

Metodbeskrivning

P-Faktor IX (enz), Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

P-Faktor IX (enz), Atellica Coag, Malmö**NPU-kod 01636****Bakgrund, indikation och tolkning**

Faktor IX (FIX) är ett K-vitaminberoende glykoprotein och är en viktig koagulationsfaktor i blodet. Brist på FIX medför minskad förmåga att aktivera faktor X och därmed en förlängd koagulationstid. FIX syntetiseras i levern och aktiveras faktor XIa eller faktor VIIIa-TF-komplexet (1). Avsaknad av faktor IX orsakar hemofili B, en allvarlig men sällsynt blödersjukdom. Hemofili B är en recessiv sjukdom med en prevalens på ca.1:50 000 och är kromosomalt X-bunden vilket gör att främst pojkar drabbas. Oftast har kvinnliga bärare av hemofili B anlaget en sänkt halt av FIX, ca 50 % av normal aktivitet. Sjukdomen detekteras genom att plasmakoncentrationen av FIX mäts och resultatet anges i kIE/L. Hemofili B delas upp i tre olika svårighetsgrader: mild 0,05-0,40 kIE/L, moderat 0,01-0,05 kIE/L och svår < 0,01 kIE/L. Förvärvad FIX brist kan ses i samband vid nefrotiskt syndrom, Gaucher sjukdom. Koagulationsbaserad metodik är den vanligaste förekommande, men den har generella brister eftersom testet kan påverkas av olika interfererande substanser, t.ex. läkemedel och lupus antikoagulans, och man riskerar därmed felaktiga mätresultat. I dessa fall kan en kromogen (enzymatisk) analysmetod som denna vara ett alternativ för att säkerställa korrekt diagnos.

Metoden används både i blödningsutredning som screeningmetod för att diagnosticera patienter med hemofili B och vid uppföljning av patienter med behandling för hemofili.

Analysprincip

FIX aktiviteten bestäms i en kromogen metod i vilken human FIX aktiveras av human FXIa. Det bildade FIXa aktiverar FX till FXa i närvaro av FVIII, kalciumjoner och fosfolipider. Mängden FXa som spjälkas (Z-D-Arg-Gly-Arg-pNa) är relaterat till FIX aktiviteten i provet och läses fotometrisk vid 405 nm.

Referensintervall

0,71 – 1,58 kIE/L

Källa för referensintervall: Koagulationslaboratoriet i Malmö, Normalplasmor (N = 55) insamlade lokalt och analyserade under mars 2019, samt Normal Donor Set från Precision Biologic (N = 50) analyserade under maj 2019.

Låga värden ses vid hemofili B

<0,01 kIE/L = svår hemofili B

0,01-0,04 kIE/L = moderat hemofili B

0,05-0,40 kIE/L= mild hemofili B

Barn har låga F IX-värden (30 - 40 % av vuxen värden)

Metodbeskrivning

P-Faktor IX (enz), Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

Metodkaraktistika**Interferenser och felkällor**

FIX resultaten påverkas inte av hemoglobin vid koncentration av 5 g/L (HIL index 9), bilirubin vid koncentration av 0,4 g/L (HIL index 9), triglycerider vid koncentration av 5 g/L (HIL index 6), LMWH heparin 5 IU/mL eller ofraktionerat heparin vid koncentration av 2 U/mL (5).

Ingen interferens med FIXa upp till 50 mIU FIXa/1 IU FIX.

Mätområde

0,008 – 1,5 kIE/L

Detektionsgräns

<0,01 kIE/L (LLOD=0,003, LLOQ=0,009, bestämt lokalt på Koagulationslab i Malmö 2019)

Mätosäkerhet

Mellandags-imprecision uppmätt under inkörningen i Malmö på Atellica Coag mars 2019.

Nivå FIX (enz) kIE/L	Imprecision (CV) % _(Total)	n
0,91	2,8	30
0,34	2,2	30
0,14	8,5	30
0,03	5,6	30

Spårbarhet

IS 99/826

Ackreditering

Metoden är ackrediterad.

Referenser

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin 9:e upplagan, Studentlitteratur 2018, Koagulationsrubbnings p.179-207.
2. 6th Edition of the European Pharmacopoeia, General Chapter 5,3 Statistical analysis of results of biological assays and tests.
3. Gray E, Tubbs J, Thomas S et al. Measurement of activated Factor IX in Factor IX concentrates: Correlation with *In Vivo* thrombogenicity. *Thromb Haemost* 1995; **73** (4): 657-9
4. Pickering W M, Gray E. The effect of activated Factor IX on the Factor IX coagulant and NAPTT activity of high-purity Factor IX concentrates. *J Thromb Haemost* 2007; **5**, Supplement 2: P-T-156.
5. ROX Factor IX packet insert, Insert revision 09/2018.
6. Aktuell version av Operators manual Atellica Coag 360 (Siemens Healthcare AB).