



Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
Medizinische Fakultät Mannheim
Dissertations-Kurzfassung

**Blutungsneigung und Thrombophilie – Untersuchungen zur
Häufigkeitsverteilung hämostaseologischer Diagnosen im
Patientenkollektiv der Gerinnungsambulanz der
Universitätsmedizin Mannheim**

Autor: Thomas Höpfner
Institut / Klinik: I. Medizinische Klinik
Doktorvater: Prof. Dr. C.-E. Dempfle

Die vorliegende Arbeit ist der Versuch einer Bestandsaufnahme der Patienten einer hämostaseologischen Spezialambulanz an einer Universitätsklinik, die sich zur Abklärung einer Blutungs- oder Thromboseneigung vorstellten. Hierfür wurden Daten aus 5532 Patientenakten aus insgesamt 13 Jahren ausgewertet. Zur Auswertung wurden alle Patientenakten mit pathologischen Ergebnissen bei einer vorab definierten Reihe von Labortests herangezogen. Die Erste Gruppe beinhaltete alle bei denen eine Blutungsneigung ($n = 869$) führend war. Die Zweite all jene mit einer thrombophilen Diathese ($n = 1275$). Weitere Unterteilung der Gruppe 2 in drei Subgruppen (S1-S3). Kein thromboembolisches Ereignis in der Eigenanamnese bei mind. einem in der Familienanamnese ($n = 234$) (S1), einer einfachen Thrombose/Embolie ($n = 499$) (S2) oder rez. Thrombosen/Embolien ($n = 135$) in die (S3). In der Gruppe 1 hatten 26/619 (4,2 %) eine FVIII-Akt. ≤ 50 %. Hiervon 17/619 (2,7 %) eine Subhämophilie A, 8/619 (1,3 %) eine leichte Hämophilie A und 1/619 eine mittelschwere Hämophilie A. Eine FIX-Akt. ≤ 50 % fanden wir bei 9/398 (2,3 %). Eine Subhämophilie B hatten 8/398 (2,0 %), eine leichte Hämophilie B 1/398 (0,3 %). 19/338 (5,6 %) hatten eine FXI-Akt. ≤ 50 %. 18/338 (5,3 %) eine Subhämophilie C und 1/338 (0,3 %) eine leichte Hämophilie C. Eine verminderte vWF-Funktion im Ristocetin-Cofaktor-Test (Risto-Co Akt. < 70 %) bei 233/652 (35,7 %), 221/657 (33,7 %) eine vWF-Ag-Akt. < 70 % und 233/652 (35,7 %) einen Risto-Co / vWF-Ag- Quotienten $< 0,7$. Eine FVII-Akt. < 60 % fand sich bei 77/307 (25,1 %). Hiervon hatten 59/307 (19,2 %) eine FVII-Akt. zwischen 30 und 59 % und 18/307 (5,9 %) eine Akt. zwischen 10 und 29 %. Eine FX-Akt. < 70 % lag bei 25/303 (8,3 %) der Patienten vor, 22/303 (7,3 %) zwischen 30 und 59 %. Die FVL-Mutation (S1: 68/117 (58,1 %); S2: 212/423 (50,1 %); S3: 68/117 (58,1 %)) sowie auch die Gesamtverminderung der Inhibitoren (Protein S-Ag-Akt. < 60 %, Protein C-Akt. < 70 %, Antithrombin-Akt. < 70 %: S1: 16/243 (6,6 %), 5/243 (2,1 %); 2/243 (0,8 %); S2: 34/206 (16,5 %), 56/411 (13,6 %), 15/494 (3,0 %); S3: 8/84 (9,5 %); 22/103 (21,4 %); 3/135 (2,2 %)), das Antiphospholipidsyndrom (S1: 15/243 (6,2 %); S2: 64/499 (12,8 %); S3: 21/135 (15,6 %)), eine FVIII-Akt. > 200 % (S1: 7/243 (2,9 %); S2: 90/499 (18,0%); S3: 25/135 (18,5 %)) und eine Homocystein-Konz. $> 13,5$ $\mu\text{mol/l}$ (S1: 19/184 (10,3 %); S2: 90/499 (18,0%); S3: 38/113 (33,7 %)) zeigten ein gehäuftes Vorkommen in S1, gefolgt von S2. Bei der Blutungsneigung ist auffällig, dass in vielen Fällen keine definierte Störung gefunden wird. Patienten mit Thrombophilie zeigen nicht selten kombinierte Befunde, die möglicherweise zu einer besonderen Gefährdung führen. Erstaunlicherweise waren kombinierte Thrombophilien jedoch bei Patienten mit rez. thromboembolischen Ereignissen nicht häufiger als bei Personen mit nur einer Thrombose.