

Inhaltsverzeichnis

A Befundkombinationen	1
1 Befundkombinationen – Schnellorientierung	2
<i>M. Barthels, A. Tiede, S. Ziemer</i>	
1.1 Isolierte Verminderung des Quick-Tests	4
<i>Grunddiagnostik</i>	4
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	5
1.2 Isolierte Verlängerung der aPTT	5
<i>Grunddiagnostik</i>	5
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	7
1.3 Kombinierte Veränderung von Quick-Test und aPTT	9
<i>Grunddiagnostik</i>	9
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	10
1.4 Veränderungen der 3 globalen Tests Quick-Test, aPTT und Thrombinzeit	11
<i>Grunddiagnostik</i>	11
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	13
1.5 Schwere globale Hämostasestörung	14
<i>Grunddiagnostik</i>	14
<i>Störung der Thrombozytenfunktion</i>	14
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	16
1.6 Pathologische aPTT und pathologische Thrombozytenfunktion	16
<i>Grunddiagnostik</i>	16
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	17
1.7 Durch Quick-Test, aPTT und Thrombozytenzahl nicht erfassbare Störungen	18
<i>Grunddiagnostik</i>	18
<i>Weiterführende Diagnostik</i>	20

B Grundlagen der Hämostase	21
2 Mechanismen und Komponenten der Hämostase	22
<i>M. Barthels</i>	
2.1 Aufgaben der Hämostase	22
<i>Antikoagulation</i>	22
<i>Blutstillung</i>	22
2.2 Mechanismus der Hämostase	23
<i>Gefäßwand</i>	23
<i>Thrombozyten</i>	24
<i>Plasmatische Gerinnung und Fibrinolyse</i>	24
<i>Hämostase-relevante Komponenten der Hämostase im Überblick</i>	25
3 Physiologie der Thrombozyten	32
<i>A. Ganser</i>	
3.1 Thrombozytenbildung	32
3.2 Thrombozytenmorphologie	32
3.3 Hämostatisch wichtige Bestandteile der Thrombozyten	34
3.4 Thrombozyteneigenschaften	36
4 Plasmatische Gerinnung: Thrombinbildung.....	39
<i>M. Barthels</i>	
4.1 Prinzipien der Thrombinbildung	39
4.2 Die einzelnen Reaktionspartner	41
4.3 Ablauf der Thrombinbildung.....	44
<i>Initiale Thrombinbildung durch Faktor VIIa/TF (Amplifikation)</i>	44
<i>Thrombinbildung auf den Thrombozytenoberflächen (Propagierung)</i>	45
4.4 Thrombinbildung und Kontaktssystem.....	48
4.5 Die eigentliche Thrombinbildung	50
4.6 Funktionen des Thrombins	50
5 Plasmatische Gerinnung: Fibrinogen und Fibrinbildung	53
<i>M. Barthels</i>	
5.1 Struktur, Biochemie und Physiologie von Fibrinogen	53
5.2 Eigenschaften von Fibrinogen	55

5.3	Fibrinbildung	57
	<i>Thrombinbedingte Fibrinbildung</i>	57
5.4	Polymerisationsprozess	57
5.5	Fibrinstabilisierung	58
6	Physiologische Inhibitoren der Gerinnung	63
	<i>M. Barthels</i>	
6.1	Allgemeines	63
	<i>Serpine</i>	63
	<i>Weitere Inhibitoren</i>	65
6.2	Antithrombin	65
6.3	Andere Serpine des Gerinnungssystems	66
6.4	Protein-C-System	67
6.5	Weitere Inhibitoren	69
	<i>Tissue Factor Pathway Inhibitor (TPFI)</i>	69
	α_2 -Makroglobulin	70
7	Fibrino(geno)lyse	73
	<i>M. Barthels</i>	
7.1	Plasminbildung	74
7.2	Streptokinase	75
7.3	Inhibitoren der Fibrinolyse	75
7.4	Abbau von Fibrinogen und Fibrin	77
7.5	Physiologie der Fibrinolyse	78
8	Zum Ablauf der Gerinnung in vitro	81
	<i>M. Barthels</i>	
	<i>Erfassung der Thrombinbildung in vitro</i>	81
	<i>Abläufe und Einfluss der Reaktionsbedingungen auf Aktivitätsmessungen</i>	83
C	Häufige Hämostasestörungen	89
9	Schwankungen und physiologische Veränderungen beim Gesunden	90
	<i>F. Bergmann</i>	
9.1	Einleitung	90

9.2	Biologische Variabilität	90
	<i>Altersabhängige Veränderungen</i>	90
	<i>Geschlechtsabhängige Veränderungen</i>	94
	<i>Genetische Einflüsse</i>	95
	<i>Körpergewicht/Body-Mass-Index (BMI)</i>	95
	<i>Alimentäre Einflüsse</i>	96
	<i>Zirkadiane, menstruale und jährliche Rhythmen</i>	96
10	Hämostase in der physiologischen Schwangerschaft	101
	<i>F. Bergmann</i>	
10.1	Physiologische Bedeutung	101
10.2	Veränderungen der Hämostasenparameter	101
11	Hämophilie A und B	107
	<i>M. Bartheis</i>	
11.1	Allgemein	107
11.2	Klinik, Labor und Therapie	109
12	Angeborenes von-Willebrand-Syndrom	121
	<i>J.-D. Studt</i>	
12.1	Allgemein	121
12.2	Klassifikation	122
12.3	Klinik, Labor und Therapie	129
13	Andere angeborene Koagulopathien	137
	<i>M. Barthels</i>	
13.1	Mangel einzelner Gerinnungsfaktoren	137
13.2	Mangel mehrerer Gerinnungsfaktoren	137
	<i>Angeborener Faktor-VIII- und Faktor-V-Mangel</i>	139
	<i>Angeborener Prothrombinkomplex-Mangel</i>	140
	<i>Faktor-VIII- oder -IX-Mangel (Hämophilien) und Inhibitoren-Mangel</i>	142
	<i>Carbohydrate-Glykoprotein-Deficiency-Syndrom</i>	143
14	Erworber Mangel einzelner Gerinnungsfaktoren	144
	<i>A. Tiede, M. Barthels</i>	
14.1	Erworbene Hämophilie	145

14.2 Erworbenes von-Willebrand-Syndrom	154
14.3 Ererbener Mangel anderer Gerinnungsfaktoren	161
15 Vitamin-K-Mangel	168
<i>A. Tiede</i>	
15.1 Allgemein	168
15.2 Angeborene Mangelzustände	171
15.3 Ererbter VK-Mangel	171
15.4 Klinik, Diagnostik und Therapie	172
16 Leberfunktionsstörungen	180
<i>A. Tiede</i>	
16.1 Allgemein	180
16.2 Klinik, Diagnostik und Therapie	183
17 Disseminierte intravasale Gerinnung	192
<i>A. Tiede und M. Barthels</i>	
17.1 Allgemein	192
17.2 Verlauf der DIC	197
17.3 Klinik, Diagnostik und Therapie	201
18 Störungen des fibrinolytischen Gleichgewichtes	214
<i>M. Barthels</i>	
18.1 Allgemein	214
18.2 Erhöhte fibrinolytische Aktivität..... <i>Allgemeines</i>	214
<i>Mangel an Fibrinolyseinhibitoren</i>	216
18.3 Verminderte fibrinolytische Aktivität	217
18.4 Äußere Einflüsse und Erkrankungen mit veränderter fibrinolytischer Aktivität	218
18.5 Diagnostik und Therapie	220
19 Thrombotische Mikroangiopathien	224
<i>J.-D. Studt</i>	
19.1 Allgemein	224
19.2 Thrombotisch-thrombozytopenische Purpura (TTP)	225
19.3 Hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS)	230

19.4 Andere thrombotische Mikroangiopathien	231
19.5 Therapie der thrombotischen Mikroangiopathien.....	232
20 Thrombozytopenie und Thrombozytenfunktionsstörungen	237
<i>A. Ganser</i>	
20.1 Thrombozytopenie	237
<i>Angeborene Thrombozytopenien</i>	240
<i>Erworbene Thrombozytopenien</i>	243
20.2 Thrombozytopathien	251
<i>Angeborene Thrombozytopathien</i>	252
<i>Erworbene Thrombozytopathien</i>	257
21 Angeborene Thrombophilie	260
<i>J.-D. Studt</i>	
21.1 Allgemein	260
21.2 Thrombophile Defekte	263
21.3 Labordiagnostik	268
22 Erworbene Thrombophilie	277
<i>F. Bergmann</i>	
22.1 Antiphospholipid-Syndrom – Klinik	277
22.2 Heparin-induzierte Thrombozytopenie	285
22.3 Schwangerschaftsbedingt erhöhte Thromboseneigung	291
22.4 Andere erworbene Ursachen einer erhöhten Thromboseneigung	300
23 Besonderheiten der Hämostase in der Pädiatrie	313
<i>F. Bergmann</i>	
23.1 Allgemein	313
23.2 Hämostase des Neugeborenen	315
<i>Blutungsneigung des Neugeborenen</i>	316
<i>Thromboseneigung des Neugeborenen</i>	319
23.3 Hämostasesystem nach dem 1.Lebensjahr bis zur Pubertät ..	322
23.4 Interpretation der Befunde	323

D Laboratoriumsdiagnostik	327
24 Qualitätsmanagement im Gerinnungslabor	328
<i>A. Czwalinna</i>	
24.1 Einleitung	328
24.2 Präanalytik	328
24.3 Blutentnahmetechnik, Probentransport, Probenaufbereitung und -Lagerung	331
24.4 Qualitätssicherung im Gerinnungslabor	335
25 Grundlagen der Gerinnungsdiagnostik	341
<i>M. Barthels, A. Tiede, S. Ziemer</i>	
25.1 Allgemein	341
25.2 Methoden	343
<i>Aktivitätstests</i>	343
<i>Tests zum Nachweis von Inhibitoren</i>	350
<i>Messung der fibrinolytischen Aktivität</i>	351
<i>Immunologische Methoden</i>	352
25.3 Häufige Fehler und Ursachen der Fehlinterpretation	355
25.4 Unterschiede zwischen Plasma und Serum	356
26 Global- und Gruppentests	359
26.1 Quick-Test (Thromboplastinzeit)	359
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	359
<i>Terminologie und Definitionen</i>	360
<i>Methode</i>	361
<i>Einflussgrößen</i>	367
<i>Thromboplastin-Reagenzien</i>	369
26.2 Aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT)	371
<i>M. Bartheis, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	371
<i>Terminologie und Definitionen</i>	373
<i>Methode</i>	374
<i>Einflussgrößen</i>	376

26.3	Thrombinzeit (TZ)	387
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	387
	<i>Terminologie und Definitionen</i>	388
	<i>Methode</i>	388
	<i>Einflussgrößen</i>	390
26.4	Batroxobinzeit u.ä. Tests	397
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	397
	<i>Thrombin-ähnliche Enzyme: Bestandteile und Definitionen</i> ...	398
	<i>Methode</i>	399
	<i>Einflussgrößen</i>	399
26.5	Thrombingenerierungstest	400
	<i>T. Siegemund, A. Siegemund</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	400
	<i>Terminologie und Definitionen</i>	400
	<i>Methode</i>	402
	<i>Aktivatoren und Modifikatoren</i>	405
	<i>Einflussgrößen</i>	406
27	Einzelfaktoren und Inhibitoren der plasmatischen Gerinnung ...	421
27.1	Fibrinogen.....	421
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	421
	<i>Grundlagen</i>	422
	<i>Standards und Referenzbereiche</i>	427
	<i>Abnorm hohe und abnorm niedrige Fibrinogenspiegel</i>	428
	<i>Fibrinogenbestimmung</i>	434
27.2	Faktor II (Prothrombin) und Prothrombingenvariante	438
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	438
	<i>Biochemie und Physiologie</i>	439
	<i>Referenzbereiche</i>	442
	<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-II-Spiegel</i>	443
	<i>Prothrombinpolymorphismus 20210 G>A und hohe Faktor-II-Spiegel</i>	446
	<i>Prothrombinbestimmung</i>	448

27.3	Faktor V und Faktor-V-Genmutationen	450
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	450
	<i>Biochemie und Physiologie</i>	451
	<i>Standards und Referenzbereiche</i>	453
	<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-V-Spiegel</i>	453
	<i>Resistenz gegen aktiviertes Protein C (APCR) und Faktor V-1691G > A-Mutation (Faktor-V-Leiden-Mutation)</i>	456
	<i>Quantitative Bestimmung des Faktors V</i>	458
	<i>Bestimmung der APC-Resistenz</i>	459
27.4	Faktor VII und Faktor VIIa	462
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	462
	<i>Biochemie und Physiologie</i>	463
	<i>Standards und Referenzbereiche</i>	465
	<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-VII-Spiegel</i>	466
	<i>Bestimmung von Faktor VII und Faktor VIIa</i>	469
27.5	Faktor VIII	474
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	474
	<i>Grundlagen</i>	475
	<i>Standards und Referenzbereiche</i>	477
	<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-VIII-Spiegel</i>	478
	<i>Bestimmung des Faktors VIII</i>	481
	<i>Bestimmung von Faktor-VIII-Inhibitoren/-Hemmkörpern</i>	487
27.6	Faktor IX	492
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	492
	<i>Biochemie und Physiologie</i>	492
	<i>Standards und Referenzbereiche</i>	494
	<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-IX-Spiegel</i>	495
	<i>Bestimmung des Faktors IX</i>	497
27.7	Faktor X	500
	<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	500
	<i>Biochemie und Physiologie</i>	501
	<i>Standards und Referenzbereiche</i>	503

<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-X-Spiegel</i>	503
<i>Bestimmung des Faktors X</i>	505
27.8 Faktor XI	508
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	508
<i>Biochemie und Physiologie</i>	508
<i>Standards und Referenzbereiche</i>	510
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-XI-Spiegel</i>	510
<i>Bestimmung des Faktors XI</i>	512
27.9 Faktor XII	514
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	514
<i>Biochemie und Physiologie</i>	515
<i>Referenzbereiche</i>	516
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-XII-Spiegel</i>	517
<i>Faktor XII und Gefäßverschlussrisiken</i>	520
<i>Bestimmung des Faktors XII</i>	521
27.10 Prækallikrein (PK) und High Molecular Weight Kininogen (HMWK)	523
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	523
<i>Biochemie und Physiologie</i>	523
<i>Referenzbereiche</i>	526
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Spiegel</i>	526
<i>Bestimmung von PK und HMWK</i>	528
27.11 Faktor XIII	529
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	529
<i>Biochemie und Physiologie</i>	530
<i>Referenzbereiche</i>	533
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Faktor-XIII-Spiegel</i>	533
<i>Bestimmung des Faktors XIII</i>	536
27.12 von-Willebrand-Faktor	542
<i>J.-D. Stut</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	542
<i>Biochemie und Physiologie</i>	543
<i>Standards und Referenzbereiche</i>	545

<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe VWF-Spiegel</i>	546
<i>Bestimmung des von-Willebrand-Faktors</i>	554
27.13 ADAMTS-13 (VWF-spaltende Protease).....	566
<i>J.-D. Studt</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	566
<i>Biochemie und Physiologie</i>	567
<i>Standards und Referenzbereiche</i>	568
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe ADAMTS-13-Aktivität</i> ...	568
<i>Bestimmung der ADAMTS-13-Aktivität</i>	570
27.14 Protein Z und sein Inhibitor PZI	573
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	573
<i>Biochemie und Physiologie</i>	573
<i>Abnorm niedrige und abnorm hohe Messwerte von Protein Z</i> ..	574
<i>Bestimmung von Protein Z und PZI</i>	575
27.15 Tissue-Faktor (Gewebefaktor)	575
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	575
<i>Biochemie und Physiologie</i>	576
<i>Referenzbereiche</i>	578
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Tissue-Faktor-Spiegel</i>	578
<i>Bestimmung des Tissue-Faktors</i>	578
27.16 Tissue Factor Pathway Inhibitor (TFPI)	579
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	579
<i>Biochemie und Physiologie</i>	579
<i>Referenzbereiche</i>	581
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe TFPI-Spiegel</i>	581
<i>Bestimmung des TFPI</i>	582
<i>Therapeutischer Einsatz von TFPI</i>	582
27.17 Thrombin-activatable Fibrinolysis Inhibitor (TAFI)	583
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	583
<i>Biochemie und Physiologie</i>	583
<i>Referenzbereiche</i>	584
<i>TAFI-Bestimmung</i>	584

27.18 Antithrombin (AT)	584
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	584
<i>Biochemie und Physiologie</i>	585
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Antithrombinspiegel</i>	587
<i>Bestimmung des Antithrombins</i>	591
27.19 Heparinkofaktor II (HC-II)	595
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	595
<i>Referenzbereich</i>	596
<i>Bestimmung des Heparinkofaktors II</i>	596
27.20 Protein C	597
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	597
<i>Grundlagen</i>	598
<i>Standards und Referenzbereiche</i>	600
<i>Abnorm niedrige und abnorm hohe Protein-C-Spiegel</i>	600
<i>Bestimmung von Protein C</i>	604
27.21 Protein S	608
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	608
<i>Grundlagen</i>	609
<i>Referenzbereiche</i>	612
<i>Abnorm niedrige Protein-S-Spiegel</i>	612
<i>Protein-S-Bestimmung</i>	614
27.22 Protein-Ca-Inhibitor (PCI, PAI-3)	620
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	620
<i>Biochemie und Physiologie</i>	620
27.23 Plasminogen/Plasmin	622
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
<i>Klinische Bedeutung</i>	622
<i>Biochemie und Physiologie</i>	622
<i>Referenzbereiche für Plasminogen</i>	624
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe Plasminogenspiegel</i>	624
<i>Plasminogenbestimmung</i>	625

27.24 Tissue-type Plasminogenaktivator (t-PA)	626
<i>S. Ziemer, A. Tiede, M. Barthels</i>	
Klinische Bedeutung	626
Biochemie und Physiologie	626
Referenzbereiche	627
Abnorm niedrige oder abnorm hohe t-PA-Spiegel	628
t-PA-Bestimmung	628
27.25 Urokinase, Urinary-type PA (u-PA)	629
<i>S. Ziemer, M. Barthels, A. Tiede</i>	
Klinische Bedeutung	629
Biochemie und Physiologie	630
Urokinase-Bestimmung	631
27.26 Plasminogenaktivator-Inhibitor (PAI-1)	
und andere PA-Inhibitoren	631
<i>S. Ziemer, M. Barthels, A. Tiede</i>	
Klinische Bedeutung	631
Biochemie und Physiologie	632
Referenzbereiche	632
Abnorm niedrige oder abnorm hohe PAI-1-Spiegel	633
PAI-1-Bestimmung	634
27.27 Plasmininhibitor (PI)	635
<i>S. Ziemer, M. Barthels, A. Tiede</i>	
Klinische Bedeutung	635
Biochemie und Physiologie	635
Referenzbereiche	636
Abnorm niedrige oder abnorm hohe Plasmininhibitorspiegel	636
Plasmininhibitor-Bestimmung	637
27.28 Andere mit der Gerinnung assoziierte Proteine	638
<i>M. Barthels, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
Faktor-VII-aktivierende Protease (FSAP)	638
Neutrophilen-Elastase (NE)	640
α_1-Proteininaseninhibitor (α_1-PI, α_1-Antitrypsin)	642
α_2-Makroglobulin	643
Plasminogenaktivator-Inhibitor 2 (PAI-2)	645
C1-Esterase-Inhibitor	646
Fibronectin	648
Vitronectin	650

28 Aktivierungsmarker der Gerinnung und Fibrinolyse	686
<i>F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
28.1 D-Dimer-Antigen	687
<i>Klinische Bedeutung</i>	<i>687</i>
<i>Biochemie und Physiologie</i>	<i>688</i>
<i>Standardisierung und Referenzbereiche</i>	<i>689</i>
<i>Abnorm niedriges oder abnorm hohes D-Dimer-Antigen</i>	<i>690</i>
<i>Bestimmung des D-Dimer-Antigens</i>	<i>692</i>
28.2 Prothrombinfragment 1 + 2 (F1 + 2)	694
<i>Klinische Bedeutung</i>	<i>694</i>
<i>Biochemie und Physiologie</i>	<i>695</i>
<i>Referenzbereich</i>	<i>695</i>
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe F1 + 2</i>	<i>696</i>
<i>Methoden zur F1 + 2-Bestimmung</i>	<i>696</i>
28.3 Thrombin-Antithrombin-Komplex (TAT)	697
<i>Klinische Bedeutung</i>	<i>697</i>
<i>Biochemie und Physiologie</i>	<i>697</i>
<i>Referenzbereich</i>	<i>698</i>
<i>Abnorm niedriger oder abnorm hoher TAT</i>	<i>698</i>
<i>TAT-Bestimmung</i>	<i>699</i>
28.4 Fibrinopeptid A (FPA)	699
<i>Klinische Bedeutung</i>	<i>699</i>
<i>Biochemie und Physiologie</i>	<i>700</i>
<i>Referenzbereich</i>	<i>700</i>
<i>Abnorm niedriges oder abnorm hohes FPA</i>	<i>700</i>
<i>FPA-Bestimmung</i>	<i>701</i>
28.5 Fibrinmonomere (lösliches Fibrin)	701
<i>Klinische Bedeutung</i>	<i>701</i>
<i>Biochemie und Physiologie</i>	<i>701</i>
<i>Referenzbereich</i>	<i>702</i>
<i>Abnorm niedrige oder abnorm hohe FM</i>	<i>702</i>
<i>FM-Bestimmung</i>	<i>702</i>
28.6 Plasmin-Plasmininhibitor-Komplex (PPI)	703
<i>Klinische Bedeutung</i>	<i>703</i>
<i>Biochemie und Physiologie</i>	<i>703</i>
<i>Referenzbereich</i>	<i>704</i>
<i>Abnorm niedriger oder abnorm hoher PPI</i>	<i>704</i>
<i>PPI-Bestimmung</i>	<i>704</i>

28.7	Mikropartikel (MP)	704
	<i>Klinische Bedeutung</i>	704
	<i>Biochemie und Physiologie</i>	704
	<i>Mikropartikelbestimmung</i>	705
29	Thrombozytenfunktionsdiagnostik.....	711
	<i>F. Bergmann</i>	
29.1	Bestimmung der Thrombozytenzahl und -größe.....	711
	<i>Klinische Bedeutung</i>	711
	<i>Referenzbereiche</i>	711
	<i>Methodik</i>	712
29.2	Thrombozyten im Blutausstrich	718
	<i>Klinische Bedeutung</i>	718
	<i>Methodik</i>	718
29.3	Blutungszeit	719
	<i>Klinische Bedeutung</i>	719
	<i>Referenzbereich</i>	719
	<i>Methodik</i>	719
29.4	PFA-100	724
	<i>Klinische Bedeutung</i>	724
	<i>Referenzbereiche</i>	724
	<i>Methodik</i>	725
	<i>Probleme</i>	729
	<i>Typische Befundkonstellationen</i>	731
29.5	Lichttransmissionsaggregometrie (LTA)	733
	<i>Klinische Bedeutung</i>	733
	<i>Referenzbereiche</i>	733
	<i>Methodik</i>	733
	<i>RIPA – Ristocetin-induzierte Plättchenagglutination</i>	738
	<i>Einflussgrößen und Störgrößen</i>	739
29.6	Impedanz-Aggregometrie und Luminometrie	743
	<i>Klinische Bedeutung</i>	743
	<i>Referenzbereiche</i>	743
	<i>Methodik</i>	744
29.7	Durchflusszytometrie	747
	<i>Klinische Bedeutung</i>	747
	<i>Referenzbereiche</i>	748
	<i>Methodik</i>	748
	<i>Probleme</i>	752

30 Diagnostik der Heparin-induzierten Thrombozytopenie (HIT) ...	760
<i>F. Bergmann</i>	
30.1 ELISA- bzw. Antigentests	760
30.2 Thrombozytenaktivierungstests	762
<i>Thrombozytenaggregationstest</i>	<i>763</i>
<i>Heparin-induzierter-Plättchenaktivierungs-Test (HIPA) und Serotonin-Freisetzungs-(Release)-Assay (SRA)</i>	<i>764</i>
30.3 Schnelltests	764
31 Diagnostik der Antiphospholipid-Antikörper (aPL)	767
<i>F. Bergmann</i>	
31.1 Definition	767
31.2 Historischer Überblick	768
31.3 Allgemeine Voraussetzungen	768
<i>Präanalytische Besonderheiten und Zeitpunkt der Analytik</i>	<i>769</i>
<i>Derzeit empfohlene Testsysteme</i>	<i>770</i>
31.4 Lupusantikoagulans	771
<i>Lupusantikoagulans-sensitive aPTT</i>	<i>772</i>
<i>aPTT-Mischversuch und weitere Mischversuche</i>	<i>773</i>
<i>Russel-Viper-Venom-Time-Test (dRVVT-Test)</i>	<i>775</i>
<i>ELISA-Tests zum Nachweis der Antiphospholipid-Antikörper</i>	<i>778</i>
32 Monitoring der Antikoagulanzien	786
<i>S. Alban</i>	
32.1 Allgemeines zum Monitoring	786
<i>Untersuchungsmaterial für Labor- und POC-Methoden</i>	<i>786</i>
<i>Chromogene Anti-Faktor-Xa-Tests (aXa-Tests)</i>	<i>789</i>
<i>Activated Clotting Time (ACT)</i>	<i>793</i>
<i>Heptest</i>	<i>794</i>
<i>Prothrombinase-induced Clotting Time (PiCT)</i>	<i>796</i>
<i>Thrombininhibitoren in der Laboratoriumsdiagnostik</i>	<i>797</i>
32.2 Heparine	799
<i>Unfraktioniertes Heparin</i>	<i>799</i>
<i>Niedermolekulare Heparine (NMH)</i>	<i>800</i>
32.3 Antikoagulanzien bei HIT	801
<i>Argatroban</i>	<i>801</i>
<i>Danaparoid</i>	<i>802</i>
<i>Lepirudin</i>	<i>803</i>

32.4	Parenterale Faktor-Xa- und Thrombininhibitoren	804
	<i>Fondaparinux</i>	804
	<i>Bivalirudin</i>	805
32.5	Vitamin-K-Antagonisten	806
	<i>Phenprocoumon, Warfarin und Acenocoumarol</i>	806
32.6	Orale direkte Faktor-Xa- und Thrombininhibitoren	807
	<i>Rivaroxaban, Apixaban und Dabigatranetexilat</i>	807
33	Point-of-Care-Tests	819
33.1	Klinische Bedeutung	819
	<i>S. Ziemer, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
33.2	Plasmatische Gerinnung	820
	<i>S. Ziemer, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Thromboplastinzeit (INR)</i>	820
	<i>Aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT)</i>	822
	<i>Activated Clotting Time (ACT)</i>	823
	<i>Thrombinzeit</i>	823
	<i>D-Dimer</i>	824
33.3	Thrombozytenfunktionstests	825
	<i>S. Ziemer, F. Bergmann, A. Czwalinna</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	825
	<i>Prinzipien und Methodik</i>	825
	<i>Zusammenfassende Beurteilung</i>	828
33.4	Thrombelastogramm und Rotationsthrombelastometrie	828
	<i>T. Siegemund, A. Siegemund</i>	
	<i>Klinische Bedeutung</i>	828
	<i>Methodik</i>	829
	<i>Aktivatoren und Modifikatoren</i>	831
	<i>Standardisierung</i>	833
	<i>Einflussgrößen</i>	833
	<i>Thrombelastografie zur Therapiesteuerung</i>	836
E	Hämostaseologische Arzneimittel	843
34	Faktorenkonzentrate	844
	<i>M. Barthels, A. Tiede</i>	
34.1	Grundlagen	844
	<i>Allgemeine Charakterisierung der Faktorenkonzentrate</i>	844

<i>Grundlagen der Substitutionstherapie</i>	846
<i>Maßeinheiten und Konzentrationen</i>	847
<i>Verlaufskontrollen bei Substitutionstherapien</i>	850
<i>Unerwünschte Arzneiwirkungen</i>	851
34.2 Faktor-VIII/von-Willebrand-Faktor-Konzentrate (FVIII/VWF-Konzentrate)	853
34.3 PPSB-Konzentrate	861
34.4 Faktor-IX-Konzentrate	866
34.5 Aktiviertes Prothrombinkomplex-Konzentrat (APCC)	869
34.6 Faktor-VII-Konzentrat	870
34.7 Rekombinantes Faktor-VIIa-Konzentrat (Faktor rVIIa)	872
34.8 Protein-C-Konzentrat	874
34.9 Antithrombinkonzentrate	876
34.10 Fibrinogenkonzentrat	880
34.11 Faktor-XIII-Konzentrat	883
34.12 Frischplasma	884
35 Desmopressin (DDAVP)	890
<i>M. Barthels, A. Tiede</i>	
35.1 Pharmakologie	890
35.2 Kontraindikationen und Nebenwirkungen	891
35.3 Anwendung von Desmopressin	892
36 Antikoagulanzien	895
<i>S. Alban</i>	
36.1 Allgemeines zu Antikoagulanzien	895
<i>Klinische Bedeutung und Einteilung</i>	895
<i>Allgemein zu beachtende Aspekte</i>	896
36.2 Heparine	899
<i>Unfraktioniertes Heparin</i>	899
<i>Niedermolekulare Heparine</i>	911
36.3 Antikoagulanzien bei HIT	933
<i>Alternative Antikoagulation bei HIT</i>	933
<i>Antikoagulation bei HIT in der Anamnese</i>	935
<i>Keine Antikoagulation mit VKA bei HIT</i>	936
<i>Argatroban</i>	936
<i>Danaparoid</i>	941
<i>Lepirudin</i>	945
<i>Fondaparinux (off-label)</i>	950

36.4	Parenterale Faktor-Xa- und Thrombininhibitoren	951
	<i>Fondaparinux</i>	952
	<i>Bivalirudin</i>	960
36.5	Vitamin-K-Antagonisten	964
	<i>Phenprocoumon, Warfarin und Acenocoumarol</i>	965
36.6	Orale direkte Faktor-Xa- und Thrombininhibitoren	988
	<i>Rivaroxaban, Apixaban und Dabigatranetexilat</i>	989
37	Thrombozytenaggregationshemmer	1015
	<i>J.-D. Studt</i>	
37.1	Allgemein	1015
	<i>Klinische Bedeutung</i>	1015
	<i>Monitoring und Variabilität der Thrombozyten-</i> <i>aggregationshemmung</i>	1016
37.2	Acetylsalicylsäure	1017
	<i>Pharmakologie</i>	1017
	<i>Monitoring</i>	1018
37.3	ADP-Rezeptor (P2Y ₁₂)-Antagonisten	1018
	<i>Thienopyridine</i>	1019
	<i>Nichtthienopyridine</i>	1022
37.4	GP-IIb/IIIa(Integrin- $\alpha IIb\beta 3$)-Antagonisten	1023
37.5	Dipyridamol	1025
38	Gerinnungsveränderungen bei systemischen fibrinolytischen Therapien	1027
	<i>M. Barthels</i>	
38.1	Allgemeine klinische Voraussetzungen	1027
38.2	Besonderheiten der Fibrinolytika	1028
	<i>Streptokinase</i>	1029
	<i>Urokinase</i>	1029
	<i>Rekombinanter Plasminogenaktivator (rt-PA)</i>	1030
38.3	Gerinnungsveränderungen bei systemischen Lysen	1031
	<i>Fibrinogenabfall</i>	1031
	<i>Fibrin(ogen)-Spaltprodukte und globale Gerinnungstests</i>	1032
	<i>Weitere Fibrinolyse- und Gerinnungsmessgrößen</i>	1036
38.4	Ancrod-Therapie	1038
	Sachverzeichnis	1041