

Definition

- Verminderung der Anzahl neutrophiler Granulozyten auf $< 500/\mu\text{l}$ infolge einer medikamentös induzierten selektiven Autoimmunreaktion gegen Granulozyten oder granulopoetische Vorläuferzellen.

Ursachen

- Analgetika/Antiphlogistika: Pyrazolonderivate (z. B. Metamizol), Indometacin, Goldsalze, D-Penicillamin.
- Antibiotika (bes. Sulfonamide).
- Thyreostatika.
- Sulfonylharnstoffe.
- Antikonvulsiva, Antidepressiva, Antihistaminika, Diuretika u. a.
- (Zytostatika: meist Bi- oder Panzytopenie durch *toxische* Knochenmarkschädigung).

Klinik

- Akut auftretendes Beschwerdebild.
- Fieber, Schüttelfrost.
- Schleimhaut- und Tonsillenulcerationen (*Angina agranulocytotica*).

Komplikationen

- Schwere Sepsis (Letalität der Agranulozytose bis zu 30%).

Diagnostik

- **Medikamentenanamnese.**
- **Differentialblutbild:** ausgeprägte Verminderung der neutrophilen Granulozyten (= Neutropenie) auf $< 500/\mu\text{l}$. Keine Anämie, keine Thrombozytopenie.
- **Knochenmarkpunktion** (bei diagnostischer Unklarheit): typisch ist das „Promyelozytenmark“ bei normaler Erythro- und Thrombopoese.

Therapie

- Auslösende Medikamente absetzen.
- Isolierung, Hygienemaßnahmen für Ärzte, Pflegepersonal und Besucher (Händedesinfektion, Mundschutz, Kittel).
- Weitere Therapiemaßnahmen nach Rücksprache mit Hämatologen:
 - Stomatitisprophylaxe, antibakterielle Nasensalben
 - Antibiotika- und Antimykotikaprophylaxe, antivirale Prophylaxe
 - orale Darmdekontamination
 - Immunglobulingabe
 - bei Neutropenie $< 500/\mu\text{l}$, Gabe von granulopoetischen Wachstumsfaktoren: G-CSF (Granulozyten-Kolonien-stimulierender Faktor, z. B. Neupogen®) $1 \times 5 \mu\text{g}/\text{kgKG}/\text{d}$ s. c. oder GM-CSF (Granulozyten-Makrophagen-Kolonien-stimulierender Faktor, z. B. Leucomax®) $1 \times 5 - 10 \mu\text{g}/\text{kgKG}/\text{d}$ s. c.

31.16 Hämorrhagische Diathesen – Übersicht

Definition

- Störungen der Blutstillung und -gerinnung mit pathologischer Blutungsneigung.

Ursachen – Einteilung

- Koagulopathien: S. 551.
- Thrombozytopenien und Thrombozytopathien: S. 554.
- Vasculäre hämorrhagische Diathesen: S. 557.
- Kombinierte Ursachen: z. B. Verbrauchskoagulopathie (S. 664), von Willebrand-Jürgens-Syndrom (S. 553).

Klinik

- **„Petechialer Blutungstyp“** mit *Petechien* (= punktförmige Blutungen) und *Purpura* (= multiple Petechien): typisch für Thrombozytopenie/-pathie und vaskulär bedingte hämorrhagische Diathesen (Farbbabb. 19).
- **„Hämophiler Blutungstyp“**, mit *großflächigen Hauthämatomen*, *Muskelblutungen* und *Hämarthros* (= Gelenkblutung): typisch für Koagulopathien (Farbbabb. 18).
- Stärkere und verlängerte Blutungen bzw. Nachblutungen bei Traumen.

Diagnostik

- Klinik, Anamnese (u. a. Familienanamnese, Vorerkrankungen, Blutungstyp).
- **Basisuntersuchungen:** *Quick*, *PTT*, *Thrombozytenzahl*, *Blutungszeit*. Interpretation der Werte bei mindestens mittelschweren Störungen: Tab. 205.

Tabelle 205 Typische Laborbefunde bei hämorrhagischen Diathesen

Verdachtsdiagnose	Quick	PTT	Thrombozytenzahl	Blutungszeit
vaskuläre hämorrh. Diathese	normal	normal	normal	normal
Heparintherapie, Hämophilie A und B	normal	verlängert	normal	normal
Kumarintherapie, Vitamin-K-Mangel	erniedrigt	verlängert	normal	normal
Leberschäden, Verbrauchskoagulopathie	erniedrigt	verlängert	erniedrigt	verlängert
Thrombozytopenie (isoliert)	normal	normal	erniedrigt	verlängert
Thrombozytopathie (isoliert)	normal	normal	normal	verlängert

- Weitere Diagnostik in Abhängigkeit von der Verdachtsdiagnose (s. u.).

Therapie

- Kausal, ggf. Substitutionstherapie (s. u.).
- Therapie der Verbrauchskoagulopathie: S. 664.

Definition

- Erkrankungen mit verminderter oder gestörter Aktivität bestimmter Gerinnungsfaktoren.

Ursachen – Einteilung

- **Hereditäre Koagulopathien:**
 - Hämophilie A und B (S. 552)
 - von Willebrand-Jürgens-Syndrom (S. 553)
 - seltene hereditäre Koagulopathien.
- **Erworbene Koagulopathien:**
 - Vitamin-K-Mangel: verminderte Synthese der Faktoren II, VII, IX und X
 - verminderte Resorption fettlöslicher Vitamine (A, D, E, und K) bei Erkrankungen mit Malassimilation (S. 345, z. B. Verschlusikterus)
 - Therapie mit Vitamin-K-Antagonisten (z. B. Marcumar®)
 - Lebererkrankungen: verminderte Synthese der Faktoren II, VII, IX und X
 - Immunkoagulopathien: Antikörperbildung gegen Gerinnungsfaktoren:
 - als Folge einer Substitutionstherapie der Hämophilie (s. u.)
 - Autoimmunkrankheiten (z. B. systemischer Lupus erythematodes)
 - im Rahmen einer allergischen Reaktion
 - Medikamente (z. B. Penicillin)
 - Paraproteinämien, maligne Lymphome
 - postpartal u. a.
 - Verbrauchskoagulopathie (S. 664) bei disseminierter intravasaler Gerinnung (DIC)
 - Hyperfibrinolyse: meist unter fibrinolytischer Therapie (z. B. Streptokinase) oder bei DIC, selten genetisch bedingt.

Klinik

- Hämophiler Blutungstyp (S. 550), Klinik der Grunderkrankung.

Diagnostik

- Anamnese: u. a. Familienanamnese, Vorerkrankungen, Medikamente, Malassimilationssymptome (S. 345). Klinik: Blutungstyp.
- **Labor:**
 - differentialdiagnostische Weichenstellung anhand der Basisdiagnostik: S. 550
 - bei V. a. hereditäre Koagulopathie: S. 552
 - bei V. a. erworbene Koagulopathie Diagnostik der auslösenden Erkrankung: Malabsorption (S. 346), Leberinsuffizienz (S. 381), Verbrauchskoagulopathie (S. 664)
 - bei V. a. Immunkoagulopathie: Hemmkörpernachweis (Speziallabor)
 - bei V. a. Hyperfibrinolyse: Fibrinogen erniedrigt, FSP erhöht.

Therapie

- Kausal: Behandlung der Grundkrankheit.
- Ggf. Substitutionstherapie.

31.18 Hämophilie

Definition – Ursache – Epidemiologie

- Hämorrhagische Diathese durch x-chromosomal-rezessiv vererbten Mangel an Faktor VIII (= *Hämophilie A*) oder Faktor IX (= *Hämophilie B*).
- Prävalenz: 1/10 000 Männer, Hämophilie A ~ 80%, Hämophilie B ~ 20%.

Klinik

- Häufigkeit und Schweregrad der Blutungen sind abhängig von der *Faktor-Restaktivität*: 0–1% = schwere, 1–5% = mittelschwere, 5–15% = leichte Hämophilie, 15–30% = Subhämophilie.
- „**Hämophiler Blutungstyp**“:
 - schmerzhafte Gelenkblutungen (häufig Knie), später Arthropathien mit Bewegungseinschränkung als Folge rezidivierender Blutungen
 - schmerzhafte Muskelblutungen, z. B. Iliopsoasblutungen (DD Appendizitis)
 - Mundbodenblutungen mit Schluckstörung, Gefahr der Atembehinderung
 - großflächige Hämatome, Nachblutung nach Traumen und Operationen.

Diagnostik

- Anamnese: Familienanamnese. Klinik: Blutungstyp.
- **Labor:**
 - differentialdiagnostische Weichenstellung anhand der Basisdiagnostik (S. 550): PTT verlängert, Quick, Thrombozytenzahl, Blutungszeit normal.
 - Faktor VIII- bzw. Faktor IX-Bestimmung (Normwert: > 70%).

Therapie

- **Prophylaxe:** keine i. m. Injektionen, keine Gabe von Thrombozytenaggregationshemmern (z. B. ASS), HAES oder Dextranen.
- **Allgemeine Maßnahmen bei akuten Blutungen:** bei äußeren Blutungen Druckverband, bei Gelenkblutungen Ruhigstellung und Hochlagerung der Extremität, kalte Umschläge.
- **Substitution:** Faktor VIII (z. B. Beriate® HS) bzw. IX (z. B. Berinin® HS):
 - *Dosierung:* $\text{kgKG} \times 40 \times \text{gewünschter Faktorenanstieg}$ (z. B. 70 kgKG und gewünschter Faktorenanstieg von 50%: $70 \times 40 \times 0,5 = 1400 \text{ IE}$). Bei Blutungen oder Operationen Wiederholung mit halber Dosis alle 12 h in Abhängigkeit von Klinik, PTT-Kontrolle und Faktorenbestimmung.
 - *Zielwerte* der Faktorenkonzentration und Behandlungsdauer (ggf. Rücksprache mit Hämophiliezentrum):
 - leichtere Blutung (z. B. Gelenk-, Muskel-): Anstieg auf 30%, 2–3 Tage
 - schwere Blutung, mittlere Operationen: Anstieg auf 50%, 5–10 Tage
 - lebensgefährliche Blutung, intrakranielle Blutung, große Operationen: Anstieg auf 70%, ca. 14 Tage (bzw. bis Abschluß der Wundheilung).
 - *Nebenwirkungen:* Anaphylaxie, Hepatitis (Hepatitis B-Impfung), HIV-Infektion (ältere Präparate), Antikörperbildung mit *Hemmkörperhämophilie* nach häufigen Substitutionen (Folge: ineffektive Substitution).
- **Desmopressin** (Minirin®): bei leichter Hämophilie A oder Subhämophilie A und kleinerer Blutung oder Operation (z. B. Zahnextraktion). Dosierung: $0,4 \mu\text{g}/\text{kgKG}$ über 30 Min. i. v., Wiederholung alle 12 h über max. 2–3 Tage.

Definition – Ursache – Epidemiologie

- Hämorrhagische Diathese durch autosomal vererbten Mangel an von-Willebrand-Faktor (vWF). Dadurch gestörte Thrombozytenaggregation und sekundäre Verminderung des Faktor VIII:C.
- Gesamtprävalenz: ca. 10/100 000 Einwohner. Typ III (s. u.) sehr selten, Prävalenz 0,1 – 0,2/100 000 Einwohner.

Klinik

- Ausprägung der Blutungssymptome abhängig vom Haupttyp (3 Typen: I und II mit autosomal-dominanter, Typ III mit autosomal-rezessiver Vererbung).
- Typisch ist die Kombination von
 - petechialem Blutungstyp (S. 550) und
 - hämophilem Blutungstyp (S. 550). Dabei meist Schleimhautblutungen (z. B. Nasen-, Zahnfleisch-, Magen-Darmblutungen), bei Typ III auch Gelenkblutungen wie bei Hämophilie.

Diagnostik

- Anamnese: Familienanamnese. Klinik: Blutungstyp.
- **Labor:**
 - differentialdiagnostische Weichenstellung anhand der Basisdiagnostik (S. 550): Blutungszeit und PTT verlängert, Quick und Thrombozytenzahl normal.
 - vWF:RCo (= *Ristocetin-Cofaktor*)-Bestimmung (Normwert: > 50%)
 - Typenbestimmung im hämostaseologischen Speziallabor.

Differentialdiagnose

- Hämophilie: Vererbungsmodus, kein petechialer Blutungstyp, keine Blutungszeitverlängerung, ggf. vWF:RCo-Bestimmung.

Therapie

- **Prophylaxe:** keine i. m. Injektionen, keine Gabe von Thrombozytenaggregationshemmern (z. B. ASS), HAES oder Dextranen.
- **Allgemeine Maßnahmen bei akuten Blutungen:** bei äußeren Blutungen Druckverband, bei Schleimhautblutungen z. B. Nasentamponade etc.
- **Desmopressin** (Minirin®): bei leichtem von-Willebrand-Jürgens-Syndrom und kleinerer Blutung oder Operation (z. B. Zahnextraktion). Dosierung: 0,4 µg/kgKG über 30 Min i. v., Wiederholung alle 12 h über max. 2–3 Tage.
- **Faktorensubstitution** mit Faktor VIII-Präparaten, die vWF-Aktivität enthalten (z. B. Haemate® HS). Dosierung und Nebenwirkungen: S. 552.

31.20 Thrombozytopenie

Definition

- Verminderte Thrombozytenzahl ($< 150\,000/\mu\text{l}$).

Ursachen – Einteilung

➤ **Bildungsstörung:**

- verminderte Megakaryozytopoese:
 - *angeboren*: selten, z. B. Fanconi-Anämie (autosomal rezessiv vererbt)
 - *erworben*: z. B. durch Viren, Zytostatika, Radiatio, Benzol, Kollagenosen
 - Knochenmarkinfiltration z. B. durch Karzinommetastasen, maligne Lymphome oder bei Leukämien, Osteomyelofibrose
- ineffektive Thrombozytopoese:
 - *angeboren*: selten
 - *erworben*: Vitamin B₁₂ und/oder Folsäuremangel, myelodysplastisches Syndrom, paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie.

➤ **Erhöhter Verbrauch:**

- immunologische Mechanismen (*Immunthrombozytopenie* = ITP):
 - *primäre* Autoantikörperbildung: z. B. M. Werlhof (s. u.), postinfektiös
 - *sekundäre* Autoantikörperbildung: z. B. Heparin (s. u.) und zahlreiche andere Medikamente, Kollagenosen, Viren, maligne Lymphome
 - Iso(= Allo)-Antikörperbildung: nach Transfusionen, neonatal
- nichtimmunologische Mechanismen:
 - disseminierte intravasale Gerinnung (DIC)
 - Verlust bei Blutung und Verdünnung durch Massentransfusion
 - mechanische Schädigung (z. B. künstliche Herzklappen)
 - thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (= *Moschkowitz-Syndrom*)
 - hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS = *Gasser-Syndrom*): mit akutem Nierenversagen, enteropathische (durch EHEC-Bakterien = enterohämorrhagische *E. coli*) und nicht enteropathische Form.

- **Hyperspleniesyndrom:** S. 558.

Klinik

- Symptome oft erst ab einer Thrombozytenzahl $< 30\,000/\mu\text{l}$.
- Petechialer Blutungstyp (S. 550).

Diagnostik

- **Anamnese:** Medikamente, abgelaufene Infekte, Grundkrankheiten.
- **Klinik:** Blutungstyp, Milz?, Lymphknoten?, Symptome der Grundkrankheit.
- **Labor:**
 - differentialdiagnostische Weichenstellung anhand der Basisdiagnostik (S. 550): Thrombozytenzahl vermindert, Blutungszeit verlängert, Quick und PTT in Abhängigkeit von der Ursache pathologisch verändert.
 - ☑ **Cave:** EDTA-induzierte *Pseudothrombozytopenie*: ggf. mikroskopische Beurteilung der Thrombozyten im Blutausschlag und zusätzliche Messung der Thrombozytenzahl im Zitrat- oder Heparinblut.
- **Knochenmarkuntersuchung:**
 - verminderte Megakaryozytenzahl: verminderte Megakaryozytopoese (s. o.)
 - erhöhte Megakaryozytenzahl: ineffektive Thrombozytopoese oder vermehrter Thrombozytenverbrauch (s. o.).

- **Abdomensonographie:** Milzvergrößerung?, Lymphome?
- **Röntgen-Thorax:** Lymphome?
- Weitere Diagnostik in Abhängigkeit von der vermuteten Ursache (s. o.).

Therapie

- Abhängig von der Ursache: ggf. auslösende Medikamente absetzen, Behandlung der Grundkrankheit.
- **Substitution mit Thrombozytenkonzentraten:**
 - Indikation: thrombozytopenisch verursachte Blutungen oder Blutungsgefahr (meist erst ab $< 20\,000/\mu\text{l}$), präoperative Prophylaxe (bei $< 50\,000/\mu\text{l}$)
 - Präparate, Nebenwirkungen, Besonderheiten: S. 86.

Heparininduzierte Thrombozytopenie (HIT)

- Verminderung der Thrombozytenzahl unter Heparintherapie (S. 91). Häufiger bei Verwendung von unfractioniertem Heparin, seltener bei niedermolekularem Heparin auftretend. 2 Typen:
- **Typ I:** relativ häufig auftretende *dosisabhängige* milde *Frühthrombozytopenie* (1–2 Tage nach Heparin-gabe), Thrombozytenzahl meist $> 100\,000/\mu\text{l}$. Therapie: keine, meist spontane Rückbildung (auch unter fortgesetzter Therapie), regelmäßige Kontrollen der Thrombozytenzahl bis zur Normalisierung.
- **Typ II:** seltener auftretende *dosisunabhängige* schwere *Spätthrombozytopenie* (1–2 Wochen nach Heparin-gabe) infolge Plättchenantikörperbildung. Thrombozytenzahl meist $< 50\,000/\mu\text{l}$. Evtl. begleitet von Thromboembolien oder einer DIC (S. 664). Diagnose: Antikörpernachweis z. B. mittels PF4-Heparin-ELISA oder HIPA = Heparin-induzierter Plättchen-Aktivierungstest. Therapie: Heparin absetzen, bei weiterhin notwendiger Antikoagulation Gabe von Hirudin = Lepirudin (Refludan®). Bei Thromboembolien ggf. Thrombolysetherapie (S. 95) oder Embolektomie. Falls eine orale Antikoagulanziengabe (S. 92) notwendig ist, Beginn bei HIT Typ II frühestens nach 2–3 Wochen (wegen häufigerer Antikoagulanzen-bedingter Nekrosen).

Primäre Immunthrombopenie (primäre ITP, Morbus Werlhof)

- **Definition:** isolierte Immunthrombozytopenie unklarer Genese.
- **Diagnose:**
 - Ausschluss von Thrombozytopenien anderer Genese (s. o.)
 - Nachweis von IgG-Antikörpern gegen Thrombozyten (in $> 80\%$)
 - Knochenmarkpunktion: megakaryozytäre Hyperplasie.
- **Formen:**
 - *Akute ITP:* nach Virusinfekten bei Kindern auftretend. Hohe Spontanheilungstendenz innerhalb von 4–6 Wochen (spätestens 6 Monaten)
 - *Chronische ITP:* v. a. bei Erwachsenen (Frauen häufiger) auftretend.
- **Therapie:**
 - bei akuter Form ohne Blutungen Spontanheilung abwarten
 - bei Thrombozytenzahl $< 20\,000/\mu\text{l}$: Steroide z. B. 2 mg/kgKG Prednison (z. B. Decortin®) tgl. Nach Remission über 2 Monate ausschleichen
 - bei Erfolglosigkeit der Steroidtherapie über 6 Monate Splenektomie
 - Bei erhöhtem Blutungsrisiko oder vor operativen Eingriffen Immunglobuline (z. B. Sandoglobulin®) 0,4 g/kgKG tgl. i. v. über 5 Tage
 - Plättchentransfusionen nur bei bedrohlichen Blutungen (s. o.).

Definition

- Störungen der Thrombozytenfunktion.

Ursachen – Einteilung

- **Angeborene Thrombozytopathien** (selten), meist autosomal rezessiv vererbt: z. B. *Bernard-Soulier-Syndrom*, *Glanzmann-Syndrom* = Thrombasthenie, *Wiskott-Aldrich-Syndrom* (mit Immundefekt und Ekzemen).
- **Erworbene Thrombozytopathien** (häufig):
 - Medikamente: Thrombozytenaggregationshemmer (z. B. ASS, andere NSAR), Dipyridamol, Dextran, Penicilline, Phenothiazine
 - terminale Niereninsuffizienz (Urämie)
 - Dysproteinämien (Plasmozytom, Morbus Waldenström)
 - myeloproliferative Erkrankungen.

Klinik

- Symptomatik abhängig von der Ursache: z. B. erschwerte Blutstillung nach Operationen und Traumen. Seltener Spontanblutungen mit petechialem Blutungstyp (S. 550).

Diagnostik

- **Anamnese:** Medikamente, Grundkrankheiten, Familienanamnese.
- **Labor:**
 - differentialdiagnostische Weichenstellung anhand der Basisdiagnostik (S. 550): bei isolierter Thrombozytopathie lediglich verlängerte Blutungszeit. Thrombozytenzahl, Quick und PTT normal
 - bei v. a. angeborene Thrombozytopathie weitere Diagnostik im Speziallabor.

Therapie

- Erworbene Thrombozytopathien: Behandlung der Grundkrankheit, ggf. (z. B. präoperativ) verursachende Medikamente absetzen. Bei ASS-Therapie berücksichtigen, daß die Thrombozytenaggregationshemmung nach Absetzen noch etwa 5–7 Tage anhält.
- Angeborene Thrombozytopathien: bei Blutungsgefahr, Traumen oder Operationen Thrombozytensubstitution (S. 86).

Definition

- Hämorrhagische Diathesen infolge von Gefäßwandveränderungen.

Ursachen – Einteilung – Klinik

➤ Angeboren:

- *Morbus Osler* (hereditäre Teleangiektasie): autosomal-dominant vererbt; punktförmige Teleangiektasien an Lippen, Mund- und Nasenschleimhaut, Gesicht, Oberkörper, Hohlhand, Fußsohle, Ablassen unter Druck mit dem Glasspatel. Evtl. arteriovenöse Fisteln in der Lunge (Hämoptoe, Hypoxie), Leberhämangiome, gastrointestinale Blutungen bei Beteiligung des Gastrointestinaltrakts
- Bindegewebserkrankungen: Ehlers-Danlos-Syndrom, Hippel-Lindau-Erkrankung, Marfan-Syndrom, Pseudoxanthoma elasticum, Osteogenesis imperfecta
- *Purpura simplex*: harmlose, evtl. kosmetisch störende Hämatomneigung v. a. bei jungen Frauen.

➤ Erworben:

- Morbus Cushing, längerfristige Glukokortikoidtherapie
- Vitamin-C-Mangel (Skorbut)
- *Purpura senilis*: Hautblutungen bei atrophischer Altershaut vorwiegend auf den Streckseiten der Unterarme und der Hände. Keine allgemeine Blutungsneigung
- *Purpura Schoenlein-Henoch* (vaskulär-allergische Purpura): überwiegend bei Kindern auftretende Gefäßerkrankung meist infektaergischer Genese. Manifestation an der Haut (Effloreszenzen v. a. an den Streckseiten der Extremitäten, Farbabb. 20) evtl. auch an den Gelenken (Periarthritis), Intestinaltrakt (Blutungen, Koliken), Nieren (Glomerulonephritis) und ZNS. Meist Spontanheilung.

Diagnostik

- Anamnese: Familienanamnese, abgelaufene Infekte, Medikamente.
- Klinik: s. o., Haut- und Schleimhautinspektion.
- Zeichen der vasculären hämorrhagischen Diathese:
 - *Rumple-Leede-Test*: Auftreten petechialer Blutungen an Ellenbeuge und Unterarm nach 5–10 Min. Stauung mit der Blutdruckmanschette (10 mmHg über diastolischem RR). Evtl. auch bei Thrombozytopenien positiv.
 - Labor: Parameter der Basisdiagnostik (S. 550) meist normal, evtl. verlängerte Blutungszeit.
- Biopsie und histologische Untersuchung von Hautveränderungen bei weiterer diagnostischer Unklarheit.

Therapie

- Kausal: z. B. Vitamin-C-Gabe, evtl. Glukokortikoidtherapie.
- Symptomatisch: z. B. Tamponade bei Nasenbluten, ggf. orale Eisensubstitution bei Eisenmangel infolge chronischer Blutungsanämie.

Definition

- Verminderung einer oder mehrerer Blutzellreihen infolge Splenomegalie bei gleichzeitig zellreichem Knochenmark (Synonym: *Hypersplenismus*).

Ursachen

- **Primäres Hyperspleniesyndrom** (sehr selten): unbekannt.
- **Sekundäres Hyperspleniesyndrom:**
 - Störungen der Milzdurchblutung:
 - portale Hypertension bei Leberzirrhose, Pfortaderthrombose, Lebervenenverschluß (Budd-Chiari-Syndrom), Rechtsherzinsuffizienz
 - Milzvenenthrombose
 - hämatologische Erkrankungen:
 - hämolytische Anämien
 - Osteomyelofibrose, Polycythaemia vera
 - maligne Lymphome, Haarzellenleukämie
 - akute Infektionen: z. B. Mononukleose, Sepsis, Typhus
 - chronische Infektionen: z. B. Tbc, Endocarditis lenta, Brucellose, Malaria, Lues
 - Systemerkrankungen:
 - Morbus Boeck
 - systemischer Lupus erythematodes
 - Felty-Syndrom
 - Vaskulitiden
 - Lipidspeicherkrankheiten: Morbus Gaucher, Morbus Niemann-Pick.

Klinik

- Je nach betroffener Blutzellreihe Anämiesymptome (S. 521), Blutungsneigung, Petechien, seltener Infektanfälligkeit.
- Splenomegalie.

Diagnostik – Differentialdiagnose

- Anamnese und Klinik der Grunderkrankung.
- Blutbild: Anämie, Thrombo- und/oder Leukozytopenie.
- Knochenmarkpunktion: hyperzelluläres Mark.
- Abdomensonographie: Splenomegalie.
- Differentialdiagnose der (Pan-)Zytopenie: S. 547.
- Isotopenuntersuchung: Nachweis des vermehrten Zellabbaus in der Milz durch Bestimmung der Erythrozytenüberlebenszeit mit ^{51}Cr -markierten Erythrozyten oder der Thrombozytenüberlebenszeit mit ^{51}Cr -markierten Thrombozyten.

Therapie

- Soweit möglich kausal, Indikation zur Splenektomie abhängig von der Grunderkrankung.