Laboratoriemedicin

Godkänt datum 2026-02-03

P-Faktor VII

Bakgrund

Faktor VII (FVII) är ett vitamin K-beroende plasmaprotein som har en molekylvikt av ca. 50 000 och bildas i levern (1–5). Plasma koncentrationen är ca. 0,5 µg/mL ($1x10^{-8}$ mol/L) och den biologiska halveringstiden för FVII är kort, mellan 2 och 5 timmar. FVII syntetiseras som ett proenzym och kan aktiveras i en proteolytisk process som resulterar i en två-kedjig aktiv form av FVII (FVIIa). En liten del, <1%, av allt FVII cirkulerar i blodet som FVIIa. FVII och FVIIa har hög affinitet för vävnadsfaktorn (tissue factor, förkortas TF), ett membranprotein som normalt inte uttrycks av blodceller eller endotelceller men finns på flertalet av kroppens extravaskulära celler. Interaktionen mellan TF och FVII/FVIIa startar blodkoagulationens s.k. extrinsicväg, vilket är den aktiveringsväg som anses vara den mest signifikanta *in vivo*. Vid en kärlskada, eller aktivering av monocyter i blodet, kommer TF att exponeras varvid FVII bildar ett komplex med TF. Det är inte helt klarlagt hur aktiveringen går till men FVII bundet till TF kan aktiveras av små mängder FVIIa, IXa, Xa eller trombin som cirkulerar i blodet (eller av något enzym som frigjorts från skadade celler). Komplexet mellan FVIIa och TF kan i sin tur aktivera FIX och FX.

Ärftlig FVII brist är en sällsynt autosomalt recessiv blödningssjukdom. Sänkta plasmanivåer av FVII ses, förutom vid kongenitala bristtillstånd, också vid leversjukdomar, K-vitaminbrist och anti-vitamin K-behandling. Förvärvad FVII-brist har också iakttagits vid homocystinuri. De kliniska kännetecknen vid FVII-brist är varierande och ibland motsägelsefulla och korrelationen mellan FVII-aktivitet och blödning är dålig. I flera familjer har det dessutom

rapporterats en association mellan reducerad FVII-aktivitet med trombossjukdom. Patienter med FVII-brist och allvarliga blödningsproblem har oftast en FVII-aktivitet som understiger 10 % av den normala. Förhöjda nivåer ses vid njursjukdomar och graviditet. Förhöjda nivåer har rapporterats vara associerad med ökad risk för kardiovaskulära sjukdomar.

Metoden används vid utredning av högt PK(INR) för att påvisa FVII-brist.

Svar/Tolkning/Bedömning

Referensintervall vuxna: 0,7–1,5 kIE/L (8, 9).

Metodik/mätprincip

Metoden är en s.k. en-stegs test där koagulationstiden mäts i närvaro av ett tromboplastin-reagens i ett system där alla andra koagulationskomponenter, utom FVII, finns närvarande (5, 7). I analysen blandas FVII-bristplasma med patientplasma (i spädning) och extrinsicvägen av blodkoagulationen aktiveras genom tillsats av tromboplastin och kalciumjoner.

Koagulationstiden är avhängig av koncentrationen FVII i patientplasman.

Interferenser och felkällor

Inga interferenser av hemolys upp till 1000 mg/dL hemoglobin (H-index 5), icteri upp till 60 mg/dL (I-index ej fastställt av Siemens, okänsligt enligt Sysmex), 40 mg/dL konjugerat bilirubin (I-index ej fastställt av Siemens, okänsligt enligt Sysmex) och lipemi 1006 mg/dL intralipid (L-index 5) (8, 10). Analysen är inte känslig för heparin <2 IE/mL (ofraktionerat heparin). Högre koncentration av heparin medför förlängd koagulationstid (7).

Mätområde

0,045 – 2,00 kIE/L (8).

Detektionsgräns

0,045 kIE/L (8).

Spårbarhet

Kalibratorn är spårbar till gällande internationell standard: WHO 09/172.

Mätosäkerhet

Mellandag-imprecision uppmätt under inkörning i Malmö på Sysmex CS-5100 i september 2023.

Kontrollnivå	**Imprecision (CV) %**	**n**
Normal (nivå 1,1)	5,3	25
Abnormal (nivå 0,4)	3,0	25

Ackrediteringens omfattning

Nivå/CV%: 1,0/10

Nivå/CV%: 0,4/10

Referenslitteratur

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin 10:e utgåvan 2018. Studentlitteratur. Koagulationsrubbningar s. 173-207.
2. Bates SM, Weitz JI Coagulation Assays Circulation 2005; 112:e53-e60
3. Mariani, G., Liberti, G., D'Angelo, T. and Lo Coco, L. Factor VII activity and antigen. In Laboratory techniques in thrombosis. A manual. 2nd revised edition of ECAT assay procedures. (Jespersen, J., Bertina, R. M.

and Haverkate, F., eds.). Kluwer Academic Publishers. 1999, pp. 99-106.

4. Mariani G and Dolce A. Congenital factor VII deficiency in Textbook of hemophilia. Blackwell Publ. LtD. 2005 (Eds. Lee CA, Berntorp EE, Hoots WK), p.311-14.
5. O'Donnell, J, O'Sullivan JM and Preston. Advances in understanding the molecular mechanisms that maintain normal haemostasis. J. Br J Haematology, 2019, 186, 24–36.
6. Bipacksedel till Koagulationsfaktor VII-bristplasma, VII-bristplasma, 11540225_sv Rev. 03, (Siemens Healthineers).
7. Bipacksedel till Dade® Innovin®, 11528733_sv Rev.13 (Siemens Healthineers).
8. Sysmex CS-5100 System Reference Guide Rev.3.01 (Siemens Healthineers).
9. Verifiering Sysmex CS-5100, Specialkoagulation, Malmö
10. CS-5100 System Evaluation and check algorithm OUS v1.4