

Mangel von hochmolekularem Kininogen (HMWK) oder Präkallikrein (PKK)



Beschreibung:

HMWK und PKK sind an der ganz frühen Phase der Kontaktaktivierung beteiligt. Auch ein kompletter Mangel führt nie zu vermehrter Blutungsneigung, obwohl die APTT sehr stark verlängert ist (>180 Sek.).

Ein HMWK- oder PKK Mangel fällt meist zufällig durch eine stark verlängerte APTT bei normaler PTZ auf. Wenn dann in den Gerinnungsanalysen die Faktoren XII, XI, IX und VIII normal sind und der Tauschversuch ein Lupus Antikoagulans ausschließt liegt der Verdacht auf einen HMWK- oder PKK Mangel nahe. Bei Bedarf kann dann mittels spezieller Gerinnungstest-Ansätze dieser Mangel bestätigt werden.

Therapiemöglichkeiten:

Es ist keine Therapie notwendig, und auch keine weitere Abklärung. Trotz sehr langer APTT besteht kein Blutungsrisiko, vor Operationen ist keine Gerinnungs-Vorbereitung notwendig.

Überwachung:

nicht notwendig

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts f • Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm:

<https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>