

P-Faktor XII, Atellica Coag, Malmö

NPU 01667

Bakgrund, indikation och tolkning

Faktor XII (FXII, Hageman faktorn) utgör tillsammans med prekallikrein, högmolekylärt kininogen och faktor XI den så kallade kontaktfasen av blodkoagulationen (1, 2). Interaktioner mellan dessa proteiner och med ytor som är negativt laddade leder till aktivering av faktor XII till faktor XIIa, prekallikrein till kallikrein och FXI till faktor XIa som i sin tur kan aktivera faktor IX till faktor IXa vilket utgör det så kallade "intrinsic" systemet av blodkoagulationen som slutligen leder till trombin bildning och koagulering av blodet.

FXII är ett glykoprotein med en molekylvikt av 80 kDa och har en halveringstid på ca 50-70 timmar och cirkulerar i plasma med en koncentration av 30 µg/mL (~ 0,4 µM). FXII som binder in till negativt laddade ytor kan aktiveras till faktor XIIa (FXIIa) genom klyvning med kallikrein i en reaktion där högmolekylärt kininogen fungerar som en kofaktor.

Brist på FXII är en autosomalt recessiv ärftlig sjukdom som normalt inte ger några blödningssymptom, men en förlängd APT-tid. Det finns däremot rapporter om ökad trombosrisk vid FXII-brist.

Metoden används för att diagnosticera FXII brist.

Analysprincip

Faktor XII i plasma bestäms funktionellt genom att undersöka om provplasman kan korrigera koagulations defekten i plasma innehållande <0,01 kE/L FXII. I denna metod används en kommersiellt tillgänglig bristplasma som gjorts fri från FXII med immunoabsorption. Med termen faktor XII:C menas att faktor XII aktiviteten är bestämd i en koagulationsanalys. I detta system används ett APTT-reagens, som innehåller en standardiserad mängd fosfolipid och en aktivator av koagulationens kontaktaktiverings system. Patientens koagulationstid jämförs med en standardplasmas koagulationstid. Standardplasman är kalibrerad mot en referensplasma och genom att tillverka en standardkurva kan man få ett kvantitativt svar i kE/L FXII.

Referensintervall

Vuxna: 0,65 – 1,70 kE/L.

Källa för referensintervall: Koagulationslab i Malmö 2019 (n=30). Referensintervallet enligt Siemens ref. handbok: 0,529 – > 1,5 (2,5- och 97,5-percentilen) (5).

Heterozygota FXII-brist patienter har ca.0,40 – 0,60 kE/L.

Barn <16 år uppvisar något sänkta värden.

Källa:

Appel IM, Grimminck B, Geerts J, Stigter R, Cnossen MH, Beishuizen A. Age dependency of coagulation parameters during childhood and puberty. J Thromb Haemost 2012;10:2254-2263.

P-Faktor XII, Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

Metodkaraktistika**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 bilirubin upp till 0,4 g/L (HIL index 9) interfererar inte med analysen (5).

Mätområde

0,05 – 1,50 kIE/L (5).

Detektionsgräns

0,05 kIE/L (5).

Mätosäkerhet

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

Nivå FXII kIE/L	Imprecision (CV) % _(Total)	n
1,17	3,2	30
0,31	2,6	30

Spårbarhet

Färsk normalplasma-pool (enligt Siemens Healthcare AB)

Ackreditering

Metoden är ej ackrediterad.

Referenser

1. Saito, H. The contact phase of blood coagulation. In Haemostasis and Thrombosis, Bloom, A. L., Forbes, C. D., Thomas, D. P. and Tuddenham, E. G. D., Eds. Churchill Livingstone UK, 1994, pp. 289-307.
2. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin, Studentlitteratur 2018. Koagulationsrubbningar s. 171-207.
3. Bipacksedel till Siemens Coagulation Factor XII Deficient Plasma, Siemens, kat nr OSDG.
4. Aktuell version av Operators manual Atellica Coag 360 (Siemens Healthcare AB).
5. Atellica® Coag 360 System Referenshandbok 1.03 RG_13_SV-C Rev. 1.03(Siemens Healthcare AB).
6. Koagulationsfaktor VIII, IX, XI och XII bristplasmor (Siemens), OTXWG17E33 Rev. 05.