

Inibitore del Fattore VIII	Faktor VIII Inhibitor
Informazioni generali	Allgemeine Informationen
Codice accettazione 113057	Annahmekodex 113057
Indicazioni cliniche [1,2] La titolazione dell'inibitore del fattore VIII (FVIII) viene richiesta per quantificare la forza dell'anticorpo che neutralizza questo fattore in presenza di: - sospetto di emofilia acquisita, dopo aver riscontrato un livello basso di FVIII sia con il metodo coagulativo che con il cromogenico; - necessità di monitorare l'efficacia della terapia sostitutiva con FVIII in pazienti con emofilia A congenita (che possono aver sviluppato autoanticorpi contro il fattore).	Klinische Indikation [1,2] Die Bestimmung des Faktor VIII (FVIII) Inhibitors wird angefordert, um die Stärke des Antikörpers zu quantifizieren, der diesen Faktor neutralisiert, in folgenden Situationen: - Verdacht auf erworbene Hämophilie, nachdem ein niedriger FVIII-Spiegel sowohl mit der gerinnungsbasierten als auch mit der chromogenen Methode festgestellt wurde. - Notwendigkeit der Überwachung der Wirksamkeit der Substitutionstherapie mit FVIII bei Personen mit kongenitaler Hämophilie A (die Autoantikörper gegen den Faktor entwickelt haben könnten).
Preparazione del paziente Digiuno	Patientenvorbereitung Nüchtern
Richiedibile in urgenza No, richiedibile solo in regime di routine <u>Richiedibile solo previo accordo con il settore Coagulazione</u>	Dringende Anforderung Nein, anforderbar nur im Routinebetrieb <u>Nur nach Rücksprache mit dem Gerinnungs-Sektor anforderbar</u>
Dove effettuare il prelievo per pazienti esterni Presso il centro prelievi del laboratorio centrale di patologia clinica di Bolzano o degli altri ospedali dell'Azienda Sanitaria dell'Alto Adige	Ort der Blutentnahme für ambulante Patienten Blutabnahmezentrum des Zentrallabors für klinische Pathologie Bozen oder der anderen Krankenhäuser des Südtiroler Sanitätsbetriebs
Esecuzione Solo su richiesta	Durchführung Nur auf Anfrage
Tempo di refertazione per pazienti esterni 7 giorni	Befundungsdauer für ambulante Patienten 7 Tage
Preanalitica	Prä-Analytik
Tipo di campione [2] Plasma sodio citrato (9NC) al 3,2%	Untersuchungsmaterial [2] Natriumciträt 3,2% Plasma (9NC)
Tipo provetta - Provetta con tappo azzurro 2,7 mL - Provetta con tappo trasparente-azzurro (pediatrica) 1,8 mL	Röhrchen - Röhrchen mit blauem Verschluss 2,7 mL - Röhrchen mit transparentem-blauem Verschluss 1,8 mL
Trasporto del campione [7] Per i pazienti dei centri prelievo e degenti nelle strutture del Compensorio Sanitario di Bolzano: sangue intero a temperatura ambiente. Per i pazienti degli altri compensori sanitari dell'Alto Adige e fuori provincia: plasma separato e congelato a -20°C.	Probentransport [7] Für Patienten die im Gesundheitsbezirk Bozen die Blutprobe machen (Ambulatorien und Abteilungen): Vollblut bei Raumtemperatur. Für Patienten anderer Gesundheitsbezirken Südtirols und außerhalb der Provinz: abseriertes und tiefgefrorenes Plasma bei -20°.
Trattamento del campione in laboratorio [7] Doppia centrifugazione a temperatura ambiente	Probenbehandlung im Labor [7] Doppelte Zentrifugation bei Raumtemperatur
Criteri per la non accettabilità del campione [2] Campione emolizzato, lipemico, itterico o coagulato, alterato rapporto sangue/anticoagulante, errata identificazione del paziente, provetta errata	Kriterien für die Inakzeptanz einer Probe [2] Hämolytische, lipämische, ikterische oder koagulierte Probe, falsches Blut/Zitrat Verhältnis, fehlerhafte Patientenidentifizierung, falsches Probenröhrchen
Stoccaggio del campione dopo l'analisi Non previsto	Probenlagerung nach der Analyse Nicht vorgesehen

Possibilità di richiesta su campione già processato [7] A seconda della stabilità dell'analita per il periodo di stoccaggio, della disponibilità del campione, volume sufficiente del campione e idonea richiesta da parte del medico richiedente.			Möglichkeit der Anforderung des Tests auf bereits bearbeitetem Probenmaterial [7] Je nach Stabilität des Analyts für die Dauer der Probenlagerung (falls die Probe noch vorhanden, das Probenvolumen ausreichend und die Anforderung von Seiten des anfordernden Arztes motiviert ist).		
Indicazioni tecniche					
Misurando [2] Titolo dell'inibitore specifico del fattore VIII			Messgröße [2] Titration des spezifischen Inhibitors von Faktor VIII		
Metodo e strumento [2] Bethesda modificato, kit Technoclon, ACL TOP 750 LAS Vengono allestite diluizioni seriali del plasma del paziente con tampone imidazolo e ciascuna mescolata con uguale volume di plasma normale con FVIII:C=1 UI/mL. Le miscele vengono incubate per 2 ore a 56°C. Al termine dell'incubazione viene misurata l'attività del FVIII:C nelle diluizioni del campione e in una miscela di controllo 1:1 di plasma normale con tampone imidazolo. Il rapporto fra l'attività del FVIII misurata nelle miscele allestite e quella del controllo (FVIII residuo) viene utilizzata per calcolare il titolo dell'inibitore in BU/mL. Una UB è definita dalla quantità di inibitore che neutralizza il 50% dell'attività di 1 UI/mL FVIII:C di un plasma normale dopo 2 ore di incubazione.			Bestimmungsmethode und Gerät [2] Modifizierte Bethesda, Technoclon Kit, ACL TOP 750 LAS Es werden serielle Verdünnungen des Patientenplasmas mit Imidazolbuffer hergestellt und jeweils mit demselben Volumen von Normalplasma mit FVIII:C = 1 IU/mL gemischt. Die Mischungen werden 2 Stunden bei 56 °C inkubiert. Am Ende der Inkubation wird die FVIII:C-Aktivität in den Verdünnungen der Probe sowie in einer 1:1-Kontrollmischung aus Normalplasma und Imidazolbuffer gemessen. Das Verhältnis zwischen der in den hergestellten Mischungen gemessenen FVIII-Aktivität und derjenigen der Kontrollmischung (Rest-FVIII) wird zur Berechnung des Inhibitortiters in BU/mL verwendet. Eine BU ist definiert als die Menge an Inhibitor, die nach 2-stündiger Inkubation bei 50 % der Aktivität von 1 IU/mL FVIII:C eines Normalplasmas neutralisiert.		
Range di riferimento [2] <0.4 BU/mL			Referenzbereich [2] <0.4 BU/mL		
Stabilità del campione [7] 18-22°C sangue intero: 4 h -20°C plasma: 2 anni -70°C plasma: 2 anni			Stabilität der Probe [7] 18-22°C Vollblut: 4 Stunden -20°C Plasma: 2 Jahre -70°C Plasma: 2 Jahre		
Tempo di emivita dell'analita [3] Non riportato in letteratura			Halbwertszeit des Analytes [3] Nicht in der Literatur angegeben		
Variabilità analitica (%) [4] Vedere procedura di complemento "Fattore VIII coagulativo" o "Fattore VIII cromogenico" a seconda del metodo di misurazione utilizzato.			Analytische Variabilität (%) [4] Siehe Ergänzungsverfahren Faktor-VIII-Aktivität bzw. chromogener Faktor-VIII-Test entsprechend der verwendeten Messmethode.		
Variabilità biologica intraindividuale (%) [5] Vedere procedura di complemento "Fattore VIII coagulativo" o "Fattore VIII cromogenico" a seconda del metodo di misurazione utilizzato.			Intra-Individuelle Variabilität (%) [5] Siehe Ergänzungsverfahren Faktor-VIII-Aktivität bzw. chromogener Faktor-VIII-Test entsprechend der verwendeten Messmethode.		
Differenza critica (%) [6] Vedere procedura di complemento "Fattore VIII coagulativo" o "Fattore VIII cromogenico" a seconda del metodo di misurazione utilizzato.			Kritische Differenz (%) [6] Siehe Ergänzungsverfahren Faktor-VIII-Aktivität bzw. chromogener Faktor-VIII-Test entsprechend der verwendeten Messmethode.		
Incertezza di misura (U_m) [4] Vedere procedura di complemento "Fattore VIII coagulativo" o "Fattore VIII cromogenico" a seconda del metodo di misurazione utilizzato.			Messunsicherheit (U_m) [4] Siehe Ergänzungsverfahren Faktor-VIII-Aktivität bzw. chromogener Faktor-VIII-Test entsprechend der verwendeten Messmethode.		
Interferenze [2] Vedi foglietto illustrativo			Störfaktoren [2] Siehe Beipackzettel		
Significatività clinica			Klinische Bedeutung		
Valori elevati [1] Produzione di autoanticorpi contro il preparato sostitutivo di FVIII somministrato in pazienti con			Erhöhte Werte [1] Produktion von Autoantikörpern gegen das verabreichte FVIII-Substitutionspräparat bei		

emofilia A congenita, con conseguente fallimento terapeutico. Emofilia acquisita (alloanticorpi contro il FVIII che possono comparire in malattie autoimmuni, ematologiche o cancro).	Personen mit kongenitaler Hämophilie A, was zu einem Therapieversagen führen kann. Erworbene Hämophilie (Alloantikörper gegen FVIII, die bei Autoimmunerkrankungen, hämatologischen Erkrankungen oder Krebserkrankungen auftreten können).
Valori bassi [1] Assenza dell'inibitore (anche dopo terapia immunosoppressiva).	Erniedrigte Werte [1] Nicht Vorhandensein des Inhibitors (auch nach immunsuppressiver Therapie).
Parametri correlati [1] Di seguito sono elencati i parametri correlati: Tempo di tromboplastina parziale attivato (aPTT): è allungato. Correzione aPTT: senza incubazione la miscela può correggere, ma dopo 2 ore a 37°C si allunga molto. Fattore VIII coagulativo e cromogenico: sono diminuiti. vWF:Ag, vWF:RCo, vWF:CB: sono normali. Lupus Anticoagulant (LAC): va esclusa una positività prima di diagnosticare la presenza di un inibitore del FVIII.	Weitere korrelierte Parameter [1] Nachstehend sind die korrelierenden Parameter aufgelistet Aktivierter partieller Thromboplastinzeit (aPTT): ist verlängert. aPTT-Korrektur: aPTT kann vor der Inkubation korrigieren, aber nach 2 Stunden mit 37°C wird sie sehr lange. Faktor VIII koagulometrisch und chromogen: sind vermindert. vWF:Ag, vWF:RCo, vWF:CB: sind normal. Lupus Anticoagulans (LAC): vor der Diagnose eines FVIII-Inhibitors muss eine LAC-Positivität ausgeschlossen werden.
Ulteriori informazioni	Weitere Informationen
Segreteria Tel. 0471-438306	Sekretariat Tel. 0471-438306
Riferimenti bibliografici [RIF.1] Working Group AICE/SISET Emofilia A acquisita: raccomandazioni per la diagnosi, il trattamento delle emorragie e la gestione generale del paziente. Documento di consenso 2020 [RIF.2] Information for Use (IFU) [RIF.3] Williams Hematology, 10e Eds. Kenneth Kaushansky, et al. McGraw-Hill Education, 2021, chapter 115 [RIF.4] Dati estratti da Unity Real Time (Biorad) [RIF.5] European Federation of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (EFLM), Biological Variation Database [RIF.6] Il teorema di Bayes nella diagnostica di laboratorio- Appendice E-ver 1.0 [RIF.7] CLSI H21-ED6:2024 – si riferisce alla stabilità del FVIII	Literatur [RIF.1] Working Group AICE/SISET Emofilia A acquisita: raccomandazioni per la diagnosi, il trattamento delle emorragie e la gestione generale del paziente. Documento di consenso 2020 [RIF.2] Information for Use (IFU) [RIF.3] Williams Hematology, 10e Eds. Kenneth Kaushansky, et al. McGraw-Hill Education, 2021, chapter 115 [RIF.4] Daten extrahiert aus Unity Real Time (Biorad) [RIF.5] European Federation of Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (EFLM), Biological Variation Database [RIF.6] Il teorema di Bayes nella diagnostica di laboratorio- Appendice E-ver 1.0 [RIF.7] CLSI H21-ED6:2024 – bezogen auf die Stabilität des FVIII
Aggiornato il 02/03/2026	Aktualisiert am 02/03/2026
La scheda informativa rimane valida per tutta la durata della gara d'appalto. In caso di modifiche, la scheda informativa verrà debitamente aggiornata.	Das Informationsblatt bleibt während des gesamten Liefervertrages gültig. Bei Änderungen wird das Informationsblatt dementsprechend aktualisiert.
Prossimo aggiornamento 02/03/2033	Nächste Aktualisierung am 02/03/2033