

Aktuelle Laborinformation 03/2003

Faktor XIII (F XIII, fibrinstabilisierender Faktor)

F XIII ist das Proenzym einer Plasmatransglutaminase, die durch Thrombin in Anwesenheit von Calciumionen aktiviert wird und zur Quervernetzung des Fibrins führt. Das Fibringerinnsel wird durch die Bindung von Plasmininhibitor vor einer frühzeitigen Fibrinolyse geschützt. Weiterhin ist F XIII an Gewebereparaturmechanismen beteiligt, indem es die Proliferation der Fibroblasten und die Kollagensynthese fördert.

Angeborener F XIII-Mangel (selten):

Es handelt sich um ein seltenes Krankheitsbild mit autosomal-rezessiver Vererbung. Nur die homozygoten Merkmalsträger (F XIII < 1%) fallen durch schwere Spontanblutungen und Wundheilungsstörungen mit abnormer Narbenbildung auf. Die Blutungsneigung kann einer Hämophilie ähnlich sein. Im Vergleich zur Hämophilie sind jedoch intrakranielle Blutungen beim Faktor XIII-Mangel häufiger und Gelenkblutungen eher selten. Im Neugeborenenalter sind die Patienten durch lebensbedrohliche Nabelblutungen gefährdet.

Bei den heterozygoten Anlageträgern reicht die F XIII-Aktivität allgemein für eine normale Hämostase aus. Es genügen etwa 10% F XIII-Restaktivität, um schwere Spontanblutungen zu vermeiden. Nach Verletzungen und chirurgischen Eingriffen kann es jedoch auch bei Aktivitäten bis zu 40% der Norm zu bedrohlichen Blutungen kommen. Für eine physiologische Wundheilung werden mindestens 70% Aktivität als ausreichend angesehen.

Erworbener Faktor XIII-Mangel:

Der erworbene Faktor XIII-Mangel ist meist weniger ausgeprägt und liegt bei verschiedenen Erkrankungen vor. Synthesestörungen bei Lebererkrankungen sind eher selten. Umsatzstörungen bedingen einen Faktor XIII-Mangel häufiger (chronisch-entzündliche Darm-erkrankungen, hämatologische Systemerkrankungen, Verbrauchskoagulopathie, Sepsis, Asparaginasetherapie, Dilutionskoagulopathie). Blutungen und Wundheilungsstörungen können vorkommen.

Faktor XIII-Inhibitor (sehr selten):

Autoantikörper wurden vereinzelt bei Autoimmunerkrankungen und malignen Erkrankungen sowie nach Medikamentengaben beschrieben.

Indikation zur Analyse des Faktors XIII:

- Verdacht auf angeborenen F XIII-Mangel
- Verdacht auf erworbenen F XIII-Mangel
- Wundheilungsstörungen
- Therapiekontrolle bei F XIII-Substitution

Patientenvorbereitung: keine Vorbereitung notwendig

Einsendematerial: Citratblut

Methode: Photometrischer Test

Referenzbereich:	1.-4. Lebensstag	50-100%
	ab 5. Lebensstag	70-140%

Hinweise:

Quick-Wert, aPTT und Thrombinzeit fallen bei einem F XIII-Mangel normal aus. Deshalb muß bei Verdacht auf einen F XIII-Mangel eine Direktbestimmung durchgeführt werden.

Es ist bei schweren klinischen Verläufen zu berücksichtigen, daß ein Faktor XIII-Mangel Teil einer komplexen Gerinnungsstörung sein kann. Weitere Gerinnungsfaktoren und Inhibitoren können ebenfalls vermindert sein.

Bei der Therapiekontrolle einer F XIII-Substitution ist die lange Halbwertszeit von ca. 7 Tagen angemessen zu berücksichtigen.

Literatur (Auswahl):

Barthels M, von Depka M: Faktor XIII. In: *Das Gerinnungskompandium. Schnellorientierung, Befundinterpretation, klinische Konsequenzen*. Thieme-Verlag Stuttgart 2003:477-486.

Duckert F, Jung E, Shmerling DH: A hitherto undescribed congenital haemorrhagic diathesis probably due to fibrin stabilizing factor deficiency. *Thromb Diath Haemorrh* 1960;5:179-186.

Dufner GS, marbet GA: Der Faktor XIII des Menschen: eine Übersicht. *Hämostaseologie* 2002;22:1-8.

Ichinose A: Physiopathology and regulation of factor XIII. *Thromb Haemost* 2001;86:57-65.