

Zeitschrift für Gefäßmedizin

Bildgebende Diagnostik • Gefäßbiologie • Gefäßchirurgie •
Hämostaseologie • Konservative und endovaskuläre Therapie •
Lymphologie • Neurologie • Phlebologie

**Blutungsneigung: Welche
Abklärungsschritte sind sinnvoll?
// Hemorrhagic diathesis – which
diagnostic assessment is useful?**

S. Wurm

Zeitschrift für Gefäßmedizin 2026;

23 (1-2), 4-10

Homepage:

www.kup.at/gefaessmedizin

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche

Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft
für Phlebologie und
dermatologische Angiologie



Offizielles Organ des Österreichischen
Verbandes für Gefäßmedizin



Offizielles Organ der
Österreichischen Gesellschaft für
Internistische Angiologie (ÖGIA)



Indexed in EMBASE/COMPENDEX/GEOBASE/SCOPUS

SITZ GUT, TUT GUT!

EINFACH SCHLUSS MIT
HÄMORRHOIDALLEIDEN!

EASY-TO-USE
AKUT
THERAPIE

✓ Einfache Einnahme

✓ Auf eine Akut-Therapie abgestimmt

✓ Wirkt gezielt von innen



Eine Innovation von Dioscomb®, **Österreichs Nr. 1** bei Venenpräparaten*

*IQVIA Hinausverkauf aus der Apotheke in Einheiten YTD April 2026

Fachkurzinformation: Bezeichnung des Arzneimittels: Dioscomb® 1000 mg Filmtabletten; Qualitative und quantitative Zusammensetzung: 1 Filmtablette enthält 1000 mg mikronisierte Flavonoide, bestehend aus 900 mg Diosmin und 100 mg anderen Flavonoiden, dargestellt als Hesperidin. Sonstige Bestandteile: Tablettenkern: Magnesiumstearat, Talkum, Maisstärke, Gelatine, mikrokristalline Zellulose (Typ 102), Filmüberzug: Eisenoxid rot (E172), Eisenoxid gelb (E172), Macrogol 3350, partiell hydrolysiertes Poly(vinylalkohol) (E1203), Titandioxid (E171), Talkum (E553b), Maltodextrin, Guargalactomanan (E412), Hyppromellose (E464), mittelkettige Triglyzeride. Anwendungsgebiete: Dioscomb ist bei Erwachsenen angezeigt zur: Behandlung von chronischer Veneninsuffizienz der unteren Extremitäten bei folgenden funktionellen Symptomen: schwere Beine und Schwellungen, Schmerzen, nächtliche Krämpfe der unteren Extremitäten. Symptomatische Behandlung von akuten Hämorrhoidalbeschwerden. Gegenanzeigen: Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff oder einen der in Abschnitt 6.1 genannten sonstigen Bestandteile. Pharmakotherapeutische Gruppe: Kapillarstabilisierende Mittel; Bioflavonoide, Diosmin, Kombinationen. ATC-Code: C05CA53. Inhaber der Zulassung: ExtractumPharma zrt. H-1044 Budapest, Megyeri út 64. Ungarn. Zulassungsnummer: 141737 Verschreibungspflicht/Apothekenpflicht: Rezeptfrei, apothekenpflichtig. Stand der Information: 07/2024; Weitere Angaben zu Warnhinweisen und Vorsichtsmaßnahmen für die Anwendung, Wechselwirkungen mit anderen Arzneimitteln und sonstigen Wechselwirkungen, Schwangerschaft, Stillzeit und Nebenwirkungen sind der veröffentlichten Fachinformation zu entnehmen. Über Wirkung und mögliche unerwünschte Wirkungen dieses Arzneimittels informieren Gebrauchsinformation, Arzt oder Apotheker.

ERWO
PHARMA

Blutungsneigung: Welche Abklärungsschritte sind sinnvoll?

S. Wurm

Kurzfassung: Eine hämorrhagische Diathese (Blutungsneigung) bezeichnet das vermehrte Auftreten von Blutungen. Zu den Ursachen für eine erhöhte Blutungsneigung zählen erworbene oder angeborene thrombozytäre, plasmatische und vaskulär bedingte Gerinnungsstörungen. Das Auftreten von milden Blutungsepisoden ist in der Allgemeinbevölkerung häufig zu beobachten.

Die rezent veröffentlichte Onkopedia-Leitlinie 2025 empfiehlt eine strukturierte Abklärung mit Anamnese, klinischer Untersuchung und Labordiagnostik unter Verwendung von standardisierten Fragebögen zur Blutungsanamnese. Da in der Mehrheit der Patienten die Blutungsneigung erworben ist, sind Medikamentenanamnese und Untersuchung auf etwaige Komorbiditäten von zentraler Bedeutung. Im Fall von angeborenen Gerinnungsstörungen kann die gezielte initiale Labordiagnostik bereits wegweisend für die zugrunde liegende Ursache sein.

Trotz einer sorgfältigen Abklärung kann in etwa der Hälfte der Patienten keine Ursache objektiviert werden und es liegt eine BDUC („Blutungsneigung

unklarer Ursache“) vor. Eine weiterführende Diagnostik (Thrombozytenfunktionsdiagnostik, chromogene Faktor-Assays, genetische Testungen etc.) sollte in spezialisierten Zentren erfolgen.

Schlüsselwörter: Blutungsneigung, thrombozytäre Gerinnungsstörungen, plasmatische Gerinnungsstörungen, vaskulär bedingte Gerinnungsstörungen, Blutungsanamnese, angeborene Gerinnungsstörungen, erworbene Gerinnungsstörungen, Blutungsneigung unklarer Ursache

Abstract: Hemorrhagic diathesis – which diagnostic assessment is useful? A hemorrhagic diathesis (bleeding tendency) refers to the increased occurrence of bleeding. Causes of an increased bleeding tendency include acquired or congenital platelet, plasma, and vascular coagulation disorders. The occurrence of mild bleeding episodes is frequently observed in the general population.

The recently published Onkopedia guideline 2025 recommends a structured evaluation including

medical history, clinical examination, and laboratory diagnostics using standardized questionnaires for the bleeding history. Since the bleeding tendency is acquired in the majority of patients, medication history and examination for any comorbidities are of central importance. In the case of congenital coagulation disorders, targeted initial laboratory diagnostics can already provide clues to the underlying cause.

Despite a thorough evaluation, no objective cause can be identified in approximately half of the patients, resulting in a BDUC (“bleeding disorder of unknown cause”). Further diagnostic testing (platelet function tests, chromogenic factor assays, genetic testing etc.) should be carried out in specialized centers. **Z Gefäßmedizin 2026; 23 (1–2): 4–10.**

Keywords: hemorrhagic diathesis, thrombocytic coagulopathy, plasmatic coagulopathy, vascular coagulopathy, bleeding history, congenital coagulopathy, acquired coagulopathy, idiopathic hemorrhagic diathesis

■ Physiologie und Pathophysiologie der Gerinnung

Die Hämostase (Blutstillung) wird vereinfacht in eine primäre und sekundäre Hämostase unterteilt. Der komplexe Ablauf der Hämostase erfordert die Interaktion zwischen Gefäßendothel (Gefäßwand), Thrombozyten und plasmatischen Gerinnungsfaktoren. Bei einer Verletzung der Endothelschicht kommt es initial zu einer Vasokonstriktion, welche den Blutfluss im betroffenen Gefäß drosselt. Durch die Freisetzung von subendotheliale Kollagen und anderen Proteinen kommt es zur Thrombozytenadhäsion über den Von-Willebrand-Faktor, sowie zu Thrombozytendegranulation und -aggregation. In dieser Phase der primären Hämostase wird somit ein „weißer Thrombus“ (Plättchenthrombus) gebildet.

Gleichzeitig wird durch die Gefäßverletzung die plasmatische Gerinnungskaskade über den schnellen extrinsischen sowie den langsameren intrinsischen Weg initiiert, wodurch es über die Bildung von Thrombin zu einer Umwandlung von Fibrinogen in das unlösliche Fibrin kommt. Dies stabilisiert den Plättchenthrombus zu einem Thrombozyten-Fibrin-Gerinnsel, welcher wegen des Einschlusses von Erythrozyten auch „roter Thrombus“ genannt wird. Durch die initiale Thrombin-

freisetzung wächst das Gerinnsel von der Endotheloberfläche weg, dieser Vorgang wird als sekundäre Hämostase bezeichnet.

Die Phasen der primären und sekundären Hämostase laufen keineswegs sequenziell ab, vielmehr bestehen komplexe Wechselwirkungen. So stimulieren aktivierte Thrombozyten beispielsweise die Blutgerinnung und Thrombin stimuliert die Thrombozytenaggregation.

Eine hämorrhagische Diathese (Blutungsneigung) bezeichnet das vermehrte Auftreten von Blutungen spontan oder nach Traumata, beziehungsweise Blutungen, die über das erwartungsgemäße Ausmaß hinausgehen. Zu den Ursachen zählen angeborene oder erworbene Störungen der Thrombozyten und plasmatischen Gerinnung, sowie vaskulär bedingte Störungen.

Die Lokalisation und der Schweregrad der Blutungssymptome sind oft sehr unterschiedlich ausgeprägt. Abhängig von der zugrunde liegenden Störung in der Hämostase kann es bei schwerwiegenden angeborenen Blutgerinnungsstörungen bereits im Kindesalter zum Auftreten von spontanen Blutungen kommen. Im Gegensatz dazu kommt es bei milden oder moderaten Blutgerinnungsstörungen meist lediglich bei zusätzlichen Risikofaktoren wie Traumata, operativen Eingriffen oder gerinnungshemmenden Medikamenten zu Blutungsepisoden. In diesen Fällen zeigt sich die Erstmanifestation einer Blutungsneigung meist erst im Erwachsenenalter. Erworbene Blutgerinnungsstörungen manifestieren sich in den meisten Fällen im Erwachsenenalter und weisen in vielen Fällen schwerwiegende Blutungssymptome auf [1].

Eingelangt am: 20.04.2026, angenommen am: 24.04.2026

Aus der Klinischen Abteilung für Hämatologie, Universitätsklinik für Innere Medizin, Medizinische Universität Graz

Korrespondenzadresse: FA Dr. Sonja Wurm, Klinische Abteilung für Hämatologie, Universitätsklinik für Innere Medizin, Medizinische Universität Graz und LKH Universitätsklinikum Graz, A-8036 Graz, Auenbruggerplatz 15, E-Mail: sonja.wurm@kages.at

■ Epidemiologie

Das Auftreten von milden Blutungsepisoden ist in der Allgemeinbevölkerung häufig zu beobachten. In der Literatur variieren die Angaben zu den Häufigkeiten der unterschiedlichen Blutungsmanifestationen. Es werden für Menorrhagie Häufigkeiten zwischen 20 und 40 % angegeben, für Epistaxis 2–85 %, für Zahnfleischbluten 11–61 % und für Blutungen nach Zahnextraktionen 0–35 % [2].

In einer Studienpopulation mit 500 gesunden Erwachsenen waren die häufigsten Blutungsmanifestationen Menorrhagie bei 47 % der Frauen, Epistaxis bei 25 % der Personen, Zahnfleischbluten bei 4 % und Blutungen nach Zahnextraktionen bei 18 % der Personen. Ein Grund für die deutliche Variabilität der Häufigkeiten könnte unter anderem die Verwendung unterschiedlicher Fragebögen für die Blutungsanamnese sein. Im Gegensatz dazu ist das Auftreten von schweren Blutungsepisoden in der Allgemeinbevölkerung selten.

■ Ursachen einer erhöhten Blutungsneigung

Zu den Ursachen für eine erhöhte Blutungsneigung zählen erworbene oder angeborene thrombozytäre Gerinnungsstörungen, plasmatische Gerinnungsstörungen und vaskulär bedingte Gerinnungsstörungen (Tabelle 1). Bei ca. 50 % der Patienten mit vorwiegend leichter bis mittelschwerer Blutungsneigung kann keine zugrunde liegende Ursache objektiviert werden und man spricht dann von einer sogenannten „Blutungsneigung unklarer Ursache“ („Bleeding disorder of Unknown Cause“, BDUC) [3]. In einer großen Registerauswertung der „Vienna Bleeding Biobank“ wurden die Ursachen bei 912 Patienten mit Blutungsneigung ausgewertet. Neben der BDUC mit 63 % waren Thrombozytenfunktionsstörungen mit 24 % und die Von-Willebrand-Erkrankung mit ca. 9 % die häufigsten Ursachen einer Blutungsneigung [4].

Thrombozytäre Gerinnungsstörungen

Verschiedene Erkrankungen sowie Medikamente können mit erworbenen Thrombozytopenien oder Thrombozytenfunktionsstörungen einhergehen. Im Gegensatz dazu treten angeborene Thrombozytenfunktionsstörungen weitaus seltener auf und es liegt meist eine länger bestehende, auffällige Blutungs- und auch Familienanamnese vor.

Thrombozytopenien

Thrombozytopenien sind in der Mehrheit der Fälle erworben, die Ursachen können unterteilt werden in Bildungsstörungen und Verbrauchsstörungen. Im Rahmen von hämatologischen Erkrankungen wie akuten Leukämien (AML/ALL) oder Lymphomen (Knochenmarkinfiltration) kann es beispielsweise zum Auftreten von Bildungsstörungen kommen. Akut lebensbedrohliche Erkrankungen wie die disseminierte intravasale Gerinnung (DIC), thrombotische Mikroangiopathien (TMA) oder das HELLP-Syndrom führen zu einer Thrombozytopenie aufgrund einer Verbrauchsstörung. Weiters können Infektionen, Autoimmunreaktionen wie bei der Immunthrombozytopenie (ITP) oder eine toxische Knochenmarkschädigung durch Medikamente ursächlich sein.

Zu einer vermehrten Blutungsneigung kommt es gehäuft bei einem Unterschreiten der Thrombozytenzahl von 50 G/L. Diese Blutungsneigung ist allerdings sehr variabel, beispielsweise ist diese bei der ITP geringer ausgeprägt als bei Thrombozytopenien anderer Ursachen. Die Onkopedia-Leitlinie Thrombozytopenien bietet einen strukturierten Leitfaden zur Abklärung von Thrombozytopenien und möglichen Ursachen [5].

Tabelle 1: Übersicht Gerinnungsstörungen

Gerinnungsstörung mit Beispielen für Ursachen

Thrombozytäre Gerinnungsstörungen

Thrombozytopenie*

- Immunthrombozytopenie (ITP) primär/sekundär
- Systemerkrankungen (hämatologisch-onkologisch, rheumatologisch, hepatologisch etc.)
- Medikamente (Ibuprofen, Diclofenac, Hydrochlorothiazid, Spironolacton, Cephalosporine, Clindamycin, Cotrimoxazol)
- Infektionen, Sepsis
- Thrombotische Mikroangiopathien (TMA)
- Disseminierte intravasale Gerinnung (DIC)
- HELLP-Syndrom
- Heparin-induzierte Thrombozytopenie Typ II
- Vakzin-induzierte immunthrombotische Thrombozytopenie (VITT) und andere Anti-PF4-Immuno-thrombosen

Thrombozytopathie

- Medikamente (ASS, NSAR [Ibuprofen, Diclofenac], ADP- oder GP-IIb/IIIa-Rezeptorantagonisten, SSRI, Ibrutinib etc.)
- Hämatologische Erkrankungen (myeloproliferative Neoplasien, Amyloidose)
- Lebererkrankungen
- Nierenerkrankungen (Urämie)
- Endokrinologische Erkrankungen (Hypothyreose)
- Hereditäre Thrombozytopenien/-pathien (Bernard-Soulier-Syndrom, Glanzmann-Thrombasthenie, Storage Pool Diseases – SPD): selten

Plasmatische Gerinnungsstörungen

Angeboren

- Von-Willebrand-Erkrankung (VWE)
- Hämophilie A (Faktor VIII Mangel) und B (Faktor IX Mangel)
- Seltene Einzelfaktormängel (XIII, XI, X, VII, V, I, II)

Erworben

- Medikamente (DOAK etc.)
- Vitamin-K-Mangel (Einzelfaktormängel X, VII, IX, II)
- Lebererkrankungen
- VWE bei myeloproliferativen/ lymphoproliferativen Neoplasien oder monoklonalen Gammopathien, Autoimmunerkrankungen
- VWE bei mechanischen Ursachen (Aortenstenosen, LVAD, ECMO)
- Hemmkörperhämophilie (Inhibitor gegen Faktor VIII)
- FV oder FX bei der Amyloidose
- Einzelfaktormängel (z. B. immunologisch bedingt bei hämatologischen Erkrankungen, DIC)

Vaskulär bedingte Gerinnungsstörungen

- Senile Purpura (häufig)
- Vaskulitiden
- Bindegewebsstörungen (z. B. Ehlers-Danlos-Syndrom – EDS)
- Hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie (HHT, Morbus Osler)
- Amyloidosen (Kapillarfragilität)
- Cushing-Syndrom (Kapillarfragilität)
- Akromegalie und Hyperparathyreoidismus (vaskuläre Bindegewebsstörung)
- Vitamin-C-Mangel (Kollagensynthese-Störung)

*Ausschluss einer Pseudothrombozytopenie mittels Bestimmung der Thrombozyten im Citratblut bzw. peripherer Blutaustriech

Legende: ASS – Acetylsalicylsäure, NSAR – Nichtsteroidale Antirheumatika, DOAK – direkte orale Antikoagulantien, VKA – Vitamin-K-Antagonisten

Erworbene Thrombozytenfunktionsstörungen

Das Auftreten von Thrombozytenfunktionsstörungen wird in der Literatur mit ca. 20 % bei Patienten, die eine leichte bis mittelschwere Blutungsneigung aufweisen, angegeben [6].

Die häufiger auftretenden erworbenen Thrombozytenfunktionsstörungen sind zumeist medikamentös bedingt. Zu den auslösenden Medikamenten zählen unter anderem Acetylsalicylsäure (ASS), nichtsteroidale Antirheumatika (NSAR), ADP-Rezeptorantagonisten (Clopidogrel, Prasugrel, Ticagrelor), GP-IIb/IIIa-Rezeptorantagonisten (Eptifibatid), sowie selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer (SSRI) oder auch der BTKI Ibrutinib.

Erworbene Thrombozytenfunktionsstörungen können auch im Rahmen anderer Erkrankungen auftreten. Beispiele hierfür sind die Urämie-bedingte Störung der Thrombozytenadhäsion und -aggregation, ebenso können eine Hypothyreose, Hepatopathie oder auch hämatologische Erkrankungen wie myeloproliferative Neoplasien oder eine Amyloidose mit einer Thrombozytenfunktionsstörung einhergehen.

Angeborene Thrombozytenfunktionsstörungen

Eine angeborene Thrombozytopenie/-pathie sollte differentialdiagnostisch bei seit Kindheit bestehender, mittelschwerer bis schwerer Blutungsneigung in Betracht gezogen werden. Zu diesen angeborenen Störungen zählen das Bernard-Soulier-Syndrom, die Glanzmann-Thrombasthenie und die Storage Pool Diseases (SPDs).

Plasmatische Gerinnungsstörungen

Angeborene plasmatische Gerinnungsstörungen umfassen die häufiger vorkommende Von-Willebrand-Erkrankung (VWE), die Hämophilie A und B, sowie seltene Einzelfaktormängel (XIII, XI, X, VII, V, I, II). Ein Mangel des Faktors XII geht mit keiner erhöhten Blutungsneigung einher. Zu den erworbenen Störungen der plasmatischen Gerinnung zählen unter anderem die erworbene VWE, die erworbene Hämophilie (Hemmkörperhämophilie) oder seltene Einzelfaktormängel. Die erworbenen Störungen treten entweder im Rahmen von anderen Erkrankungen auf oder können primär ohne zugrunde liegende Erkrankung auftreten.

Von-Willebrand-Erkrankung

Die Von-Willebrand-Erkrankung (VWE) ist die häufigste angeborene Gerinnungsstörung. Ursächlich ist ein quantitativer oder qualitativer Mangel an Von-Willebrand-Faktor (VWF). Das multimere Glykoprotein VWF hat zentrale hämostatische Funktionen wie die Thrombozytenaggregation an Endothelverletzungen und die Stabilisierung und Schutz des Faktors VIII vor einem vorzeitigen Abbau. Es werden 3 verschiedene Typen der VWE unterschieden.

Die erworbene VWE kommt oft im Zusammenhang mit anderen Erkrankungen vor und auch bei dieser Störung ist ein quantitativer oder qualitativer VWF-Mangel zugrunde liegend.

Typische ursächliche Erkrankungen sind myeloproliferative oder lymphoproliferative Neoplasien. Ebenso kann es im Rahmen von monoklonalen Gammopathien und auch mechanischen Ursachen wie Aortenklappenstenosen oder me-

chanischen Kreislaufunterstützungen (LVAD, ECMO) zum Auftreten einer erworbenen VWE kommen.

Hämophilie A (Faktor-VIII-Mangel) und B (Faktor-IX-Mangel)

Die Hämophilie A und B sind angeborene Gerinnungsstörungen, die X-chromosomal vererbt werden. Bei den Betroffenen besteht ein unterschiedlich ausgeprägter Mangel an Faktor VIII (Hämophilie A) oder Faktor IX (Hämophilie B) und dies führt dadurch zu einer verminderten Thrombinbildung. Der Faktormangel beruht auf unterschiedlichen Mutationen in den Genen F8 (Hämophilie A) oder F9 (Hämophilie B). Nach den Leitlinien der World Federation of Hemophilia (WFH) wird die Hämophilie anhand der verbleibenden Faktor-Restaktivität in 3 Schweregrade eingeteilt [7]:

- Schwere Hämophilie (Faktor-Restaktivität < 1 %)
- Mittelschwere (oder moderate) Hämophilie (Faktor-Restaktivität 1–5 %)
- Milde Hämophilie (Faktor-Restaktivität 5–40 %)

Die Hämophilie tritt nicht ausschließlich beim männlichen Geschlecht auf. Konduktorinnen (Überträgerinnen) können von einer Hämophilie mit erniedrigter Faktor-Restaktivität und signifikanter Blutungsneigung betroffen sein.

Die erworbene Hämophilie A (Hemmkörperhämophilie) wird ausgelöst durch Autoantikörper gegen den Faktor VIII. Es kommt typischerweise zur einer akut auftretenden, schweren Blutungsneigung bei Patienten ohne bisherige Blutungskomplikationen. Je nach Höhe des Autoantikörpers (Inhibitor) kommt es zu einer teilweisen oder kompletten Hemmung des Faktor VIII. In ca. 50 % der Patienten kann eine auslösende Ursache objektiviert werden. Dazu zählen unter anderem hämatoonkologische Erkrankungen, Infektionen oder Autoimmunerkrankungen. Die Hemmkörperhämophilie kann postpartal auftreten, generell tritt sie aber im höheren Alter auf und es handelt sich um einen hämostaseologischen Notfall.

Seltene Einzelfaktormängel

Selten kommt es zum Auftreten von angeborenen Einzelfaktormängeln der Faktoren XIII, XII, XI, X, VII, V, I oder des Faktors II. Diese sind im Gegensatz zur Hämophilie A und B meist autosomal-rezessiv vererbt. Die Einteilung hinsichtlich Schweregrade ist bei diesen Einzelfaktormängeln nicht einheitlich definiert, da die Faktor-Restaktivität und der Schweregrad der Blutungsneigung oft nur eine schwache Korrelation aufweisen.

Ein Vitamin-K-Mangel bewirkt Einzelfaktormängel der Faktoren X, VII, IX, II. Bei Lebererkrankungen mit eingeschränkter Syntheseleistung ist eine eingeschränkte Produktion aller Gerinnungsfaktoren eine mögliche Folge.

Im Rahmen von Autoimmunerkrankungen oder hämatologischen Erkrankungen können Autoantikörper auftreten, welche zum Abbau der Einzelfaktoren führen und so einen erworbenen Einzelfaktormangel verursachen können. Als weiterer Mechanismus für einen erworbenen Einzelfaktormangel kann eine Adsorption der Faktoren an Proteine verantwortlich sein. Ein Beispiel hierfür ist das Auftreten eines Faktor V- oder X-Mangels bei der Amyloidose.

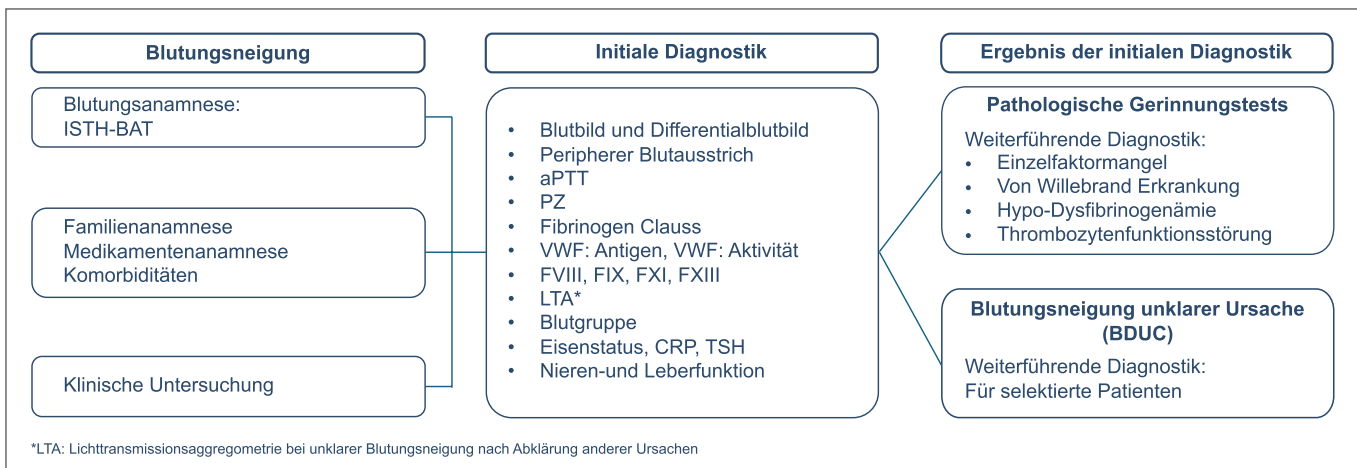


Abbildung 1: Schrittweise Abklärung bei Blutungsneigung

Vaskulär bedingte Gerinnungsstörungen

Die Gruppe der vaskulär bedingten Gerinnungsstörungen umfasst seltene angeborene Störungen wie die hereditäre hämorrhagische Teleangiektasie (HHT), welche durch vaskuläre Malformationen und durch Schleimhautblutungen gekennzeichnet ist. Ebenso zu den seltenen Störungen zählen angeborene Bindegewebserkrankungen, beispielsweise das Ehlers-Danlos-Syndrom. Aufgrund der gestörten Kollagensynthese und Kapillarfragilität präsentieren sich diese Patienten mit Hämatomneigung, hypermobilen Gelenken und hyperelastischer Haut.

Zu den häufigen Ursachen einer vaskulär bedingten Gerinnungsstörung zählt die senile Purpura. Dabei kommt es durch die Hautatrophie im höheren Alter zu einer Kapillarfragilität und leichteren Blutungsneigung, meist im Sinne von kutanen Hämatomen an exponierten Körperstellen. Im Rahmen von anderen Systemerkrankungen kann es ebenso zu einer vaskulär bedingten Blutungsneigung kommen (Vaskulitiden, Cushing-Syndrom, Akromegalie oder Hyperparathyreoidismus).

Blutungsneigung unklarer Genese (BDUC)

Bei Patienten mit vorwiegend leichter bis mittelschwerer Blutungsneigung kann in ca. der Hälfte der Fälle keine Ursache im Rahmen der diagnostischen Abklärung objektiviert werden. Definitionsgemäß liegt in solchen Fällen eine Blutungsneigung unklarer Ursache („Bleeding disorder of Unknown Cause“, BDUC) vor. Die International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH) hat standardisierte Kriterien für eine solche Diagnose festgelegt, da es sich um eine Ausschlussdiagnose handelt [3]. Die zugrunde liegenden pathophysiologischen Mechanismen der BDUC sind bislang ungeklärt und Gegenstand laufender Forschung.

■ Schrittweise Abklärung

Eine Blutungsneigung sollte schrittweise abgeklärt werden, wobei noch vor Durchführung der Labordiagnostik die Anamnese und die klinische Untersuchung einen zentralen Stellenwert im Rahmen der Abklärung einnehmen sollten.

Bei der Anamnese sollte im Speziellen auch die Familienanamnese und eine gezielte Blutungsanamnese erfolgen. Dadurch kann in vielen Fällen bereits zwischen einer angeborenen oder

erworbenen Gerinnungsstörung unterschieden werden. Die Labordiagnostik sollte basierend auf der Anamnese und klinischen Untersuchung erfolgen (Abbildung 1).

Anamnese

Zu Beginn der Abklärung einer Blutungsneigung liefert eine strukturierte Anamnese wichtige Informationen und dient als Hilfestellung zur Auswahl einer gezielten Diagnostik. Mit der Anamnese und Familienanamnese ist die Unterscheidung zwischen einer angeborenen und erworbenen Gerinnungsstörung oft sehr zügig möglich. Eine lebenslange oder frühe Manifestation der Blutungsneigung sowie rezidivierende Blutungen bei hämostatischen Herausforderungen (Operationen, Verletzungen etc.), eine verstärkte Menstruationsblutung, keine Komorbiditäten und eine positive Familienanamnese sprechen für das Vorliegen einer angeborenen Gerinnungsstörung. Die ausführliche Medikamentenanamnese und der Zusammenhang zu einer neu aufgetretenen Blutungsneigung sind ebenso von besonderer Relevanz, da Medikamente die häufigste Ursache einer erworbenen Blutungsneigung darstellen. Komorbiditäten sollten in die differentialdiagnostischen Überlegungen einbezogen werden, um erworbene und nicht-hämostaseologische Ursachen für eine Blutungsneigung zu objektivieren.

Standardisierter Blutungsfragebogen (ISTH-BAT)

Die Blutungsanamnese soll eine standardisierte Erfassung, Bewertung und Interpretation einer Blutungsneigung beinhalten. Da nicht-schwere Blutungsepisoden sehr häufig in der Allgemeinbevölkerung auftreten, ohne dass eine Gerinnungsstörung die Ursache ist, muss die Blutungsanamnese mit standardisierten Fragebögen erfasst werden.

In der aktuellen Onkopedia-Leitlinie 2025 wird für die standardisierte Erhebung das „Bleeding Assessment Tool“ (BAT) der International Society of Thrombosis and Haemostasis (ISTH) empfohlen [8]. Es handelt sich dabei um einen standardisierten Blutungsfragebogen für angeborene Blutgerinnungsstörungen. Es werden 14 Blutungssymptome gezielt abgefragt und der Schweregrad mit Punkten von 0 bis 4 bewertet. Ein Gesamtscore von ≥ 4 bei Männern gilt als Hinweis für eine pathologische Blutungsneigung. Bei Frauen erfolgt die Beurteilung des Blutungsbogen altersabhängig (Tabelle 2) [8].

Tabelle 2: Grenzwerte des ISTH-BAT („Bleeding Assessment Tool“ der International Society of Thrombosis and Haemostasis)

Population	Normalbereich	Pathologischer Bereich
Frauen, 18–30 Jahre	0–4	≥ 5
Frauen, 31–51 Jahre	0–5	≥ 6
Frauen, 52–88 Jahre	0–6	≥ 7
Männer, ≥ 18 Jahre	0–3	≥ 4
Kinder, < 18 Jahre	0–2	≥ 3

Tabelle 3: Blutungstypen bei verschiedenen Gerinnungsstörungen

Gerinnungsstörung	Blutungstyp	Lokalisation
Thrombozytäre Gerinnungsstörung, inkl. Von-Willebrand-Erkrankung	Petechien Purpura Ekchymosen (meist viele kleine)	Schleimhautblutungen (Zahnfleischbluten, Epistaxis, Menorrhagie, GI-Trakt, Harntrakt etc.)
Plasmatische Gerinnungsstörung	Hämatome Ekchymosen	Weichteil- und Muskelblutungen, Gelenksblutungen, Hämatome (oft großflächig), z. B. retroperitoneal
Vaskulär bedingte Gerinnungsstörung	Petechie Purpura Hämatome	Extremitäten, Schleimhautblutungen (HHT)

Eine Einschränkung des ISTH-BAT ist, dass die subjektiv wahrgenommenen Blutungsepisoden der Patienten zur Auswertung herangezogen werden. Zudem wird bei den meisten Blutungssymptomen/-kategorien lediglich die schwerwiegendste Blutungsepisode ausgewertet und keine Information über weitere mildere Blutungsepisoden in die Auswertung mit einbezogen [9]. Der ISTH-BAT ist demnach ein gutes Werkzeug zur Ersteinschätzung, ob eine Blutungsneigung, als pathologisch zu werten ist. Dennoch ist auch bei unauffälligen Werten im ISTH-BAT und Verdacht auf eine klinisch relevante Blutungsneigung eine weiterführende Gerinnungsdiagnostik empfohlen [1]. Im Gegensatz dazu ist eine klinisch relevante Blutungsneigung bei unauffälliger, strukturierter Blutungsanamnese sehr unwahrscheinlich.

Klinische Untersuchung

Die klinische Untersuchung dient zum einen der genauen Bewertung und Zuordnung der Blutungszeichen und zum anderen können klinische Hinweise für Komorbiditäten objektiviert werden. Die genaue Erfassung oder Abklärung von Komorbiditäten ist von großer Bedeutung, da viele verschiedene Erkrankungen mit einer erworbenen Gerinnungsstörung einhergehen können oder auch nicht-hämostaseologische Ursachen wie Kapillarfragilität oder Bindegewebsstörungen der Blutungsneigung zugrunde liegen können (Tabelle 1).

Die Bewertung der Blutungszeichen hinsichtlich Lokalisation, Verteilung und Blutungstyp ist ein weiterer wichtiger Aspekt und erlaubt in vielen Fällen eine Zuordnung zu thrombozytären, plasmatischen oder vaskulär bedingten Gerinnungsstörungen. So sind petechiale Blutungen, Ekchymosen und Schleimhautblutungen typisch bei thrombozytären Ge-

rinnungsstörungen und bei Von-Willebrand-Erkrankung. Großflächige Hämatome, Muskel- und Gelenksblutungen und verzögert einsetzende Blutungen sind bei plasmatischen Gerinnungsstörungen zu finden. Vaskulär bedingte Gerinnungsstörungen zeigen oft Petechien und Purpura oder auch mukokutane Teleangiektasien wie bei der hereditären hämorrhagischen Teleangiektasie oder hypermobile Gelenke wie bei Bindegewebsstörungen (z. B. Ehlers-Danlos-Syndrom) (Tabelle 3). Auch Verletzungen und folglich eine traumatische Blutungsneigung müssen in Betracht gezogen werden. Oft sind bei der klinischen Untersuchung keine Blutungszeichen (mehr) vorliegend, es kann in diesen Fällen eine Fotodokumentation herangezogen werden oder anhand von Beispielfeldern eine Zuordnung erfolgen.

Labordiagnostik

Nach der Anamnese und klinischen Untersuchung sollte bei pathologischer Blutungsneigung die Labordiagnostik erfolgen. Die Abbildung 1 gibt einen Überblick über die initiale und weiterführende Labordiagnostik [10].

Einflussfaktoren auf die Labordiagnostik

Die Einflussfaktoren auf die Gerinnungsdiagnostik sind vielfältig und müssen für aussagekräftige Ergebnisse berücksichtigt werden. In der aktuellen Onkopedia-Leitlinie 2025 werden Empfehlungen zu den präanalytischen Anforderungen für hämostaseologische Proben gegeben. Klinische Faktoren können zur Auslenkung der Einzelfaktoren oder auch Thrombozytenfunktionsdiagnostik führen. Da der Faktor VIII und VWF Akutphase-Proteine sind, können die Spiegelmessungen im Rahmen von Infektionen, Schwangerschaft, malignen Erkrankungen oder Rauchen falsch hoch sein. Auch andere Einzelfaktoren können dadurch verändert sein. Medikamente, bestimmte Nahrungsmittel oder Nahrungsergänzungsmittel können ebenso Auswirkungen auf die Gerinnungsdiagnostik verursachen und müssen daher eventuell pausiert werden.

Die Blutentnahme muss unter standardisierten Bedingungen erfolgen und sowohl die Entnahme selbst, als auch die rasche Probenverarbeitung sind zu berücksichtigen. Aus diesen Gründen sollten einige Untersuchungen (wie beispielsweise die Thrombozytenfunktionsdiagnostik) in spezialisierten Zentren durchgeführt werden.

Initiale Labordiagnostik

Überprüfung einzelner Organsysteme

Die initiale Diagnostik dient neben der Gerinnungsdiagnostik zudem der Überprüfung einzelner Organfunktionen und Objektivierung etwaiger Pathologien, die ursächlich für eine Blutungsneigung sein können (Tabelle 1). Dazu zählt die Überprüfung der Leberfunktion, da Hepatopathien zu einer Synthesestörung der Gerinnungsfaktoren führen können. Weiters sollten die Nierenfunktion und auch die Schilddrüsenfunktion überprüft werden. Das C-reaktive Protein (CRP) sollte zur Abklärung einer Infektion bestimmt werden.

Die Blutgruppe ist ebenso ein wichtiger Bestandteil der Labordiagnostik, da die Blutgruppe 0 mit einem erniedrigten

VWF-Spiegel einhergehen kann [11]. Mit dem Blutbild, Differentialblutbild und peripheren Blutaussstrich können Thrombozytopenien, hämatologische Auffälligkeiten und eine mögliche Blutungsanämie objektiviert werden.

Globaltests der Hämostase

Die Globaltests der Gerinnung Prothrombinzeit (PZ) und aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT) ermöglichen je nach Befundkonstellation bereits erste Verdachtsdiagnosen bezüglich der zugrunde liegenden Störungen. Mögliche Befundkonstellationen sind in Abbildung 2 aufgelistet.

Zudem sollte die Fibrinogenaktivität bestimmt werden, um das Vorliegen einer Hypo-/Dysfibrinogenämie zu objektivieren.

Von-Willebrand-Diagnostik und gezielte Einzelfaktoren-analyse

Die VWE ist die häufigste angeborene Gerinnungsstörung, ebenso kann es zum Auftreten einer erworbenen Form im Rahmen von verschiedenen Krankheiten kommen. Zur Abklärung einer VWE sollen VWF-Antigen-Konzentration (VWF:Ag), die VWF-Aktivität (VWF:Akt) und die FVIII-Aktivität bestimmt werden. Die VWE kann diagnostiziert werden, wenn vWF:Ag und/oder vWF:Akt ≤ 50 IU/dL liegen [12]. Es werden wiederholte Messung bei Ergebnissen < 80 IU/dL vWF:Ag und/oder vWF:Akt durchgeführt, um im Rahmen einer Akut-Phase-Reaktion und falsch hohen Werten die Diagnose nicht fälschlicherweise auszuschließen [13].

Obwohl die meisten Einzelfaktormängel bereits Auffälligkeiten in den Globaltests der Gerinnung zeigen (aPTT und PZ), wird die Bestimmung der Einzelfaktoren VIII, IX und FXI empfohlen. Hintergrund ist, dass leichte Faktormängel mit unauffälligen Globaltests einhergehen können. Der Faktor XIII wird nicht in den Globaltests der Gerinnung erfasst und muss immer separat bestimmt werden.

Thrombozytenfunktionsdiagnostik

Die interdisziplinäre S2k-Leitlinie 2024 Diagnose von Thrombozytenfunktionsstörungen – Thrombozytopathien empfiehlt bei Verdacht auf eine Thrombozytenfunktionsstörung die Durchführung einer Lichttransmissionsaggregometrie (LTA). Bei diesem Testverfahren wird die Thrombozytenaggregation unter Verwendung von verschiedenen Agonisten (Kollagen, ADP, Epinephrin und Ristocetin) überprüft. Der „Platelet Function Analyzer“ (PFA 100/200) wird nicht empfohlen. Es stehen zusätzlich zur LTA verschiedene Testverfahren wie die Durchflussszytometrie und Immunfluoreszenzmikroskopie zur Verfügung.

Die Thrombozytenfunktionsdiagnostik wird in Speziallaboren durchgeführt, da die Probenverarbeitung direkt vor Ort und unter standardisierten Maßnahmen zur Vermeidung fehlerhafter Ergebnisse erfolgen muss. Im Rahmen der schrittweisen Abklärung ist daher initial die Abklärung plasmatischer Gerinnungsstörungen und Blutungsneigung aufgrund von Komorbiditäten sinnvoll. Besteht in Zusammenschau der Befunde (Labor, Blutungstyp) weiterhin der Verdacht auf eine Thrombozytenfunktionsstörung, sollte dies in einem Speziallabor mittels LTA abgeklärt werden.

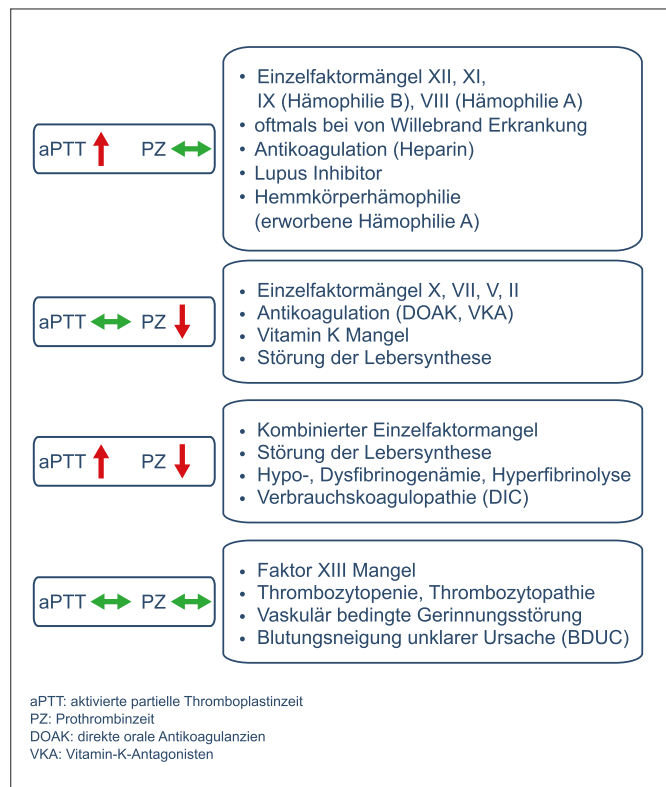


Abbildung 2: Befundkonstellationen der Globaltests

Weiterführende Labordiagnostik

Die weiterführende Labordiagnostik richtet sich nach der Anamnese inklusive Blutungsanamnese und Familienanamnese, Komorbiditäten/ Medikation und vorliegenden pathologischen Laborergebnissen nach der initialen Diagnostik (Abbildung 1).

Im Falle einer positiven Familienanamnese für eine Gerinnungsstörung wird empfohlen, eine gezielte Abklärung für diese durchzuführen, auch bei (noch) keiner pathologischen Blutungsneigung. Sollte sich nach der initialen Diagnostik der Verdacht auf eine Von-Willebrand-Erkrankung zeigen, kann die genauere Klassifikation mittels funktionellen VWF-Tests wie der VWF-Multimerenanalyse und dem VWF-Kollagen- und FVIII-Bindungstest erfolgen. Bei der Diagnose einer leichten Hämophilie A (Faktor VIII) wird im Rahmen der weiterführenden Diagnostik ein chromogener Assay empfohlen, da eine präzisere Faktor-VIII-Bestimmung im Gegensatz zum einstufigen Faktor-VIII-Test möglich ist [14].

Bei angeborenen Gerinnungsstörungen wie der VWE, Hämophilie A, Hämophilie B, Einzelfaktormängel, Hypo-Dysfibrinogenämie oder angeborenen Thrombozytopenien/-pathien kann eine genetische Untersuchung erforderlich sein. Diese kann auch bei Bindegewebserkrankungen (Ehlers-Danlos-Syndrom) und der hereditären hämorrhagischen Teleangiektasie (HHT) erfolgen.

Sollten sich in der initialen Labordiagnostik keine pathologischen Befunde zeigen, aber dennoch eine klinisch relevante Blutungsneigung bestehen, so muss bei einem Verdacht auf eine Blutungsneigung unklarer Ursache (BDUC) die weiterführende Diagnostik nach den standardisierten Kriterien der ISTH an einem spezialisierten Zentrum erfolgen [3].

■ Zusammenfassung

Das Auftreten von milden Blutungsepisoden ist in der Allgemeinbevölkerung häufig zu beobachten. Da in der Mehrheit die Blutungsneigung erworben und oft medikamentös bedingt ist, sind bei der schrittweisen Abklärung der Blutungsneigung eine gezielte Anamnese inklusive Medikamentenanamnese und Familienanamnese sowie eine strukturierte Blutungsanamnese essenziell. Standardisierte Fragebögen wie der ISTH-BAT werden in den Leitlinien zur Ersteinschätzung, ob eine Blutungsneigung als pathologisch zu werten ist, empfohlen.

Einer Blutungsneigung kann in manchen Fällen eine thrombozytäre, plasmatische oder vaskulär bedingte Gerinnungsstörung zugrunde liegen. Trotz einer sorgfältigen Abklärung (Anamnese, klinische Untersuchung, Labordiagnostik) kann in etwa der Hälfte der Patienten mit leichter oder mittelschwerer Blutungsneigung keine zugrunde liegende Ursache objektiviert werden; es liegt eine BDUC („Blutungsneigung unklarer Ursache“) vor und es sollte gegebenenfalls eine weitere Diagnostik an spezialisierten Zentren erfolgen.

■ Interessenkonflikt

Keiner.

Literatur:

- Casini A, Gebhart J. How to investigate mild to moderate bleeding disorders and bleeding disorder of unknown cause. *Int J Lab Hematol* 2024; 46 (S1): 27–33.
- Mauer AC, Khazanov NA, Levenkova N, Tian S, Barbour EM, Khalida C, et al. Impact of sex, age, race, ethnicity and aspirin use on bleeding symptoms in healthy adults. *J Thromb Haemost* 2011; 9: 100–8.
- Baker RI, Choi P, Curry N, Gebhart J, Gomez K, Henskens Y, et al. Standardization of definition and management for bleeding disorder of unknown cause: communication from the SSC of the ISTH. *J Thromb Haemost* 2024; 22: 2059–70.
- Mehic D, Gebhart J, Pabinger I. Bleeding disorder of unknown cause: a diagnosis of exclusion. *Hamostaseologie* 2024; 44: 287–97.
- Onkopedia [Connector] [Internet]. Thrombozytopenien. Available from: <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/thrombozytopenien> [zuletzt gesehen: 20.04.2026].
- Gebhart J, Hofer S, Panzer S, Quehenberger P, Sunder-Plassmann R, Hoermann G, et al. High proportion of patients with bleeding of unknown cause in persons with a mild-to-moderate bleeding tendency: Results from the Vienna Bleeding Biobank (VIBB). *Haemophilia* 2018; 24: 405–13.
- WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition [Internet]. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14046> doi:10.1111/hae.14046 [zuletzt gesehen: 20.04.2026].
- Elbatarny M, Mollah S, Grabell J, Bae S, Deforest M, Tuttle A, et al. Normal range of bleeding scores for the ISTH-BAT: adult and pediatric data from the merging project. *Haemophilia* 2014; 20: 831–5.
- Gebhart J, Hofer S, Kaider A, Rejtö J, Ay C, Pabinger I. The discriminatory power of bleeding assessment tools in adult patients with a mild to moderate bleeding tendency. *Eur J Intern Med* 2020; 78: 34–40.
- Onkopedia [Connector] [Internet]. Abklärung einer Blutungsneigung. Available from: <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/abklaerung-einer-blutungsneigung> [zuletzt gesehen: 20.04.2026].
- Franchini M, Capra F, Targher G, Montagnana M, Lippi G. Relationship between ABO blood group and von Willebrand factor levels: from biology to clinical implications. *Thromb J* 2007; 5: 14.
- James PD, Connell NT, Ameer B, Di Paola J, Eikenboom J, Giraud N, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the diagnosis of von Willebrand disease. *Blood Adv* 2021; 5: 280–300.
- Mehic D, Kraemmer D, Tolios A, Bücheler J, Quehenberger P, Haslacher H, et al. The necessity of repeat testing for von Willebrand disease in adult patients with mild to moderate bleeding disorders. *J Thromb Haemost* 2024; 22: 101–11.
- Rodgers S, Duncan E. Chromogenic factor VIII assays for improved diagnosis of hemophilia A. In: Favaloro EJ, Lippi G, editors. *Hemostasis and thrombosis: methods and protocols*. Springer, New York, 2017; 265–76.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

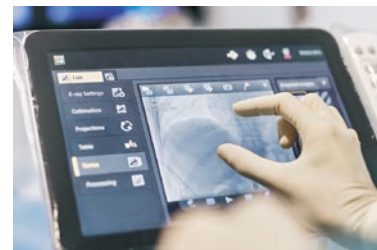
[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)