

IPF unterstützt die Differentialdiagnose von Thrombozytopenien

Die Differentialdiagnose der Thrombozytopenie ist ein komplexer Prozess, der in der Regel die Patientengeschichte, die klinischen Symptome, Thrombozytenfunktionstests und die Beurteilung der routinemäßigen Thrombozytenparameter abdeckt. Wenn die Ursache der geringen Thrombozytenkonzentration unklar bleibt, wird im Allgemeinen die invasive Knochenmarkbiopsie für die Untersuchung der zugrunde liegenden Ätiologie empfohlen. Da eine Thrombozytopenie lebensbedrohlich sein kann, ist eine schnelle Diagnose und eine damit verbundene Therapieentscheidung unerlässlich. Ein spezifischer, schneller und leicht zugänglicher Test ist wünschenswert, um zwischen einer verminderten Produktion im Knochenmark und einer erhöhten Zerstörung bzw. Verbrauch in peripherem Blut sofort zu unterscheiden. Der Parameter der unreifen Thrombozytenfraktion (IPF) liefert die notwendigen Ergebnisse in diesem Bereich.



Ein fünfjähriges Mädchen mit bekannter verlängerter mukokutaner Blutung nach trivialen Verletzungen und einer gegenwärtig isolierten Thrombozytopenie ($PLT 30 \times 10^9/L$) wird in der Hämatologie vorgestellt. Blutungszeit, Prothrombinzeit (PT), aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT) und Thrombinzeit (TT) waren im normalen Bereich. Die unreife Thrombozytenfraktion (IPF) war mit 46 % auffällig erhöht. Basierend auf dem ungewöhnlich hohen IPF-Wert des Mädchens und anderen Laborresultaten vermutete der Arzt eher eine hereditäre Makrothrombozytopenie als eine Immunthrombozytopenie (ITP). Eine wiederholte Überprüfung des mikroskopischen Blutausriches zeigte vermehrt große Thrombozyten mit hohem RNA-Gehalt und Döhle-artige Einschlüsse im Zytoplasma der Leukozyten. Die Verdachtsdiagnose einer May-Hegglin-Anomalie wurde durch einen molekularen Test für das MYH9-Gen bestätigt.

Was ist IPF (Immature Platelet Fraction)?

- IPF ist der prozentuale Anteil unreifer Thrombozyten bezogen auf die Gesamthrombozytenzahl des peripheren Blutes (IPF%) bzw. die absolute Anzahl (IPF#).
- Unreife, retikulierte Thrombozyten werden mit einer hohen Menge an RNA aus dem Knochenmark freigesetzt. Die unreifen Thrombozyten können dank der speziellen Fluoreszenzmarkierung mit dem Sysmex Hämatologiesystem der XN-Serie in der Routine bestimmt werden.
- IPF Referenzbereich: 1,1 – 6,1%
- IPF korreliert mit mittels Immundurchflusszytometrie ermittelten (CD41 / CD61) retikulierten Thrombozyten.

IMMATURE PLATELETS
CLINICAL USE

Know more.
Decide with confidence.
Act faster.

Thrombozytopenie			
Erworben		Erblich	
<p>Ineffektive Thrombozytenproduktion</p> <p>Knochenmarkschädigung:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Myelodysplastische Syndrome ■ Neoplastische Knochenmarkinfiltration ■ Aplastische Anämie durch Chemikalien, Drogen oder Infektionen verursacht ■ Chronische ITP mit apoptotischen Megakaryozyten <p>Ineffektive Produktion:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Megaloblastäre Anämie 	<p>Erhöhte Thrombozytenzerstörung/-verbrauch</p> <p>Immunvermittelte Ursachen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Immunthrombozytopenie (ITP) ■ Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT) Typ II <p>Nicht immunvermittelte Ursachen:</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Thrombotisch thrombozytopenische Purpura (TTP) ■ Hämolytisch urämisches Syndrom (HUS) ■ Disseminierte intravaskuläre Koagulation (DIC) ■ HIT Typ I ■ Blutung 	<p>Angeborene Makrothrombozytopenie</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Bernard-Soulier-Syndrom ■ ACTN1-bedingte Thrombozytopenie ■ αδ-Speicher-Pool-Krankheit ■ Variante Form von Glanzmann-Thrombasthenie 	<ul style="list-style-type: none"> ■ May-Hegglin MYH9 Störungen
IPF 1,1 – 6,1%	IPF > 6,1%	IPF > 12 %	IPF > 40 %
Immature Platelet Fraction / unreife Thrombozytenfraktion			

Erhobene IPF-Werte bei thrombozytopenischen Störungen. Die Bereiche sind nur zur Orientierung vorgesehen. IPF-Werte sollten immer in Verbindung mit den klinischen Symptomen eines Patienten und anderen Labortests verwendet und im klinischen Kontext des Patienten interpretiert werden.

Schlussfolgerung

Der hämatologische Parameter » unreife Thrombozytenfraktion « (IPF) unterstützt die Differentialdiagnose der Thrombozytopenie.

- IPF ist nicht erhöht, wenn eine Thrombozytopenie durch eine verminderte Thrombozytenproduktion im Knochenmark verursacht wird.
- IPF ist erhöht, wenn eine Thrombozytopenie durch eine erhöhte Zerstörung oder Verbrauch von Thrombozyten im peripheren Blut verursacht wird.
- IPF ist am höchsten beobachtet bei hereditären Makrothrombozytopenien; im Allgemeinen höher als bei der Verbrauchs-Thrombozytopenie.

Ihr Nutzen

- Informationen über die unreife Thrombozytenfraktion können die Notwendigkeit für invasive Knochenmarkbiopsien minimieren. Dies erspart den Patienten Schmerzen und Risiken, der Klinik Zeit und Kosten.
- Der IPF-Wert kann mit dem Routine-Blutbild an einem Sysmex Hämatologiesystem der XN-Serie im PLT-F-Kanal schnell und einfach gemessen werden. Zusätzlich ist der PLT-Wert der fluoreszenzbasierenden Methode vergleichbar mit der Referenzmethode CD41 / CD61 und liefert auch in extrem niedrigen Konzentrationen sehr genaue Werte.

- Da jüngere Thrombozyten nicht immer größer sind, kann die IPF zwischen den Ursachen der Thrombozytopenie besser unterscheiden als das mittlere Thrombozytenvolumen (MPV) und wird auch bei sehr niedrigen Thrombozytenzahlen zuverlässig gemessen.
- Je früher die Erkrankung identifiziert und behandelt werden kann, desto effektiver kann die Behandlung erfolgen und ein Übermaß an Kosten einsparen.

Detaillierte Informationen zu IPF und zum vorgestellten Patientenfall finden Sie hier: www.sysmex.de/IPF · www.sysmex.ch/whitepaper · www.sysmex.at