

# Inhaltsverzeichnis

<b>i.</b>	<b>Grundlagen der Hämostase</b>	<b>10</b>
1.1.	Vaskuläre Komponente .....	10
1.2.	Thrombozytäre Komponente .....	10
1.3.	Plasmatische Gerinnungsfaktoren .....	12
1.4.	Physiologische Inhibitoren der plasmatischen Gerinnung .....	13
1.5.	Fibrinolytisches System .....	15
<b>2.</b>	<b>Entwicklung der Hämostase</b>	<b>18</b>
2.1.	Entwicklung der Hämostase beim Feten .....	18
2.2.	Das Gerinnungssystem des Neugeborenen .....	19
2.3.	Besonderheiten der Thrombozyten beim Neugeborenen .....	21
2.4.	Fibrinolytisches System des Neugeborenen .....	21
2.5.	Entwicklung der Hämostase im Kindesalter .....	25
2.6.	Aktivierungsmarker der Gerinnung und Fibrinolyse im Kindesalter .....	25
2.7.	Literatur .....	26
<b>3.</b>	<b>Hämorrhagische Diathesen im Kindesalter</b>	<b>32</b>
3.1.	Vasopathien .....	32
3.1.1.	Purpura Schoenlein-Henoch .....	33
3.2.	Störungen der Thrombozyten .....	34
3.2.1.	Angeborene qualitative und quantitative Defekte der Thrombozyten .....	34
3.2.1.1.	Thrombasthenie Glanzmann .....	35
3.2.1.2.	Bernard-Soulier-Syndrom .....	36
3.2.1.3.	Plättchen-Typ des von-Willebrand-Syndroms und von-Willebrand-Syndrom Typ 2B .....	36
3.2.1.4.	MYH9-assoziierte Erkrankungen (May-Hegglin-Anomalie, Sebastian-Syndrom, Fechtner-Syndrom, Epstein-Syndrom) .....	37
3.2.1.5.	Thrombozytopenie mit Radiusaplasie (TAR-Syndrom, <i>Thrombocytopenia-Absent Radius Syndrome</i> ) .....	37
3.2.1.6.	Thrombozytopenie mit radioulnarer Synostose .....	38
3.2.1.7.	Kongenitale amegakaryozytäre Thrombozytopenie .....	38
3.2.1.8.	Fanconi-Anämie .....	38
3.2.1.9.	Familiäre Thrombozytopenie mit einer Prädisposition für eine Leukämie .....	38
3.2.1.10.	X-chromosomale Makrothrombozytopenie mit Dyserythropoese .....	39
3.2.1.11.	Chromosom-11-q-assoziierte Thrombozytopenie (Jacobsen-Syndrom) .....	39
3.2.1.12.	Wiskott-Aldrich-Syndrom und X-chromosomale Thrombozytopenie .....	40
3.2.1.13.	Chromosom-22q-assoziierte Thrombozytopenien .....	40
3.2.1.14.	Trisomien 13, 18, 21 und Turner-Syndrom (Monosomie 45, X0) .....	40
3.2.1.15.	Benigne mediterrane Thrombozytopenie .....	41
3.2.1.16.	<i>Gray-Platelet-Syndrom</i> .....	41
3.2.1.17.	<i>Storage-Pool-Defekte</i> (Hermansky-Pudlak-Syndrom, Chediak-Higashi-Syndrom, <i>Aspirin-like-Defekt</i> ) .....	41
3.2.1.18.	<i>Sticky-Platelet-Syndrom</i> .....	41
3.2.2.	Erworbene Thrombozytopenien .....	42
3.2.2.1.	Allo- und Auto-Immunthrombozytopenie des Neugeborenen .....	44
3.2.2.1.1.	Allo-Immunthrombozytopenie des Neugeborenen .....	45
3.2.2.1.2.	Auto-Immunthrombozytopenie des Neugeborenen .....	46

3.2.2.2.	Idiopathische thrombozytopenische Purpura (ITP) .....	47
3.2.2.3.	Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS) .....	51
3.2.2.4.	Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP, Morbus Moschcowitz) .....	53
3.2.2.5.	Therapie einer Thrombozytopenie .....	53
3.2.3.	Erworbene Thrombozytopathien .....	54
3.3.	Koagulopathien .....	55
3.3.1.	Hämophilie A und B .....	56
3.3.2.	von-Willebrand-Syndrom .....	72
3.3.3.	Andere Faktorenmangelzustände der Hämostase .....	78
3.3.3.1.	Afibrinogenämie/Hypofibrinogenämie/Dysfibrinogenämie .....	79
3.3.3.2.	Faktor-II-Mangel .....	79
3.3.3.3.	Faktor-V-Mangel .....	80
3.3.3.4.	Faktor-VII-Mangel .....	80
3.3.3.5.	Faktor-X-Mangel .....	80
3.3.3.6.	Faktor-XI-Mangel .....	81
3.3.3.7.	Faktor-XII-Mangel .....	81
3.3.3.8.	Faktor-XIII-Mangel .....	82
3.3.3.9.	Plasminogen-Mangel .....	83
3.3.3.10.	$\alpha_2$ -Antiplasmin-Mangel .....	83
3.3.3.11.	Mangel an Plasminogen-Aktivator-Inhibitor Typ 1 (PAI-1-Mangel) .....	83
3.3.3.12.	Antithrombin-III-Mangel .....	83
3.3.3.13.	Protein-S- und Protein-C-Mangel .....	84
3.3.4.	Vitamin-K-Mangelblutungen bei Neugeborenen und Säuglingen .....	84
3.3.5.	Verbrauchskoagulopathie (disseminierte intravasale Gerinnung) .....	87
3.3.5.1.	Gerinnungsorientierte Therapie beim Vorliegen eines Waterhouse-Friedrichsen-Syndroms (Meningokokkensepsis) .....	91
3.4.	Literatur .....	92

<b>4.</b>	<b>Thrombophilie</b>	<b>104</b>
4.1.	Hereditäre und erworbene Thrombophilien .....	104
4.1.1.	Resistenz gegen aktiviertes Protein C (APC-Resistenz) .....	104
4.1.2.	Prothrombin-Mutation G20210A .....	105
4.1.3.	Methylentetrahydrofolatreduktase(MTHFR)-C677T- und -A1298C-Mutationen .....	105
4.1.4.	Antithrombin-III-Mangel .....	106
4.1.5.	Protein-C-Mangel .....	106
4.1.6.	Protein-S-Mangel .....	106
4.1.7.	Dysfibrinogenämien .....	107
4.1.8.	Erhöhung von Lipoprotein(a) .....	107
4.1.9.	Faktor-VIII-Erhöhenungen .....	108
4.1.10.	Homozygoter Faktor-XII-Mangel .....	108
4.1.11.	Mangel an Heparin-Kofaktor II .....	108
4.1.12.	Plasminogen-Mangel .....	108
4.1.13.	Antiphospholipid-Syndrom (Lupus-Antikoagulantien) .....	108
4.2.	Thromboembolische Erkrankungen im Kindesalter .....	110
4.3.	Therapie mit Heparin und Heparinoiden im Kindesalter .....	128
4.4.	Therapie mit oralen Antikoagulantien im Kindesalter .....	131
4.5.	Therapie mit Thrombozytenaggregationshemmern im Kindesalter .....	134
4.6.	Therapie mit Thrombolytika im Kindesalter .....	135
4.7.	Intrapleurale Fibrinolyse bei parapneumonischen Pleuraergüssen und Empyemen .....	136
4.8.	Literatur .....	138

<b>5.</b>	<b>Besonderheiten hämostaseologischer Untersuchungen im Kindesalter</b>	<b>144</b>
5.1.	Untersuchung der Thrombozyten .....	144
5.2.	Untersuchungen der plasmatischen Gerinnung und Fibrinolyse.....	145
5.3.	Fehlerhaftes Mischungsverhältnis von Blutvolumen zu Natriumzitratlösung .....	146
5.4.	Angeronnene Blutproben.....	146
5.5.	Einfluss von hohen Hämatokritwerten.....	147
5.6.	Literatur.....	147
<b>6.</b>	<b>Präoperative Gerinnungsdiagnostik</b>	<b>150</b>
6.1.	Literatur.....	153
<b>7.</b>	<b>Gerinnungsveränderungen unter Valproattherapie</b>	<b>156</b>
7.1.	Literatur.....	157
<b>□</b>	<b>Index</b>	<b>158</b>