

Patienteninformation - Gerinnungsfaktor XII-Mangel - Lupusantikoagulans -

Ein heterozygoter Faktor XII-Mangel kommt in der kaukasischen Bevölkerung häufig vor (ca. 3% der Blutspender) und ist bei deutlich verminderten Faktor XII-Spiegeln die häufigste Ursache einer unklaren aPTT-Verlängerung beim präoperativen Screening.

Die Faktor XII-Aktivität wurde im Plasma von Normalpersonen von mehreren Arbeitsgruppen mit einer Spannweite von 35 % bis 207 % gefunden (Barthels, M. Das Gerinnungskompodium 2012; S. 516 ff).

Ein Faktor XII-Mangel führt nicht zu einer erhöhten Blutungsneigung, selbst bei Restaktivitäten von <1%. Mittlerweile mehren sich die Hinweise, dass ein Faktor-XII-Defizit die arterielle Thrombusbildung abschwächt und so vor arteriellen Gefäßverschlüssen schützen kann.

Bei Patienten, die eine reduzierte Aktivität des Faktor XII aufweisen und venöse Thrombosen erlitten hatten, ließen sich in der Regel positive Lupusantikoagulantien messen, die als Faktor-XII-Inhibitoren auftreten.

Lupusantikoagulantien sind die häufigsten erworbenen Inhibitoren und sind mit arteriellen oder venösen Thrombosen und geburtshilflichen Komplikationen assoziiert.

Lupusantikoagulantien sind Antikörper gegen Phospholipid-Protein-Komplexe, die die Interaktion von Gerinnungsfaktoren mit Phospholipidoberflächen von Gefäßendothelien und Thrombozyten stören und so zur Verlängerung von Gerinnungszeiten in vitro führen (Barthels, M.: Das Gerinnungskompodium; Thieme, 2013; S. 277 ff, S.771 ff).

Bei Kindern mit einer Infektanamnese sind verlängerte aPTT-Werte sehr häufig zu beobachten (meist bedingt durch einen infektgetriggerten Lupusinhibitor), während bei Blutentnahmen nach abgeklungenem Infekt die aPTT-Messzeiten wieder normwertig sind.

Andererseits stehen verschiedene aPTT-Reagenzien zur Verfügung, die unterschiedlich empfindlich auf das Lupusantikoagulans in der Citratplasmaprobe reagieren. So kann trotz Vorliegen eines Lupusinhibitors eine normale aPTT gemessen werden (Monatsschrift Kinderheilkunde 5/2016; Präoperative Gerinnungsdiagnostik bei Kindern; PD Dr. C. Bidlingmaier, W. Eberl, R. Knöfler, K. Kurnik).