

Inhaltsverzeichnis

Befundkombination – Schnellorientierung	1
Befundkombination I: Schwere Hämostasestörung	4
Grunddiagnostik	4
Weiterführende Diagnostik	6
Befundkombination II: Weniger schwere Störung	8
Grunddiagnostik	8
Weiterführende Diagnostik	9
Befundkombination III: Schwere Fibrinbildungsstörung	10
Grunddiagnostik	10
Weiterführende Diagnostik	12
Befundkombination IV: Primär Prothrombinkomplexmangel	14
Grunddiagnostik	14
Weiterführende Diagnostik	15
Befundkombination V: Primär Prothrombinkomplexmangel	16
Grunddiagnostik	16
Weiterführende Diagnostik	17
Befundkombination VI: Primär direkte Antikoagulanzen, Hämophilie	18
Grunddiagnostik	18
Weiterführende Diagnostik	20
Befundkombination VII: Primär bei Von-Willebrand-Syndrom	23
Grunddiagnostik	23
Weiterführende Diagnostik	24
Befundkombination VIII: Primär direkte Antikoagulanzen	25
Grunddiagnostik	25
Weiterführende Diagnostik	26
Befundkombination IX: Primär direkte Antikoagulanzen	28
Grunddiagnostik	28
Weiterführende Diagnostik	29

Befundkombination X: Allgemeine Hämostasestörung	30
Grunddiagnostik	30
Weiterführende Diagnostik	31
Befundkombination XI: Thrombozytäre Störungen	32
Grunddiagnostik	32
Weiterführende Diagnostik	33
Befundkombination XII: Thrombopathien	35
Grunddiagnostik	35
Weiterführende Diagnostik	36
Befundkombination XIII: Allgemeine Hämostasestörung	38
Grunddiagnostik	38
Weiterführende Diagnostik	38
Befundkombination XIV: Nicht erfasste Störungen	39
Grunddiagnostik	39
Weiterführende Diagnostik	40
 1 Biochemie und Physiologie der Hämostase	 43
Hämostasekomponenten	45
Grundlagen der Hämostase	48
Aufgaben der Hämostase	48
Hämostasebereiche	48
Gefäßwand	49
Thrombozyten	49
Thrombozytenaktivierung	50
Gerinnungssystem	51
Fibrinolytisches System	52
Gerinnungsschema der Labordiagnostik	54
Hämostase: Verlauf und Interaktionen	56
Bildung des Faktor-VII-Tissue-Factor-Komplexes	56
Aktivierung von Faktor X im Extrinsic-System	56
Erste Phase der Thrombinbildung	57
Aktivierung von Faktor IX zu Faktor IXa, das Kontaktsystem	58
Aktivierung von Faktor X im Intrinsic-System	59
Zweite Phase der Thrombinbildung durch den Prothrombinasekomplex	59

Fibrinbildung	61
Fibrinogen	61
Thrombinwirkung	63
Fibrinpolymerisation	63
Fibrinstabilisierung	63
Physiologische Inhibitoren der Gerinnung	64
Antithrombin	65
Der Protein-C-Pathway	66
Tissue Factor Pathway Inhibitor (TFPI)	66
Back-up-Inhibitoren	67
Fibrinolytisches System	67
Physiologische Plasminbildung	67
Therapeutische Plasminaktivierung durch Streptokinase	68
Plasmininaktivierung	68
Dynamik und Kinetik der Hämostase	70
 2 Verlauf und Diagnostik häufig vorkommender Gerinnungsstörungen	 73
Angeborene Koagulopathien	76
Hämophilie A und B	76
Das angeborene Von-Willebrand-Syndrom	82
Andere angeborene Mangelzustände einzelner Gerinnungsfaktoren ...	88
Angeborene Mangelzustände mehrerer Gerinnungsfaktoren	89
Angeborener Faktor-VIII- und Faktor-V-Mangel	89
Angeborener Prothrombinkomplexmangel	89
Carbohydrate-Glykoprotein-Deficiency-Syndrom	90
Andere kombinierte Mangelzustände	90
Erworbene Koagulopathien	91
Disseminierte intravasale Gerinnung	
(DIC)/Verbrauchskoagulopathie	91
Phasen der DIC/Verbrauchskoagulopathie	97
Schweregrade	100
Erhöhte fibrinolytische Aktivität	115
Vitamin-K-Mangel	123
Lebererkrankungen und Hämostase	134
Erworbene Inhibitoren der Gerinnung	147
Erworbene Inhibitoren gegen einzelne Gerinnungsfaktoren	148
Inhibitoren gegen Faktor VIII	149

Inhibitoren gegen Faktor-IX	157
Inhibitoren gegen den Von-Willebrand-Faktor	157
Inhibitoren gegen andere Gerinnungsfaktoren	158
Inhibitoren der Fibrinbildung	159
Antiphospholipid-Antikörper (APA)	161
Diagnostik erworbener Inhibitoren	165
Erworbenes Von-Willebrand-Syndrom	175
Angeborene und erworbene Thrombophilien	179
Angeborene Thrombophilien	180
Homozygote Gendefekte	181
Heterozygote thrombophile Gendefekte	182
Kombinierte genetische thrombophile Defekte	183
Erworbene Thrombophilien	183
Erworbene Thrombophilien des Hämostasesystems	183
Vermindertes fibrinolytisches Potenzial	184
Thrombophilie infolge äußerer Einflüsse oder Grundkrankheiten ..	184
Äußere Einflüsse	185
Grunderkrankungen mit erhöhtem Thromboserisiko	185
Hyperkoagulabilität	186
Aktivierungsprodukte der Gerinnung und Fibrinolyse	186
Erhöhte Konzentrationen von Gerinnungsfaktoren	187
Verkürzte Gerinnungszeiten in den Globaltests	187
Angeborene und erworbene thrombozytäre	
Hämostasestörungen	189
Angeborene Thrombozytopenien	189
Wiskott-Aldrich-Syndrom	189
Weitere angeborene Thrombozytopenien	189
Angeborene Thrombozytopathien	190
Thrombasthenie Glanzmann	190
Bernard-Soulier-Syndrom	192
Erworbene Thrombozytopenien	193
Erworbene Thrombozytopathien	194
Mikroangiopathien	196
Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura	
(TTP)/Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	196
HELLP-Syndrom	200

3 Hämostaseologische Therapien	201
Substitutionstherapie mit Faktorenkonzentraten	202
Faktor-VIII-/Von-Willebrand-Faktor-Konzentrate	210
PPSB-Konzentrate	220
Faktor-IX-Konzentrate	224
Aktivierte Prothrombinkomplex-Konzentrate (APCC)	226
Faktor-VII-Konzentrat	228
Rekombinantes Faktor-VIIa-Konzentrat	229
Protein-C-Konzentrat	231
Rekombinantes aktiviertes humanes Protein-C-Konzentrat (rAPC-Konzentrat)	233
Antithrombinkonzentrate	234
Fibrinogenkonzentrat	238
Faktor-XIII-Konzentrat	241
Frischplasma	242
Antikoagulanzen	245
Therapie mit Heparinen und Heparinoiden	245
r-Hirudintherapie	270
Therapie mit Cumarinderivaten	272
Fibrinolytische Therapien	287
Streptokinasetherapie	289
Ultrahohe Streptokinasetherapie	293
Urokinasetherapie	295
rt-PA-Therapie	296
Prourokinase-Therapie (rscu-PA)	298
APSAC-Therapie	299
Fibrinolytische Therapie mit Schlangengiften	299
4 Hämostaseologische Messgrößen und Tests	301
Allgemeine Voraussetzungen	302
Methodenprinzipien	302
Aktivitätstests	302
Immunologische Methoden	310
Häufige Fehler und Ursachen der Fehlinterpretation	312
Verhalten der Faktoren bei der In-vitro-Gerinnung	316

Plasmatisches System	317
Globaltests der Gerinnung und Fibrinolyse	317
Quick-Test –Thromboplastinzeit	317
Aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT)	330
Thrombinzeit	349
Batroxobin-Zeit und andere Tests mit thrombinähnlichen Enzymen	361
Protein-C-Globaltest	365
Thrombelastogramm/Rotationsthrombelastographie	367
Point-of Care-Methoden	373
Prothrombinverbrauchstest	374
Einzelfaktoren der Gerinnung und Fibrinolyse	376
Fibrinogen	376
Faktor II (Prothrombin)/Faktor IIa (Thrombin)	396
Faktor V	406
Faktor VII/Faktor VIIa	415
Faktor VIII	428
Faktor IX (Christmas-Faktor)/Faktor IXa	443
Faktor X (Stuart-Prower-Faktor)/Faktor Xa	452
Faktor XI	461
Faktor XII	469
Faktor XIII	477
Von-Willebrand-Faktor	487
Präkallikrein	508
High molecular Weight Kininogen (HMWK)	511
Protein Z	514
Plasminogen	516
Tissue-Plasminogenaktivator	520
Urokinase	525
Fibronectin	526
Tissue Factor (TF, Thromboplastin, Gewebefaktor)	528
Inhibitoren der Gerinnung und Fibrinolyse	529
Antithrombin	529
Heparinkofaktor II	541
Protein C	542
Protein S	554
Resistenz gegen aktiviertes Protein C (APCR, Faktor V Leiden) ...	565
Protein-Ca-Inhibitor (PCI, PEI 3)	570
Prothrombin-Genmutation (G20210A)	571
Plasminogenaktivatorinhibitor (PAI-1)	573
Plasmininhibitor (PI)	577
α_2 -Makroglobulin	580

Tissue Faktor Pathway Inhibitor (TFPI)	581
TAFI (thrombin activatable fibrinolysis inhibitor)	582
C1-Esterase-Inhibitor	583
α_1 -Proteinaseinhibitor (α_1 -Antitrypsin)	585
Aktivierungsmarker der Gerinnung	586
Prothrombinfragment 1+2 (F1+2)	587
Thrombin-Antithrombin-Komplex (TAT)	588
Fibrinopeptid A	590
Lösliches Fibrin (Fibrinmonomer)	592
Fibrin(ogen)-Degradationsprodukte	593
Plasmin-Plasmininhibitor-Komplex	604
Plättchenfunktionstests	605
Thrombozytenfunktion – Globaltests	605
Blutungszeitbestimmung	605
Plättchenaggregation nach Born	610
RIPA (Ristocetin-induzierte Plättchenaggregation)	613
Platelet Function Analyzer (PFA-100)	616
Thrombozytenfunktion – Spezialtests	620
Durchflusszytometrie	620
Plättchen-Release-Faktoren (PF4 und β TG)	621
Literatur	625
Sachverzeichnis	659