

Metodbeskrivning

P-Faktor IX (koag,Actin FS), Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

P- Faktor IX (koag;Actin FS), Atellica Coag, Malmö**NPU-21535, Tillfällig SKA-kod används SKA09488****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 blödarsjukdom. 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 vara ett alternativ för att säkerställa korrekt diagnos.

Metoden används som komplement för att diagnosticera patienter med hemofili B och vid uppföljning av patienter med behandling för hemofili.

Analysprincip

FIX i plasma bestäms genom att undersöka om provplasman kan korrigera koagulationsdefekten i FIX-fri plasma (innehållande <0,01 kIE/L FIX) (2). I systemet används ett APT-reagens, som innehåller en standardiserad mängd fosfolipider och en aktivator av koagulationens kontaktaktiverings system ("intrinsic pathway"). Patientens koagulationstid jämförs med standardplasmans koagulationstid. Standardplasman är kalibrerad mot en internationell kalibrator. Genom att tillverka en standardkurva kan man få ett kvantitativt svar som uttrycks i kIE/L (3).

Referensintervall

0,7 – 1,3 kIE/L (2,5- och 97,5-percentilen).

Källa för referensintervall: Koagulationslaboratoriet i Malmö, normalplasma (N = 45) insamlade 2019 och analyserade juni 2020. Referensintervall enligt Siemens ref. handbok: 0,782 – 1,503 (2,5- och 97,5-percentilen) (9).

Barn har lägre F IX-värden (30-40 % av vuxnas värde).

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

Leversjukdom och K-vitaminbrist ger låga F IX-värden

Utarbetad av

Dokumentförvaltare
Cecilia AugustssonDokument id
19-296

Metodbeskrivning

P-Faktor IX (koag,Actin FS), Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

Metodkaraktistiska**Interferenser och felkällor**

Terapeutiska doser hirudin eller andra direkta trombinhämmare ger falskt låga resultat. Även specifika inhibitorer mot plasmakoagulationsfaktorer kan ge felaktiga värden.

Heparin i provet ger falskt för låga värden. Patienter med lupus antikoagulans eller annat cirkulerande antikoagulans som interfererar med APT-reagenset kan ge falskt för låga värden. Hemolys upp till 10 g/L (HIL index 9), lipemi upp till 30 g/l (HIL index 9) och billirubin upp till 0,4 g/L (HIL index 9) interfererar inte med analysen (9).

Mätområde

0,006 – 4,50 kIE/L (9).

Detektionsgräns

< 0,01 kIE/L (9).

Mätosäkerhet

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

Nivå FIX kIE/L	Imprecision (CV) % _(Total)	n
1,06	4,8	30
0,35	5,7	30
0,11	5,5	30
0,02	8,7	30

Spårbarhet

WHO IS 99/826

Ackreditering

Metoden är ackrediterad.

Referenser

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin Studentlitteratur 2018, Koagulationsrubbnings p.171-207.
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. Hubbard AR, Dodt J, Lee T, *et al.* Recommendations on the potency labelling of factor VIII and factor FIX concentrates. *J Thromb Haemost* 2013; 11:988-9.
6. Certifikat till Factor IX Deficient Plasma, (George King Biomedic Inc, USA)
7. Aktuell version av Operators manual Atellica Coag 360 (Siemens Healthcare AB).
8. Koagulationsfaktor VIII, IX, XI och XII bristplasmor (Siemens), OTXWG17E33 Rev. 05.

Medicinsk service

Gäller from	Revision	Sida
2021-10-07	06	3(3)
Godkänd av: Karin Strandberg 118107		

Metodbeskrivning

P-Faktor IX (koag,Actin FS), Atellica Coag, Malmö

Gäller för
Klinisk kemi

MA

-
9. Atellica COAG 360 System, Referenshandbok 1.03, RG_13_SV-C_1.03 (Siemens Healthcare AB)
 10. Bipacksedel till Actin FS, B4218G20E33 Rev. 07 – sv, (Siemens Healthcare AB).

Utarbetad av

Dokumentförvaltare
Cecilia Augustsson

Dokument id
19-296

Original lagras elektroniskt! Användaren ansvarar för att gällande revision används.