

Messgröße:

Gerinnungsfaktor XI

Beschreibung, Pathophysiologie:

Gemeinsam mit Präkallikrein, High-Molecular-Weight-Kininogen (HMWK) bilden Faktor XII (FXII) und Faktor XI (FXI) die Kontaktfaktoren am Anfang der Aktivierungskaskade des intrinsischen Systems. Der Kontakt mit negativ geladenen Oberflächen aktiviert dieses System. In vitro sind das z.B. Kaolin, Silizium, Ellagsäure; in vivo wahrscheinlich Proteoglykane der freigelegten Gefäßwand und RNA bzw. Polyphosphate aus Thrombozyten. Die genaue Aktivierung in vivo ist umstritten ebenso wie der Umstand ob es das intrinsische System als eigenständiges System überhaupt gibt. Möglicherweise ist die Umhüllung von Bakterien mit auf den Mechanismus der Kontaktaktivierung zurück zu führen.

FXI ist das Proenzym der Serinprotease FXIa, welche in Gegenwart von Calcium und Phospholipiden FIX zu FXa aktiviert. FXI ist im Gen 4q35 und wird in der Leber synthetisiert und ist in Plättchen enthalten. Im Blut ist FXI an HMWK gebunden, welches die Bindung an negativ geladenen Oberflächen, besonders der Phospholipidoberfläche von aktivierten Plättchen, ermöglicht. FXIa aktiviert ebenfalls den TAFI (Thrombin activable fibrinolysis inhibitor) und sich selber.

Das Synonym für den FXI ist Plasmathrombin Antecedant bzw. Rosenthal-Faktor. Eine angeborene Verminderung des FXI ist selten und vornehmlich an ethnische Gruppierungen gebunden (Japaner, Ashkenasim) und wird dann Hemophilie-C genannt. Die spontane Blutungsneigung ist selbst bei schwerem Faktor-XI-Mangel gering. Bei Eingriffen in Plasminogenaktivator reichem Gewebe, wie z.B. Schleimhäuten können dann jedoch auch bei Aktivitäten unter 40% schwere Blutungen auftreten. Wobei Aktivitäten über 40% meist als ausreichend angesehen werden; generell korreliert die Höhe der Aktivität schlecht mit der Blutungsneigung. Die Blutungsneigung kann durch andere Defizite verstärkt, z.B. von Willebrand Faktor, oder kompensiert werden, z.B. FV-Leiden. Erhöhte FXI-Aktivitäten (> 120%) sind mit einer höheren Schlaganfallrisiko assoziiert, wohin gegen niedrige Aktivitäten vor Schlaganfällen schützen sollen. Inhibitoren sind beschrieben, aber selten und treten meist bei Autoimmunkrankheiten aber auch bei Neoplasien auf.

Bei Einschränkung der Lebersyntheseleistung kann die FXI-Aktivität bis auf 40% vermindert sein. Ebenso wie alle Faktoren kann FXI in der Dilutionsthrombopathie und Amyloidose vermindert sein.

Erhöhte Aktivitäten treten bei langer Stauung auf. Unter Ovulationshemmern sind die Aktivitäten nur geringfügig erhöht.

Indikation:

- Abklärung einer verlängerten aPTT.
- Abklärung eines kombinierten angeborenen Faktorenmangels.

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Das Probenentnahmeröhrchen (Monovette) muss vollständig bis zum Eichstrich gefüllt sein.

Die Einsender werden darauf hingewiesen, dass Angaben zur Therapie mit gerinnungshemmenden Substanzen (z.B. Cumarin-Derivate, Heparin low Dose, Heparin high Dose, Lyse) sowie die Substitution mit Faktorenpräparat/en erforderlich sind.

Probenmaterial:

Citrat-Plasma, 3,2 %

Einflussfaktoren:

- Angeronnene Probe, bzw. Aktivierung der Gerinnung durch traumatische Blutabnahme (Erhöhung).
- Ovulationshemmer erhöhen die FXI Aktivität nur leicht.
- Die Amyloidose führt durch Verbrauch zu einer Verminderung beider Faktoren.
- Im nephrotischem Syndrom ist die Aktivität des FXII erniedrigt.
- Stress bei der Blutabnahme.

Angeborene Ursachen/Erkrankungen

Der angeborene Mangel des FXI führt zur Hämophilie C.

Erworbene Ursachen (selten)

Synthesestörung:

Leichter Faktor-XI-Abfall infolge Asparaginasetherapie, meist auf circa 60%.

Umsatzstörungen:

Verbrauchs- und Dilutionskoagulopathie

Amyloidose sowie nephrotisches Syndrom

Inhibitoren

Gegen Faktor XI oder XII gerichtete Hemmkörper können gebildet werden:

Als Autoantikörper, sind aber selten.

Ursachen einer erhöhten Konzentration:

Zu lange Stauung, Ovulationshemmer

Störfaktoren:

Therapeutische Dosen von Hirudin oder anderen direkten Thrombin-Inhibitoren (Agatroban/Dabigatran) führen zu einer fälschlich erniedrigten Faktoren-Aktivität.

Einheit:

%

Umrechnung: keine

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Erwachsene:

70-120%

Quelle: Siemens Packungsbeilage

Methode/Messverfahren/Gerät:

Clotting - Test. Gerinnungszeitmessung mit turbidimetrischer Detektion am BCS XP.

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit: Das Standard Human Plasma zur Kalibration der Faktor XI-Aktivität ist rückgeführt auf das Referenzmaterial WHO 15/180.

Analysenfrequenz:

i. d. R. 1 x pro Woche zu Routinezeiten

Literatur:

Barthels M, Bergmann F, Czwalinna A. Faktor XI. In: Barthels M, ed. Das Gerinnungskompodium. 2nd ed. Stuttgart: Gerog Thieme Verlag; 2012:5084-491.514.

Neueinführung ab:

entfällt

Haftungsausschluss
Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/r das Universitätsklinikum Ulm AöR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.