

## **Gerinnungsfaktor IX (antihämophiles Globulin B)**

### **Beschreibung**

Der Gerinnungsfaktor IX oder antihämophiles Globulin B zählt zusammen mit den Faktoren VII (Proconvertin), X (Stuart-Prower-Faktor) und II (Prothrombin) zum extrinsischen Gerinnungssystem. Zusammen werden diese Faktoren als Prothrombinkomplex bezeichnet. Ihre Bildung in der Leber ist Vitamin-K-abhängig. Der angeborene isolierte Mangel des Faktor IX wird als Hämophilie B bezeichnet und betrifft ca. 1: 45.000 Knabengeburt (X-chromosomal rezessiver Erbgang, ca. 30% Spontanmutationen). Je nach Faktor IX-Restaktivität, d.h. je nach Gendefekt, werden die schwere (<1%), die mittelschwere (1-4%) und die milde (5-25%) Form der Hämophilie B unterschieden. Bei Faktor IX-Restaktivitäten von 25-50% spricht man von der Subhämophilie B.

### **Messmethode**

Quantitative Konzentrationsbestimmung, aPTT-basierte Einstufenmethode

### **Untersuchungsmaterial**

Citratplasma

### **Referenzbereich**

*reagenzabhängig; siehe Befund*

### **Indikationen**

Erworbener Mangel des Prothrombinkomplexes (Lebersynthesestörung, Verbrauchskoagulopathie, Vitamin K-Mangel), Diagnose und Substitutionskontrolle bei Hämophilie B, unklare aPTT-Verlängerung, Thrombophiliescreening.

### **Hinweise**

Erhöhte Faktor IX-Plasmaspiegel sind, ähnlich wie erhöhte Faktor VIII-Spiegel ein Risikofaktor für tiefe Beinvenenthrombosen. Laut einer Arbeit von A van Hylckama Vlieg et al lag die Odds Ratio (OR) bei Frauen bei 2,6; Confidence intervall (CI) 1,6-4,3 im Vergleich zu den Männern mit einer OR von 1,9 (CI: 1,0-3,6) und war am höchsten in der Gruppe der prämenopausalen Frauen, die keine oralen Kontrazeptiva einnahmen (OR: 12,4, CI: 3,3-47,2).

### **Referenzen**

Das Gerinnungskompendium. Herausgegeben von Monika Barthels. 2. Auflage 2013. Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart. Seite 492-499.

High Levels of Factor IX Increase the Risk of Venous Thrombosis. A van Hylckama Vlieg, I K van der Linden, R M Bertina, F R Rosendaal. Blood 2000. Jun 15; 95 (12): 3678-82.