

Laboratoriemedicin

Godkänt datum 2026-04-01

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 försämrade sårhelingsförmåga. För att ge kliniska symptom 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

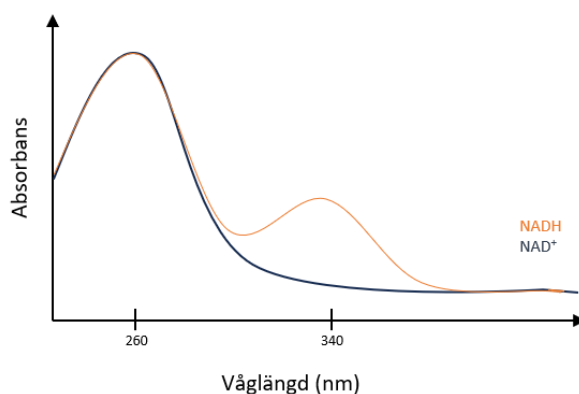
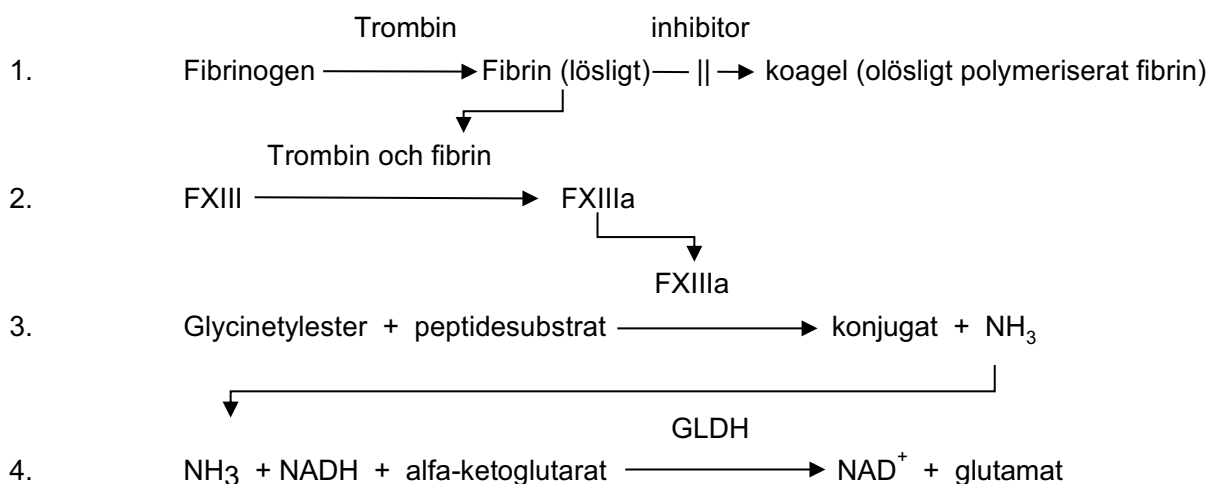
Metoden är baserad på reaktioner i flera steg och avslutas med optisk avläsning över tid. Först tillsätts trombin till patientprovet för att starta koagulationsprocessen varvid bl.a. fibrin och FXIIIa bildas (3-4). Lösligt fibrin (monomerer) ökar trombinets förmåga att aktivera FXIII.

Normalt sett förbrukas FXIIIa när det länkar ihop lösligt fibrin till polymeriserat fibrin. För att förhindra denna process och kunna mäta provets ursprungliga FXIII-koncentration tillsätts en aggregationsinhibitor, en peptid.

FXIIIa är ett s.k. transglutaminas och i metoden katalyserar FXIIIa bildandet av ett konjugat genom att koppla ihop en glycinetyl ester med ett peptidsubstrat varvid ammoniak (NH_3) genereras.

Tillsammans med koenzymet NADH och bildad ammoniak aminerar glutamatdehydrogenas (GLDH) α -ketoglutarat till glutamat varvid NADH reduceras till NAD^+ .

Metoden utnyttjar att NADH absorberar ljus vid våglängd 340 nm medan NAD^+ har ett annat absorptionsspektrum. Optisk mätning av transmittansen sker över en viss tid vid denna våglängd. På så vis mäts den hastighet som NADH minskar i provet vilken är proportionell mot FXIII i provet.



NADH absorberar ljus med våglängd 340 nm, medan NAD⁺ har ett annat absorptionsspektrum.

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, 6 g/L (H-index 5), icteri upp till 60 mg/dL, 0,6 g/L okonjugerat bilirubin (I-index ej fastställt av producenten) och lipemi 149 mg/dL intralipid (L-index 3) (4, 6).

Mätområde

Ca 0,055–1,50 kIE/L, beroende av kalibratorlot (6).

Detektionsgräns

Ca 0,055, beroende av kalibratorlot (2).

Spårbarhet

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

Mätosäkerhet

Mätosäkerhet uppdaterad efter årsgenomgång på 2025.

Nivå/CV%: 0,8/6

Nivå/CV%: 0,35/6

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 senaste versionen (Siemens Healthineers).
5. Sysmex CS-5100 Evaluation and Algorithm OUS senaste versionen
6. Sysmex CS-5100 System Reference Guide senaste versionen (Siemens Healthineers).