

Lebererkrankungen



Beschreibung:

In der Leber werden fast alle Gerinnungsfaktoren synthetisiert, außer VWF und Faktor VIII, die auch in Endothelzellen synthetisiert werden. Für eine ordnungsgemäße hepatale Synthese mancher Faktoren (Faktoren VII, IX, X, II, Protein C, Protein S) ist Vitamin K notwendig, um die gamma-Carboxylierung dieser Proteine zu ermöglichen. Die gamma-Carboxyl-Gruppen sind für die Bindung dieser Proteine (über Kalzium-Ionen) an Phospholipide notwendig. Fehlen sie so ist die hämostatische Funktion deutlich eingeschränkt.

Andere Faktoren, z.B. Faktor V oder Antithrombin sind nicht Vitamin K abhängig und können daher zur Unterscheidung einer Synthesestörung von einem Vitamin K Mangel verwendet werden. Auch eine diagnostische Gabe von Vitamin K ist dafür geeignet.

Eine Synthesestörung kann mit der PTZ detektiert werden, wobei diese vor allem von der Faktor VII Aktivität abhängig ist (wegen der kurzen Halbwertszeit von Faktor VII – 6h). Bei ausgeprägterer Synthesestörung ist auch die APTT verlängert und das Fibrinogen erniedrigt.

Therapiemöglichkeiten:

Eine Substitution kann bei Bedarf (z.B. bei akuten Blutungen) mit Prothrombinkomplex-Konzentraten (PCC; verschiedene Hersteller) erfolgen. Meist reicht eine Gabe von 50 E/kg/d aus. Eine Einheit PCC pro kg Körpergewicht hebt die PTZ um 1%.

Ein Fibrinogen-Mangel kann mit Fibrinogenkonzentraten (Hämocomplettan®, Fibryga®) in einer Dosis von 1-2 g/d.

Ein Antithrombin-Mangel kann bei Bedarf mit Antithrombinkonzentraten (verschiedene Hersteller) substituiert werden. Eine Antithrombinsubstitution soll nur bei relativem Antithrombin-Mangel (Antithrombin deutlich niedriger als die PTZ), bei DIC, Thrombosen oder schlecht einzustellender Heparintherapie erfolgen.

Bei schwerem Leberversagen hat auch die Substitution aller Proteine mit Plasma-Infusionen noch einen Stellenwert. Da große Mengen Plasma notwendig sind, um gerinnungswirksame Effekte zu erzielen (20-40 mL/kg) wird hier oft ein Plasma-Austausch Verfahren verwendet.

Die Angaben der Produktinformationen sind zu beachten!

Überwachung:

Messung der PTZ, bei akuten Blutungen soll diese über 50% liegen.

Der Fibrinogenspiegel sollte über 1 g/L gehalten werden, bei akuten Blutungen über 1,5-2 g/L. Antithrombin sollte im Bereich der PTZ gehalten werden.

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>