

## P-Faktor VIII (enz;Coatest), Atellica Coag, Malmö

### NPU26729

#### Bakgrund, indikation och tolkning

Faktor VIII (FVIII) är ett stort (ca 280 kDa) glykoprotein som syntetiseras i lever och endotelceller. FVIII och faktor V har mycket likartad struktur och de två proteinernas aminosyrasekvens tyder på ett gemensamt ursprung (1,2). Plasmakoncentrationen är låg, normalt mellan 100 - 200 ng/mL (~0,5 nmol/L). FVIII cirkulerar som ett inaktivt protein i komplex med Von Willebrand faktorn. Trombin och aktivt faktor X (FXa), som bildas när blodkoagulationen aktiveras, kan aktivera FVIII till aktiverad FVIII (FVIIIa). FVIIIa är en viktig kofaktor till aktiv faktor IX (FIXa) och tillsammans med kalciumjoner och fosfolipidmembran utgör de det så kallade Xas komplexet, som med stor effektivitet aktiverar faktor X till faktor Xa.

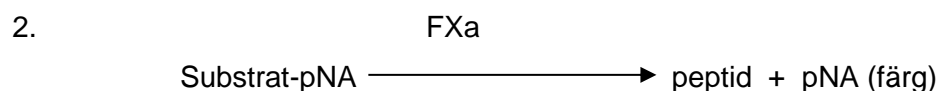
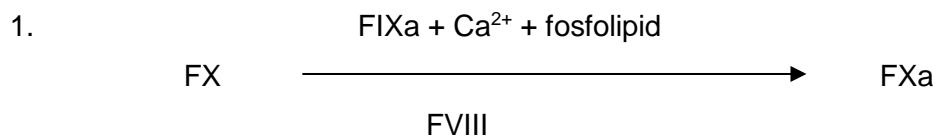
Brist på faktor VIII leder till hemofili A som karakteriseras av minskad förmåga att aktivera faktor X och därmed en förlängd koagulationstid.

Ofta delar man in patienterna efter olika svårighetsgrad beroende på plasmakoncentrationen av FVIII. Svår hemofili A har < 0,01 kIE/L, moderat hemofili A har normalt mellan 0,01 - 0,04 kIE/L och mild form har ≥ 0,05 kIE/L. Patienter med Von Willebrands sjukdom har ofta lägre nivåer av FVIII. Förvärvad FVIII-brist med antikroppar som blockerar FVIII-funktionen är ovanlig men ses ibland hos patienter med generell immunologisk sjukdom ex SLE eller myelom. Antikroppar mot FVIII kan också ses vid substitutionsbehandling av hemofili A patienter.

Analysen utförs vid blödningsutredningar för att diagnosticera hemofili och kan även användas vid uppföljning av behandling av hemofili-patienter.

#### Analysprincip

FVIII är en kofaktor som stimulerar faktor IXa (FIXa) i närvaro av Ca<sup>2+</sup> och fosfolipid i bildandet av faktor X. Faktor Xa spjälkar substrat S-2222-pNA varvid pNA frigörs och mäts fotometriskt vid 405 nm (3-6).



## Medicinsk service

Gäller from	Revision	Sida
2021-02-10	06	2(3)
Godkänd av: Karin Strandberg 118107		

Metodbeskrivning

### P-Faktor VIII (enz,Coatest), Atellica Coag, Malmö

Gäller för  
Klinisk kemi

MA

## Referensintervall

0,55 – 1,17 kIE/L

Referensintervallet har körts in på Koagulationslab i Malmö under maj 2019, 10-90 percentil, n=50)

Låga värden ses vid hemofili A:

<0,01 kIE/L är svår hemofili A

0,01 - 0,04 kIE/L är moderat hemofili A

0,05 - 0,40 kIE/L är mild hemofili A

Låga värden ses även vid Von Willebrands sjukdom och hos bärare av hemofili A (2).

Höga värden kan ses bl.a. vid leversjukdomar, brännskador, inflammatoriska reaktioner och vid graviditetstoxikos.

## Metodkaraktistika

### Interferenser och felkällor

Lipemi < 7 mg/mL (HIL index 7), bilirubin < 342 µmol/L (HIL index 6), Heparin < 1,0 kIE/L och hemolys < 1,0 g/L (HIL index 4) påverkar inte resultatet av FVIII i provet (4). Hemolyserade prov i det låga området bör inte analyseras utan besvaras med kommentar.

### Mätområde

0,01-2,40 kIE/L

### Detektionsgräns

< 0,01 kIE/L (LLOD=0,0015 och LLOQ=0,0044, uppmätt på Koagulationslab Malmö i februari 2019).

### Mätosäkerhet

Mellandags-imprecision uppmätt under inkörningen i Malmö på Atellica Coag i februari 2019.

Nivå FVIII kIE/L	Imprecision (CV) % <sub>(Total)</sub>	n
0,86	3,0	30
0,26	5,8	30
0,14	3,4	30
0,06	4,5	30

### Spårbarhet

IS 07/316.

### Ackreditering

Metoden är ackrediterad.

Metodbeskrivning

**P-Faktor VIII (enz,Coatest), Atellica Coag, Malmö**

Gäller för  
Klinisk kemi

MA

---

**Referenser**

1. Brien, D. P. and Tuddenham, E. G. D. The structure and function of FVIII. In Haemostasis and Thrombosis, Bloom, A. L., Forbes, C. D., Thomas, D. P. and Tuddenham, E. G. D., Eds. Churchill Livingstone UK, 1994, pp. 334-348.
2. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicins, Studentlitteratur 2012, s. 179-209.
3. Rosén S et al. Clinical application of a chromogenic substrate method for determination of factor VIII activity. Thromb Haemost 1985; 54: 818-823.
4. Bipacksedel Coatest FVIII SP, Chromogenix, Mölndal
5. Aktuell version av Operators manual Atellica Coag 360 (Siemens Healthcare AB).
6. Atellica® Coag 360 System Referenshandbok 1.03, RG\_13\_SV-C1-03, (Siemens Healthcare AB).