

Metodbeskrivning

P-Faktor VIII (koag,Actin FS), Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

P-Faktor VIII (koag; Actin FS), Atellica Coag**NPU 28515****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. 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 faktor Xa, som bildas när blodkoagulationen aktiveras, kan aktivera FVIII till aktiverad FVIII (FVIIIa). FVIIIa är en viktig kofaktor till faktor IXa och tillsammans med kalciumjoner och fosfolipidmembran utgör de 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 - 0,50 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 som en del i diagnostiken av hemofili A och Von Willebrands sjukdom, samt vid uppföljning av patienter med behandling för hemofili (1-3).

Analysprincip

FVIII i plasma bestäms genom att undersöka om provplasman kan korrigera koagulations-defekten i FVIII-fri plasma (innehållande <0,01 kIE/L). I systemet används ett APT-reagens, som innehåller en standardiserad mängd fosfolipid 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.

Referensintervall

0,69 – 1,93 kIE/L

Källa för referensintervall: Koagulationslab i Malmö 2019 (n=39). Referens intervall enligt Siemens ref. handbok: 0,795 – 2,163 (2,5- och 97,5-percentilen) (5).

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

Metodbeskrivning

P-Faktor VIII (koag,Actin FS), Atellica Coag, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

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.

Metodkaraktistiska**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. Hemolys upp till 10 g/L (HIL index 9), lipemi upp till 30 g/l (HIL index 9) och billirubin upp till 0,4 g/L (HIL index 9) interfererar inte med analysen (5).

Mätområde

0,005 – 4,50 kIE/L (5).

Detektionsgräns

< 0,01 kIE/L (5).

Mätosäkerhet

Mellandags-impresion uppmätt under inkörningen i Malmö på Atellica Coag i april 2019.

Nivå FVIII kIE/L	Imprecision (CV) % _(Total)	n
0,99	4,4	30
0,29	4,9	30
0,06	10,1	30

Spårbarhet

WHO IS 07/316.

Ackreditering

Metoden är ackrediterad.

Referenser

1. Kaufman RJ, Antonarakis SE and Fay PJ. Factor VIII and hemophilia A. In *Hemostasis and Thrombosis*, 4th ed. (Colman RW, Hirsh J, Marder VJ, Clowes AW, George JN, eds.). Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2001, pp. 135-156.
2. Mannucci PM and Tripodi A. Factor VIII clotting activity. In *Laboratory techniques in thrombosis. A Manual. 2nd revised edition of ECAT assay procedures*. (Jespersen J, Bertina RM and Haverkate F, eds.). Kluwer Academic Publisher, Dordrecht 1999, pp. 107-113.
3. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin. Studentlitteratur, Lund 2018, p. 171-207 Koagulationsrubbningsar.
4. Aktuell version av Operators manual Atellica Coag 360 (Siemens Healthcare AB).

Metodbeskrivning

P-Faktor VIII (koag,Actin FS), Atellica Coag, Malmö

Gäller för
Klinisk kemi

MA

-
5. Atellica® Coag 360 System Referenshandbok 1.03 RG_13_SV-C Rev. 1.03 (Siemens Healthcare AB).
 6. Koagulationsfaktor VIII, IX, XI och XII bristplasma (Siemens Healthcare AB), OTXWG17E33 Rev. 05.
 7. Bipacksedel till Actin FS, B4218G20E33 Rev. 07 – sv, (Siemens Healthcare AB).