

Gerinnungsfaktor XI (Plasma Thromboplastin Antecedent, PTA)

Beschreibung

Die Serinprotease Faktor XIa kommt im Plasma als Dimer vor bzw. ist der Faktor XI im Blut an High Molecular Weight Kinogen (HMWK) gebunden, was ihm die Bindungsfähigkeit an negativ geladene Oberflächen verleiht. Bei Kontakt mit negativ geladenen Oberflächen und in Gegenwart von Calciumionen erfolgt die Aktivierung von Faktor XI durch die Faktoren XIIIa und Thrombin bzw. autokatalytisch durch den Faktor XIa direkt. Faktor XIa ist wie der Faktor XIIa Teil des sogenannten Kontaktsystems der Gerinnungskaskade. Der erbliche Faktor XI-Mangel (Rosenthal-Syndrom oder Hämophilie C; autosomal rezessiv vererbt) ist mit 1:1 Mio sehr selten, bei Aschkenazi-Juden deutlich häufiger. Die Blutungsneigung korreliert schlecht mit der Faktor XI-Restaktivität. Meist aber manifestiert sich die Hämophilie C anders als eine Hämophilie A oder B auch bei Faktor XI-Spiegeln <1% nicht mit Spontanblutungen.

Messmethode

Quantitative Konzentrationsbestimmung, aPTT-basierte Einstufenmethode

Untersuchungsmaterial

Citratplasma

Referenzbereich

reagenzabhängig; siehe Befund

Indikationen

Verdünnungs-/Verbrauchskoagulopathie, erworbene und angeborene Blutungsneigung, unklare aPTT-Verlängerung

Hinweise

Reduzierte Faktor XI-Spiegel können bei sehr schweren Lebersynthesestörungen auftreten oder erworbenermaßen durch Faktor XI-Inhibitoren (Autoimmunerkrankungen, Neoplasien).

Referenzen

Das Gerinnungskompendium. Herausgegeben von Monika Barthels. 2. Auflage 2013. Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart. Seite 508-511.

Rare bleeding disorders: diagnosis and treatment. Roberta Palla, Flora Peyvandi, Amy D. Shapiro. Blood 2015; 125(13): 2052-2061.

Bleeding phenotype and correlation with factor XI (FXI) activity in congenital FXI deficiency: results of a retrospective study from a single centre. C. Santoro, R. Di Mauro, E. Baldacci, F. De Angelis, R. Abbruzzese, F. Barone, R. A. Bochicchio, G. Ferrara, A. Guarini, R. Foà, M. G. Mazzucconi, Haemophilia (2015), 1-6.

Rare bleeding disorders – bleeding assessment tools, laboratory aspects and phenotype and therapy of FXI deficiency. P. JAMES, O. SALOMON, D. MIKOVIC and F. PEYVANDI. Haemophilia (2014), 20 (Suppl. 4), 71–75