

Immunkoagulopathien



Beschreibung:

Bei einer Immunkoagulopathie beeinflussen Autoantikörper die Funktion einzelner Gerinnungsfaktoren. Je nach gehemmtem Gerinnungsfaktor, dessen Restaktivität und der Bindungsstärke kann eine unterschiedlich starke Blutungsneigung bestehen:

Faktor XII, XI: häufig, nach Infekten; keine Blutungsneigung

Faktor VIII, IX: selten, erworbene Hämophilie; je nach Restaktivität starke Blutungsneigung

Faktor X: sehr selten; je nach Restaktivität starke Blutungsneigung

Faktor V: sehr selten; je nach Restaktivität starke Blutungsneigung

Faktor II: sehr selten; je nach Restaktivität starke Blutungsneigung

Faktor VII: sehr selten; keine? Blutungsneigung

Faktor XIII: sehr selten; variable Blutungsneigung

Faktor VWF: sehr selten; variable Blutungsneigung

Therapiemöglichkeiten:

- Reduktion der Blutungsneigung: humane Gerinnungsfaktorkonzentrate sind bei hohen Inhibitor-Titern meist wirkungslos. Daher bleibt meist nur rhFVIIa (Novoseven®). Dosis 45-90 mcg/kg alle 2-4 h, Fachinformation beachten!

- Verhinderung der Antikörperbildung: heute werden als Immunsuppression fast nur mehr Steroide und (off-label) Rituximab verwendet.

Überwachung:

Aktivitätsbestimmung des jeweiligen Gerinnungsfaktors

Quantifizierung des Inhibitor Titers mit dem Bethesda Assay (und Modifikationen davon).

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 für 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>