

Die Gerinnungsfaktor-5-Mutation (Arginin 506=>Glutamin,Leiden) am Chromosom 1q23 führt zur APC-Resistenz von Faktor 5 gegen aktivierendes Protein C , => Faktor 5 kann nicht aktiviert werden, Mikrothromben werden nicht gelöst =>erhöhte Gerinnungsbereitschaft mit 10xfachem Thrombembolie-Risiko, Vererbung auf Kinder in 50%, differentialdiagnostisch an Mutation der Prothrombin-variante 20210G-A und Homocystinurie-Mutation C677T an MTHFR-gen denken, dies haben 40% der Bevölkerung.

### **Therapie**

Falithrom\*(Marcumar\*) Phenprocoumon . Eine Thrombose ist ein völliger oder

Bei Thrombembolie schließen abgelöste Thromben kleine Gefäße in Lunge oder Gehirn. 5 Neugeborenen

### **Ursachen**

Mangel an Thrombolyseaktivität: Protein C,-S, Faktor 5 -1691GA/AA-1691GA,-1

Vit.K-antagonisten: Marcumar\*=Phencoumarol=canadischer Süßklee-extract.hat hohe Affinität zum Rezeptor des Vit.K-Apoenzym, verdrängt Coenzym-Vit.K(2Methyl3phytyl-1,4-naphthochinon) spezifisch kompetitiv. Phenocoumarol-Apoenzym-Komplexe sind unwirksam,Vit.K-Apoenzym ermöglicht Produktion von Vit.K abhängigen Gerinnungsfaktoren. Marcumar\*-Wirkeintritt 1.Tag: F VII-mangel, -3.Tag: Prothrombinmangel, durch Thrombozyten+Zellabbau verschwinden "gealterte" Gerinnungsfaktoren. Dank individueller Zahl intakter Leberzellen sind Pat. verschieden empfindlich gegen Vit.K-antagonisten. Antazida und Carbo med. verhindern Resorption von Marcumar wie Barbiturate, Diazepam, Chlorphenolain, Hexachlorcyclohexan, Tolbutamid (Marcumar\*abbau-ER-Enzyminduktoren) und Pyrazolderivate. Pharmaka, die um die Plasmaeiweißbindung des Marcumar\* konkurrieren, erhöhen Spiegel des freien Marcumar\*: Sulfonamide, Sulfonylharnstoffe, Phenylbutazon; Clofibrat. Beim Ansetzen von Marcumar\* muß die Verhinderung der Blutgerinnung, eine Wund-oder Hohlorganblutung, Frakturheilungsstörung, Kallusverzögerung, Kapillarschäden wie Petechien, Ecchymosen bedacht werden. Marcumar\* sollte wegen der überschießenden Gerinnung mit der Gefahr der Thrombembolie vorsichtig reduziert werden! Die Therapie steht unter wöchentlicher Quick(15-25%)- bzw. INR(2,5-3,0) kontrolle Die Erhaltungsdosis beträgt 15% der Initialdosis!

---