

## Gerinnungsaktivität der Faktoren II, V, VII und X

### Bezeichnung

Gerinnungsfaktor IX-Aktivität.

### Synonym

Siehe Faktorenbeschreibung

### Handelsname

Keiner

### Pathophysiologie

In-vitro-Diagnostik zur Bestimmung der Aktivität von Gerinnungsfaktor II (Prothrombin), Gerinnungsfaktor V, Gerinnungsfaktor VII bzw. Gerinnungsfaktor X in Humanplasma durch koagulometrische Methoden.

#### **Faktor II (Prothrombin):**

Proenzym der Serinprotease Thrombin (FIIa), die Fibrinogen zu Fibrin umwandelt. Vitamin-K-abhängiges Glykoprotein.

FIIa ist die zentrale Protease des Gerinnungssystems. Prothrombin wird in der Leber synthetisiert und hat ein Molekulargewicht von 70 kD. Das Prothrombingen liegt auf dem Chromosom 11p11-q12. Seine Konzentration beträgt 110-212mg/l bzw. 70-120%, bzw. 0,7-1,2 IE/ml. Seine Halbwertszeit beträgt ca. 57 Stunden.

Durch den Prothrombinase-Komplex (F-Xa, Ca<sup>++</sup> und Phospholipide) wird Prothrombin, unter Abspaltung der messbaren Fragmente F1 + F2, zu Thrombin aktiviert, FII wird bei aktivierter Gerinnung verbraucht. In einer sich selbstverstärkenden Rückkopplungsschleife aktiviert Thrombin die Faktoren V, VIII, XI und XIII.

Ein angeborener FII-Mangel ist, angesichts seiner zentralen Rolle im Gerinnungssystem, extrem selten. Ein isolierter erworbener FII-Mangel ist ebenfalls sehr selten und meist auf Lupusinhibitoren zurückzuführen. Der mit dem Mangel anderen Faktoren kombinierte FII-Mangel ist hingegen häufig und am häufigsten durch einen Vitamin-K-Mangel bzw. Cumarintherapie oder Lebersynthesestörung (zusammen mit IX und X) verursacht. Weitere Ursachen sind ein: Verbrauch bei schwerster DIC bzw. Verlust in der Dilutionskoagulopathie oder durch Asparaginasetherapie. Erhöhte Prothrombinkonzentrationen sind ein Ursache für Thrombosen und häufig durch eine Prothrombinmutation (G20210A) bzw. Hyperlipidämien bedingt.

#### **Faktor V:**

Cofaktor der Serinprotease Faktor Xa welches Prothrombin zu Thrombin aktiviert,  $\alpha_2$ -Globulin. FV wird in der Leber und wahrscheinlich in Megakaryozyten synthetisiert und hat ein Molekulargewicht von 330 kD. Im Blut findet sich 80% im Plasma und ca. 20% in Thrombozyten (alpha-Granula). Das Gen für FV liegt auf dem Chromosom 1q23. Seine Konzentration beträgt 4-14 mg, bzw. 60-150%, bzw. 0,6-1,5 IE/ml. Die Halbwertszeit beträgt ca. 13 Stunden; die von FVa, bedingt durch den Abbau durch den Protein-C/S-Komplexe, nur wenige Minuten.

FV wird, in einer verstärkenden Rückkopplungsschleife, primär von Thrombin aktiviert, aber auch von FXa, dessen Cofaktor es ist, sowie durch Plasmin. Die DVV aktiviert (meist nur in Vitro) ebenfalls den FV. Neben seiner Hauptrolle als Akzelerator/Cofaktor des Prothrombinasekomplexes ist FVa Kofaktor des Protein-C/S-Komplexes bei der Inaktivierung von FVIIIa.

Verminderungen der FV-Aktivität gehen, abgesehen von dem sehr seltenen kompletten Fehlen des FV, nur mit einer geringen Blutungsneigung einher. Der erworbene, meist milde, FV-Mangel ist im Rahmen von Lebererkrankungen sehr häufig und äußert sich in einer Verkürzung des Quick bzw. Verlängerung der aPTT bei normaler TZ. Verringerungen der Aktivität des FV zwischen 20-50% sind daher eher ein Hinweis auf eine gestörte Hämostase als ein Blutungsrisiko.

Da FV kein Vitamin-K abhängiger Faktor des extrinsischen Systems ist, kann durch die Bestimmung der Einzelfaktoren-X (ist Vitamin-K abhängig) und -V zwischen Lebersynthesestörungen (FX und FV erniedrigt) und Vitamin-K-Mangel/Marcumar (FX erniedrigt und FV normal) unterschieden werden.

Ausschlaggebend für die Blutungsneigung scheint eher die Abwesenheit von FV in Plättchen zu sein und nicht die Abwesenheit im Plasma. Weitere Ursachen sind die Verbrauchs- und Dilutionskoagulopathie sowie Asparaginasetherapie. Gelegentlich tritt ein FV und FVIII mangels auf Grund eines Transportdefizits der intakten Moleküle gemeinsam auf. Inhibitoren existieren sind aber sehr selten. Eine Erhöhung der Aktivität von FV ist meist artifiziell durch abgeronnene Proben verursacht. In der ersten, Aktivierungsphase, der DIC kommt es ebenfalls zu einer Erhöhung der FV-Aktivität ebenso in den ersten Tagen nach schweren Operationen (Hüft-TEP). Diese Erhöhungen sind nur kurzfristig und vorübergehend. Der Verlust von Protein-C bei einer Marcumarisierung, besonders in der Initialphase, führt ebenfalls zu leicht erhöhten FV-Aktivitäten.

Erhöhte FV-Konzentrationen gelten als thrombogen; die G1691A-Mutation führt zu einem verzögerten Abbau von FVa durch den Protein-C/S-Komplex und somit zu erhöhten FVa-Aktivitäten und gilt ebenfalls als Thromboserisiko, kann aber bei einem ausgleichen.

#### **Faktor VII:**

Proenzym der (schwachen) Serinprotease Faktor VIIa, aktiviert vor allem Faktor X, aber auch Faktor IX und; Vitamin-K-abhängig; Glykoprotein.

Der FVIIa:TF-Komplex ist das Schlüsselenzym der extrinsischen Gerinnungskaskade und spielt eine zentrale Rolle in der Initiierung der Gerinnung. Alter Name: Proconvertin.

FVII wird in der Leber Vitamin-K abhängig synthetisiert und hat ein Molekulargewicht von 50kD.

Das Gen für den FVII liegt auf dem Chromosom 13q34. Seine Konzentration im Plasma ist sehr niedrig und beträgt 500 µg/l bzw. 60-150%, bzw. 0,6-1,5 IE/l, die Konzentration der aktivierten Form ca. 1/100 davon. Seine Halbwertszeit beträgt 3-5 Stunden, die des FVIIa ca. 2 Stunden.

FVa wird Faktor IXa, FXa, FXIIa, in einer verstärkenden Rückkopplungsschleife durch Thrombin und durch sich selber (FVIIa) aktiviert. FVIIa bindet an den Tissue Factor (FIII; TF) und entfaltet durch diese Bindung erst seine volle Aktivität. Die volle Aktivität wird erst durch den Komplex TF:FVIIa:Phospholipide erreicht. Dieser Komplex aktiviert den FX direkt, aber auch indirekt über die Aktivierung des FIX:FVIII-Komplexes. FVIIa wird von Antithrombin in Gegenwart von Heparin inaktiviert; TFPI (Tissue-factor-pathway-inhibitor)-Xa-Komplex inhibiert, es entsteht ein inaktiver TFPI:Xa:TF:FVIIa:Phospholipidkomplex.

Angeborene heterozygote Erniedrigungen der FVII-Aktivität sind häufig, homozygote hingegen selten (1:500000). Die entstehende Blutungsneigung korreliert nicht unbedingt mit der bestimmbareren FVIII-Aktivität, bei defekten Molekülen mit scheinbarer fehlender Aktivität können teilweise Aspekte der Bindung/Aktivität intakt bleiben und für eine ausreichende Gerinnung sorgen, so kann es trotz FVII-Mangel zu Gefäßverschlüssen kommen. Der genetische Mangel kann mit anderen Faktoren assoziiert sein: FX, FVIII, FIX. Häufiger ist jedoch der erworbene FVII-Mangel im Rahmen einer Marcumarisierung oder Lebererkrankung. FVII wird in der DIC nicht und bei der Asparaginasetherapie kaum verbraucht, hingegen kann er bei der Verdünnungskoagulopathie erniedrigt sein. Hemmkörper sind beschrieben, aber extrem selten. Typisch ist eine verringerte Quick bei normaler aPTT und TZ. Bei Neugeborenen ist eine Aktivität von 25-50% physiologisch und kein Blutungsrisiko für kleinere Eingriffe. Die Rolle erhöhter FVII-Aktivitäten als Thromboserisiko ist umstritten, erhöhte FVII-Aktivitäten werden aber häufig in Zusammenhang mit atherogenen Erkrankungen wie Diabetes-Mellitus und Hyperlipidämien beschrieben.

Rekombinanter Faktor VII wird gerne bei Hemmkörper-Hämophilien und unstillbaren Blutungen intravenös verabreicht, in Folge dessen ist die FVII-Aktivität extrem erhöht. Bei Hemmkörperhämophilien sind Aktivitäten zwischen 1000%-2000% erwünscht.

#### **Faktor X:**

Proenzym der Serinprotease Faktor Xa, die in Gegenwart von Faktor V (Cofaktor) Prothrombin zu Thrombin aktiviert, aber auch Faktor VII.

Vitamin-K-abhängig. FXa wird durch Heparin/Antithrombin 2-4-fach stärker inhibiert als FIIa.

Alter Name: Stuart-Prower-Faktor.

FX wird in der Leber Vitamin-K abhängig synthetisiert und hat ein Molekulargewicht von 59 kD.

Das Gen für den FX liegt auf dem Chromosom 13q34. Seine Konzentration im Plasma beträgt 8-10mg/l, bzw. 70-120%, bzw. 0,7-1,2 IE/ml. Seine Halbwertszeit beträgt ca. 43 Stunden. FX wird durch FVIIa (extrinsische Systeme) und FIXa:FVIIa-Phospholipid/Calcium Komplex (Tenase, intrinsische-System) aktiviert, ebenso (meist nur in Vitro und ohne Phospholipide) die DVV. Somit wird Kofaktor des FX ist der FV. Zusammen mit Calcium und Phospholipiden bildet sich ein FX:FV-Komplex welcher als Prothrombinase bezeichnet wird, aber auch den FVII aktiviert. Dieser Komplex wird durch Antithrombin/Heparin sowie dem Protein-Z-abhängiger-Proteinasen-Inhibitor (ZPI) inaktiviert. FXa wird bei der Gerinnung nicht verbraucht.

Ein angeborener vollständiger FX-Mangel ist sehr selten. Heterozygote Mängel hingegen sind häufiger. Wie bei dem Faktor VII-Mangel korreliert die entstehende Blutungsneigung nicht unbedingt mit der bestimmbareren FX-Aktivität, bei defekten Molekülen mit scheinbarer fehlender Aktivität können teilweise Aspekte der Bindung/Aktivität intakt bleiben und für eine ausreichende Gerinnung sorgen, so kann es trotz FX-Mangel zu Gefäßverschlüssen kommen. Ein fehlendes Molekül wird als Stuart-Faktor-Mangel bezeichnet, eine fehlende Funktion als Prower-Mangel. Ausserhalb der Marcumartherapie kommt es nur bei der Amyloidose zu einer erworbenen Erniedrigung der FX-Aktivität. Die Amyloidfibrillen fixieren FX und XI, wodurch deren Halbwertszeit drastisch verkürzt wird. In der DIC wird FX nicht verbraucht, hingegen erniedrigt Asparaginase und eine Verdünnungskoagulopathie die FX-Aktivitäten. Inhibitoren sind beschrieben aber selten. Eine Erhöhung der FaktorX-Aktivität wird bei einigen Hyperlipidämien beschrieben, scheint aber nicht zu einer erhöhten Gerinnbarkeit zu führen.

#### **Zusammenfassung:**

Die Vitamin-K-abhängigen Faktoren der Blutgerinnung: X;IX,VII und II (1972, Olympische Spiele München) bilden den PPSB-Komplex (Prothrombin, Proconvertin, Stuart,Hämophilie-B) und beinhalten, abgesehen von Fibrin, die essentiellen Faktoren der Gerinnung.

In der klassischen Gerinnungskaskade wird ein streng zeitlich abfolgender Ablauf einer Kaskade in

zwei Systemen (intrinsisch/extensisch) mit gemeinsamer Endstrecke in dem Prothrombinasekomplex/FII/Fibrinogen postuliert.

Der Ablauf der Gerinnung ist in vivo aber ein in der Zeit dynamischer und räumlich eingegrenzter Prozess:

TF wird von geschädigten Endothelzellen aber auch von Monozyten mitsamt der zellgebundenen „Phospholipidunterlage“ dem Plasma präsentiert, bindet FVII und aktiviert ihn. Dieser Komplex aktiviert FX und FIX. Faktor Xa verbleibt an der geschädigten Zelloberfläche/Phospholipidmembran am TF:FVII-Komplex, aktiviert FV und verbindet sich mit FVa zu dem Prothrombinasekomplex. Dieser generiert in der direkten Umgebung der TF-exprimierende Zelle (Verletzung) eine geringe Menge Thrombin. Damit ist die Initiationsphase der Gerinnung abgeschlossen, der TF:FVIIa:FXa-Komplex wird durch TFPI inaktiviert.

Die erzeugte geringe Menge Thrombin aktiviert nicht nur Thrombozyten zur Anheftung an die Verletzung sondern befreit den FVIII vom VWF (der sich mittlerweile an die Verletzung und aktivierten Plättchen geheftet hat) und aktiviert diesen gleichzeitig mit Faktor V und FXI. Der vom TF:FVIIa erzeugte IXa bindet sich auf der Phospholipidoberfläche von aktivierten Plättchen mit seinem Kofaktor VIIIa, ebenso bildet das durch Thrombin erzeugte FXa mit dem durch Thrombin erzeugte FVa auf der aktivierten Thrombozytenoberfläche einen neuen prothrombinasekomplex, welcher jetzt ausreichend große Mengen an Thrombin zu Fibrinogenbildung erzeugen kann. Gleichzeitig erzeugt der durch Thrombin erzeugte FXIa weiteren FXIa und FIXa was die Thrombingeneration weiter steigert (Thrombinburst).

Dieses erklärt warum ein FXI-Defizit nur zu einer milden Blutungsneigung (Tenase und Prothrombinase sind auch ohne FXI vorhanden), hingegen ein FVIII/IX-Mangel zu einer schweren Blutungsneigung (kein Thrombinburst) führt. Die Reaktionen finden durch die Bindung an aktivierten Zelloberflächen nur in der Nähe der Verletzung und nicht frei im Plasma statt.

## Indikation

Die Bestimmung der Gerinnungsfaktoren II, VII und X im Plasma ist indiziert zur:

- Aufdecken von kongenitalen oder erworbenen Faktoren-Mangelzuständen.
- Unterscheidung von Dysproteinämien und Protein-Bildungsstörungen (in Kombination mit immunologischen Methoden).
- Detaillierte Kontrolle bei Therapie mit oralen Antikoagulantien.
- Prüfung der Leberfunktion bei Lebererkrankungen.
- Verlaufskontrolle aufgrund der unterschiedlichen Halbwertszeiten der einzelnen Faktoren bei Synthesestörungen bzw. zur Differentialdiagnose zwischen Synthesestörung und erhöhtem Verbrauch: Bei gleich raschem Abfall der Faktoren II, VII und X darf man annehmen, dass außer einer Synthesestörung auch ein erhöhter Umsatz, meist in Form eines Verlustes, vorliegt.
- Bei Verdacht auf eine primäre Amyloidose.
- Diagnostik eines angeborenen, bislang unbekanntes Blutungsleidens.
- Therapieüberwachung bei Gabe von Prothrombin-Komplex-Konzentraten (PPSB).

Die Bestimmung des Gerinnungsfaktor V im Plasma ist indiziert zum:

- Erfassen kurzfristiger Schwankungen der Gerinnungsstörungen durch die kurze Halbwertszeit des Faktors V. Häufig zeigen die F-V-Verminderung und der Thrombozytensturz die beginnende Verbrauchskoagulopathie an, wenn die Fibrinogenbestimmungen noch im Bereich der Norm liegen.
- Erfassen einer abnormen Thrombinbildung: Insbesondere der Faktor V wird durch Thrombin zunächst aktiviert, später durch Protein C verbraucht.
- Ausschluss eines Faktor-V-Mangels durch Massivtransfusionen von Konservenblut.
- Ausschluss eines angeborenen Faktor-V-Mangels bei unklaren Blutungen.
- Ausschluss eines Faktor-V-Inhibitors.

## Ursachen der Verminderung der FIX-Aktivität:

*Angeborene Ursachen/Erkrankungen:*

Hämophilie B, bei Konduktorinnen, hier zumeist im subnormalen Bereich,  
Erworbene Ursachen (selten)

*Synthesestörungen:*

Leberinsuffizienz, Asparaginase- oder Cumarintherapie

*Umsatzstörungen:*

Verdünnungskoagulopathie, wobei eine Aktivität von 50% meist ausreichend ist.  
Sarkoidose

*Inhibitoren:*

Gegen Faktor IX gerichtete Hemmkörper können gebildet werden.

Als Alloantikörper: Nach Faktor-IX-Substitution bei Hämophilie-B, Inzidenz: 3% bei Patienten mit Hämophilie B. (Alloantikörper);

Als Autoantikörper bei Autoimmunerkrankheiten.

## Ursachen der Erhöhung der FIX-Aktivität

- Hypertriglyceridämie (leichte Erhöhung).
- Rauchen (leichte Erhöhung).
- Cortisongabe.
- Ovulationshemmer und Schwangerschaft erhöhen leicht die FIX-Aktivität
- Stress bei der Blutabnahme

## Präanalytik

### Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie. Die Proben müssen schnellstmöglich in das Labor gebracht werden.

### Einflussfaktoren:

#### FII:

- Erhöht: Prothrombinmutation G20210A. Situationen erhöhter Thrombinbildung (Post-Op, Phase I der Verbrauchskoagulopathie oder Stresseinwirkung). Hyperlipidämien. 11-30 Woche Schwangerschaft (70-224%) Ovulationshemmer.
- Erniedrigt: Neugeborene am 1. Lebenstag (26-75%), Asparaginasetherapie, Marcumar, Lebererkrankungen mit Synthesedefizit. Phasen II und III der DIC/Verbrauchskoagulopathie.

#### FV:

- Erhöht: Protein-C-Mangel, besonders in der Anfangsphase einer Marcumarisierung. Die FV-Aktivität steigt mit dem Lebensalter um ca 0,5%/Jahr an (nicht signifikant). Post-Op bei schweren Operationen, Cholestase.
- Erniedrigt: Phasen II und III der DIC/Verbrauchskoagulopathie. Asparaginasetherapie, Lebererkrankungen mit Synthesedefizit. Chronisch Myeloische Leukämie. Asparaginasetherapie.

#### FVII:

- Erhöht: Ovulationshemmer (umstritten), ab der 11. Schwangerschaftswoche, post Menopausal, FVII steigt mit dem Alter an. Arterielle Verschlusskrankheiten, Diabetes Mellitus, Hyperlipidämien.
- Erniedrigt: Asparaginasetherapie, Marcumar, Lebererkrankungen mit Synthesedefizit.

#### FX:

- Erhöht: Geringgradig bei Hyperlipidämie, geringgradig ab der 11. Schwangerschaftswoche. Nur bei Frauen mit dem Lebensalter.
- Erniedrigt: Amyloidose, Asparaginasetherapie, Marcumar, Lebererkrankungen mit Synthesedefizit. Neugeborene am 1. Lebenstag.

### Störfaktoren:

Besonders eine zu lange Stauung kann zu einer erhöhten Faktoren-Aktivität führen und ist in der Praxis wohl der häufigste Grund für eine erhöhte Faktoren-Aktivität. Die Abnahme sollte daher möglichst atraumatisch durch einen Geübten erfolgen.

#### Generell:

- Lange venöse Stauung, ungenügendes Mischen der Probe nach der Abnahme, Angerinnen und unsachgemäße Blutabnahme führen zu fehlerhaften Ergebnissen. Spuren von Thrombin (z.B. infolge nicht optimaler Blutentnahme) können die Gerinnungszeit bei Patienten verkürzen und damit eine höhere Faktorenkonzentration vortäuschen
- Therapeutische Dosen von Hirudin oder anderen direkten Thrombin-Inhibitoren führen zu einer fälschlich erniedrigten Faktoren-Aktivität. Hohe Konzentrationen von Heparin oder anderen Inhibitoren können sich noch auf die üblichen Testansätze der Faktoreneinzelnbestimmungen auswirken und scheinbar niedrige Faktorenkonzentrationen vortäuschen.
- Spezifische Inhibitoren (Hemmkörper) gegen plasmatische Gerinnungsfaktoren können ebenfalls die tatsächliche Faktorenaktivität verändern. Lupus-Antikoagulanz kann bei der Einzelfaktorenbestimmung die tatsächliche Faktor-Aktivität verändern. In einem solchen Fall wird ein Verdünnungseffekt beobachtet, falls sich Lupus-Antikoagulanz in der Untersuchungsprobe befindet.

#### Speziell:

- FVII: Kälteaktivierung bei Lagerung des Vollblutes bei 4°C in Gegenwart eines Kontaktaktivators (Wand des Probengefäßes, speziell Glas) bzw. Präaktivierung.

## Einheit

%

## Probenmaterial

**Citrat-Plasma**, entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen:



## Referenzbereiche

Quelle: Siemens Packungsbeilage

### Erwartete Werte:

Faktor II, Faktor V, Faktor VII, Faktor X: 70 – 120 % der Norm

#### FII:

- Über 120%: Können passager vorkommen, möglicherweise ein Kardiovaskulärer Risikofaktor.
- Zwischen 70-120%: Normbereich
- Zwischen 50-70%: Ausreichend für die Hämostase, kann ein Hinweis für einen heterozygote angeborene Störung sein.
- Zwischen 25-50%: Keine Spontanblutungen, aber erhöhte Blutungsneigung; Zahnextraktionen sind noch möglich. Bei Neugeborenen noch physiologisch.
- Zwischen 15-25 %: Bereich bei Voll-Marcumarisierung. Erhöhte Blutungsneigung.
- Unter 10%: Lebensgefährliche Spontanblutungen möglich.

#### FV:

- Über 150%: Kurzfristig nach schweren Operationen, abgeronnener Probe, protein-C-Mangel
- Zwischen 50-150%: Normbereich
- Zwischen 25-50%: Kongenitaler heterozygoter FV-Mangel. Lebersagen. Keine Spontanblutungen, kleinere eingriffe möglich.
- Zwischen 5-25 %:Kongenitaler FV-Mangel. Lebersagen. Keine Spontanblutungen, kleinere Eingriffe möglich.
- Unter 1-5%: Sehr selten nur bei schwerem Homozygotem FV-Mangel. Bestimmungs Artefakt durch Heparingabe am wahrscheinlichsten.

#### FVII:

- Über 500%: Therapie mit rekombinatem FVII
- Zwischen 120-150% (500%): Möglicherweise Kardiovaskulärer Risikofaktor. Bei Schwangerschaft, über 60-Jährigen, und Hyperlipidämien.:
- Zwischen 70-120%: Normbereich
- Zwischen 50-70%: Angeborener heterozygoter FVII-Mangel, Marcumar, Leberschaden. Für eine Hämostase ausreichend.
- Zwischen 25-50%: Keine spontane Blutungsneigung. Kleinere Eingriffe durchführbar. Bei Neugeborenen ist dieser Bereich noch physiologisch. Bei Erwachsenen Marcumartherapie oder Leberschaden. Angeborener heterozygoter FVII-Mangel,
- Unter 15-25%: Erhöhte Blutungsneigung, Bereich der Vollmarcumarisierung.
- Unter 10%: Lebensbedrohliche Spontanblutungen. Angeborener homozygoter FVII-Mangel; Marcumar.

#### FX:

Über 120%: Kommen nur in der Schwangerschaft vor. Keine Thromboseneigung.

- Zwischen 70-120%: Normbereich
- Zwischen 50-70%: Keine Blutungsneigung. Angeborener heterozygoter FX-Mangel, Marcumar,
- Zwischen 25-50%: Angeborener heterozygoter FVII-Mangel, Marcumar, Lebererkrankungen, Amyloidose. Keine Spontanblutungen, aber erhöhte Blutungsneigung; Zahnextraktionen sind noch möglich. Bei Neugeborenen noch physiologisch.
- Zwischen 15-25 %: Leichte Blutungsneigung, Angeborener heterozygoter FVII-Mangel, Marcumar, Lebererkrankungen. Amyloidose.
- Unter 10%. Erhöhte Blutungsneigung, Lebensgefährliche Spontanblutungen. Angeborener homozygoter FVII-Mangel, Marcumar, Lebererkrankungen. Amyloidose.

## Methode/Meßverfahren/Gerät

Clotting Test am Gerät BCS der Firma Siemens. Mit Mangelplasma und aPTT-Reagenz (Pathromptin-SL) der Firma Siemens

## Analysenfrequenz

I. d. R. 1 x pro Woche.

## Literatur/Quelle der Referenzbereiche

1. Monagle P., Ignjatovic V., Barnes C., Newall F., Campbell J., Savoia H., Furmedge J.. Reference ranges for hemostatic parameters in children. Journal of Thrombosis and Haemostasis. Volume 1; Suppl.1 2003 Abstract p0076
2. Stefan Kuhle, M.D.,<sup>1</sup> Christoph Male, M.D., M.Sc.,<sup>2</sup> and Lesley Mitchell, M.Sc.; Developmental Hemostasis: Pro- and Anticoagulant Systems during Childhood; SEMINARS IN THROMBOSIS AND HEMOSTASIS/VOLUME 29, NUMBER 4 2003
3. Barthels Depka; Das Gerinnungskompodium 2002, 443-452
4. Robers et al. Current Concepts of Hemostasis. Anesthesiology 2004; 100:722–30
5. QDS, The Quality of Diagnostic Samples, [www.diagnosticsample.com](http://www.diagnosticsample.com), Zugang über [www.dgkl.de](http://www.dgkl.de) (Daten zur Haltbarkeit der Probenmaterialien).

© 2017 Universitätsklinikum Ulm