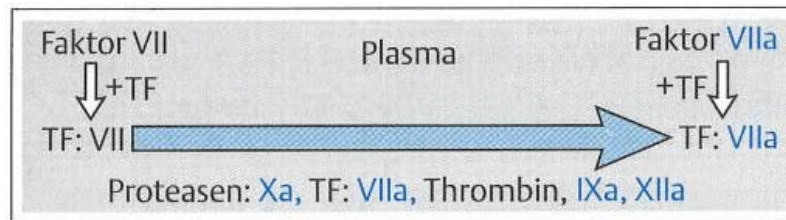
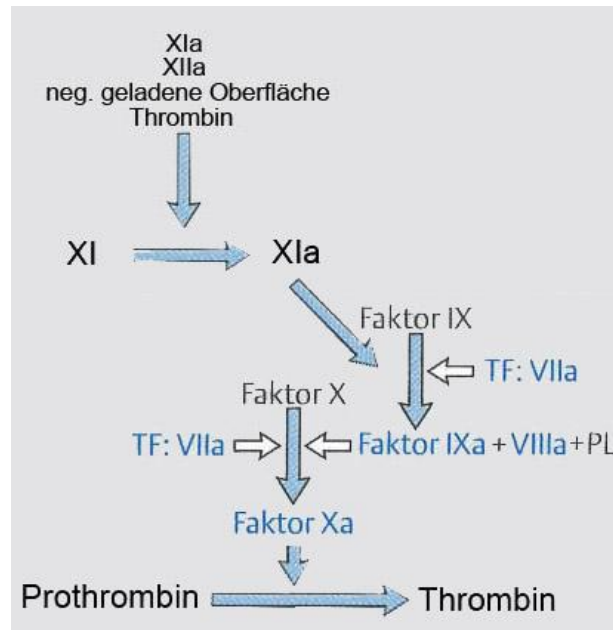




Die plasmatische Gerinnung



Komplexbildung von Faktor VII/VIIa mit
Tissue Factor (TF)



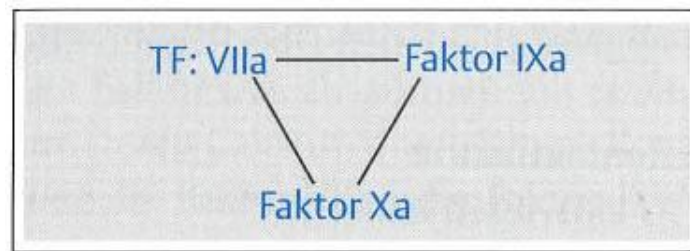
Aktivierung von Faktor X an den Zellmembranen

Vitamin K abhängig:

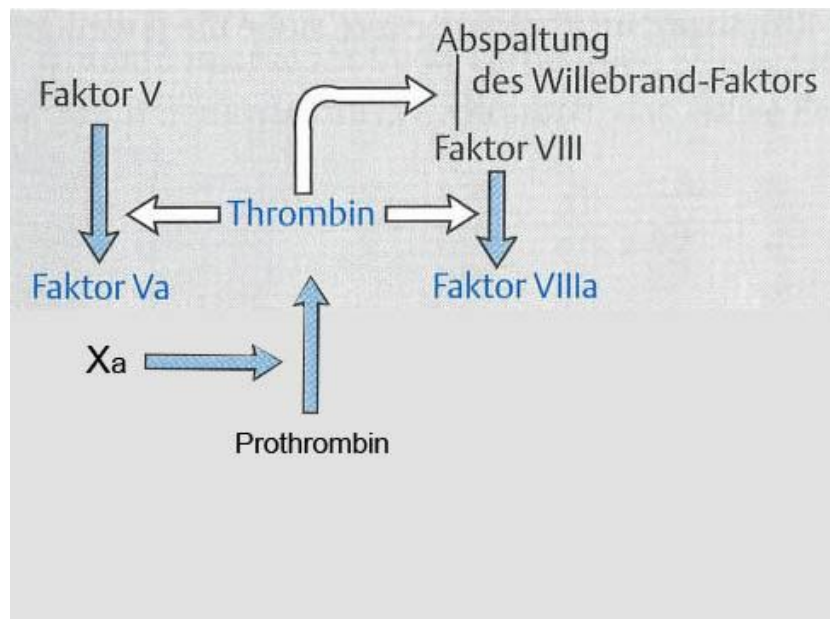
II
VII
IX
X
Protein C
Protein S

In der Leber synthetisiert:

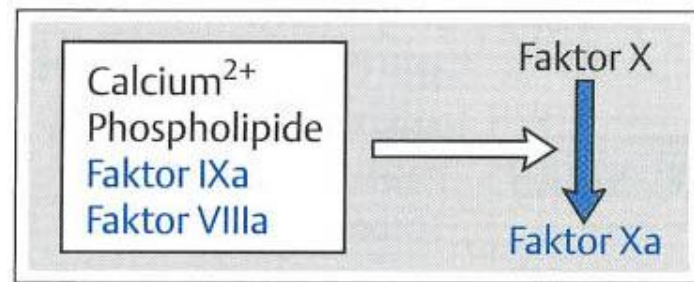
II
VII
IX
X
VIII
vWF



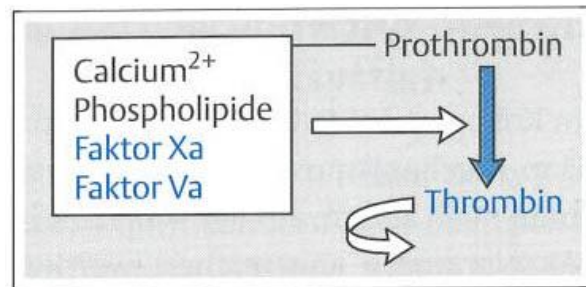
Die Interaktionen zwischen Extrinsic- und Intrinsic-System in der sogenannten „Jost-Schleife“.



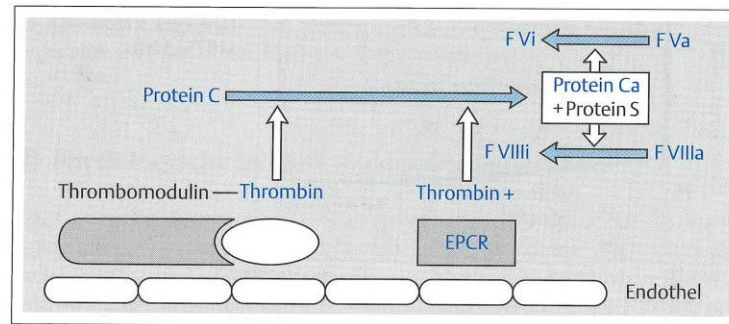
Verstärkerfunktion von Thrombin



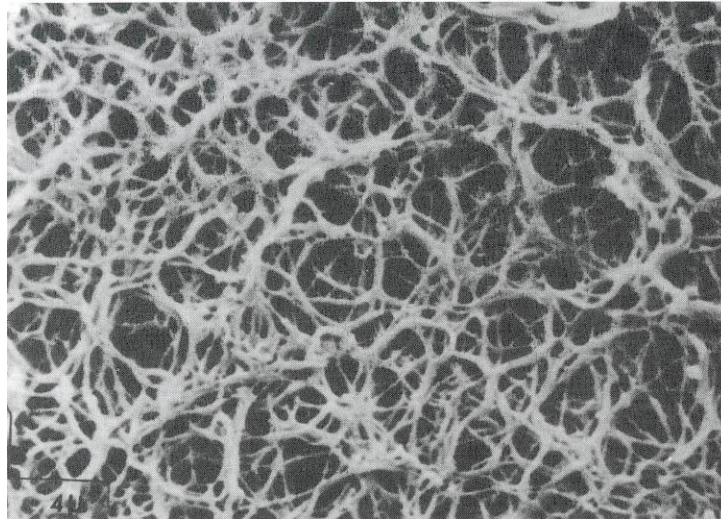
Aktivierung des Faktor X durch den Tenasekomplex



Bildung von Thrombin durch den Prothrombinasekomplex



Protein-C-Pathway

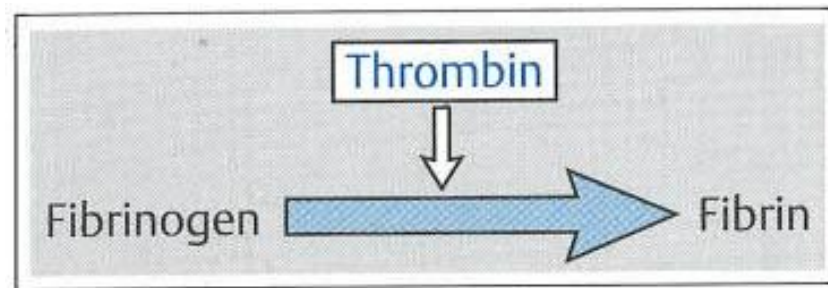


Rasterelektronenmikroskopische Aufnahme des Fibrinnetzes nach 60minütiger Gerinnung in vitro in Normalplasma



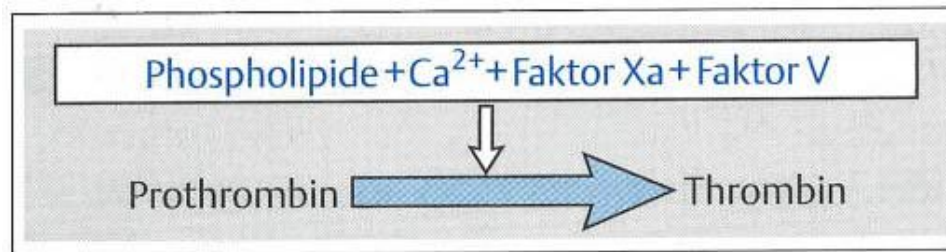
GERINNUNGSDIAGNOSTIK

Thrombinzeit



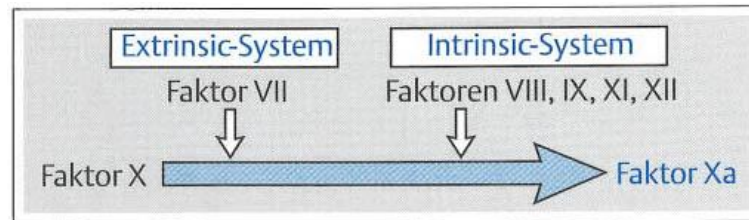
Fibrinbildung durch Thrombin

Thromboplastinzeit (Quick-Test) – aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT)



Thrombinbildung durch Faktor Xa

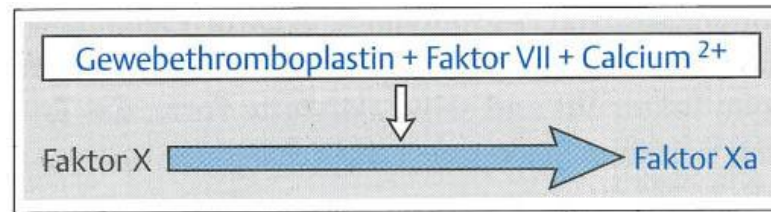
Thromboplastinzeit (Quick-Test) – aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT)



Schema des Extrinsic- und Intrinsic-Systems

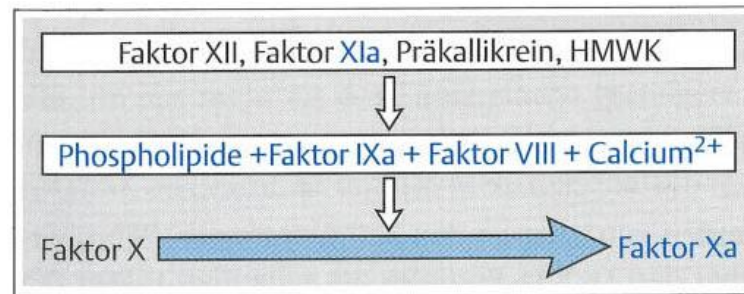


Thromboplastinzeit (Quick-Test)



Extrinsic-Systems der Gerinnung

Aktivierte partielle Thromboplastinzeit



Intrinsic-System der Gerinnung



Befundkombination I

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
pathologisch	pathologisch	pathologisch	pathologisch	pathologisch

Schwere Störung der Thrombinbildung und der Thrombozytenfunktion:

Schwere Verbrauchskoagulopathie mit reaktiver Fibrinolyse

Heparintherapie der Verbrauchskoagulopathie mit und ohne reaktive Fibrinolyse

Kombination von Gerinnungsstörungen unterschiedlicher Genese



Befundkombination II

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
pathologisch	pathologisch - normal	normal	pathologisch	pathologisch - normal

Verbrauchskoagulopathie

Verbrauchskoagulopathie mit geringer reaktiver Fibrinolyse

Komplexe erworbene Gerinnungsstörungen (Lebererkrankungen, Massentransfusionen, Blutverluste)

Heparineffekt

Heparin-induzierte Thrombozytopenie



Befundkombination III

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
pathologisch	pathologisch	pathologisch	normal	normal

Heparinspiegel von > 1 E/ml Plasma

Gleichzeitige Heparin- und Cumarintherapie

Hyperfibrinolyse

Fibrinogenvarianten

Hypofibrinogenämien

Afibrinogenämien, pathologische Inhibitoren (F II, F I), Protaminchloridüberdosierung

Physiologischer Befund beim Neugeborenen



Befundkombination IV

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
pathologisch	pathologisch	normal	normal	normal

Verminderung des Prothrombinkomplexes (Vitamin K Mangel, Cumarintherapie, Leberschaden)

Angeborener Faktorenmangel (II, V, X; extrem selten)

Komplexe Gerinnungsstörungen unterschiedlicher Genese

Cumarintherapie + Heparintherapie, Lupusantikoagulans

Erworbener Faktor X Mangel, V Mangel, Faktor V Inhibitor

Normaler Befund beim Neugeborenen



Befundkombination V

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
pathologisch	normal	normal	normal	normal

Leichte Verminderung des Prothrombinkomplexes (Vitamin K Mangel, Cumarintherapie, Leberschaden)

Angeborener oder erworbener Faktor VII Mangel

Normaler Befund beim Neugeborenen



Befundkombination VI

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	pathologisch	normal	normal	normal

Angeborener Faktorenmangel im Intrinsic-System (Faktor VIII, IX, XI, XII Mangel)

Präkallikreinmangel

high molecular-Weight-Kininogen-Mangel

Von-Willebrand-Syndrom

Heparinwirkung

Lupusantikoagulans

Erworbene Inhibitoren



Befundkombination VII

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	pathologisch	normal	normal - pathologisch	pathologisch - normal

Angeborenes oder erworbenes Von-Willebrand-Syndrom

Heparininduzierte Thrombozytopenie

Komplexe Störung unterschiedlicher Genese

Faktor XI Mangel



Befundkombination VIII

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	pathologisch	pathologisch	normal	normal

Heparineffekt

Fibrinpolymerisationsstörung



Befundkombination IX

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	normal	pathologisch	normal	normal

Heparineffekt

Fibrinpolymerisationsstörung



Befundkombination X

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
pathologisch	normal	pathologisch	normal - pathologisch	normal - pathologisch

Verbrauchskoagulopathie mit gleichzeitiger Heparintherapie

Dysfibrinogenämien

Komplexe Gerinnungsstörungen verschiedener Genese



Befundkombination XI

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	normal	normal	pathologisch	pathologisch -normal

Thrombozytopenien unterschiedlicher Genese

Von-Willebrand-Syndrom Typ IIb

Bernard-Soulier-Syndrom (angeborene Plättchenfunktionsstörung)



Befundkombination XII

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	normal	normal	normal	pathologisch

Thrombasthenie Glanzmann

Andere seltene angeborene Thrombozytenfunktionsstörungen

Angeborenes oder erworbenes Von-Willebrand-Syndrom

Erworbene Thrombozytenfunktionsstörungen (Acetylsalicylsäure, Clopidogrel usw.)

Von-Willebrand-Syndrom Typ IIb

Bernard-Soulier-Syndrom

Platelet-Type-Von-Willebrand-Syndrom



Befundkombination XIII

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	pathologisch	normal – pathologisch	pathologisch	normal - pathologisch

Heparininduzierte Thrombozytopenie

Komplexe Gerinnungsstörungen verschiedener Genese



Befundkombination XIV

Grunddiagnostik

Quick-Test	aPTT	Thrombinzeit	Thrombozyten	Blutungszeit
normal	normal	normal	normal	normal

Aber: Blutungen oder Gefäßverschlüsse in der Anamnese

Eine plasmatische oder thrombozytäre Gerinnungsstörung kann zumeist aber nicht immer ausgeschlossen werden:

Angeborenes oder häufiger erworbenes Von-Willebrand-Syndrom, Faktor XIII Mangel

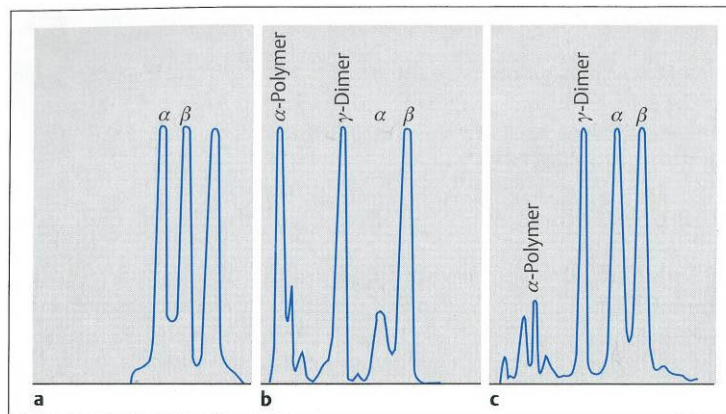
Leichte angeborene Gerinnungsstörungen (Faktor VIII, VII)

Latente intravasale Gerinnung

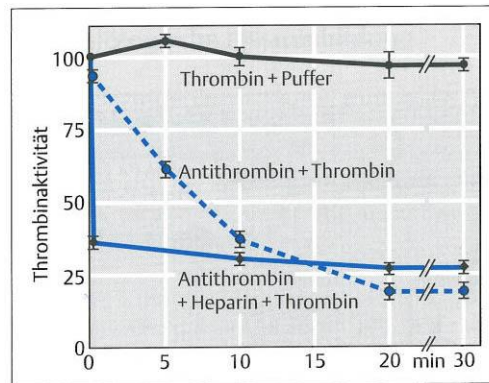
Milde Plättchenfunktionsstörungen

Lupusantikoagulans, Anticardiolipin-Syndrom

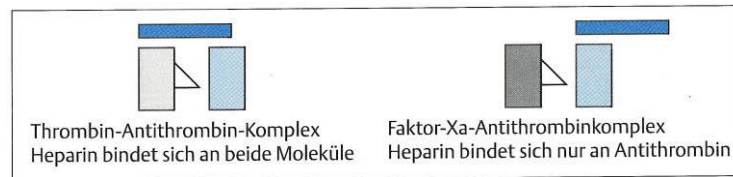




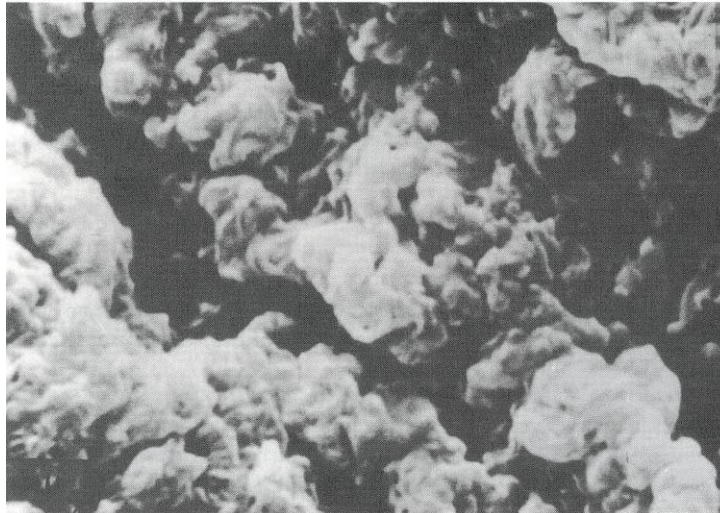
Gelelektrophoretische Auftrennung von Fibrinogen und Fibrin nach Invitro-Gerinnung



Einfluss von Heparin auf die Antithrombinwirkung (aus Rosenberg, R.D.: New Engl.J.Med.292;1975:146)



Komplexbildung von Antithrombin mit Thrombin und Faktor Xa in Gegenwart von Heparin



Rasterelektronenmikroskopische Aufnahme des Fibrinnetzes nach 60-minütiger Gerinnung in vitro in Plasma mit verzögerter Thrombinbildung und damit verzögerter Faktor-XIII-Aktivierung (Quick-Wert 7,8 % = INR 9,16); 5000fache Vergrößerung (Diss. Ey Hannover 1981)