Thrombozyten-Antigene

K. Kleesiek¹, C. Götting², J. Diekmann³, J. Dreier⁴ und M. Schmidt⁵

¹Ehemaliger Direktor des Instituts für Laboratoriums- und Transfusionsmedizin, Herz- und Diabeteszentrum Nordrhein-Westfalen Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen, Deutschland

²MVZ Labor Limbach Nürnberg GmbH, Nürnberg, Deutschland

³Institut für Laboratoriums- und Transfusionsmedizin, Herz- und Diabeteszentrum NRW, Bad Oeynhausen, Deutschland

⁴Herz- und Diabeteszentrum Nordrhein-Westfalen; Institut für Laboratoriums- und Transfusionsmedizin, Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen, Deutschland

⁵Institut für Laboratoriums- und Transfusionsmedizin, Universitätsklinik der Ruhr-Universität Bochum, Bad Oeynhausen, Deutschland

Synonym(e) HPA; Humane Plättchen-Antigene

Englischer Begriff human platelet antigens

Definition Glykoproteinkomplexe auf der Oberfläche von Thrombozyten, gegen die Antikörper nachgewiesen werden können.

Beschreibung Thrombozyten-Antigene werden von polymorphen Bereichen der Glykoproteinkomplexe Ia/IIa, Ib/IX, IIb/IIIa und der Glykoproteine IV und V auf der Thrombozytenmembran gebildet. Bislang sind 15 verschiedene Antigene identifiziert worden, die in unterschiedlicher Frequenz auftreten.

Die meisten Antigene trägt der Glykoprotein-IIb/IIIa-Komplex (GPIIb/IIIa), der als Fibrinogenrezeptor eine zentrale

Rolle in der Plättchenphysiologie spielt. Mutationen, die die Expression dieses Rezeptors verhindern, führen bei normalen Thrombozytenzahlen zum Krankheitsbild der Thrombasthenie Glanzmann. Der Glykoprotein-Komplex Ia/IIa hat die Funktion eines Kollagenrezeptors, der Komplex Ib/IX besitzt als Rezeptor für den ► [Von-Willebrand-Faktor](#) eine wichtige Funktion im Rahmen der primären Hämostase. Glykoprotein V ist ein Substrat für die Proteinase ► [Thrombin](#). Eine durch Mutationen bedingte fehlende oder verminderte Expression der Glykoproteine Ib/IX und V geht mit einer massiven Störung der primären Hämostase einher. Das resultierende Krankheitsbild wird als Bernard-Soulier-Syndrom bezeichnet. Ein Fehlen des thrombozytären Glykoproteins IV, das vor allem in ostasiatischen Populationen beobachtet wird, ist offenbar nicht mit Defekten der primären Hämostase verbunden.

Die Nomenklatur der Thrombozyten-Antigene ist seit 1990 einheitlich definiert. Dem Begriff HPA wird eine Nummer entsprechend der Reihenfolge der Entdeckung des Antigens zugeteilt. Das häufigere Allel trägt den Zusatz „a“, die seltenere Variante „b“. Von klinischer Bedeutung sind vor allem HPA-1a und HPA-5b, gegen die am häufigsten Antikörper gebildet werden. Alloantikörper gegen HPA-1a und HPA-5b sind z. B. für die Auslösung der neonatalen und fetalen Alloimmunthrombozytopenie verantwortlich und werden bei Patientinnen mit posttransfusioneller Purpura gefunden. Sie finden sich auch bei einem Teil derjenigen Patienten, die nach einer länger dauernden Transfusionstherapie febrile Transfusionsreaktionen und ein Refraktärverhalten gegenüber Thrombozytentransfusionen aufweisen. In seltenen Fällen verursachen thrombozytäre Alloantikörper Thrombozytopenien nach Transplantationen.

Literatur

Curtis BR, McFarland JG (2014) Human platelet Antigens-2013. Vox Sang 106:93–102