber auch ein Fehlen der Antikörper schließt sie nicht zwangsläufig aus.²² Auch liegen einige dieser Antikörper auch bei anderen Erkrankungen vor.

Eine Knochenmarkspunktion ist bei einer typischen Anamnese nicht notwendig. Angebracht ist sie nur, wenn sich bei der akuten Immunthrombozytopenie die Thrombozytenzahl nach eingeleiteter Therapie nicht wieder normalisiert, bei Patienten mit atypischen Befunden, wie

²¹ Vgl. Greten u.a. (2001), S 341

²² Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12385/index_ger.html, 18.02.2009

z. B. Organvergrößerung, Lymphknotenschwellung oder Gelenkschmerzen, bei Patienten, die über 60 Jahre alt sind, bei Zweifeln an der Diagnose ITP und vor einer Splenektomie.

Man kann auch mit Hilfe einer Punktion eine Leukämie auszuschließen.²³

Bei der Punktion findet man dann im Falle von ITP eine leicht erhöhte Zahl von jungen Megakaryozyten (vgl. Abbildung 6), die nur einen einzelnen oder wenig gelappten Kern besitzen.

Junge Megakaryozyten:

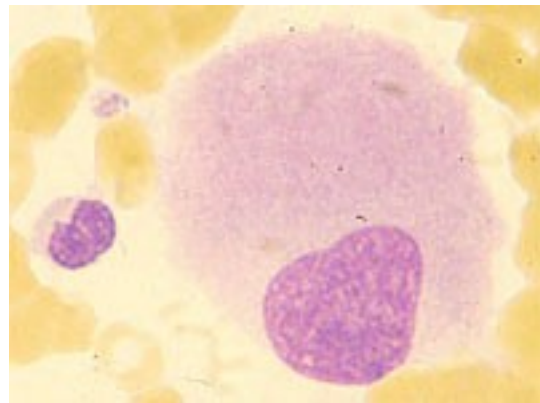
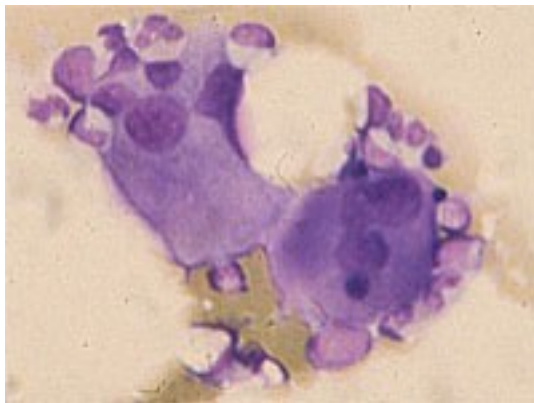


Abbildung 6: Megakaryozyten

(Quelle: <http://www.onkodin.de/>, 20.02.2009)

Wichtig für die Diagnosestellung ist auch eine genaue Anamnese mit Bekanntgabe aller regelmäßig eingenommenen Medikamente, da einige von ihnen als Nebenwirkung eine Verminderung der Thrombozytenzahl aufweisen können.²⁴

Zusammenfassend kann also gesagt werden, dass, um die Diagnose ITP stellen zu können, das Kind vorher gesund sein muss, keine Grunderkrankung, die zur Thrombozytopenie führt, vorliegen darf und oftmals ein viraler Infekt bzw. eine Lebendimpfung wenige Wochen vor den ersten Krankheitszeichen aufgetreten sein kann. Bei der klinischen Untersuchung sind so gut wie immer Petechien und Hämatome zu finden. Oftmals treten auch

²³Vgl. Greten u.a. (2001), S 341

²⁴ Vgl. <http://www.morbus-werlhof.de/broschueren.0.html>, 21.01.2009

Schleimhautblutungen, v.a. im Bereich des Zahnfleisches oder Nasenbluten auf. Im Laborbefund ist eine isolierte Thrombopenie nachzuweisen.

3.1.3 Therapie und weiteres Vorgehen bei akuter ITP

Eine akute Immunthrombozytopenie limitiert sich häufig spontan und braucht deshalb nicht behandelt zu werden. Wenn allerdings Blutungen oder deutliche Blutungssymptome auftreten, dann muss auch die akute ITP medikamentös behandelt werden.

Grundsätzlich ist das Prinzip der Behandlung von ITP, Blutungen zu kurieren und nicht die Thrombozytenzahl. Die Zahl der Thrombozyten schwankt häufig, deshalb ist eine allzu häufige Laborkontrolle des Blutbildes mit Thrombozytenzählung meist nicht sinnvoll.

Grundsätzlich bestimmt also das klinische Bild das weitere Vorgehen, wie in Abbildung 7 dargestellt. Da die akute Immunthrombozytopenie vor allem Kinder betrifft, ist eine genaue Besprechung mit den Eltern unerlässlich. Es muss erklärt werden, was genau eine ITP ist, dass schwere Blutungen sehr selten sind und vor allem auch, dass viele Kinder eine spontane Remission erreichen. Weiters sollte ihnen klar gemacht werden, dass eventuell auftretende Schleimhautblutungen mehr Aussagekraft haben, als die Thrombozytenzahl. Auch sollten sie über Einschränkungen bei der Lebensführung informiert werden, so müssen z.B. Sportarten oder Tätigkeiten vermieden werden, die zu Schädelverletzungen führen könnten. Auch müssen sie darüber informiert werden, dass ITP-Patienten einen Notfallausweis mit sich führen sollten in dem die Krankheit vermerkt ist.²⁵

²⁵ Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S.3

	Thrombozytenzahl (/µl)		
	< 20.000	20.000-30.000	30.000-50.000
Keine Blutungsneigung	●	●	●
Geringe Blutungsneigung (z.B. nur Petechien)	●	●	●
Schleimhautblutungen (Mund, Nase, vaginal)	●	●	●
schwere, lebensbedrohliche Blutungen	●	●	●

● Therapie meist nicht notwendig ● Therapie notwendig

Abbildung 7: Therapieempfehlung ITP

(Quelle: www.itp-information.de, 20.01.2009)

Bei der Therapie gehen die Meinungen teilweise auseinander. Die American Society of Hematology regt eine Behandlung der Thrombozytenzahl an. In ihrer Leitlinie wird die Einleitung der medikamentösen Therapie bei akuter Immunthrombozytopenie beim Absinken der Thrombozytenzahl unter 50.000/µl mit deutlicher Blutungsneigung, bei einer Thrombozytenzahl unter 30.000/µl mit leichten Blutungen oder bei einer Thrombozytenzahl unter 20.000/µl auch ohne Blutungszeichen empfohlen.²⁶

Im europäischen Raum wiederum neigt man dazu bei der akuten ITP nur dann medikamentös einzugreifen, wenn Blutungen bestehen. Es gibt keinen Hinweis darauf, dass eine medikamentöse Therapie einem Patienten, der keine Blutungen hat, einen Vorteil bringt.

Bei Kindern achtet man besonders auf die Möglichkeit einer intrakraniellen Blutung, die glücklicherweise nur sehr selten (unter 0,1%) auftritt. Es gibt allerdings keine Beweise dafür,

²⁶ Vgl. <http://www.itp-information.de/>, 10.02.2009

dass eine vorbeugende medikamentöse Therapie diese zerebralen Blutungen verhindert. Sie sind auch bei Kindern die behandelt wurden, aufgetreten.²⁷

3.1.4 Medikamente

Die zwei am häufigsten eingesetzten Medikamente sind Glucocorticoide und Immunglobuline.

Glucocorticoide werden Cortison oder auch Steroide genannt. Die Präparate aus diesen Hormongruppen werden unter verschiedenen Namen, wie Prednison, Prednisolon, Prednyliden, Dexamethason, Betamethason etc., gehandelt. Sie unterscheiden sich in ihrer Wirkungsdauer und werden je nach Krankheitsbild eingesetzt.

Cortison ist die inaktivierte Form des Cortisol. Cortisol ist ein Steroidhormon, das viele lebensnotwendige Abläufe im Körper reguliert. Es wird in Nebennierenrinde hergestellt und hauptsächlich in der Leber abgebaut und besteht aus Cholesterin.²⁸

Cortisol hat ein breites Wirkspektrum und ist für den Menschen lebensnotwendig. Eine der wichtigsten Aufgaben des Cortisol ist die Regulierung des Stresshaushaltes. Über einen komplizierten Regelkreis zwischen Nebennierenrinde, Hypophyse und Hypothalamus findet in Stresssituationen sofort ein Informations- und Steuerungsprozess statt.

Die Konzentration von Cortisol unterliegt, je nach Tageszeit, gewissen Schwankungen. In der Früh ist sie am höchsten und nimmt dann im Laufe des Tages immer weiter ab, bis sie um Mitternacht ihr Minimum erreicht hat. Diese Schwankungen sind bei der Gabe von Glucocorticoiden zu berücksichtigen.²⁹

Glucocorticoide wirken gefäßabdichtend und führen durch eine Blockade des Monozyten-Phagozyten-Systems zu einem Anstieg der Thrombozyten. Die gängigen Dosierungen betragen zwischen 0,25 – 4mg/kg Körpergewicht bei Prednison bzw. Prednisolon und 30mg/kg Körpergewicht bei Methylprednisolon intravenös über etwa 30 Minuten.³⁰

²⁷ Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S.3

²⁸ Vgl. Silbernagl, Despopoulos (2006), S. 296ff

²⁹ Vgl. <http://de.wikipedia.org/wiki/Cortisol>, 10.02.2009

³⁰ Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S.3

Nebenwirkungen sind bei der Gabe von Glucocorticoiden natürlich auch möglich. Da bei, vor allem einer länger andauernden, Verabreichung von Cortison die Nebennierenrinde ständig die Information bekommt, dass genug Cortison im Körper ist, besteht die Möglichkeit, dass sie inaktiv wird oder sogar schrumpft. Das hat während der Behandlung keinen nennenswerten Effekt auf den Patienten, kann jedoch beim plötzlichen Absetzen des Medikamentes in Stresssituationen zu Problemen führen, da die Nebennierenrinde dann nicht sofort wieder genug Cortison produzieren kann. Deshalb ist ein Absetzen oder eine Verringerung der Dosis des Glucocorticoidpräparates nur nach Absprache mit einem Arzt durchzuführen.

Eine weitere Nebenwirkung solcher Präparate ist ein dauerhafter Cortisonüberschuss im Körper. Dieses Syndrom wird als Morbus Cushing bezeichnet und äußert sich durch ein rundes Mondgesicht, typische Fettverteilung (dünne Arme und Beine, dicker Rumpf mit „Büffelnacken“), Gewichtszunahme, verringerte Muskelmasse und Osteoporose, arterielle Hypertonie, Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels (erhöhter Durst und häufiges Wasserlassen), Impotenz und bei Kindern durch eine Kombination aus Wachstumsstörungen und Fettleibigkeit.³¹

Bei einigen Patienten kommt es auch zu Stimmungsschwankungen in Form von Depressionen und Nervosität. Auch kann die Gabe von Glucocorticoiden zu einer vermehrten Körperbehaarung und Hautveränderungen, wie beispielsweise Akne, führen.

Allerdings verschwinden die meisten dieser Nebenwirkungen nach Beendigung der Therapie wieder.

Die zweite häufig angewandte Methode der Medikation ist die Gabe von Immunglobulinen.

Immunglobuline werden aus menschlichem Plasma gewonnen und intravenös verabreicht. Die Dosierungsempfehlungen sind unterschiedlich. Zum einen wird eine intravenöse Gabe von 0,8g/kg Körpergewicht einmalig, aber auch niedrigere Dosierungen wie 0,4g/kg an zwei Tagen angeführt³² aber auch die Gabe von 0,4g/kg Körpergewicht pro Tag über vier Tage wird empfohlen.³³ Diese Entscheidung muss letztlich der behandelnde Arzt treffen.

Immunglobuline unterstützen die körpereigenen Abwehrzellen indem sie in den Abbaumechanismus der mit den Abwehrzellen beladenen Thrombozyten eingreifen und

³¹ Vgl. http://de.wikipedia.org/wiki/Morbus_Cushing, 10.02.2009

³² Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S.3

³³ Vgl. Greten (2001), S. 341

dadurch den Abbau verhindern. Somit können sie den Anstieg der Thrombozyten beschleunigen.

Gelegentlich treten als Nebenwirkungen der Immunglobulingabe Kopfschmerzen, Übelkeit und Fieber auf. Seltener wird eine Verschlechterung der Nierenfunktion bis hin zum akuten Nierenversagen beobachtet. In ganz wenigen Fällen kann auch eine aseptische Meningitis auftreten, die sich aber, wie auch die Verschlechterung der Nierenfunktion, nach Beendigung der Therapie wieder zurückbildet.³⁴

Eine weitere Möglichkeit der Behandlung ist die Gabe von Anti-D-Immunglobulin intravenös, die allerdings nur bei Patienten in Frage kommt, deren Rhesusfaktor positiv ist.

Die Dosierung hierbei beträgt 40 bis 50 µg/kg Körpergewicht. Sie leitet bei betroffenen Personen eine meist eher leicht verlaufende Hämolyse ein, die, vermutlich durch den gesteigerten Abbau der Erythrozyten, zu einer Verminderung des Thrombozytenabbaus und somit zum Anstieg derselben führt. Allerdings ist es bei einigen Kindern nach der intravenösen Gabe von Anti-D-Immunglobulinen zu Nierenversagen gekommen.

In Notfallsituationen sinnvoll ist die Gabe von Thrombozytenkonzentraten in Verbindung mit Glucocorticoiden und Immunglobulinen. Thrombozytenkonzentrate sind Blutprodukte die intakte Thrombozyten enthalten und dem Betroffenen transfundiert werden. Durch die damit gesteigerte Menge an Thrombozyten im Blut kann die Hämostase stattfinden.³⁵

Das empfohlene Vorgehen bei der Medikation ist abhängig vom Schweregrad der Erkrankung. Je nach Blutungsneigung gibt es eine Empfehlung zur Behandlung. Dazu herangezogen wird die bereits oben beschriebene Klassifikation (vgl. Tabelle 2):

Leicht	Keine medikamentöse Therapie, Aufklären und Abwarten
Moderat	Bei Schleimhautblutungen, die den Patienten beeinträchtigen, wird Prednison für drei bis vier Tage empfohlen
Schwer	Bei anhaltenden Schleimhautblutungen werden Corticoide über mehrere Tage bzw. intravenös Immunglobuline verabreicht

³⁴ Vgl. <http://www.morbus-werlhof.de/broschueren.0.html>, 10.02.2009

³⁵ Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S.4

Lebensbedrohliche Blutungen	Intravenös Immunglobuline, Methylprednisolon, Thrombozytenkonzentrate und eventuell, bei intrakraniellen Blutungen, eine Craniotomie
-----------------------------	--

Tabelle 2: Klassifikation ITP

3.2 Chronische Immunthrombozytopenie

Bei einer Dauer von mehr als sechs Monaten nach der Diagnosestellung ITP spricht man von einer chronischen ITP. Auszuschließen sind wiederum Thrombozytopenien anderer Ursachen, wie durch Medikamente, Knochenmark-Dysfunktion oder anderen Grundkrankheiten.

Akute ITP bei Kindern geht relativ selten in eine chronische Form über. Nach sechs Monaten haben noch 10 bis 20% und nach 12 Monaten noch 5 bis 10% eine Thrombozytopenie. Weitere Remissionen sind auch nach Jahren noch möglich. Auch haben die meisten Kinder mit chronischer Immunthrombozytopenie einen relativ leichten Verlauf und bedürfen weder einer Medikation noch häufiger Blutkontrollen.³⁶

Vorwiegend tritt diese Erkrankung allerdings bei Erwachsenen auf. Frauen sind dreimal häufiger betroffen als Männer. Die meisten Neuerkrankungen treten im Alter zwischen 25 und 50 auf, Kaukasier sind öfter betroffen als farbige Menschen. Die Häufung bei Frauen ist erst bei Erwachsenen zu beobachten, bei Kindern tritt ITP gleich häufig bei Mädchen und Buben auf. Bei der chronischen Immunthrombozytopenie gibt es zwei verschiedenen Verlaufsformen. Zum einen die intermittierende Form, bei der es Perioden mit geringerer und stärkerer Blutungsneigung gibt und zum anderen die kontinuierliche Form, bei der eine dauernd gesteigerte Blutungsneigung besteht.³⁷

ITP ist die häufigste aller thrombozytopenischen Purpuraerkrankungen. Die Ursache der verringerten Thrombozytenzahl ist, wie bei der akuten ITP, im gesteigerten Abbau der Blutplättchen in der Milz aufgrund von Autoantikörpern zu finden. Bei den Patienten findet man Antikörper auf den Glykoproteinrezeptoren Ib (von-Willebrand-Faktor-Rezeptor, Thrombin-Rezeptor) und Iib/IIIa (Rezeptor für Fibrinogen, von-Willebrand-Faktor u.a.), seltener sind die Glykoproteinrezeptoren Ia/IIa (Kollagen-Rezeptor), IV (Kollagen-Rezeptor) und V (Teil des Glykoprotein Ib-V-IX-Komplexes, von-Willebrand-Faktor-Rezeptor)

³⁶ Vgl. Dickerhoff, Eberl (2006), S 5

³⁷ Vgl. Begemann (1999), S. 444

betroffen. Der Großteil der Thrombozyten-Autoantikörper, nämlich etwa 70%, gehört der IgG-Klasse an, etwa 25% gehören zur IgM-Klasse und in ca. 5% der Fälle sind es IgA-Antikörper. Bei der Verlaufsform spielt die Art der Antikörper allerdings keine Rolle.

Die Thrombozytenantikörper führen bei manchen Patienten auch zusätzlich zum gesteigerten Abbau in der Milz, zu einer Inhibition der Reifung der Thrombozyten in den Megakaryozyten und haben somit eine hemmende Wirkung auf die Thrombopoese im Knochenmark.³⁸

Blutausstrich bei idiopathischer Thrombozytopenie mit einem großen Thrombozyten (Pfeil)

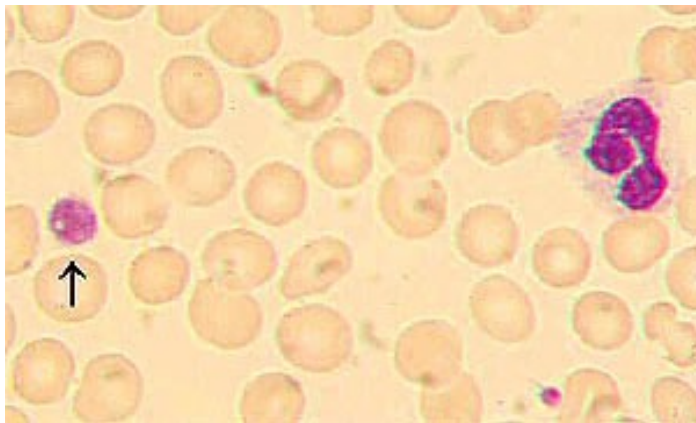


Abbildung 8: Blutausstrich bei ITP

(Quelle: <http://www.onkodin.de/>, 20.02.2009)

3.2.1 Symptome

Der Beginn der chronischen ITP ist meist schleichend. Die Symptome treten bei der akuten Verlaufsform meist zeitgleich und stark auf, bei der chronischen eher oligosymptomatisch. Oftmals wurde auch schon lange vor der Diagnosestellung vom Patienten selbst eine erhöhte Neigung zu Blutungen, wie Zahnfleisch- oder Nasenbluten, oder Hämatomen festgestellt. Die Diagnose ist dann häufig ein Zufallsbefund, besonders wenn die Immunthrombozytopenie nicht besonders stark ausgeprägt ist.

Charakteristisch ist, wie auch bei der akuten ITP, das Auftreten von Petechien. Bei Frauen treten häufig verlängerte Monatsblutungen und Metrorrhagien auf. Seltener treten bei der chronischen Verlaufsform Blutungen im Bereich der Augen und des Zentralnervensystems auf, sowie manchmal auch lebensbedrohliche Lungenblutungen.³⁹

Ein weiteres Symptom ist die Vergrößerung der Milz, die in vielen Fällen auch tastbar ist.

³⁸ Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12332/index_ger.html, 17.02.2009

³⁹ Vgl. Begemann (1999), S. 444

Bei der chronischen ITP sollte auch in weiterer Folge eine Tumorsuche mit Hilfe von den, dem Patientenalter angepassten, Krebsvorsorgemaßnahmen durchgeführt werden, da in etwa 5% der Fälle eine Malignomerkrankung festgestellt wird.⁴⁰

3.2.2 Diagnose

Das Diagnoseverfahren der chronischen ITP ist dasselbe wie bei der akuten Form.

Es beruht auf einer gründlichen Anamnese, einem körperlichen Untersuchungsbefund und dem Blutaussstrich, wobei auch hier auffällt, dass einige Thrombozyten im Vergleich zu den anderen vergrößert sind. Die Erythrozyten und Leukozyten sollten keine Veränderungen zeigen.

Die Klassifizierung bei der chronischen Immunthrombozytopenie besteht aus drei Stadien und ist in Tabelle 3 zusammengefasst:

Leicht	Ca. 90% der Betroffenen, Petechien, Hämatome, manchmal leichte Schleimhautblutungen
Schwer	Ca. 10% der patienten, fast ständig beeinträchtigende Blutungsneigungen
Lebensbedrohlich	Lebensbedrohliche Blutungen

Tabelle 3: Stadien der ITP

3.2.3 Therapie, Medikamente und weiteres Vorgehen bei chronischer ITP

Die Therapie der chronischen ITP kann, besonders bei Kindern, schwerer sein als die Therapie der akuten Form, da sie sich über Jahre hinziehen kann. Auch hier gilt, dass nicht nur die Zahl der Thrombozyten, sondern vorrangig das klinische Bild in die Therapieentscheidung miteinbezogen werden soll. Eine kausale Therapie ist auch hier nicht möglich, deshalb tritt die symptomatische Behandlung in den Vordergrund.

⁴⁰ Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12332/index_ger.html, 17.02.2009

Die American Society of Hematology gibt die Empfehlung einer Therapieeinleitung

- bei einer Thrombozytenzahl $<50.000/\mu\text{l}$ mit deutlicher Blutungsneigung,
- bei einer Thrombozytenzahl $<30.000/\mu\text{l}$ mit leichten Blutungen oder
- bei einer Thrombozytenzahl $<20.000/\mu\text{l}$ auch ohne Blutungszeichen.⁴¹

Allerdings ist es fraglich, ob diese Empfehlungen vorbehaltlos auf Europa übertragen werden können, da hier, besonders wenn keine Blutungen bestehen, auch keine medikamentöse Therapie veranlasst wird.

Wenn aber ein chirurgischer Eingriff geplant ist, sollte vorher versucht werden die Zahl der Blutplättchen auf ein bestimmtes Mindestmaß anzuheben. Folgende Empfehlungen werden hierbei gegeben⁴²:

Eingriff	Thrombozytenzahl
Lumbalpunktion/Epiduralpunktion	$>50.000/\mu\text{l}$
Andere Organpunktion und Abdomenoperation	$>50.000/\mu\text{l}$
Operation am Auge oder ZNS	$>80.000/\mu\text{l}$

Tabelle 4: Thrombozytenwerte vor invasiven Eingriffen

Es gibt neben den schon bei der akuten Form erwähnten Standardmedikamenten, experimentelle Therapiemöglichkeiten, deren Wirksamkeit aber noch nicht ausreichend erforscht worden ist. Dazu gehört das Medikament Rituximab. Dieses wurde ursprünglich zur Behandlung von Lymphdrüsenkrebs entwickelt. Es enthält gentechnisch hergestellte Antikörper, die das Krebsgewebe bekämpfen sollen. Bei einigen Patienten mit ITP ließ sich nach der Behandlung mit Rituximab ein Anstieg der Blutplättchen nachweisen.

Eine weitere noch nicht ausreichend erforschte Therapiemöglichkeit ist die erst seit kurzem mögliche Gabe von Faktor VIIa, einem wichtigen Baustein der Hämostase. Faktor VIIa wird

⁴¹ Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12431/e12435/index_ge.html, 22.02.2009

⁴² Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12431/e12435/index_ge.html, 22.02.2009

als Infusion bei lebensbedrohlichen Blutungen verabreicht und soll die Blutung stabilisieren bzw. die Blutungsneigung verhindern.

Die Immunapharese ist eine weitere Form der experimentellen Therapie. Sie wird bei Patienten angewandt, bei denen alle anderen Therapieversuche fehlgeschlagen haben. Allerdings ist ihr langfristiger Nutzen noch nicht ausreichend belegt.

Bei der Immunapharese handelt es sich um eine, der Dialyse ähnlichen, Blutwäsche, bei der die für ITP typischen Antikörper aus dem Blut „heraus gewaschen“ werden und das so gereinigte Blut wird dem Körper wieder zugeführt.⁴³

Schließlich gibt es noch die Möglichkeit der Behandlung mit Antifibrinolytika, die aber aufgrund der möglichen Komplikationen und Nebenwirkungen nur von einem erfahrenen Arzt erfolgen soll. Antifibrinolytika haben eine kurze blutstillende Wirkung bei kleinen Blutungsquellen und werden deshalb zur Behandlung von kleineren Blutungen z.B. im Mund- und Nasenbereich eingesetzt.

Die drastischste und auch letztmögliche Methode der Behandlung der chronischen ITP ist die Splenektomie. Dabei wird die Milz des betroffenen Patienten entfernt, um den übermäßigen Abbau der Thrombozyten zu verhindern.

Die American Society of Hematology hat eine Empfehlung zur Behandlung bei chronischer ITP publiziert, die nach folgenden Kriterien zur Splenektomie rät:

- Bei erwachsenen Patienten mit chronischer ITP, die nach 6 Wochen Erstbehandlung unter 10.000/ μ l Thrombozyten bleiben oder nach 3 Monaten nicht 30.000/ μ l erreichen.
- Bei Kindern empfehlen die amerikanischen Leitlinien etwas länger, nämlich 12 Monate zu warten, bevor über die Splenektomie entschieden wird.
- Operiert wird nach diesen Empfehlungen auch, wenn die Patienten unter den genannten Grenzwerten liegen und keine Blutungsneigung haben.⁴⁴

⁴³ Vgl. Berger u.a. (2006), S. 390

⁴⁴ Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12431/e12519/index_ges.html, 22.02.2009

In Europa ist die Splenektomie eher ein Mittel letzter Wahl und wird nur noch in Ausnahmefällen, vor allem bei Patienten die unter schweren und anhaltenden Blutungen leiden und therapieresistent sind, durchgeführt. Besonders bei Kindern wird eher zugewartet vor allem wenn keine oder nur eine geringe Blutungsneigung besteht, selbst wenn die Thrombozytenwerte unter 10.000/ μ l sinken.⁴⁵

Der Nachteil dieser Behandlung ist dass sie, wie alle operativen Eingriffe, teilweise große Risiken birgt. Zum einen beinhalten schon die Operation selbst, sowie die Anästhesie Risiken, zum anderen kann es nach der Operation zu schweren Infektionen kommen, die in seltenen Fällen sogar tödlich enden können. Weiters leitet die Operation ein fortdauerndes Infektrisiko ein, da die Milz u.a. auch ein Filterorgan für Keime und Krankheitserreger ist. So braucht jeder Mensch ohne Milz umfangreiche Impfungen, da bereits kleinere Infekte einen schweren Verlauf nehmen können.⁴⁶

Außerdem kommt es bei bis zu einem Drittel der operierten Erwachsenen und auch einigen Kindern zu Rückfällen, die einer erneuten Therapie bedürfen. In etwa 12% der Fälle taucht eine akzessorische Milz auf, die zum Therapieversagen führt.⁴⁷

⁴⁵ Vgl. Braun, Renz-Polster (1999), S. 314ff

⁴⁶ Vgl. Begemann (1999), S. 447

⁴⁷ Vgl. http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12431/e12519/index_ger.html, 22.02.2009

Auch zu den unterschiedlichen Therapiemöglichkeiten gibt die American Society of Hematology Empfehlungen ab. Diese sind in folgender Graphik zusammengefasst:

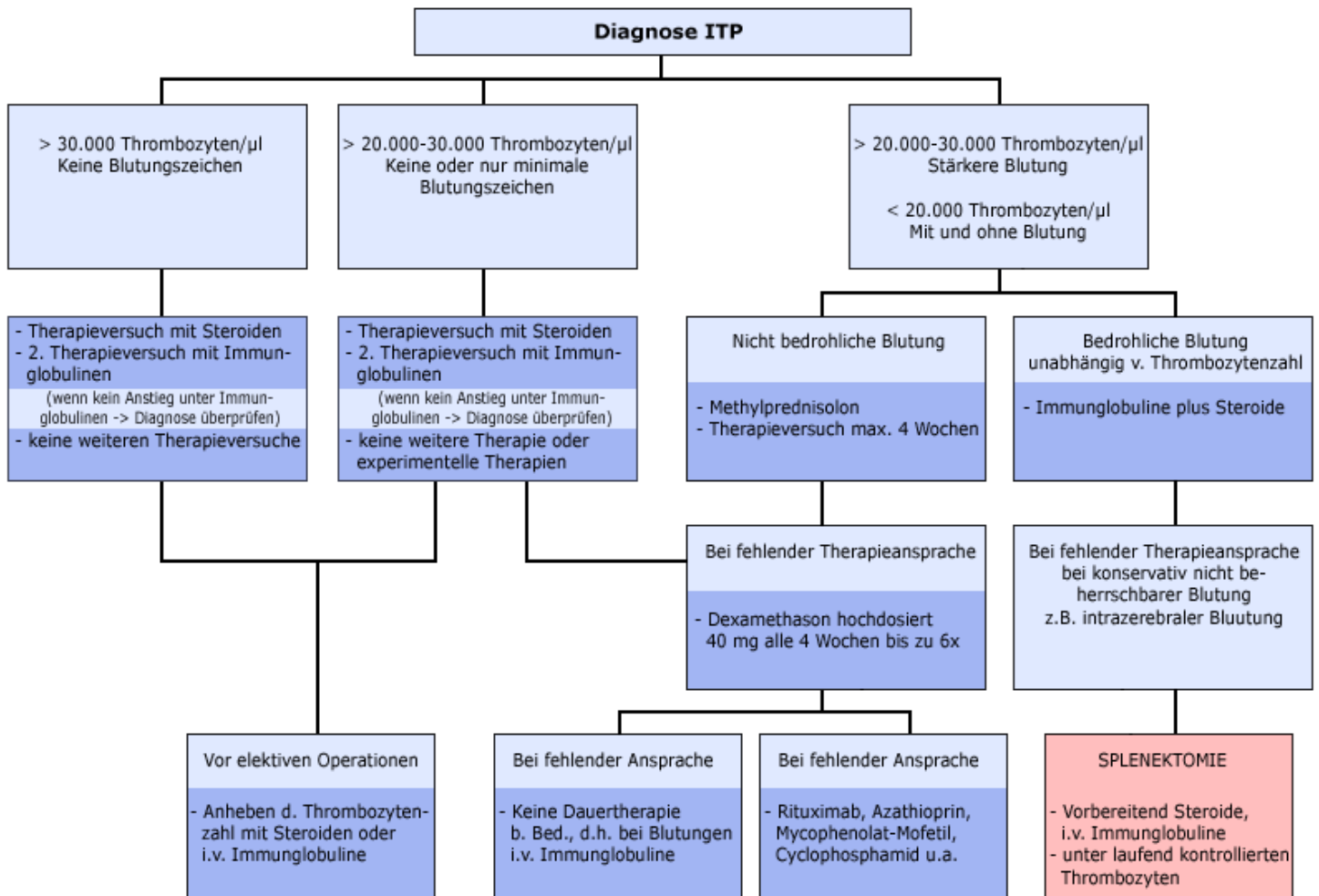


Abbildung 9: Diagnose der ITP

(Quelle: http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12431/e12432/index_ger.html, 20.02.2009)

3.2.4 ITP in der Schwangerschaft

Da vor allem Frauen im gebärfähigen Alter von der chronischen Immunthrombozytopenie betroffen sind, stellt sich die Frage nach eventuellen Problemen in der Schwangerschaft.

Prinzipiell sollte eine schwangere Frau, die an ITP leidet immer in Betreuung eines Fachhämatologen in Kooperation mit einem Gynäkologen stehen.

Grundsätzlich spricht bei einer relativ stabilen Thrombozytenzahl von über 50.000/ μ l nichts gegen eine Schwangerschaft. Generell sollten allerdings regelmäßige Kontrollen der Thrombozytenwerte erfolgen um gegebenenfalls eine Therapie rechtzeitig einleiten zu können. Bei Werten unter 10.000/ μ l wird im Allgemeinen von einer Schwangerschaft abgeraten.

Bei Werten zwischen 30.000 und 50.000/ μ l im ersten oder zweiten Schwangerschaftsdrittel sollte noch nicht behandelt werden. Eine Behandlung ist erst dann angezeigt, wenn die Thrombozytenwerte unter 10.000/ μ l fallen, bzw. wenn sie im zweiten und dritten Drittel unter 30.000/ μ l liegt oder wenn Blutungen auftreten.

Wichtig für die Entbindung ist, dass bei Thrombozytenzahlen unter 50.000/ μ l eher ein Kaiserschnitt angeraten wird. Es kann gegebenenfalls versucht werden die Zahl der Blutplättchen durch die Gabe von Immunglobulinen zu Beginn der Wehen möglichst schnell zu erhöhen, um auf die geforderten Werte zu kommen.

Während der Schwangerschaft unterscheidet sich die Behandlung von zu niedrigen Thrombozytenwerten nicht sehr von der vor der Schwangerschaft. Das Mittel der ersten Wahl sollte, wegen der Gefahr von Gestationsdiabetes, Immunglobulin sein.

Da Steroide in der Plazenta abgebaut werden und so das Kind nicht oder nur in geringen Mengen erreichen, ist auch gegen eine Gabe von diesen Medikamenten in der Schwangerschaft nichts einzuwenden. Bei Frauen bei denen die Zahl der Blutplättchen unter 10.000/ μ l gefallen ist oder Nasenbluten oder andere Schleimhautblutungen vorliegen, wäre eine prophylaktische Thrombozytentransfusion angebracht.⁴⁸

ITP ist nicht vererbbar, allerdings besteht die Gefahr, dass die Antikörper der Mutter während der Schwangerschaft auch auf das neugeborene Baby übergegangen sind, und es somit während der Geburt und bis zu eine Woche danach noch niedrige Thrombozytenwerte hat. In den meisten Fällen brauchen diese Werte nur überwacht zu werden. Wenn allerdings sehr niedrige Thrombozytenzahlen festgestellt werden oder Blutungen auftreten, dann kann mit Immunglobulinen und Steroiden behandelt werden.

Bei einer einmal normalisierten Thrombozytenzahl sind normalerweise keine neuerlichen Rückfälle zu erwarten.⁴⁹

⁴⁸ Vgl. Greten u.a. (2001), S. 341ff

⁴⁹ Vgl. <http://www.uniklinikum-giessen.de/med4/ITPschwanger.html>, 22.02.2009

4 Fallbeispiel

Stefan M. ist mittlerweile fast sechs Jahre alt und war immer gesund. Allerdings wurde schon bei einem nachträglich angeforderten Blutbild, das im Alter von acht Monaten erstellt worden war, ein stark abweichender Thrombozytenwert von 10.000/ μl festgestellt, der aber nicht beachtet worden war.

Das erste Mal war er im September 2005 wegen einer allergischen Reaktion auf einen Bienenstich für einen Tag stationär im Krankenhaus. Im Zuge dessen wurde auch ein Blutbild erstellt, das auch damals zeigte, dass seine Thrombozytenwerte mit 86.000/ μl weit unter der Norm lagen. Zu diesem Zeitpunkt wurde diesem Wert allerdings keine Beachtung geschenkt und er wurde aufgrund der allergischen Reaktion mit Corticosteroiden und Antihistaminika behandelt und mit der Empfehlung entlassen, sich einem Allergietest zu unterziehen.

Im November 2005 wurde er noch einmal wegen der Abklärung der allergischen Reaktion im Krankenhaus vorstellig. Auch diesmal wurde ein Blutbild erstellt, welches auch hier eine stark verringerte Thrombozytenzahl von 65.000/ μl aufwies. Allerdings wurde auch zu diesem Zeitpunkt kein Augenmerk auf den viel zu niedrigen Wert gelegt.

Im Juni 2008 schließlich wurde Stefan, nachdem seine Mutter am ganzen Körper Hautblutungen bemerkt hat, mit der Rettung ins Krankenhaus eingeliefert, wo dann schließlich die idiopathische Thrombozytopenie diagnostiziert wurde. Der status praesens zeigte keine Auffälligkeiten bei den Schleimhäuten oder den Organen. Stefan war, abgesehen von den Thrombozytenwerten, gesund. Die Thrombozytenzahl lag am Aufnahmetag bei 9000/ μl . An seinem zweiten stationären Tag zeigte eine Blutbildanalyse einen Tiefstwert der Thrombozyten von 6000/ μl und es wurde eine „wait and see“ Strategie beschlossen. Die Petechien zeigten sich rückläufig, es traten keine neuen Hämatome auf und die Thrombozytenzahl stieg kontinuierlich bis auf 30.000/ μl am dritten Tag seines Krankenhausaufenthaltes. Er wurde mit der Auflage zu engmaschigen Blutbildkontrollen am dritten Tag entlassen. Mit der Mutter wurde besprochen, dass, bei einem neuerlichen Auftreten von Petechien, ein weiterer stationärer Aufenthalt notwendig werden würde.

Die Thrombozytenzahl schwankte im weiteren Verlauf sehr stark. Mitte Juni stiegen die Werte plötzlich auf 158.000/ μl und es wurde auf eine Remission gehofft. Allerdings fielen sie im Laufe der nächsten zwei Wochen wieder auf 44.000/ μl und pendelten sich eine Zeit lang bei etwa 80.000/ μl ein. Mitte August schließlich sanken sie wieder auf 20.000/ μl , erreichten vier Tage später 49.000/ μl und sanken im Laufe der nächsten drei Tage wieder auf 26.000/ μl .

Gelegentlich treten auch weiterhin Petechien und Hämatome bei Bagatelltraumen auf. Eine medikamentöse Behandlung wurde bis jetzt noch nicht für nötig befunden, da sich die Zahl seiner Thrombozyten stets von selbst wieder stabilisiert hat und keine Blutungen aufgetreten sind. Die Eltern haben als alternative Behandlungsmethode Akupunktur ausprobiert. Stefan darf momentan auch ganz normal wie ein gesundes Kind in den Kindergarten gehen. Dort sind die Kindergartenpädagoginnen informiert und passen natürlich etwas genauer auf ihn auf. Ich habe mit der Mutter des Betroffenen, Frau M., ein kurzes Interview geführt:

Interviewerin: Frau M., wann haben Sie das erste Mal die Diagnose ITP gestellt bekommen?

Frau M.: *Das war im Juni 2008, nachdem wir zu Hause bemerkt hatten, dass er am ganzen Körper eine Hautreaktion hatte. Wir dachten zuerst an eine neuerliche allergische Reaktion und haben ihn deshalb mit der Rettung ins Krankenhaus einliefern lassen.*

I.: Haben Sie vorher schon einmal von dieser Krankheit gehört oder sind sie jemals auf seine Thrombozytenwerte aufmerksam gemacht worden?

Frau M.: *Nein. Wir haben deshalb eine Internetrecherche gestartet und sind so auch auf eine Leitlinie über ITP im Kindesalter gestoßen. Als uns bewusst wurde, dass es auch eine chronische Form gibt, haben wir alle je erstellten Blutbefunde ausgehoben und bemerkt, dass die Thrombozahl schon viel früher sehr niedrig war, wir darauf aber nie hingewiesen wurden. Tatsächlich gibt es nur einen einzigen Normalbefund von unserem Sohn, bei der ersten Untersuchung nach der Geburt im Jahr 2003. Diese Erkenntnis hat unser Vertrauen in die Schulmedizin geschwächt.*

I.: Sie haben als alternative Behandlung Akupunktur ausprobiert. Wie wurden Sie auf diese Möglichkeit aufmerksam?

Frau M.: *Wir haben im Internet recherchiert und auch mit unserer Kinderärztin gesprochen. Außerdem kannten wir die Akupunktur schon von einer vorangegangenen Behandlung wegen seiner Bienenstich-Allergie. Zudem konnte die Schulmedizin uns keine Behandlungsalternative anbieten.*

I.: Wie ist die Akupunkturbehandlung abgelaufen und hatte sie Ihrer Meinung nach irgendeinen Effekt?

Frau M.: *Die Akupunktur dauerte von September bis Dezember 2008 - 10 Einheiten. Es wird nicht mit Nadeln gestochen sondern mit Laser Immunpunkte und „Blutstärkungspunkte“*

stimuliert, also hatte mein Sohn auch keine Schmerzen oder Angst. Er bekam eine starke "Sonnenbrille" (Schutzbrille wegen des Lasers) und saß anfangs auf meinem Schoß, dann hat er schon alles ganz alleine gemacht. Er ist die Akupunktur auch schon gewöhnt, weil wir nach seiner allergischen Ganzkörperreaktion auf den Bienenstich auch mit Akupunktur behandelt haben. Nach unserer Überzeugung war die Akupunktur ein Erfolg. Sowohl bei der Allergie, Stefan hat seitdem nie wieder eine Reaktion auf Bienenstiche gezeigt, als auch bei der ITP. Seine Werte sind trotz Schafblattern, Schnupfen und grippalem Infekt im heurigem Winter nicht mehr so dramatisch gesunken, sondern haben sich bei 40'-70' stabilisiert.

I.: Werden Sie die Akupunkturbehandlung weiterverfolgen?

Frau M.: *Wir werden vor unserem nächsten Urlaub wieder einen Zyklus machen lassen. Auch andere alternativmedizinische Therapiemöglichkeiten zur Stabilisierung des Immunsystems möchten wir ausprobieren.*

I.: Wie sieht momentan die schulärztliche Behandlung Ihres Sohnes aus?

Frau M.: *Seine Behandlung hat zwei Gesichter. In der akuten Phase, im Juni vorigen Jahres, hatte er absolute Bettruhe und durfte nicht einmal selbst auf das WC gehen. Im Krankenhaus musste ich ihn dorthin tragen. Damals war die Vorschrift, dass er mit weniger als 50.000/ μ l nicht in den Kindergarten gehen darf. Er war dann auch eine Woche zuhause - mehr oder weniger im Bett. Die einzige Therapie, die er erhalten hatte war "wait and see". Die Thrombozyten hatten sich auch von selbst wieder stabilisiert. Eine Immunglobulin-Therapie wurde erst angedacht, dann aber nicht gemacht, da die Nebenwirkungen zu hoch sind und den Erfolg nicht rechtfertigen. Corticoide hat er nicht gebraucht, da er nur Petechien und Hämatome hatte und keine sonstigen Blutungen.*

Als offensichtlich wurde, dass die Krankheit chronisch ist, sind diese strikten Auflagen revidiert worden. Wir waren bei Dr. E. (Hämatonkologe an der Kinderklinik), Dr. P. (unsere Kinderärztin) und bei Prof. Dr. S. (Kinderarzt und Leiter der Kinderklinik) in der Ordination. Die ersten beiden haben die chronische Krankheit als nicht dramatisch dargestellt, und gesagt, wir sollen Stefan vor allem nicht "unter einen Glassturz stellen". Das bringt nichts. Außer der medikamentösen Therapie gäbe es nur die Möglichkeit der Milzentfernung.

Prof. S. hat uns dann - unserer Ansicht nach - am besten informiert. Er meinte, es ist eine ernst zu nehmende Erkrankung. Die magische Grenze ist 20.000, wobei wir vor allem auf die Blutungsneigung achten sollen. Darüber kann er normal leben. Er muss jedoch immer einen

Helm tragen, beim Eislaufen, Schi- oder Bobfahren und auch beim Radfahren und er muss auf Extremsportarten verzichten, wie Bungee-Jumping oder Felsenklettern, etc. Unter 20.000 Thrombos merken wir, dass er schnell große Hämatome bekommt oder gar Petechien. Diese bilden sich z. B. bei Kratzern, um den Kratzer herum. Dann muss er kürzer treten. Keine Kopfbälle, eher nicht Fahrradfahren etc. Falls Blutungen auftreten, sollen wir die Kinderärztin aufsuchen oder ins Krankenhaus gehen. Wir haben auch einen ITP-Ausweis für Stefan. Den sollte er immer dabei haben, falls er einen Unfall hat. Dann weiß das OP-Team, was zu tun und worauf besonders zu achten ist. Dies ist auch die gefährlichste Situation: Ein Unfall mit Blutungen, v.a. im Kopf oder Bauchbereich und keiner weiß um seine ITP.

I.: Wie geht Stefan selbst mit seiner Krankheit um?

Frau M.: Stefan setzt die ITP ein, wann er will und sich einen Vorteil verspricht: "Ich kann heute nicht in den Kindergarten gehen, weil ich Petechien habe!" oder "Der And. (sein Bruder, Anmerkung der Interviewerin) hat mich gehaut und jetzt hab ich Petechien!" oder "Ich muss bei Dir schlafen, weil ich Petechien hab!" Er akzeptiert auch, dass er einen Helm tragen muss - meistens zumindest. Der Andi ist auch unterrichtet und achtet darauf, gleich Alarm zu geben, falls Stefan beim Spielen irgendwo herunterfällt oder sich den Kopf anschlägt. Das funktioniert auch sehr gut.

Ansonsten ist es eher schwierig, da Stefan nichts merkt. Weder hat er Schmerzen - auch nicht bei Riesen-Hämatomen - noch ist er irgendwie müde oder sonst irgendwie beeinträchtigt. Die ITP hat keine Auswirkungen auf ihn und seine Lebendigkeit.

I.: Versteht er worum es sich bei der Krankheit handelt und worauf er achten muss?

Frau M.: Er darf ab und zu beim Fußballspielen (er spielt in einem Verein, Anmerkung der Interviewerin) nicht im Tor stehen - das nervt ihn. In Phasen, wo vereinzelt um Kratzer Petechien auftreten, lässt er sich auch gerne mal tragen und wir verzichten auf Aktivitäten, die für ihn zu gefährlich sein könnten. Er versteht schon, dass irgendwas nicht ganz in Ordnung ist mit ihm, aber da er nichts spürt, ist er sich der Auswirkungen, die diese Krankheit möglicherweise haben könnte, nicht bewusst. Innere Blutungen, fehlende Gerinnung das versteht er noch nicht. Wenn er Nasenbluten hat oder woanders blutet meldet er sich zwar, aber dass es einen Zusammenhang oder Auswirkungen in seinem Körper geben könnte, dass weiß er nicht.

I.: Wie wird im Kindergarten mit ihm umgegangen?

Frau M.: *Wir haben es gemeldet und bei geringer Thrombozytenzahl oder anderen Auffälligkeiten sagen wir Bescheid. Ansonsten macht er ganz normal alles mit, inkl. auf Bäume klettern und „Hügel-kugeln“. Die Kindergartenpädagoginnen wissen, wenn er stark blutet müssen sie uns bzw. das Krankenhaus informieren. War bisher aber noch nicht der Fall.*

I.: Was wurde Ihnen in Bezug auf plötzlich auftretende Blutungen geraten?

Frau M.: *Bei Blutungen - starke, die nicht aufhören - muss er ins Krankenhaus bzw. zur Kinderärztin. Ebenso, wenn er Petechien am ganzen Körper und nicht nur vereinzelt bekommt. Da er die immunologische Form hat (ein Vitaminmangel wurde untersucht und ausgeschlossen, Bakterien und Viren sind so selten dass diese von den ExpertInnen auch ohne Untersuchung ausgeschlossen wurden), und es bis jetzt noch keine fassbare Ursache gibt, sind alle angebotenen Therapien nur temporär wirksam und wegen der Nebenwirkungen bei Stefans eher stabilem Zustand nicht gerechtfertigt.*

I.: Noch eine letzte Frage: Welche Instruktionen wurden Ihnen mitgegeben und wie soll es weitergehen?

Frau M.: *Wir gehen regelmäßig, d.h. alle 2 Monate, zur Thrombo-Kontrolle. Da wird er auch statuiert. Mehr kann man nicht tun. Vor allem wenn man Medikamente und Milzentfernungen vermeiden will. Weder möchten wir die Nebenwirkungen noch die negativen Folgen für seinen Körper, wenn er keine Milz mehr hat. Und der Erfolg ist auch fraglich. Ein Mädchen, das gleichzeitig mit Stefan wegen akuter ITP behandelt wurde hat Immunglobuline erhalten. Kurzzeitig war sie stabil, aber ein paar Wochen später wieder noch tiefer unten. Beim Hämatologen waren wir, um eine eventuelle Leukämie. Aufgrund der Klinik und der Thromboanzahl bzw. Leukoanzahl konnte dies auch ohne Knochenmarkspunktion ausgeschlossen werden. Er hat eine Werlhof-Krankheit, die idiopathische thrombozytopenische Purpura, eine Autoantikörper-vermittelte isolierte Thrombozytenzerstörung. Er gehört zu den 10% ITP Kindern, die dies chronisch, also in wiederholten Schüben auftretend, haben. Mit unsicherer Prognose. Die einzige Instruktion die wir jetzt haben ist: aufpassen und hoffen, dass es mit der Pubertät vorbei sein wird.*

I.: Vielen Dank für Ihre Zeit.

5 Schlusswort

Die Auseinandersetzung mit diesem Thema war nicht immer einfach, aber auf alle Fälle sehr interessant und aufschlussreich.

Ich habe mich intensiv mit einer Krankheit beschäftigt, von der ich vor der Diagnosestellung bei einem engen Familienmitglied, noch nie etwas gehört hatte.

Während meiner umfangreichen Recherchen zu diesem Thema bin ich auf viele verschiedene Meinungen zu Behandlungsmethoden, Medikamenten und Ursachen dieser Krankheit gestoßen, die zu verstehen und zu sortieren mich manchmal an meine Grenzen stoßen ließ. Vor allem habe ich erfahren, dass es noch viel zu wenige Informationen und gesicherte und belegte Fakten und Informationen zur Entstehung, den Gründen für die Krankheit und deren Behandlung gibt.

Dieses Thema ist für mich ein sehr emotionales und wichtiges und ich habe durch die Beschäftigung mit der Diagnose ITP im Zuge dieser Arbeit viele interessante und aufschlussreiche Informationen erhalten, die mich die Krankheit und deren Risikofaktoren besser verstehen ließen.

6 Literaturverzeichnis

- Arnold , Gabriele (o.J.): Die Infoseite zu ITP, URL: <http://www.itp-information.de/>, Stand: 10.02.2009
- Begemann, Michael (1999): Praktische Hämatologie, 11. Aufl., Stuttgart, New York 1999
- Berger, D.P./ Engelhardt, R./ Mertelsmann, R. (2006): Das Rote Buch, 3. Aufl., Landsberg/Lech 2006
- Braun, Jörg/ Renz-Polster, Herbert (2000): Basislehrbuch Innere Medizin, München 2000
- Eberl, W./ Dickerhoff, R. : Leitlinie Akute und Chronische Immunthrombozytopenie im Kindesalter, Braunschweig
- Fölsch, U.R./ Kochsiek, K./ Schmidt, R.F. (2000): Pathophysiologie, Berlin, New York 2000
- Gawaz, Meinrad (1999): Das Blutplättchen, Stuttgart, New York 1999
- Gregor, Selda/ Madlener, Katharina (2004): Immunthrombozytopenie; Information für Patienten und deren Angehörige, URL: <http://www.morbus-werlhof.de/broschueren.0.html>, Stand: 21.01.2009
- Greten, Heiner (2001): Innere Medizin, 10. Aufl., Stuttgart, New York 2001
- Hiller, Erhard/ Heim, Marcell/ Munker, Reinhold (1994): Klinische Hämatologie, Stuttgart 1994
- Martens, Jürgen (2008): Cortisol, URL: <http://de.wikipedia.org/wiki/Cortisol>, Stand: 10.02.2009
- Matzdorff, A., Pralle, H.(2003): Diagnostik der Idiopathischen thrombozytopenischen Purpura (ITP), URL: http://www.onkodin.de/zms/content/e8/e12305/e12309/e12385/index_ger.html, Stand: 18.02.2009
- Rosenkranz, Jürgen/ Pfeil, Wieland (1996): Kompendium der Anatomie und Physiologie, Jena 1996
- Rummel, Mathias (o.J.), Idiopathische Thrombozytopenie, URL.: <http://www.uniklinikum-giessen.de/med4/ITPschwanger.html>, Stand: 22.02.2009
- Silbernagl, Stefan/ Despopoulos, Agamemnon (2007): Taschenatlas Physiologie, 7.Aufl., Stuttgart, New York 2007
- Sönnichsen, Nils/ Apostoloff, Emil (1992): Autoimmunkrankheiten, 2. Aufl. Stuttgart 1992

IP: 92.229.213.35 (2008): Akute Immun-Thrombozytopenie, URL:
http://de.wikipedia.org/wiki/Akute_Immun-Thrombozytopenie, Stand: 20.01.2009

³²P (2009): Morbus Cushing , URL: http://de.wikipedia.org/wiki/Morbus_Cushing, Stand:
10.02.2009