Laboratoriemedicin

Godkänt datum 2026-11-05

P-Faktor IX (koag; Actin FS)

Bakgrund

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 VIIa-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 (1 – 5).

Svar/Tolkning/Bedömning

0,7 – 1,7 kIE/L (6).

Barn har lägre FIX-värden (30–40 % av vuxnas värde).

Låga värden ses vid hemofili B

- <0,01 kIE/L är svår hemofili B
- 0,01 - 0,04 kIE/L är moderat hemofili B
- 0,05 - 0,40 kIE/L är mild hemofili B

Leversjukdom och K-vitaminbrist ger låga FIX-värden.

Metodik/mätprincip

FIX i plasma bestäms genom att undersöka om provplasman kan korrigera koagulations-defekten 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 (7, 8).

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.

Inga interferenser av hemolys upp till 562 mg/dL (H-index 5), icteri upp till 60 mg/dL okonjugerat bilirubin (I-index ej validerat av Siemens, motsvarar >3 på Sysmex skala), 40 mg/dL konjugerat

bilirubin (I-index ej validerat av Siemens, motsvarar >3 på Sysmex skala),) och lipemi 1227 mg/dL intralipid (L-index 5) (9, 10).

Mätområde

0,005–4,00 kIE/L (9).

Detektionsgräns

0,005 (9).

Spårbarhet

Kalibratorn är spårbar: WHO IS 99/826.

Mätosäkerhet

Mellandag-imprecision uppmätt under inkörning i Malmö 2026.

Kontrollnivå	Imprecision (CV) %
Normal (nivå 1,0)	3,4
Abnormal (nivå 0,3)	2,1
Abnormal (nivå 0,06)	6,3
Abnormal (nivå 0,026)	6,3

Ackrediteringens omfattning

Nivå/CV%: 1,0/8
Nivå/CV%: 0,3/9
Nivå/CV%: 0,06/9
Nivå /CV%: 0,026/20

Referenslitteratur

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin Studentlitteratur 2026, Koagulationsrubbningar p.143-171.
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 I 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. Verifiering Sysmex CS-5100, Specialkoagulation, Malmö (DokumentID 32478042)
7. Certifikat till Factor IX Deficient Plasma, (George King Biomedic Inc, USA)
8. Bipacksedel till Dade® Actin® FS Aktiverad PTT-reagens. 11528763_sv, Senaste versionen (Siemens Healthineers).
9. Sysmex CS-5100 System Reference Guide, Senaste versionen (Siemens Healthineers).
10. CS-5100 System Evaluation and Check Algorithm (OUS), Senaste versionen (Sysmex).