



Abklärungspfad Thrombozytose

Definition.

Unter Thrombozytose versteht man eine Erhöhung der Anzahl der Thrombozyten über den alters- und geschlechtsspezifischen Referenzbereich.

Die Ursachen sind meistens reaktiver Natur, allerdings sind auch primäre Ursachen möglich. Reaktive Thrombozytosen treten sekundär auf und sind mit verschiedenen Zuständen oder Grunderkrankungen assoziiert.

Ursachen.

- **Reaktiv**

- Akute Blutungen
- Eisenmangel
- Hämolyse
- Splenektomie und Hyposplenismus (funktionell)
- Chronische Entzündungen, chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- chronisch granulomatöse Erkrankungen, Kollagenosen
- Malignome (Mamma-Ca, Lungen-Ca, Lymphome)
- Speichererkrankungen
- Knochenmarkserkrankungen (Lymphome, MDS, ö)
- Medikamente (z.B. Kortikosteroide)

- **Primär**

- Myeloproliferative Neoplasien insbesondere Essentielle Thrombozythämie

Thrombozytose bei Myeloproliferativen Neoplasien (MPN).

Bei Myeloproliferativen Neoplasien zeigen sich mitunter eine deutlich und persistierend erhöhte Plättchenanzahl, die Werte über 1 Million/ μL überschreiten kann. Sowohl CML als auch Polyzythämia vera, Primäre Myelofibrose u.a. sind mit Thrombozytosen assoziiert, wobei die höchsten Zahlen bei der **Essentiellen Thrombozythämie** (ET) auftreten.

Die Essentielle Thrombozythämie ist eine klonale Erkrankung die primär die megakariozytäre Reihe des Knochenmarks betrifft und zu einer deutlichen und persistierenden (>3 Monate) Thrombozytose führt.

Die WHO verlangt zur Diagnosestellung Thrombozyten-Messwerte $>450 \times 10^3/\mu\text{L}$. Bei der Untersuchung des Knochenmarks im Rahmen einer Knochenmarkspunktion zeigt sich eine starke Vermehrung der megakariozytären Reihe mit zahlreichen großen, reifen Megakariozyten. Der Nachweis von molekularen Markern unterstützt die Diagnosestellung. Die häufigste genetische Aberration ist die Mutation in JAK2 V617F (Januskinase), gefolgt von Mutationen im CALR- (Calreticulin) und im MPL- (myeloproliferative leukaemia virus oncogene gene) Gen. Hingegen schließt der Nachweis der BCR-ABL-Mutation eine ET aus und spricht für eine CML.

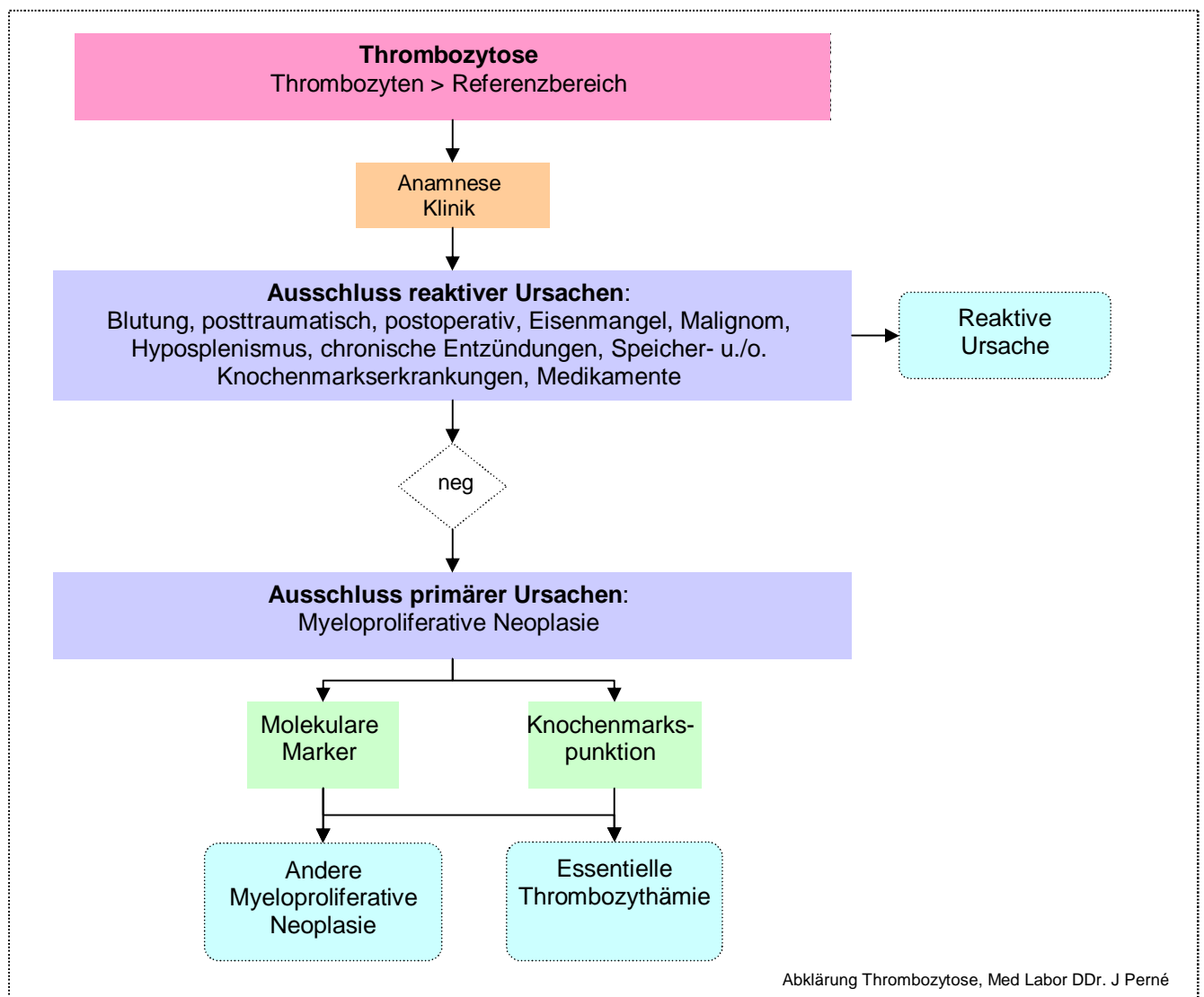


Der größere Teil der betroffenen Patienten ist asymptomatisch, die erhöhte Thrombozytenzahl wird zufällig im Rahmen einer Routine-Untersuchung gefunden.

Der andere Teil der Patienten wird durch thrombotische Ereignisse auffällig: Mikrovaskuläre Okklusionen können zu TIAs oder Ischämie der Finger führen. Typische Manifestationsorte für größere thrombotische Verschlüsse sind Milz- und Lebervenen (Budd-Chiari-Syndrom) aber auch große Bein- und Beckenvenen. Arterielle Verschlüsse betreffen besonders häufig die Koronar-, Nieren- und Beinarterien.

Die Thrombozyten können qualitativ dysfunktional sein, daher sind auch Schleimhautblutungen (v.a. gastrointestinal) möglich.

Anhand der Höhe der Thrombozytenzahl kann keine Vorhersage getroffen werden ob eher hämorrhagische oder thrombotische Ereignisse auftreten werden.



Abklärung Thrombozytose, Med Labor DDr. J Perné