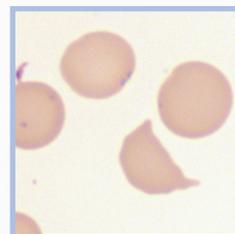
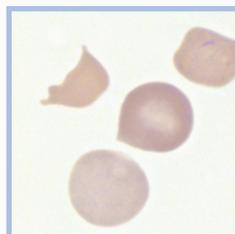
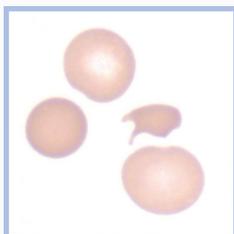
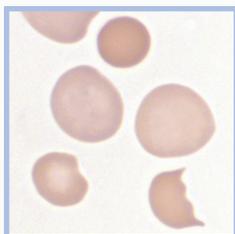


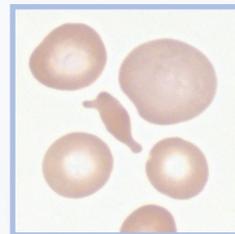
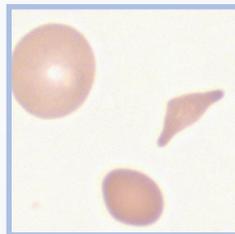
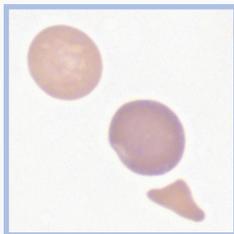
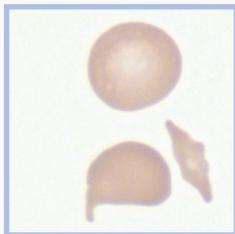


Fragmentozyten

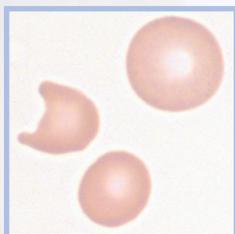
Fragmentozyten als klassische Helmform bei TTP



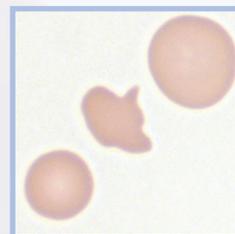
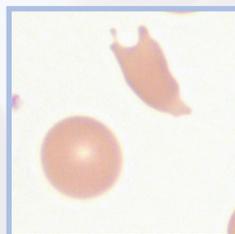
Fragmentierte Erythrozyten (Schistozyten) bei TTP



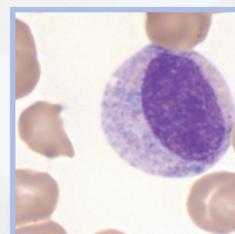
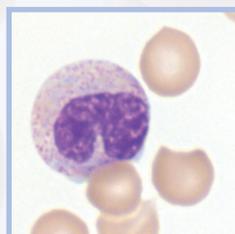
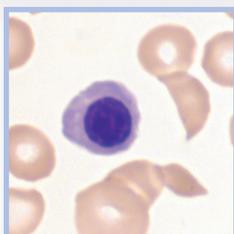
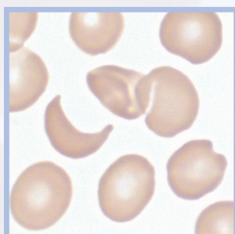
Fragmentozyten bei HUS



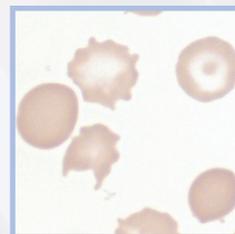
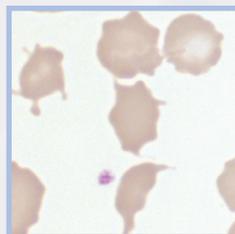
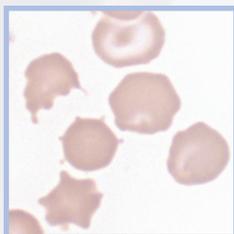
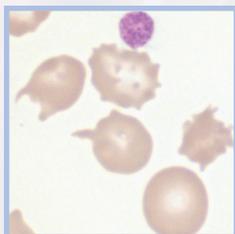
Akanthozyten-ähnliche Formen bei HUS



Fragmentozyten in leukoerythroblastischem Blutbild bei metastasiertem Magenkarzinom



Abgrenzung Akanthozytose. Zahlreiche Akanthozyten im Verbund mit Echinozyten, Targetzellen und fragmentierten Akanthozyten bei Äthylismus.



Fragmentozyten

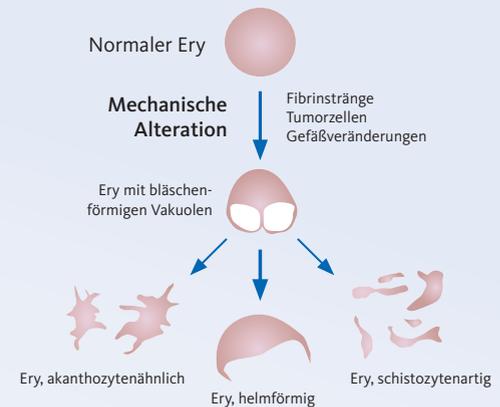
Definition

Erythrozyten (Ery) mit einer deformierten Konkav- und einer intakten Konvexeite werden Fragmentozyten (F) genannt. Sie weisen in typischer Weise am Übergang beider Seiten eine zipfelförmige Ausziehung auf, die den Zellen ein helmförmiges Aussehen verleihen, siehe Graphik. Daneben kommen akanthozytenähnliche und solche mit gänzlich irregulärer Form (Schistozyten) vor.

Als Fragmentozyten im engeren Sinne werden in Deutschland nur die helmförmigen Erythrozyten gezählt, weil die übrigen Formen auch durch andere pathogenetische Mechanismen als einer mikroangiopathischen hämolytischen Anämie entstehen können.

Nach der Feststellung von F im Ausstrich muss ihre Quantifizierung erfolgen. Dazu wird im nach Pappenheim gefärbten Ausstrich in einem Bereich mit optimaler Erythrozytenverteilung mit dem Objektiv x100 in fünf Gesichtsfeldern (1 GF=200 Ery) der Anteil der Fragmentozyten bestimmt und der Summenwert auf 1.000 Ery angegeben.

Erythrozytenfragmentation



Bewertung

<1‰: Normalbefund, 1–5 ‰: Graubereich, >5 ‰: Erythrozytenfragmentations-Syndrom

Pathogenese

Es handelt sich um eine mechanische Schädigung der Ery durch exzessive Turbulenzen an defekten oder künstlichen Herzklappen, großen Gefäßen oder um eine Alteration der Ery in der kapillaren Strombahn bei einer intravasalen Gerinnung im Sinne einer mikroangiopathisch bedingten gesteigerten Hämolyse, indem die Ery an Fibrinfasern im zirkulierenden Blut festgehalten und nachfolgend durch die Schärkräfte des fließendes Blutes mit einem partiellen Defekt der Membran abgerissen werden. An der Kontaktstelle entsteht ein Schaden an der Ery-Membran, der später zum Defekt an der Konkavseite führt. Ein Ankleben der Ery wird auch durch Tumorzellen induziert, wenn diese in Blutgefäße eingewachsen sind. Die praktische Bedeutung der Fragmentozyten korreliert vor allem mit der Thrombozytenzahl.

Klinische Bedeutung

Über die klinische Bedeutung der Fragmentozyten entscheiden klinische Informationen und laborseitige Daten. Vor allem die Beachtung der Plättchen ist wichtig. Eine relevante Thrombozytopenie, besonders bei Werten <30 G/L, ist bedeutsam, ganz besonders dann, wenn die nichtfragmentierten Ery keine relevanten Formanomalien aufweisen.

Erythrozytenfragmentations-Syndrom, Ursachen

Anomalien von Herz und großen Gefäßen (Makroangiopathie) – sehr selten

- Künstliche Herzklappen, Aortenklappenstenose, Aortenisthmusstenose, Ruptur des Sinus valsalvae

Mikroangiopathische hämolytische Anämie (MAHA) – relativ häufig

- Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)
- Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)
- Metastasierte Karzinome, bes. Magen-Karzinome
- Zytostatika (Mitomycin)
- (Prä-)Eklampsie (HELLP-Syndrom)
- Urämie
- Maligne Hypertonie, pulmonale Hypertension
- Disseminierte intravasale Gerinnung (DIC)
- Autoimmunerkrankungen: Vaskulitis, akute Glomerulonephritis
- Riesenhämangiome, Marsch-Hämoglobinurie
- Heparininduzierte Thrombozytopenie
- Großflächige Verbrennung

Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP) Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)

Ausgangspunkt der lebensbedrohlichen TTP ist eine Endothelzellenschädigung in den Blutkapillaren, die durch verschiedene Mechanismen induziert wird wie Infektionen, Medikamente, maligne Erkrankungen oder andere Ursachen. Als Folge der Läsion kommt es zur Freisetzung der prothrombotischen Substanz, von Willebrand-Faktor (vWF), mit der konsekutiven Bildung von Multimeren. Physiologischerweise wird dieses thrombusbildende Vorprodukt durch die in der Leber synthetisierte Zinkmetalloprotease ADAMTS13 (α₂disintegrin and metalloprotease with thrombospondin type 1 motif, member 13) durch Spaltung unschädlich gemacht. Bei einem angeborenen oder erworbenen Fehlen oder einer starken Verminderung des den vWF spaltenden Enzyms <5–10 % (Normwert 40–130 %) kumulieren die Multimere und bewirken eine Aggregation zirkulierender Thrombozyten mit Bildung von Thromben, die überwiegend aus Plättchen und vWF bestehen. Häufigste Ursache ist eine autoimmunbedingte Antikörperbildung gegen ADAMTS13 (positiv >15 IU/mL). Die Folge der intravasalen Thrombosierung ist eine Ischämie des von dem verschlossenen Gefäß versorgten Gewebes mit nachfolgender Organschädigung, die vorwiegend Nieren, Herz, Lunge und das Gehirn betrifft. Von der typischen TTP wird eine sekundäre Form abgegrenzt. Der klinisch wichtigste Vertreter ist die Enterohämorrhagische Escherichia coli (EHEC)-Infektion, die klinisch als Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS) in Erscheinung tritt. Neben den Zeichen einer Erythrozytenfragmentation steht hierbei ein akutes Nierenversagen im Vordergrund. ADAMTS13 ist bei dem HUS nicht oder nur gering vermindert.

Fragmentozyten >5 ‰, Thrombozyten <30 G/L ohne vorbekannte hämatologische/onkologische Erkrankung ist laborseitig ein Notfall und verlangt eine unverzügliche telefonische Information des Einsenders.

Autoren: Reinhild Herwartz, Prof. Dr. med. Roland Fuchs, Universitätsklinikum Aachen

© Copyright 2016 – Universitätsklinikum Aachen AÖR, Klinik für Hämatologie, Onkologie, Hämostaseologie und Stammzelltransplantation

Sysmex Austria GmbH Odoakergasse 34–36, 1160 Wien, Österreich · Telefon +43 1 4861631 · Fax +43 1 486163125 · office@sysmex.at · www.sysmex.at

Sysmex Deutschland GmbH Bornbarch 1, 22848 Norderstedt, Deutschland · Telefon +49 40 534102-0 · Fax +49 40 5232302 · info@sysmex.de · www.sysmex.de

Sysmex Suisse AG Tödistrasse 50, 8810 Horgen, Schweiz · Telefon +41 44 718 38 38 · Fax +41 44 718 38 39 · info@sysmex.ch · www.sysmex.ch

In freundlicher Zusammenarbeit mit:

Universitätsklinikum Aachen Klinik für Hämatologie, Onkologie, Hämostaseologie und Stammzelltransplantation
Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen, Deutschland · Telefon +49 241 80-0 · info@ukaachen.de · www.ukaachen.de

ZE001496/DE/EN/12/16