

## Störung im intrinsischen Gerinnungssystem (Kontaktaktivierung)



### **Beschreibung:**

Die Kontaktaktivierung umfasst neben hochmolekularem Kininogen (HMWK) und Präkallikrein (PKK) die Gerinnungsfaktoren XII, XI, VIII und IX. All diese Faktoren werden von der APTT erfasst, nicht aber von der PTZ. Ein Mangel von HMWK, PKK oder Faktor XII verursacht nie Blutungsneigung, auch wenn die APTT teilweise sehr stark verlängert ist. Ein Mangel von Faktor XI kann milde Blutungsneigung verursachen. Ein Mangel von Faktor VIII (Hämophilie A) oder IX (Hämophilie B) kann je nach Schweregrad milde bis schwere spontane und postoperative Blutungen verursachen (siehe Text zur Hämophilie).

Die Ursachen eines intrinsischen Faktormangels sind entweder genetisch (z.B. kongenitale Hämophilie) oder erworben, z.B. durch blockierende Autoantikörper (siehe auch Text zur erworbenen Hämophilie). Antikörper gegen Faktoren XII und XI sind sehr häufig bei Virusinfektionen und haben keine klinische Relevanz.

### **Therapiemöglichkeiten:**

Keine Therapienotwendigkeit bei HMWK, PKK oder Faktor XII Mangel

Bei kongenitalem Mangel der Faktoren XI, VIII, IX: Substitution mit Plasma (F XI) oder rekombinanten oder plasmatischen Faktorkonzentraten (siehe Text zur Hämophilie)

Bei autoimmun-bedingten Faktormängeln: kein Therapiebedarf bei Faktor XI Mangel. Zur Therapie bei IX und VIII Mangel, siehe Text zur erworbenen Hämophilie).

### **Überwachung:**

APTT

spezifische Gerinnungsfaktor-Aktivitäten

Bei Fragen und Unklarheiten sollte Kontakt mit einer Gerinnungs-Spezialabteilung Kontakt aufgenommen werden.

### **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>