

P-Faktor XIII

Bakgrund

När ett blodkärl skadas aktiveras trombocyter som bildar en primär men ostabil "trombocytplugg" som har till uppgift att stoppa läckage från blodcirkulationen (1). Exponerad vävnadsfaktor och faktorer från de aktiverade trombocyterna aktiverar blodkoagulationen varvid en mängd olika protein-protein interaktioner sker i olika steg som slutligen leder till aktivering av protrombin till trombin. Trombin i sin tur spjälkar fibrinogen till fibrin som associerar spontant till ett nätverk av olösligt fibrin som stabiliserar trombocytpluggen. Trombin aktiverar även faktor XIII (FXIII) till faktor XIIIa (FXIIIa) som har till uppgift att ge fibrinet en hög mekanisk hållfasthet genom att katalysera bildningen av kovalenta bindningar mellan olika fibrinmonomerer (tvärbinding efter engelskans "crosslinking").

Förvärvad FXIII brist förekommer i samband med blödning vid intensivvård.

Ärftliga bristtillstånd av FXIII är sällsynt men leder i förekommande fall till blödningskomplikationer efter t.ex. trauma och operationer. Nyfödda barn kan uppvisa navelsträngsblödningar och det finns en ökad risk för intrakraniella blödningar under barndomen. Andra symtom kan vara muskelblödningar samt försämrad sårläkningsförmåga. För att ge kliniska symtom är ofta aktiviteten av FXIIIa väldigt låg jämfört med normala individer.

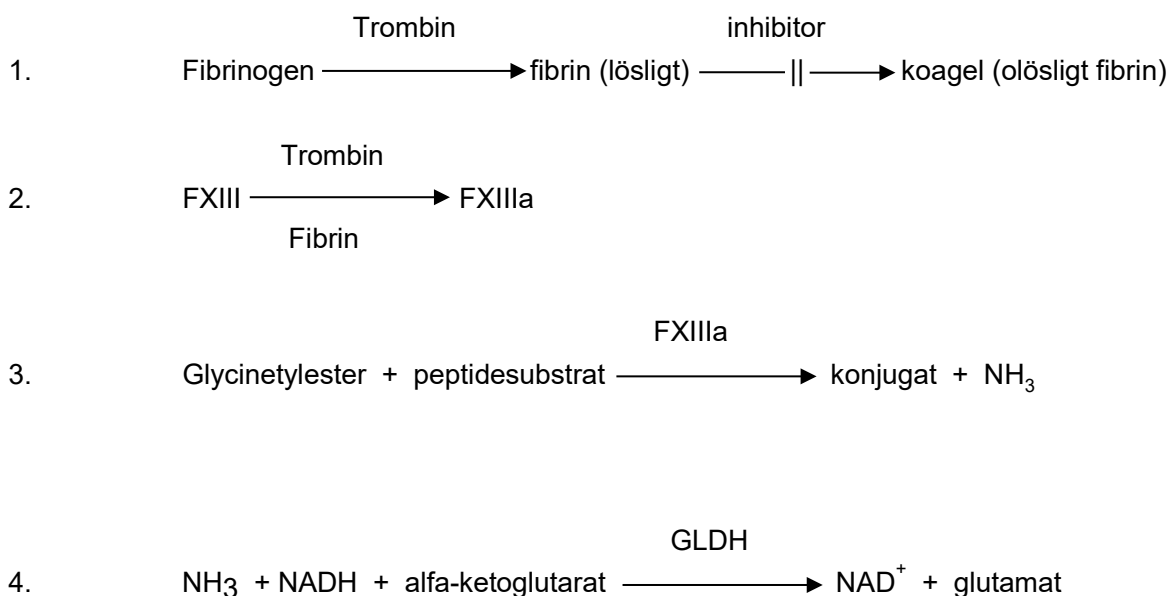
Metoden används för att diagnosticera ärftlig FXIII brist.

Svar/Tolkning/Bedömning

Referensintervall vuxna: 0,6–1,4 kIE/L (2).

Metodik/mätprincip

Genom att tillsätta trombin startas en koagulationsprocess i provet varvid bl.a. fibrin och FXIIIa bildas (3-4). Lösligt fibrin (fibrin monomerer) ökar trombinets förmåga att aktivera FXIII och det bildade fibrinet hindras från att koagulera genom tillsats av en peptid som förhindrar polymerisering av fibrinmonomeren. FXIIIa är ett s.k. transglutaminas och katalyserar bildandet av ett konjugat genom att koppla ihop glycinetylster med ett särskilt peptidsubstrat varvid ammoniak bildas i provet. Den bildade ammoniaken bestäms parallellt i provet genom en annan enzymatisk reaktion där glutamat dehydrogenas aminerar α -ketoglutarat till glutamat varvid koenzymet NADH reduceras till NAD⁺. Hastigheten varvid NADH minskar i provet mäts genom att följa absorbansen vid 340 nm och är proportionell mot aktiviteten av FXIIIa i provet.



Interferenser och felkällor

Abnormala fibrinogen koncentrationer påverkar testresultatet. Mycket låga halter, < 0,8 g/L, eller höga halter > 6,0g/L kan leda till falsk låga värden. Om fibrinogenkoncentrationen är > 6,0 g/L måste provet spädas 1:2 eller 1:3 med isoton koksaltlösning innan det testas. Multiplicera resultatet med spädningsfaktorn för att erhålla korrekta värdet.

Eftersom testet är beroende av mängden ammoniak som bildas i provet är testet känsligt för närvaro av ammoniak eller ammoniumjoner. Höga halter

(> 0,5 mmol/L) av ammoniak eller ammoniumjoner kan leda till underskattning av FXIII aktiviteten.

Inga interferenser av hemolys upp till 600 mg/dL (H-index 5), icteri upp till 60 mg/dL okonjugerat bilirubin (I-index ej fastställt av producenten) och lipemi 149 mg/dL intralipid (L-index 3) (5, 6).

Mätområde

0,055–1,50 kIE/L (6).

Detektionsgräns

0,055 (2).

Spårbarhet

Kalibratorn är spårbar till gällande internationell standard: WHO 02/206.

Mätosäkerhet

Mellandag-impresion uppmätt under inkörning i Malmö på Sysmex CS-5100 i november 2023 (2).

Kontrollnivå	Imprecision (CV) %	n
Normal (nivå 0,9)	2,5	25
Abnormal (nivå 0,32)	3,0	25

Ackrediteringens omfattning

Nivå/CV%: 0,8/9

Nivå/CV%: 0,35/13

Referenslitteratur

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin, Studentlitteratur 2018, Koagulationsrubbningsp.171-207.
2. Verifiering Sysmex CS-5100, Specialkoagulation, Malmö
3. Fickenscher, K., Aab, A. and Stüber, W. A photometric assay for blood coagulation factor XIII. 1991, Thromb. Haemost. 65, 535-540.
4. Bipacksedel till Berichrom FXIII 11540908_sv Rev. 06 (Siemens Healthineers).
5. Sysmex CS-5100 Evaluation and Algorithm OUS v1.4
Sysmex CS-5100 System Reference Guide Rev.3.01 (Siemens Healthineers).