



FAKTÖR XIII TARAMA

Diğer adları: Fibrin stabilize edici faktör, Laki-Lorand faktör.

Kullanım amacı: Kanama eğiliminde artış ve yara iyileşmesinde yavaşlık gibi sorunları olan hastalarda tarama testi olarak kullanılır.

Genel bilgiler:

- Faktör XIII, plazmada 2 katalitik ünite ve 2 taşıyıcıdan oluşan tetramer şeklinde dolaşır. Katalitik üniteler, kemik iliğinde megakaryositlerde, monosit prekürsörlerinde, taşıyıcı üniteler ise hepatositlerde sentez edilir. Katalitik ve taşıyıcı ünitelerin bir araya gelişi plazmada gerçekleşir. Faktör XIII, trombin tarafından aktive edilince transglutaminaz enzimi aktivitesine sahip bir proteine dönüşür. Kalsiyumun varlığında, fibrin molekülleri arasında başlangıçta oluşan hidrojen bağlarının, kovalent çapraz bağlara dönüşmesini, böylece fibrinin çözünürlüğünün azalmasını ve fibrinolyze daha dirençli hale gelmesini sağlar. Aynı zamanda fibronektin, α -2 plazmin inhibitör ve kollajen ile kovalent bağlarla bağlanarak fibrin tıkaçının zedelenme bölgesine sıkı bir şekilde tutunmasını sağlar. Plasental implantasyon bölgesinde sitotroblastik kabuk oluşumu için de fibrin-fibronektin çapraz bağları oluşumuna, dolayısıyla da Faktör XIII aktivitesine gereksinim vardır. Faktör XIII'ün plazma yarılanma ömrü 7-12 gün kadardır.
- Faktör XIII aktivitesi normalin %1-2'sine kadar inmedikçe genellikle klinik semptomlar oluşmaz ve tarama testinde anormal sonuçlar elde edilmez.
- Hastalık otozomal resesif bir geçiş gösterir. Heterozigot bireyler asemptomatiktir. Homozigotlarda, hematoma-hemorajik kist oluşumuna neden olabilen, özellikle kesiklerden sonra uzun süre kanamaya yol açan ve yara iyileşmesinde gecikmeye neden olan yavaş progressif kanama eğilimi görülür. Homozigot eksikliğin erken bulgularından biri göbük kordonundan uzun süre kanama olmasıdır. Yine belirgin derecede Faktör XIII eksikliği olan kadınlarda tekrarlayan spontan düşükler görülür.
- Karaciğer hastalıklarında, hamilelikte, orak hücreli anemide, Henoch-Schönlein pururasında kanama eğilimi yaratmayan ve tarama testi ile tespit edilemeyen orta derecede FXIII eksikliği oluşabilir.
- Miyokard enfarktüsü geçiren bireylerde, FXIII aktivitesinde ve çapraz bağlı fibrin polimerlerinde artma olduğu bildirilmektedir.

Test sonucunun yorumu:



Pıhtının 24 saatten önce erimesi Faktör XIII eksikliği olasılığını destekleyen bir veri olarak kabul edilir.

Numune: Sitratlı tüpe (mavi kapaklı tüp) alınan kandan elde edilen plazma örneği kullanılır. Minimum 500 μ L plazma gönderilmelidir. Numune alındıktan sonra santrifüj edilerek, hemoliz edilmeden plazma hemen ayrılmalı, plastik tüp içinde ve soğuk ortamda gönderilmelidir. Numunenin çevre koşullarından etkilenmesine bağlı yalancı aktivite düşüklüğü meydana gelip gelmediğinin kontrol edilmesine olanak sağlamak amacıyla, aynı koşullarda işleme tabi tutulmuş, sağlıklı yetişkine ait bir plazma örneği de gönderilmelidir.

Çalışma yöntemi: Pıhtı lizis testi.

Referans aralığı: >24 saat (tarama testi negatif).

5 M üre içindeki pıhtı en azından 24 saat stabilitesini korumalıdır. Faktör XIII eksikliğinde pıhtı genellikle 1-2 saat içinde çözünür.