

FACTEUR XIII

DEFINITION

Le facteur XIII ou facteur de stabilisation de la fibrine (FSF) est le zymogène d'une transglutaminase. C'est un tétramère de haut poids moléculaire constitué de 2 sous-unités alpha, supports de l'activité, synthétisées par les cellules de la moelle et le placenta, et de 2 sous-unités bêta (protéine porteuse) synthétisées par le foie. Sa demi-vie plasmatique est de 3 à 7 jours. Un taux de facteur XIII activité de 1 à 10 % suffit à assurer une hémostase normale.

RÔLE PHYSIOLOGIQUE

Activé par la thrombine, le facteur XIII intervient dans la phase finale de la fibrinoformation pour stabiliser le caillot de fibrine (il rend insoluble le polymère de fibrine en formant des liaisons covalentes). Le facteur XIII activé participe également aux phénomènes de réparation tissulaire et de cicatrisation en permettant l'association du collagène et de la fibronectine.

INDICATION DU DOSAGE

Il s'agit d'un dosage de seconde intention pour le diagnostic d'un déficit constitutionnel en facteur XIII, évoqué devant un syndrome hémorragique sévère, survenant dès la naissance, contrastant avec la normalité des tests d'hémostase habituels (temps de Quick, temps de céphaline + activateur, fibrinogène). Seul le thromboélastogramme a un aspect très évocateur.

RECOMMANDATIONS PREANALYTIQUES

■ PRELEVEMENT – CONSERVATION, TRANSPORT

Se reporter au référentiel des examens de biologie médicale Biomnis en ligne pour les conditions de prélèvement et conservation-transport.

■ QUESTIONS A POSER AU PATIENT

Contexte clinique personnel et familial.

Résultats des tests d'hémostase courants.

Prenez-vous un traitement anticoagulant par dabigatran (Pradaxa®), rivaroxaban (Xarelto®), apixaban (Eliquis®) ? Ces traitements peuvent interférer avec le dosage.

METHODES DE DOSAGE

- Dosage quantitatif : mesure de l'activité transglutaminase du facteur XIII par méthode chromogénique.
- Méthode fonctionnelle qualitative : étude de la solubilité du caillot dans une solution d'urée 5M ou d'acide monochloracétique à 1 %.
- Dosage de l'antigène par méthode immunologique Elisa.
- Étude du gène en biologie moléculaire.

VALEURS NORMALES ATTENDUES

Les résultats sont habituellement exprimés en pourcentage par rapport à la normale ou en UI/ml, 1 UI/ml = 100 %.

Facteur XIII activité : 50 à 140 %.

Facteur XIII antigène : concentration plasmatique = 20 à 30 mg/l.

VARIATIONS PHYSIOPATHOLOGIQUES

■ VARIATIONS PHYSIOLOGIQUES

- Activité diminuée chez le nouveau-né : valeurs de référence comprises entre 30 et 100 %. Les valeurs atteignent celles de l'adulte vers l'âge de 6 mois.
- Activité diminuée au cours de la grossesse : valeurs observées comprises entre 30 et 70 %.

■ VARIATIONS PATHOLOGIQUES

■ Déficit constitutionnel en facteur XIII :

Les déficits constitutionnels en facteur XIII sont de transmission autosomique récessive. Les formes homozygotes sont très rares. Les formes sévères, homozygotes ou hétérozygotes composites sont associées à un syndrome hémorragique caractérisé par ses localisations particulières (à la chute du cordon ombilical, hématomes sous-cutanés étendus), et sa survenue plusieurs heures après un traumatisme. Des retards à la cicatrisation et des cicatrices d'aspect anormal ont également été décrits.

Le diagnostic de déficit constitutionnel est posé après deux dosages espacés dans le temps objectivant la diminution du facteur XIII activité, après avoir éliminé les causes de déficit acquis. Une enquête familiale est envisagée.

Le déficit est dit :

- majeur lorsque l'activité facteur XIII est < 1 % ;
- mineur lorsque l'activité facteur XIII est comprise entre 1 et 20 % ;
- modéré lorsque l'activité facteur XIII est comprise entre 20 et 40 % ;

L'activité facteur XIII est «limite» lorsqu'elle est comprise entre 40 et 55 %.

■ **Les déficits acquis en facteur XIII peuvent s'observer au cours de :**

- pathologies auto-immunes (purpura rhumatoïde, maladie cœliaque) ;
- auto-anticorps anti-facteur XIII ;
- leucémies à promyélocytes ;
- coagulation intravasculaire disséminée (CIVD).

POUR EN SAVOIR PLUS

- Aillaud MF. *Facteur X: Stuart*, Encycl Med Biol, Elsevier, Paris, 2003.
 - Samama M.M., Elalamy I., Conard J., Achkar A., Horellou M.H., *Hémorragies et thromboses : du diagnostic au traitement*, collection «Les abrégés» Edition Masson, Paris, 2004.
 - Samama MM, Guinet C, Le Flem L. *Les nouveaux anticoagulants oraux : prise en charge du patient par le biologiste*, Feuilles de biologie, 2012 ;LIII(306) :5-9.
-