Hüübimisfaktorid plasmas

Hüübimisfaktorid plasmas

(P-FII, P-V, P-VII, P-VIII, F-IX, F-X, F-XI, F-XII)

Hüübimisfaktorite inhibiitorid (F-... inh)

Põhja-Eesti regionaalhaigla laboratooriumi hematoloogia labor

Telefon: 617 1393

Üldiseloomustus

II faktor (protrombiin) on maksas sünteesitav K-vitamiinist sõltuv glükoproteiin, mis muutub FXa toimel trombiiniks ning muudab fibrinogeeni fibriiniks.

V faktor on glükoproteiin, mis sünteesitakse nii maksas kui megakarüotsüütides. Protrombinaasi kompleksi koosseisus osaleb protrombiini muutmisel trombiiniks. V faktor aktiveeritakse trombiini ja inaktiveeritakse FXa, aktiveeritud proteiin C ja plasmiini poolt.

VII faktor on K-vitamiinist sõltuv seriinproteaas, sünteesitakse maksas. Kompleksis koefaktoriga initsieerib koagulatsiooni kaskaadi, aktiveerides FIX ning FX.

VIII faktor on glükoproteiin, mis sünteesitakse maksas ning ringleb plasmas kompleksis von Willebrandi faktoriga. Faktor VIII on IXa faktori kofaktor, mis Ca2+ ja fosfolipiidide manulusel konverteerib faktori X aktiveeritud vormiks Xa.

IX faktor on K-vitamiinist sõltuv glükoproteiin, sünteesitakse maksas.

X faktor on K-vitamiinist sõltuv glükoproteiin, sünteesitakse maksas. Protrombinaasi kompleksis muudab protrombiini trombiiniks.

XI faktor on seriinproteaas, sünteesitakse maksas ja tsirkuleerib veres kompleksis HMWK-ga (kõrgmolekulaarne kininogeen).

XII faktor (Hagemani faktor) on hüübimise sisemise tee kontaktaktivatsiooni süsteemi glükoproteiin, sünteesitakse maksas. Aktiveeritud XII faktor aktiveerib XI faktori, mis lõpuks viib trombiini tekkeni, samuti aktiveerib C1 esteraasi , aktiveerides seega komplemendi süsteemi. F-XII on kaasatud fibrinolüüsis, muudates prekallikreiini kallikreiiniks, mis omakorda aktiveerib pro-urokinaasi urokinaasi.

Hüübimisfaktorite inhibiitorid on allo- või autoantikehad, mis põhjustavad vastava faktori aktiivsuse vähenemist.

Näidustused

- Ebaselge või pikenenud veritsuse põhjuse väljaselgitamine
- Pikenenud PT ja/või pikenenud APTT põhjuse väljaselgitamine
- Päriliku hüübimisfaktori defitsiidiga pereliikmete testimine
- Hemofiilia A, hemofiilia B, hemofiilia C, von Willebrandi haiguse diagnostika
- Faktori defitsiidiga patsiendi ravi jälgimine

Referentsvahemik

Vanus	Väärtus								Ühik
	P-FII	P-FV	P-FVII	P-FVIII	P-FIX	P-FX	P-FXI	P-FXII	
0-2p	41-69	64-103	52-88	105-329	35-56	46-67	7-41	_	%
3-30p	50-73	92-154	67-107	83-274	44-97	46-75	24-79	24-85	%
1-12k	62-103	94-141	83-160	54-145	43-121	77-122	62-125	44-127	%
1-5a	70-109	67-127	72-150	36-185	44-127	72-125	65-162	50-136	%
6-10a	67-110	56-141	70-156	52-182	48-145	68-125	65-162	39-128	%
11-17a	61-107	67-141	69-200	59-200	64-216	53-122	65-139	52-125	%
> 18a	70-120	70-120	55-170	60-150	60-150	70-120	60-150	60-140	%

Hüübimisfaktorite inhibiitori tiitri määramiseks on Bethesda test. Vastused väljastatakse Bethesda ühikutes (BU). Referentsvahemik: < 0,6 BU.

Kliiniline tõlgendus

P-FII: Kaasasündinud FII defitsiit on harva esinev haigus.

Omandatud FII defitsiidi põhjusteks on:

- Suukaudne antikoagulantravi vitamiin K antagonistidega
- K-vitamiini vaegus (vaegus toidus, malabsorptsiooni sündroom, kolestaas, antibiootikumidest põhjustatud düsbakterioos)
- Maksahaigused (tsirroos, hepatiit)
- DIK
- FII inhibiitorite olemasolu: luupusantikoagulandid võivad põhjustada omandatud protrombiini defitsiiti. Antifosfolipiidsündroomi (APS) patsientidel, kellel anamneesis on veritsusepisoodid, tuleb kontrollida Faktor II taset.

P-FV: Kaasasündinud isoleeritud FV defitsiit on harva esinev haigus. Madala FV juhul tuleb kontrollida FVIII taset – kombineeritud FV-FVIII defitsiidi välistamiseks.

Omandatud FV defitsiidi põhjusteks on:

- Antikoagulantravi
- Maksahaigused (tsirroos, hepatiit)
- DIK
- FV inhibiitorid:
    - Autoimmuunhaigused
    - Ravimitest põhjustatud (penitsilliin, aminoglükosiidid)

V faktori geeni Leideni mutatsioon on venoosse tromboosi riskifaktoriks.

P-FVII: Kaasasündinud FVII defitsiit on harva esinev haigus.

Omandatud FVII defitsiidi põhjusteks on:

- K-vitamiini vaegus (vaegus toidus, malabsorbtsiooni sündroom, antibiootikumidest põhjustatud düsbakterioos)
- Antikoagulantravi
- Maksahaigused
- Aplastiline aneemia
- Homotsüstinuuria
- DIK
- FVII inhibiitorid:
- Autoimmuunhaigused
- Ravimitest põhjustatud (asendus-ravi)

P-FVIII: VIII faktori taseme vähenemine

Kaasasündinud põhjused:

- hemofiilia A (mehed)
- hemofiilia A kandlus (naised)
- vonWillebrandi haigus

Omandatud põhjused:

- Maksahaigused (tsirroos, hepatiit)
- DIK
- FVIII inhibiitorid
    - Autoimmuunhaigused
    - lümfo-, müeloproliferatiivsed haigused
    - sünnitusjärgselt

FVIII faktori taseme suurenemine:

- põletikulised protsessid
- füüsiline koormus
- stress
- suukaudsed kontratseptiivid
- rasedus

FVIII tõusnud tase on tromboosi riskifaktoriks.

P-FIX: Kaasasündinud FIX defitsiit on hemofiilia B.

Omandatud FIX defitsiidi põhjusteks on:

- K-vitamiini vaegus (vaegus toidus, malabsorbtsiooni sündroom, antibiootikumidest põhjustatud düsbakterioos)
- Antikoagulantravi
- Maksahaigused
- DIK
- FIX inhibiitorid
    - Autoimmuunhaigused
    - lümfo-, müeloproliferatiivsed haigused

P-FX: Kaasasündinud FX defitsiit on harva esinev haigus.

Omandatud FX defitsiidi põhjusteks on:

- Antikoagulantravi

- K-vitamiini vaegus (vaegus toidus, malabsorbtsiooni sündroom, kolestaas, antibiootikumidest põhjustatud düsbakterioos)
- Maksahaigused (tsirroos, hepatiit)
- Amüloidoos

P-FXI: Kaasasündinud FXI defitsiit on hemofiilia C, üldpopulatsioonis esineb harva, sagedamini esineb aškenazi juutidel.

Omandatud FXI defitsiidi põhjusteks on:

- Maksahaigused
- FXI inhibiitorid
    - Autoimmuunhaigused

P-FXII: Kaasasündinud FXII defitsiit esineb kirjanduse andmetel 1,5-3% tervetel doonoritel ning ei ole seotud veritsustendentsiga. Madal FXII on tromboosi riski faktoriks.

Omandatud FXII defitsiidi põhjusteks on:

- Maksahaigused
- FXII inhibiitorid
    - Autoimmuunhaigused
    - Ravimid: prokainamiid, kloorpromasiin

Hüübimisfaktori inhibiitori tiiter ma□a□ratakse juhul, kui inhibiitori sõeluuring (segutest) ning hüübimisfaktori väärtus viitavad inhibiitori olemasolule.

Proovi-/uuringumaterjal	Veeniveri/plasma
Proovianum	9NC-katsuti (helesinine kork)
Uuringumaterjali säilivusaeg, -temperatuur jt transpordi tingimused	20...25 °C 4 h -20 °C 2 nädalat

Segavad tegurid	Antikoagulantravi foonil on hüübimisuuringute vastused ebausaldusväärsed: sh Marevan, Xarelto (Rivaroxaban), Eliquis (Apixaban), Pradaxa (Dabigatran), fraktsioneerimata hepariin, madalmolekulaarsed hepariinid - Enoxaparin (Clexan), Bemiparin (Zibor), Dalteparin (Fragmin), Nadroparin (Fraxiparin).
Teostamise sagedus	1 kord nädalas. Erijuhtudel võimalik ka cito-uuringuna.
Mõõtemeetod	koagulomeetriline
HK kood	66305 (üks test)

Kasutatud kirjandus

1. Lichtin A, Bartholomew J. The Coagulation Consult. Springer 2014.
2. Adcock DM, Gosselin R. Direct Oral Anticoagulants (DOACs) in the Laboratory: 2015 Review. Thrombosis Research, 2015;136:7–12.
3. Kitchens CS, Alving BM, Kessler CM. Consultative Hemostasis and Thrombosis. Elsevier. 2007.
4. Reaktiivi infoleht, STA-Immunodef II, 03/2015, Ref. 00740.
5. Reaktiivi infoleht, STA-Deficient V, 05/2015, Ref. 00744.
6. Reaktiivi infoleht, STA-Deficient VII, 03/2015, Ref. 00743.
7. Reaktiivi infoleht, STA-Immunodef VIII, 03/2015, Ref. 00728.
8. Reaktiivi infoleht, STA-Immunodef IX, 05/2015, Ref. 00724.
9. Reaktiivi infoleht, STA-Deficient X, 04/2015, Ref. 00738.
10. Reaktiivi infoleht, STA-Deficient XI, 01/2018, Ref. 759
11. Reaktiivi infoleht, STA-Immunodef XII, 02/2015, Ref. 00315.
12. Reference ranges in children. Diagnostica Stago, 05/2016 Ref. 29202.

Koostas: Marika Pikta, Kliinilise keemia ja hematoloogia osakonna vanemarst

05.10.2020

Viimati uuendatud 17.11.2024