

Дефицит фактора XIII (Болезнь Лаки-Лоранда)

Фактор XIII (фибринстабилизирующий фактор, фактор Лаки-Лоранда) это фермент, стабилизирующий фибрин. В процессе такой стабилизации фибрин становится резистентным к действию фибринолитических агентов. Это один из последних открытых факторов, участвующих в коагуляции. Первым, кто описал это заболевание, был Duckert (1960). Несколько позже K.Laki и L.Lorand описали свойства этого белка и назвали его "фибринстабилизирующий фактор".

Дефицит фактора XIII является очень редким заболеванием, в основе которого мутация гена, ответственного за синтез фактора XIII. Заболевание имеет аутосомно-рецессивный тип наследования. Распространенность этого заболевания в популяции примерно 1 на 4 млн. человек. Гораздо чаще возникает вторичный дефицит фактора XIII (при опухолях, при ДВС, заболевания толстого кишечника и др.).

Основным клиническим проявлением врожденного дефицита фактора XIII является геморрагический синдром, в ряде случаев сочетающийся с плохим заживлением ран и образованием больших рубцов. Для появления выраженного геморрагического синдрома, сочетающегося с плохим заживлением ран, необходим достаточно глубокий дефицит (менее 5%) этого фактора. У больных с дефицитом фактора XIII часто развиваются так называемые поздние кровотечения, которые возникают через 1-3 суток после хирургического вмешательства или травмы.

Приобретенный дефицит фактора XIII, как правило, развивается вследствие его повышенного потребления. Вторичный дефицит фибринстабилизирующего фактора всегда умеренный, как правило, не менее 30%.

Для лечения первичного заболевания применяют криопреципитат, свежезамороженную плазму, и концентраты фактора XIII. При вторичном дефиците следует лечить заболевание, вызвавшее дефицит фибринстабилизирующего фактора.