

## Gerinnungsfaktor XIII (Fibrinstabilisierender Faktor)

### Beschreibung

Der Faktor XIII ist das Proenzym einer Transglutaminase, die in Gegenwart von Calciumionen von Thrombin zu XIIIa aktiviert wird. Der aktive Faktor XIIIa führt zu einer Quervernetzung der  $\alpha$ - und  $\gamma$ -Ketten des Fibrins, stabilisiert das Fibringerinnsel und vermittelt die Bindung des Plasmininhibitors ( $\alpha_2$ -Antiplasmin) und Fibronektins an das Fibrin, um eine vorzeitige Lyse des Thrombus zu verhindern. Der Faktor XIII liegt im Plasma als Tetramer (FXIII-A<sub>2</sub> und FXIII-B<sub>2</sub>) vor. FXIII-A<sub>2</sub> werden in Megakaryozyten, Makrophagen und Zellen der Plazenta, FXIII-B<sub>2</sub> in den Leberzellen gebildet. Der Faktor XIII ist in erster Linie für die Stabilisierung des Fibringerinnsels zuständig. Ob er eine Rolle in der Plazentation und Erhaltung einer Schwangerschaft einnimmt, ist nicht belegt. Ein Faktor XIII-Mangel äußert sich im Alltag in erster Linie durch eine gestörte Wundheilung. Polymorphismen im Faktor XIII-Gen könnten das Thromboserisiko beeinflussen.

### Messmethode

Quantitativ enzymatisch

### Untersuchungsmaterial

Citratplasma

### Referenzbereich

*reagenzabhängig; siehe Befund*

### Indikationen

Verdünnungs-/Verbrauchskoagulopathie, erworbene und angeborene Blutungsneigung, Wundheilungsstörung

### Hinweise

Ein hereditärer Faktor XIII-Mangel ist sehr selten (1:2 Mio). Erworbene Mängel kommen bei Verbrauchs- und Verlustkoagulopathien, bei einer Sepsis, unter der L-Asparaginase-Therapie und bei großen Wundflächen (postoperativ, Verbrennungen) vor.

### siehe auch

Fibrinogen

### Referenzen

Das Gerinnungskompodium. Herausgegeben von Monika Barthels. 2. Auflage 2013. Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart. Seite 529-541.

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

Coagulation Factor XIII Deficiency. Diagnosis, Prevalence and Management of Inherited and Acquired Forms. A Biswas, V Ivaskevicius, A Thomas, J Oldenburg. *Review Haemostaseologie*. 2014; 34(2):160-6

Revisiting the mechanism of coagulation factor XIII activation and regulation from a structure / functional perspective. Gupta, S., Biswas, A., Akhter, M. et al. *Sci Rep* 6, 30105 (2016).

Coagulation factor XIII – Pathophysiology, clinic and therapy of factor XIII deficiency. Christian Friedrich Weber, Elisabeth Hannah Adam, Andreas Pape, Marina Jöst, Patrick Meybohm, Katja Schmitz, Kai Zacharowski, Martin Hermann, Dietmar Fries. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 2015; 50(11/12): 684-690.