Laboratoriemedicin

Godkänt datum 2026-11-05

P-Faktor IX (enz)

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

0,01-0,04 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 som denna vara ett alternativ för att säkerställa korrekt diagnos.

Metoden används både i blödningsutredning som screeningmetod för att diagnosticera patienter med hemofili B och vid uppföljning av patienter med behandling för hemofili.

Svar/Tolkning/Bedömning

Referensintervall vuxna: 0,7–1,70 kIE/L (5).

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

Barn har låga F IX-värden (30 – 40 % av vuxen värden)

Metodik/mätprincip

FIX-aktiviteten bestäms i en kromogen metod i vilken human FIX aktiveras av human FXIa. Det bildade FIXa aktiverar FX till FXa i närvaro av FVIII, kalciumjoner och fosfolipider. Mängden FXa som spjälkas (Z-D-Arg-Gly-Arg-pNa) är relaterat till FIX aktiviteten i provet och läses fotometrisk vid 405 nm.

Interferenser och felkällor

Inga interferenser av hemolys upp till 500 mg/dL, 5 g/L (motsvarar H-index 5 enligt Sysmex), icteri upp till 40 mg/dL, 684 µmol/L bilirubin (I-index ej fastställt, koncentrationen motsvarar >3 enligt Sysmex), och lipemi

500 mg/dL intralipid (motsvarar L-index 5 enligt Sysmex)
(6, 7).

Inga inteferenser av lågmolekylärt heparin upp till 5 IU/mL eller ofraktionerat heparin vid koncentration av 2 U/mL (6).

Ingen interferens med FIXa upp till 50 mIU FIXa/1 IU FIX.

Mätområde

0,009–3,00 kIE/L (5).

Detektionsgräns

0,009 (5).

Spårbarhet

Kalibratorn är spårbar till gällande internationell standard: WHO 99/826.

Mätosäkerhet

Mellandag-imprecision uppmätt under inkörning i Malmö 2026.

Kontrollnivå	Imprecision (CV) %
Normal (nivå 0,9)	3,2
Abnormal (nivå 0,3)	4,5
Abnormal (nivå 0,06)	4,8
Abnormal (nivå 0,021)	8,8

Ackrediteringens omfattning

Nivå/CV%: 0,9/12

Nivå/CV%: 0,3/12

Nivå/CV%: 0,06/12

Nivå/CV%: 0,021/12

Referenslitteratur

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin 11:e upplagan, 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. Verifiering Sysmex CS-5100, Specialkoagulation, Malmö
6. Bipacksedel ROX FACTOR IX – 90 00 20, ENGLISH – Rev 09/2018 (Rossix)
7. Sysmex CS-5100 Evaluation and Algorithm OUS v1.4