

VIII või IX faktori inhibiitorid (P-FVIII inh, P-FIX inh)

Kliinilise keemia ja laboratoorse hematoloogia osakond

Hemofiilia ravimisel on tõsiseks probleemiks FVIII ja FIX vastaste inhibiitorite (allo- või autoantikehade) väljakujunemine. Tavaliselt kuuluvad nad IgG klassi ja neutraliseerivad asendusteraapia efekti. Inhibiitoreid esineb 20–30%-l raske hemofiilia A ja 1,5–3%-l raske hemofiilia B haigetest.

Ka hemofiiliat mitte põdevatel patsientidel võivad areneda FVIII vastased autoantikehad. Nende esinemissagedus pole teada. Inhibiitorite esinemist on leitud nt autoimmuunhaiguste, pahaloomuliste protsesside ja raseduse korral, nende teke võib olla ka ravimitest indutseeritud (penitsilliin, sulfoonamiidid, fenütoin). Erinevalt kaasasündinud hemofiilia puhul tekkivatest alloantikehadest ei pärsi nad FVIII aktiivsust täielikult. FIX inhibiitoreid esineb mitte hemofiiliat põdevatel patsientidel äärmiselt harva. Inhibiitorid määratakse Bethesda inhibiitortestiga, kus neutraliseerivate antikehade hulga üle otsustatakse uuritava plasma võime järgi pärssida VIII või IX faktori koagulatiivset aktiivsust *in vitro*.

Uuritav materjal, selle võtmine, saatmine ja säilitamine

Katsuti	9NC-katsuti (helesinine kork)
Säilivus	Veri ja plasma toatemperatuuril neli tundi, -20 °C juures 15 päeva, -80 °C juures üks kuu. Plasma tuleb eraldada nelja tunni jooksul peale proovi võtmist (tsentrifuugida 2500 x g juures 15 min).

NB! Enne proovi võtmist tuleb kaks nädalat vältida varfariinravi ja kaks päeva hepariinravi.

Proovimaterjal hemostaasi uuringuteks võetakse esimese katsutina (v.a juhul, kui võetakse ka verekülv).

NB! Proovinõu peab olema täitunud katsutil oleva märgini!

Mistahes kliiniliste erijuhtude (nt hematokrit > 0,55) puhul ja säilitamise/saatmisega seotud küsimuste korral tuleb nõu pidada laboriga.

Analüüsi tegemise aeg: tööpäeviti kahe nädala jooksul

Analüüsimeetod: koagulomeetriline meetod, Bethesda inhibiitortest

Referentväärtus

Normaalselt on test negatiivne.

Tulemus väljendatakse Bethesda ühikutes (BU). Mida suurem on Bethesda ühik, seda suurem on inhibeerivate antikehade hulk. 1 BU vähendab faktori kontsentratsiooni 100%-lt (norm) 50%-ni, 2 BU 25%-ni jne.

Näidustus ja kliiniline tähendus

Kahtlus inhibiitorite esinemisele. Hemofiilia asendusravi seire.

Määratakse, kui hüübimisfaktorite inhibiitorite sõeluuringu ja/või hüübimisfaktorite määramise tulemused vihjavad spetsiifilisele faktori inhibiitori olemasolule ning luupusantikoagulandi, hepariini ja teiste antikoagulantide esinemine proovimaterjalis on välistatud.

Vt ka: Hübimisfaktorite inhibiitorite sõeluuring (APTT mix 1:1)

Kaja Vaagen

Muudetud 08.06.2022