

Gerinnungsfaktor VIII (antihämophiles Globulin A)

Beschreibung

Der Gerinnungsfaktor VIII oder antihämophiles Globulin A ist ein kälteunlösliches Makromolekül und hitzelabil (Aktivitätsverlust bei $>37^{\circ}\text{C}$). Faktor VIII wird durch Thrombin zu Faktor VIIIa umgewandelt, was seine Aktivität um das 50-fache steigert. Der angeborene isolierte Mangel des Faktor VIII wird als Hämophilie A bezeichnet und betrifft ca. 1:5.000 Knabengeburt (X-chromosomal rezessiver Erbgang, ca. 30% Spontanmutationen). Je nach Faktor VIII-Restaktivität, d.h. je nach Gendefekt, werden die schwere ($<1\%$), die mittelschwere (1-4%) und die milde (5-25%) Form der Hämophilie A unterschieden. Bei Faktor VIII-Restaktivitäten von 25-50% spricht man von der Subhämophilie A.

Messmethode

Quantitative Konzentrationsbestimmung, aPTT-basierte Einstufenmethode

Untersuchungsmaterial

Citratplasma

Referenzbereich

reagenzabhängig; siehe Befund

Indikationen

Unklare verlängerte aPTT, Verdacht auf ein von Willebrand-Syndrom, Blutungsneigung, Hämophilie A (Diagnose und Substitutionskontrolle), Thromboseneigung

Hinweise

Persistent erhöhte Faktor VIII-Plasmaspiegel ($>150\%$) sind ein Risikofaktor für tiefe Beinvenenthrombosen. Der Faktor VIII kann bei Ereignissen, wie z.B. Trauma, chronische Inflammation und Infektion, in der postoperativen Phase oder bei starker körperlicher Anstrengung vorübergehend erhöht sein. Es ist eine Korrelation der Faktor VIII-Spiegel mit den ABO-Blutgruppen, dem BMI und dem Lebensalter beschrieben.

Referenzen

Das Gerinnungskompendium. Herausgegeben von Monika Barthels. 2. Auflage 2013. Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart. Seite 474-476.

Rietveld IM, Lijfering WM, Le Cessie S, et al. High levels of coagulation factors and venous thrombosis risk: strongest association for factor VIII and von Willebrand factor. *J Thromb Haemost* 2019; 17: 99-109.

Quantitative Influence of ABO Blood Groups on Factor VIII and Its Ratio to von Willebrand Factor, Novel Observations from an ARIC Study of 11,673 Subjects. Song J, Chen F, Campos M, Bolgiano D, Houck K, Chambless LE, et al. *PLoS ONE* (2015),10(8).

Angeborene Koagulopathien am Beispiel der Hämophilie A und B, Hemmkörperhämophilie. Article in *Hämostasologie* 28 (05): 335-347. January 2008. Oldenburg J, Barthels M: Congenital coagulopathies and coagulation factor inhibitors. *Hämostasologie* 2008.