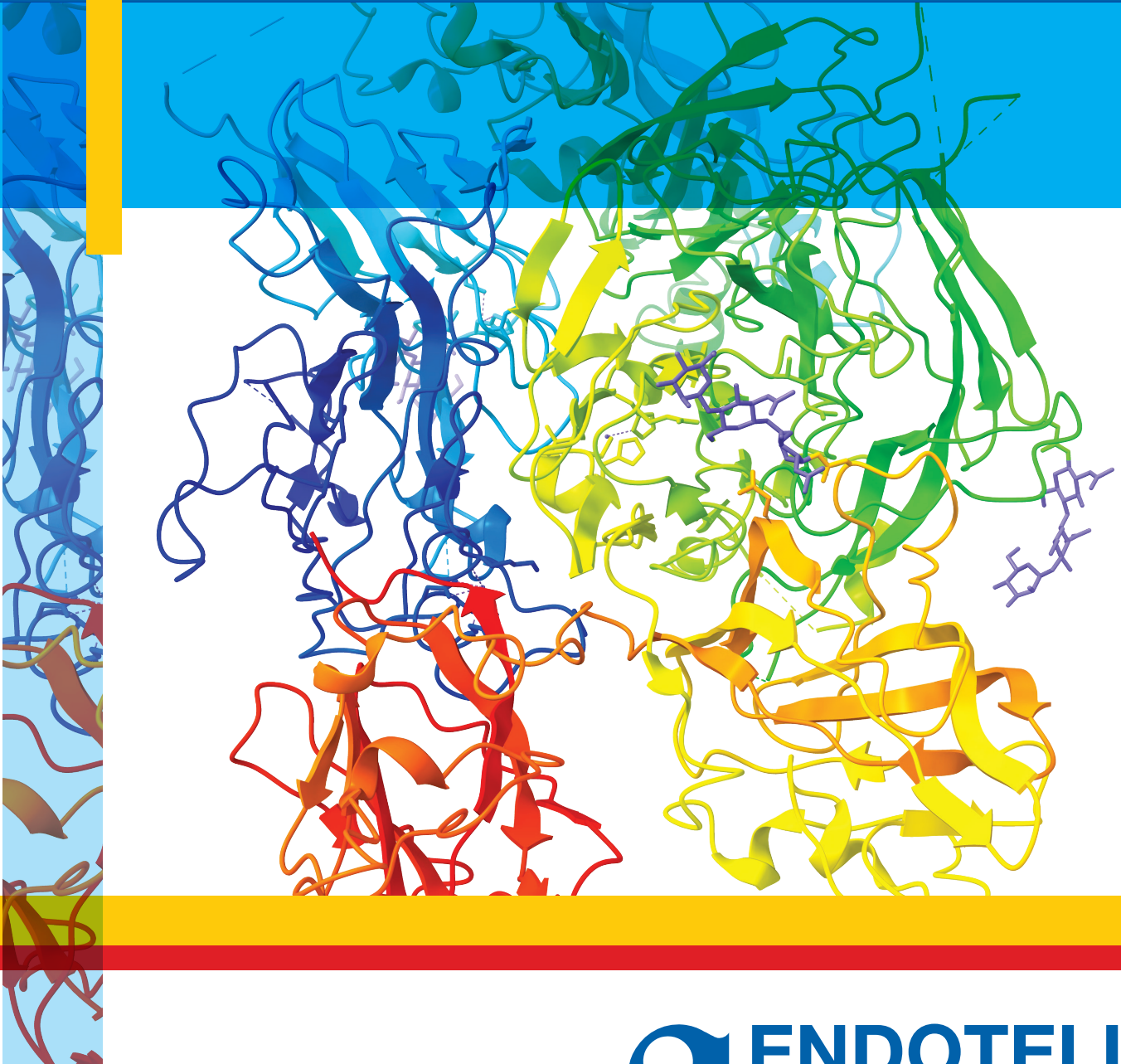


# FAKTOR VIII



 **ENDOTELL**  
Products for in vitro Diagnostics

# TEST KITS FÜR DIE FUNKTIONELLE BESTIMMUNG VON FAKTOR VIII

## TEST KITS FÜR DIE FUNKTIONELLE, CHROMOGENE BESTIMMUNG VON FAKTOR VIII

Name	BIOPHEN™ FVIII:C		BIOPHEN™ FVIII:C Variant (Emicizumab insensitive)
Art. Nummer	HY-221402	HY-221406	HY-227102
Zertifizierung	CE / IVD		CE / IVD
Beschreibung	Test Kit für die chromogene, funktionelle Bestimmung von FVIII in Citratplasma oder in therapeutischen Präparaten.**		Test Kit für die chromogene, funktionelle Bestimmung von FVIII in Citratplasma oder in therapeutischen Präparaten.*
R1	Typ	FX(human), BSA	
	Packungsgrösse	2 x 2.5 ml	2 x 6 ml
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	
	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	24 Std bei 18-25°C - 72 Std on board 72 Std bei 2-8°C - 3 Monate bei -20°C	
R2	Typ	FIXa, Ca <sup>2+</sup> , FIIa, PLs	
	Packungsgrösse	2 x 2.5 ml	2 x 6 ml
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	
	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	24 Std bei 18-25°C - 72 Std on board 72 Std bei 2-8°C - 3 Monate bei -20°C	
R3	Typ	chromogenes Substrat SXa-11	
	Packungsgrösse	2 x 2.5 ml	2 x 6 ml
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	
	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	7 Tage bei 18-25°C - 72 Std on board 3 Monate bei 2-8°C - 3 Monate bei -20°C	
R4	Typ	Tris-BSA Puffer	
	Packungsgrösse	4 x 25 ml	4 x 20 ml
	Physikalischer Zustand	flüssig	
	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	
	Lagerung und Stabilität nach Öffnung	72 Std on board	
Hoher Messbereich	2.5 - 250 %		0 - 200 %
Tiefer Messbereich	0.25 - 30 %		0 - 25 %

## FVIII MANGELPLASMEN FÜR DIE FUNKTIONELLE, KOAGULOMETRISCHE BESTIMMUNG VON FVIII

Name	FVIII Deficient Plasma		
Art. Nummer	HY-DP040K	PRE-FDP08-10	PRE-FDP08-15
Zertifizierung	CE / IVD		
Packungsgrösse	6 x 1 ml	10 x 1 ml	10 x 1.5 ml
Physikalischer Zustand	lyophilisiert	gefroren -80°C, flüssig	
Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	Wasserbad 4 Min bei 37°C	Wasserbad 5 Min bei 37°C
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	8 Std bei 18-25°C - 8 Std on board 24 Std bei 2-8°C - 2 Monate bei -20°C	8 Std on board - 8 Std bei 2-8°C	
Rest Aktivität	FVIII < 1.0 %	FVIII < 1.0 %	
Messbereich	6 - 100%	3 - 100%	

\* Insensitiv auf Emicizumab/Hemlibra®

Eignet sich für die Durchführung des Faktor VIII-Hemmkörpertests (modifizierter Nijmegen Besthesda Assay, MNBA), inkl. Patienten unter Emicizumab/Hemlibra®.

\*\* Präparaten (inkl. Emicizumab/Hemlibra®)

Geeignet für die Messung von FVIII Hemmkörpern ausser bei Patienten unter Emicizumab/Hemlibra® Therapie

# TEST KIT FÜR DIE ANTIGENBESTIMMUNG VON FAKTOR VIII

## ELISA TEST KIT FÜR DIE ANTIGENBESTIMMUNG VON HUMAN FVIII

Name	Matched-Pair Antibody Set – FVIII
Art. Nummer	5D-18119
Beschreibung	Capture und Detecting Antikörper (Ak) zum Selbstbeschichten von Mikrotiterplatten für den Nachweis von humanem Faktor VIII. Enthält einen polyklonalen anti-FVIII-Capture-Ak und einen an Peroxidase gekoppelten anti-FVIII-Detektions-Ak. 4 x 96 Tests
Physikalischer Zustand	flüssig
Lagerung und Stabilität	2-8°C
Packungsgrösse	anti-FVIII-Ak-Capture 1 x 0.4 ml, 1:100 Verdünnung für die Beschichtung der Mikrotiterplatten
	Peroxydase gekoppelte anti-FVIII-Detections-Ak 1 x 10 ml, gebrauchsfertig

# TEST KITS FÜR DIE BESTIMMUNG VON ANTI-FVIII ANTIKÖRPER

## ELISA TEST KIT FÜR DIE BESTIMMUNG VON ANTI-FVIII ANTIKÖRPER

Name	Zymutest Anti-VIII MonoStrip IgG			
Art. Nummer	HY-RK039A			
Zertifizierung	CE / IVD			
Beschreibung	Sandwich-ELISA für den Nachweis von anti-FVIII-auto- und allo-Antikörper des Typ IgG in humanem Citratplasma			
COAT	Typ	ELISA Mikrotiterplatte mit humanem rekombinantem FVIII	Typ	Immunokonjugat-Verdünnungspuffer
	Anzahl der Tests	4 x 8 Tests	Packungsgrösse	1 x 10 ml
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	Physikalischer Zustand	flüssig, gebrauchsfertig
SD-Anti-VIII	Typ	Probenverdünner	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C
	Packungsgrösse	2 x 12 ml	Lagerung und Stabilität nach Öffnung	4 Wo bei 2-8°C
	Physikalischer Zustand	flüssig, gebrauchsfertig	Typ	Waschlösung
	Lagerung und Stabilität nach Öffnung	4 Wo bei 2-8°C	Packungsgrösse	2 x 12 ml
C+	Typ	Positivkontrolle	Physikalischer Zustand	Flüssigkeit vor dem Gebrauch 20x verdünnen
	Packungsgrösse	4 x 0.5 ml	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	Lagerung und Stabilität nach Öffnung	4 Wo bei 2-8°C
	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	Typ	Tetramethylbenzidin-Substrat
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	2 Wo bei 2-8°C	Packungsgrösse	1 x 10 ml
C-	Typ	Negativkontrolle	Physikalischer Zustand	flüssig, gebrauchsfertig
	Packungsgrösse	4 x 0.5 ml	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	Lagerung und Stabilität nach Öffnung	4 Wo bei 2-8°C
	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C	Typ	STOP Lösung
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	2 Wo bei 2-8°C	Packungsgrösse	1 x 3 ml
IC	Typ	immunokonjugiertes anti-IgG-HRP	Physikalischer Zustand	flüssig, gebrauchsfertig
	Packungsgrösse	4 x 2 ml	Rekonstitution	30 Min bei 18-25°C
	Physikalischer Zustand	lyophilisiert	Lagerung und Stabilität nach Öffnung	4 Wo bei 2-8°C
	Rekonstitution	15 Min bei 18-25°C		
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Wo bei 2-8°C - 24 Std bei 18-25°C		
Messbereich	0 - 300 AU/ml		Nachweisgrenze	≤ 5 AU/ml

## TEST KIT FÜR DIE STANDARDISIERTE PROBENVORBEREITUNG FÜR DEN MODIFIZIERTEN NIJMEGEN-BETHESDA TEST

Name		CRYOcheck Factor VIII Inhibitor Kit					
Art. Nummer		PRE-CCIK08					
Zertifizierung		CE / IVD					
Beschreibung		Test Kit für die standardisierte Probenvorbereitung für den modifizierten Nijmegen-Bethesda-Test (MNBA). Kann zusammen mit einem chromogenen oder koagulometrischen Test in humanem Citratplasma verwendet werden. Gemäss US CDC					
IB-PNP	Typ	Imidazol-gepufferter Plasmapool		Negativkontrolle	Typ	Negativkontrolle für FVIII-Inhibitoren	
	Packungsgrösse	2 x 1.5 ml			Packungsgrösse	1 x 0.5 ml	
	Physikalischer Zustand	flüssig, gefroren -80°C			Physikalischer Zustand	flüssig, gefroren -80°C	
	Rekonstitution	Wasserbad 5 Min bei 37°C			Rekonstitution	Wasserbad 3 Min bei 37°C	
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Std bei 18-25°C - nicht einfrieren			Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Std bei 18-25°C	
IB-BSA	Typ	Imidazol-gepuffertes BSA		Positivkontrolle	Typ	Positivkontrolle für FVIII-Inhibitoren	
	Packungsgrösse	2 x 1.5 ml			Packungsgrösse	1 x 0.5 ml	
	Physikalischer Zustand	flüssig, gefroren -80°C			Physikalischer Zustand	flüssig, gefroren -80°C	
	Rekonstitution	Wasserbad 5 Min bei 37°C			Rekonstitution	Wasserbad 3 Min bei 37°C	
	Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Std bei 18-25°C			Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Std bei 18-25°C	
Nachweisgrenze		0.2 BU/ml		Linearer Bereich		0.2 - 90 BU/ml	



# REFERENZPLASMEN, KONTROLLPLASMEN, INHIBITORPLASMEN

## REFERENZPLASMEN

Name	Normal Reference Plasma		Biophen™ Plasma Calibrator
Art. Nummer	PRE-CCNRP-05	PRE-CCNRP10	HY-222101
Zertifizierung	CE / IVD		
Packungsgrösse	25 x 0.5 ml	25 x 1 ml	12 x 1 ml
Physikalischer Zustand	gefroren -80°C, flüssig		lyophilisiert
Rekonstitution	Wasserbad 3 Min bei 37°C	Wasserbad 4 Min bei 37°C	30 Min bei 18-25°C
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	8 Std bei 18-25°C - 8 Std on board - 24 Std bei 2-8°C		24 Std bei 2-8°C - 8 Std on board 2 Monate bei -20°C
Durchschnittlicher Wert	88%		111%

## KONTROLLPLASMEN NORMALER BEREICH

Name	Reference Control Normal		Biophen™ Normal Control
Art. Nummer	PRE-RCN-05	PRE-RCN-10	HY-223201
Zertifizierung	CE / IVD		
Packungsgrösse	25 x 0.5 ml	25 x 1 ml	12 x 1 ml
Physikalischer Zustand	gefroren -80°C, flüssig		lyophilisiert
Rekonstitution	Wasserbad 3 Min bei 37°C	Wasserbad 4 Min bei 37°C	30 Min bei 18-25°C
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	8 Std bei 18-25°C - 8 Std on board - 8 Std bei 2-8°C		4 Std bei 18-25°C - 4 Std on board 8 Std bei 2-8°C - 2 Monate bei -20°C
Durchschnittlicher Wert	63 - 85%		82 - 112%

## KONTROLLPLASMEN ABNORMALER BEREICH

Name	Abnormal 1 Reference Control Plasma		
Art. Nummer	PRE-ARP1-05	PRE-ARP1-10	
Zertifizierung	CE / IVD		
Packungsgrösse	25 x 0.5 ml	25 x 1 ml	
Physikalischer Zustand	gefroren -80°C, flüssig		
Rekonstitution	Wasserbad 3 Min bei 37°C	Wasserbad 4 Min bei 37°C	
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	8 Std on board - 8 Std bei 2-8°C		
Durchschnittlicher Wert	27 - 41%		

Name	Abnormal 2 Reference Control Plasma	Biophen™ Abnormal Control
Art. Nummer	PRE-ARP2-10	HY-223301
Zertifizierung	CE / IVD	
Packungsgrösse	25 x 1 ml	12 x 1 ml
Physikalischer Zustand	gefroren -80°C, flüssig	lyophilisiert
Rekonstitution	Wasserbad 4 Min bei 37°C	30 Min bei 18-25°C
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	8 Std on board - 8 Std bei 2-8°C	4 Std bei 18-25°C - 4 Std on board 8 Std bei 2-8°C - 2 Monate bei -20°C
Durchschnittlicher Wert	8 - 14%	30 - 44%

## FAKTOR VIII MANGELPLASMEN MIT INHIBITOREN

Name	Human FVIII Inhibitor Plasma, mild, lyophilized	Human FVIII Inhibitor Plasma, moderate, lyophilized	Human FVIII Inhibitor Plasma, severe, lyophilized
Art. Nummer	5D-47119L	5D-48119L	5D-49119L
Packungsgrösse	10 x 1 ml	10 x 1 ml	10 x 1 ml
Physikalischer Zustand	lyophilisiert	lyophilisiert	lyophilisiert
Rekonstitution	15 Min bei 18-25°C	15 Min bei 18-25°C	15 Min bei 18-25°C
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Std bei 18-25°C - 30 Tage bei -20°C		
Durchschnittlicher Wert	1 - 10 BU/ml	10 - 50 BU/ml	50 - 200 BU/ml

Name	Human FVIII Inhibitor Plasma, mild, frozen	Human FVIII Inhibitor Plasma, moderate, frozen	Human FVIII Inhibitor Plasma, severe, frozen
Art. Nummer	5D-47119F	5D-48119F	5D-49119F
Packungsgrösse	10 x 1 ml	10 x 1 ml	10 x 1 ml
Physikalischer Zustand	gefroren -80°C, flüssig	gefroren -80°C, flüssig	gefroren -80°C, flüssig
Rekonstitution	Wasserbad 5 Min bei 37°C	Wasserbad 5 Min bei 37°C	Wasserbad 5 Min bei 37°C
Lagerung und Stabilität nach Rekonstitution	4 Std on board - 4 Std bei 2-8°C		
Durchschnittlicher Wert	1 - 10 BU/ml	10 - 50 BU/ml	50 - 200 BU/ml

# REAGENZIEN FÜR DIE FORSCHUNG UND DIE QUALITÄTSKONTROLLE

## TRIS SPEZIAL-VERDÜNNUNGSPUFFER FÜR FVIII:C, FIX UND FIXa

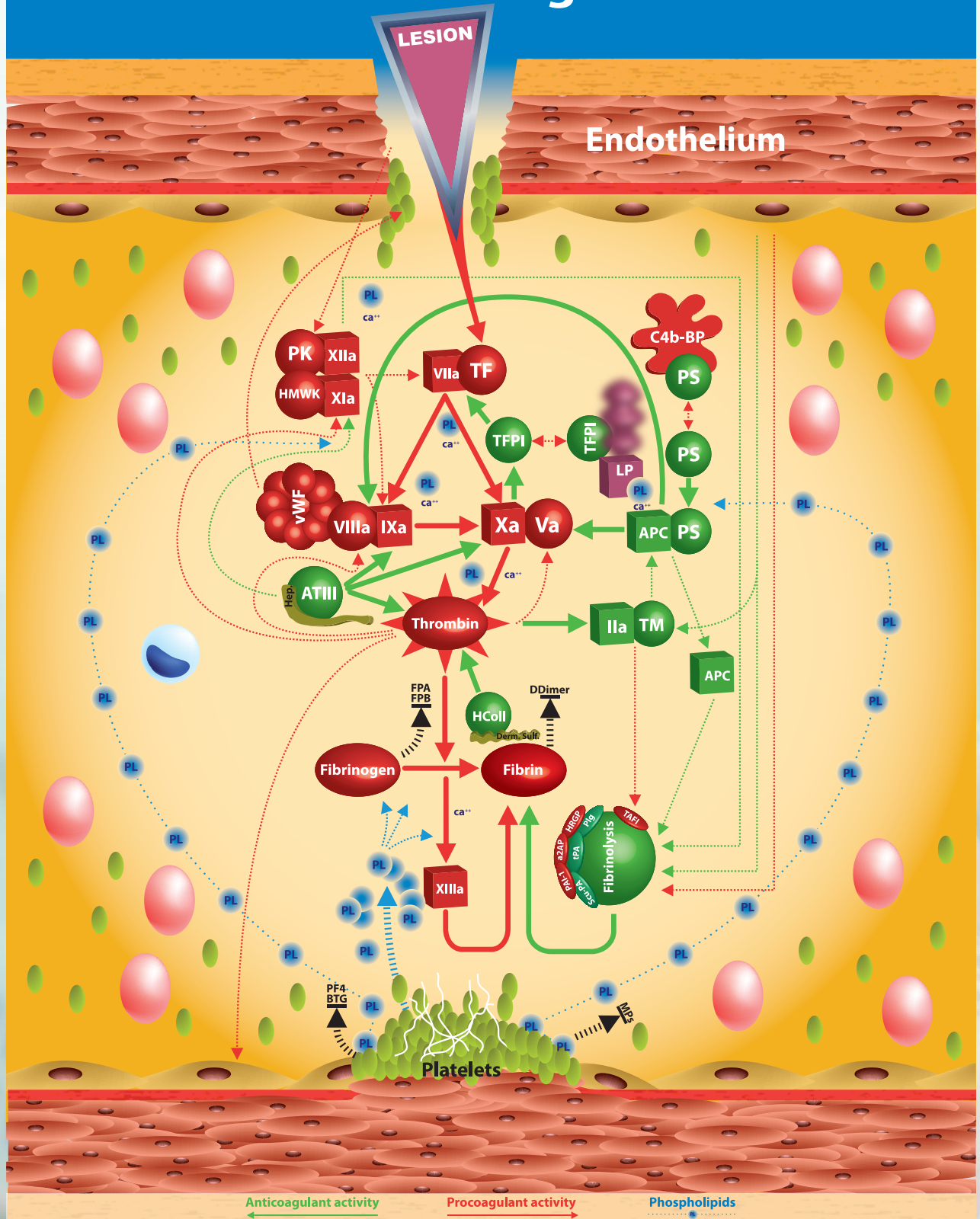
Name	Spezial Tris-BSA Puffer (Biophen FVIII:C, FIX, FIXa)
Art. Nummer	HY-AR026A
Zertifizierung	CE / IVD
Beschreibung	Spezial-Probenverdünnungspuffer für die chromogene funktionelle Bestimmungsmethoden von FVIII (HY-221402, HY-221406), FIX (HY-221802, HY-221806) und FIXa (HY-221812)
Packungsgrösse	3 x 25 ml
Physikalischer Zustand	flüssig, gebrauchsfertig
Lagerung und Stabilität nach Öffnung	4 Wo bei 2-8°C

## POLYKLONALE ANTIKÖRPER

Name	IgG anti-hFVIII	IgG anti-hFVIII, affinitätsgereinigt	IgG anti-hFVIII mit Peroxidase konjugiert
Art. Nummer	5D-10119S	5D-11119S	5D-12119S
Zertifizierung	RUO		
Wirt	Schaf	Schaf	Schaf
Gesamtprotein	10 mg	0.5 mg	0.2 mg
Physikalischer Zustand	klar, flüssig, 50% Glycerolpuffer		leicht rotbraun, flüssig, 50% Glycerolpuffer
Lagerung	-10°C und -20°C		

Name	IgG anti-hFVIII mit Fluorescein konjugiert, affinitätsgereinigt	IgG anti-hFVIII mit Biotin konjugiert, affinitätsgereinigt
Art. Nummer	5D-16119S	5D-17119S
Zertifizierung	RUO	
Wirt	Schaf	Goat
Gesamtprotein	0.1 mg	0.1 mg
Physikalischer Zustand	klar, gelb, flüssig, Phosphatpuffer Albumin, 0.1% Natriumazid	klar, farblos, flüssig, Phosphatpuffer, BSA, 0.1% Natriumazid
Lagerung	2-8°C	

# Activation, Regulation, Inhibition of Blood Coagulation



**HYPHEN BioMed**

ZAC Neuville Université – 155 rue d'Eragny  
95000 Neuville-sur-Oise (France)

## KURZPORTRÄT FAKTOR VIII

Struktur	Monomeres Glykoprotein
Synthese Ort	Leber (80%), Niere und Endothelzellen (20%)
Funktion	FVIII spielt als FIXa-Cofaktor eine zentrale Rolle bei der Blutgerinnung. FVIII:C, aktiviert durch Thrombin (FIIa), ist der Katalysator für die Aktivierungsreaktion von FX durch FIXa in Gegenwart von $Ca^{2+}$ und Phospholipiden. Die FX-Aktivierungsreaktion wird in Gegenwart von Faktor VIII etwa 200.000-mal beschleunigt. FVIII ist im Plasma vorhanden und wird am vWF gebunden und dadurch stabilisiert.
Molekular Gewicht	275 kDa
Halbwertszeit	12-15 Std
Plasmakonzentration	0.1-0.2 $\mu$ g/ml
Normbereich	Erwachsene und Kinder ab einem Jahr 50 - 150 %
Klinik, Klassifizierung	Angeborener FVIII-Mangel oder Hämophilie A ist eine X-chromosomal-rezessive Erbkrankheit mit einer Prävalenz von 1:6000 beim männlichen Geschlecht. Bei einer schweren Hämophilie A ist die Faktor Aktivität < 1%, bei der moderaten Form 1-5% und bei einer milden Hämophilie A 5 - 15%. Ein erworbener Mangel kann durch eine schwere vWF-Erkrankung bedingt sein.
Pathogenese	Ein erniedrigter FVIII führt zu einer verringerten Aktivität des intrinsischen plasmatischen Gerinnungssystems, was zu einer reduzierten Aktivierung von FX und Fibrinbildung führt.

