

Warum ist

# Faktor VIII

für die Hämophilie A  
so wichtig?

# Inhaltsverzeichnis

FVIII – Wissenswertes: 10 interessante Zahlen und Fakten	4
FVIII – ein richtiges Urgestein	6
FVIII – potentiell nicht nur für die Blutgerinnung verantwortlich	7
Die FVIII-Therapie – für jedes Alter und personalisiert	8
Die FVIII-Therapie – weniger Gelenkblutungen bei Hämophilie A	9
Mit FVIII-Behandlung den Körper angewöhnen	10



Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermassen für alle Geschlechter.

# Vorwort

Faktor VIII (FVIII) ist ein Blutgerinnungsfaktor im menschlichen Körper. Fehlt FVIII oder funktioniert er nicht richtig, kommt es zu einer Blutungsneigung und man spricht von Hämophilie A. Die Therapie der Hämophilie A besteht darin, FVIII oder dessen Funktion im Körper zu ersetzen.

In den letzten 20 Jahren wurden in der Hämophilie-Behandlung bemerkenswerte Fortschritte bei den Faktorpräparaten erzielt. Diese Präparate weisen heutzutage eine hohe Sicherheit gegen Viruskontaminationen und eine deutlich längere Halbwertszeit gegenüber früheren Faktorpräparaten auf.

Dank diesen Fortschritten können nicht nur lebensbedrohliche Blutungen sowie Muskel- und Gelenkblutungen optimal verhindert werden, sondern kann auch die Hämophilie-Behandlung an die individuellen Bedürfnisse der einzelnen Patienten angepasst werden. Dies ermöglicht Hämophilie-Patienten mit weniger Aufwand ein erfülltes Leben zu führen, sportlich aktiv zu sein und sich mehr Zeit für die schönen Dinge des Lebens zu nehmen. Etwas, das vor wenigen Jahren undenkbar gewesen wäre.

Diese Broschüre richtet sich an Patienten mit Hämophilie A und ihre Angehörigen, die sich über die unterschiedlichen Aspekte der modernen Behandlung mit FVIII-Präparaten informieren möchten.



**Prof. Dr. med. Manuela Albisetti**  
Leitende Ärztin Hämatologie



**Dr. med. Alessandra Bosch**  
Oberärztin Hämatologie

# FVIII – Wissenswertes: 10 interessante Zahlen und Fakten

Die Hämophilie-Behandlungslandschaft ist heutzutage sehr komplex und häufig kann man sich darin verlieren. Diese Broschüre möchte Ihnen 10 Gründe aufzeigen, warum eine Faktorbehandlung wichtig ist. Nachfolgend sind diese kurz zusammengefasst; auf den nächsten Seiten finden Sie weiterführende Informationen zu einigen Punkten. Bei Fragen oder Unklarheiten, konsultieren Sie wie gewohnt Ihr Betreuungsteam.

## 1 FVIII – ein richtiges Urgestein

Der Faktor VIII (FVIII) kommt in Wirbeltieren bereits seit über 400 Millionen Jahren vor und ist in der Tierwelt weit verbreitet. FVIII ist physiologisch und natürlich.  
**Mehr auf Seite 6**

2 Unsere Natur hat einen Ausschaltknopf für die Faktoren mitentwickelt. Das bedeutet: wird der Faktor nicht mehr gebraucht, baut er sich automatisch ab und es ist nicht zu viel Faktor im Körper vorhanden.

## 3 FVIII – potentiell nicht nur für die Blutgerinnung verantwortlich

Möglicherweise übernimmt FVIII im Körper auch andere Aufgaben als nur die der Gerinnung, z. B. beim Knochenstoffwechsel. **Mehr auf Seite 7**

4 Seit über 50 Jahren sind FVIII-Präparate die Standardbehandlung der Hämophilie A. Der Wirkmechanismus ist gut erforscht und es gibt eine umfangreiche klinische Erfahrung.



5

### Die FVIII-Therapie – für jedes Alter und personalisiert

FVIII-Präparate eignen sich für jedes Alter, für jeden Schweregrad und für viele klinische Situationen (Prophylaxe, Behandlung von Blutung, Operationen). Mit einer Faktorsubstitution kann eine Zeit lang ein Faktorspiegel im nicht-hämophilen Bereich (> 40 IE/dl) erreicht werden. **Mehr auf Seite 8**

6

### Die FVIII-Therapie – weniger Gelenkblutungen bei Hämophilie A

Je höher der FVIII-Spiegel, desto näher ist man im nicht-hämophilen Bereich (> 40 IE/dl). Demzufolge kann es zu weniger spontanen oder traumatischen Blutungen kommen und die Gelenkgesundheit somit intakt bleiben. **Mehr auf Seite 9**

7

### Die FVIII-Therapie – für jedes Alter und personalisiert

Mit FVIII-Präparaten ist man flexibel und die Behandlung kann auf jedes Bedürfnis und Ziel individuell ausgerichtet werden. **Mehr auf Seite 8**

8

FVIII-Präparate stellen bisher die einzige Behandlung für Blutungen und Operationen dar. Durch eine Prophylaxe mit Faktoren wird das Spritzen nicht verlernt, sollte eine Faktorsubstitution in gewissen Situationen notwendig sein.

9

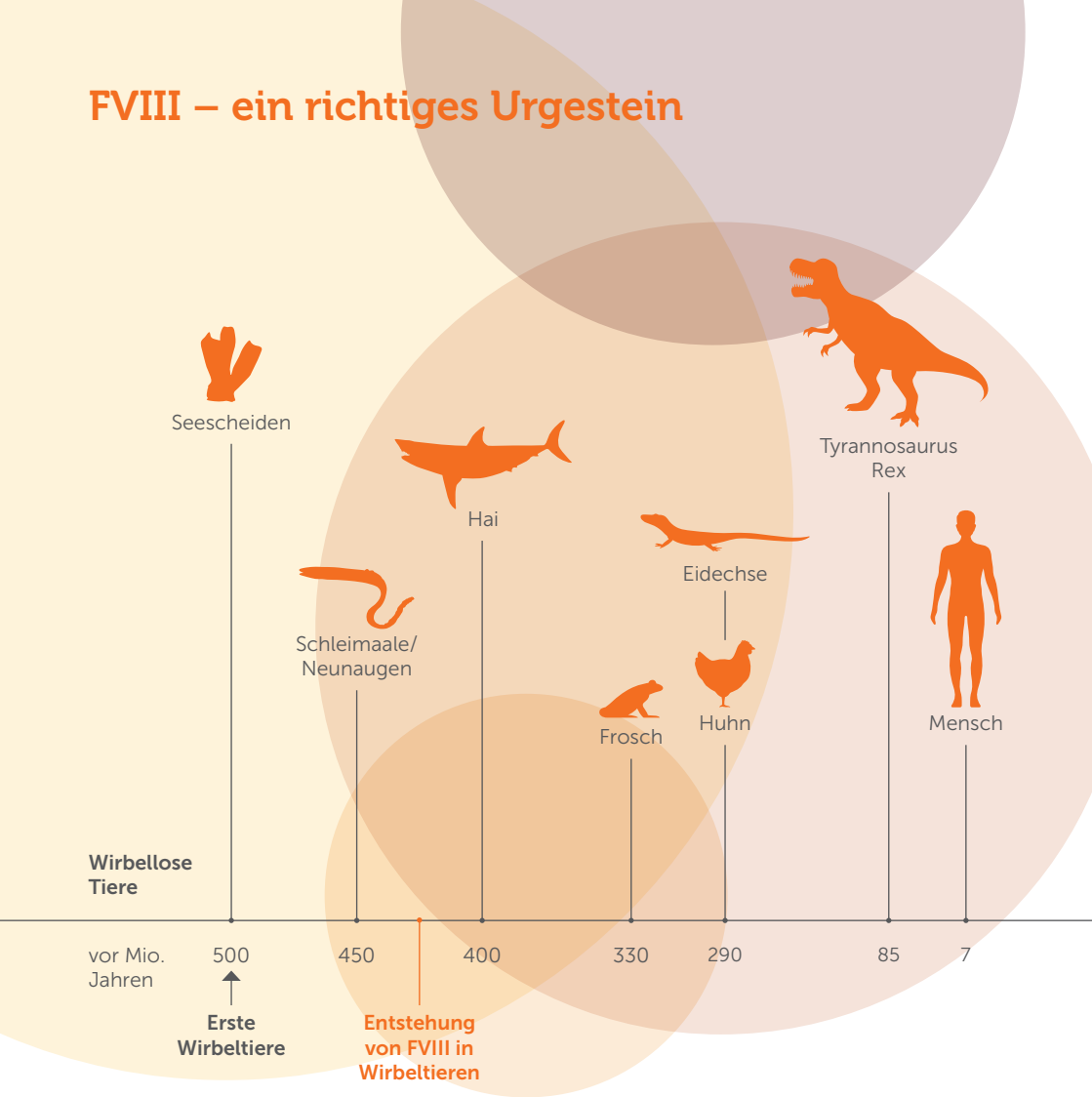
Die FVIII-Konzentration im Blut ist einfach zu messen, was insbesondere bei Operationen sehr wichtig ist.

10

### Mit FVIII-Behandlung den Körper angewöhnen

Eine regelmässige FVIII-Substitution hilft dem Körper, sich daran zu gewöhnen. Dadurch wird das Risiko einer Hemmkörperentwicklung reduziert. **Mehr auf Seite 10**

# FVIII – ein richtiges Urgestein

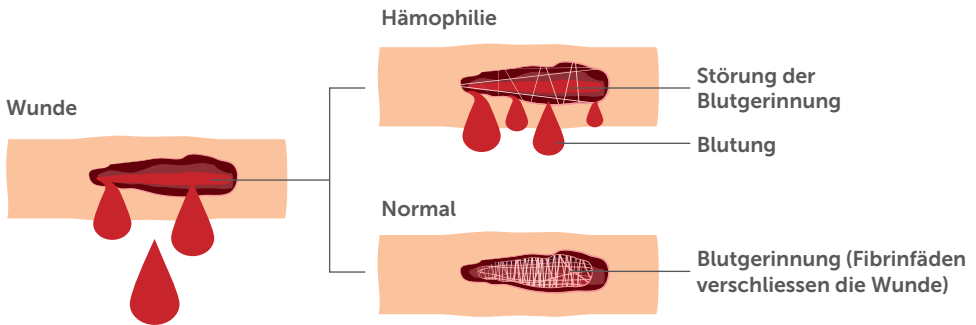


Die obige Darstellung zeigt die Evolution der Wirbeltiere. Die Entwicklung des FVIII (in Orange) liegt bereits über 400 Millionen Jahre zurück, d. h. viel früher als die Entstehung von Dinosauriern oder Menschen.

FVIII ist somit eine sehr alte Erfindung der Natur und in Wirbeltieren weit verbreitet.

# FVIII – potentiell nicht nur für die Blutgerinnung verantwortlich

Der FVIII spielt bei der Blutgerinnung eine wichtige Rolle. Fehlt dieser Faktor oder funktioniert er nicht richtig, kommt es zu häufigeren Blutungen und man spricht von einer Hämophilie A.



Angesichts der Tatsache, dass FVIII bereits seit über 400 Millionen Jahren in Wirbeltieren vorkommt, ist es durchaus möglich, dass der Faktor neben der Blutgerinnung weitere Aufgaben übernimmt. So zeigte sich unter anderem in Experimenten mit Mäusen, dass der FVIII auch eine wesentliche Rolle beim Knochenstoffwechsel übernimmt.

## Andere erwiesene und potenzielle Rollen des FVIII

Immun-  
toleranz-  
induktion

Knochen-  
stoffwechsel

Wundheilung  
Blutgefäße  
Bluthochdruck  
Blutbildung  
Gehirnfunktion

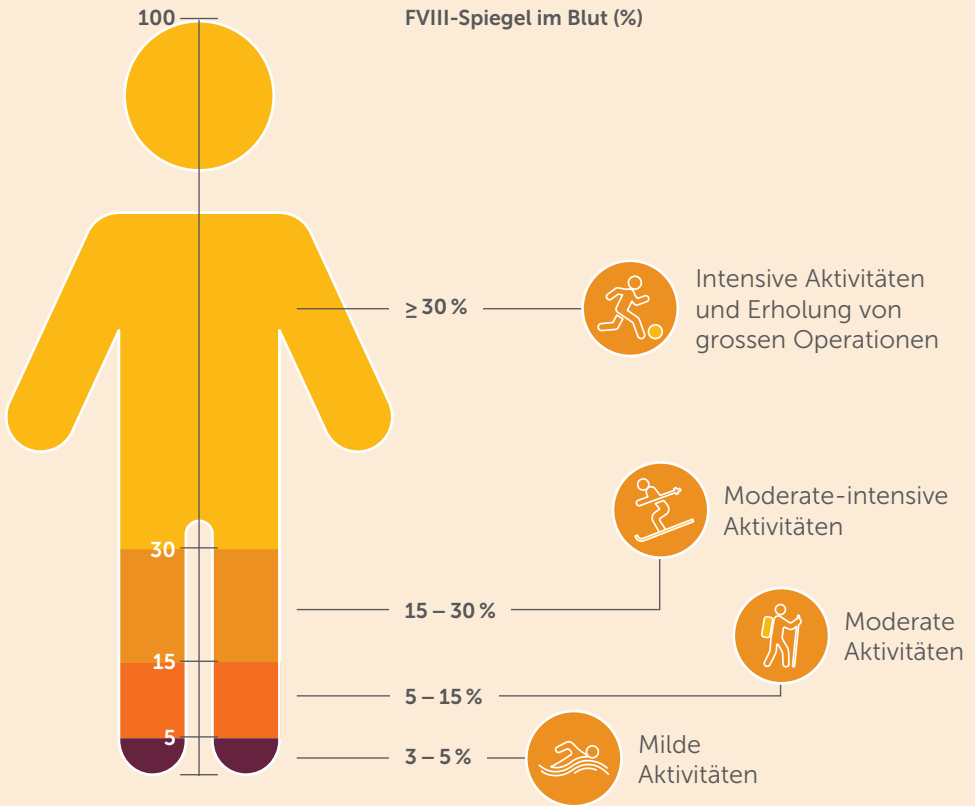
Erwiesene Rollen des FVIII

Mögliche zusätzliche Erkrankungen und Prozesse, die durch Hämophilie und FVIII beeinflusst werden können<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Laufende Forschung, eine klare regulatorische Rolle von FVIII muss noch festgelegt werden.

# Die FVIII-Therapie – für jedes Alter und personalisiert

Mit einer FVIII-Substitution können für eine gewisse Zeit Faktor VIII-Spiegel im nicht-hämophilen Bereich (> 40 IE/dl) erreicht werden. Das ist insbesondere für Operationen, Behandlungen von grossen Blutungen und intensiven körperlichen Aktivitäten wichtig.



Adaptiert nach Martin A et al. und NHF.<sup>1,2</sup>

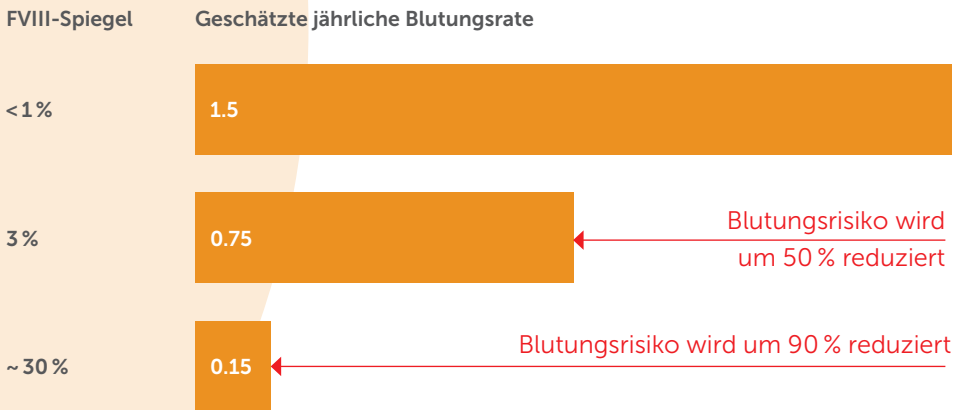
Mit zunehmender körperlicher Aktivität oder bei Gelenkschäden sollten höhere Faktorspiegel angestrebt werden.

1. Martin A et al. Understanding minimum and ideal factor levels for participation in physical activities by people with haemophilia: An expert elicitation exercise. Haemophilia 2020;26(4):711–717. 2. National Hemophilia Foundation (NHF). Playing it safe - Bleeding disorders, Sports and Exercise. 2017.



# Die FVIII-Therapie – weniger Gelenkblutungen bei Hämophilie A

Ein höherer Faktorspiegel hat weitere Vorteile, beispielsweise in der Gelenkgesundheit. Denn je höher der Faktorspiegel ist, umso näher ist man im nicht-hämophilen Bereich (> 40 IE/dl) und desto weniger können spontane Gelenkblutungen auftreten. Folgende Grafik zeigt, wie sich die Anzahl jährlicher Blutungen gegenüber dem FVIII-Spiegel reduzieren kann.

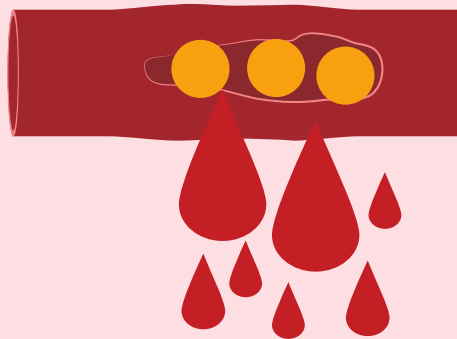
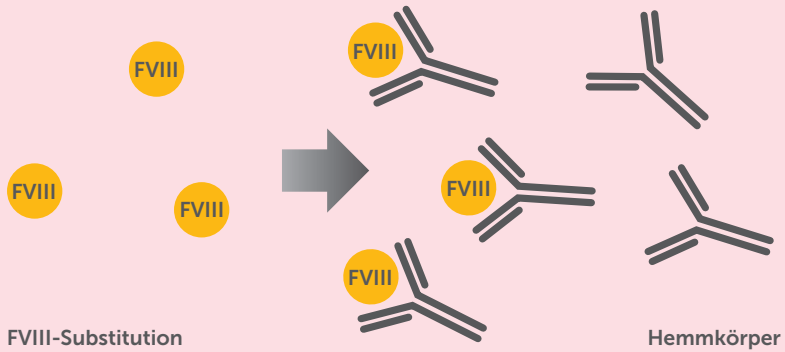


Adaptiert nach Bukkems et al., 2011.<sup>1</sup>

Mit einem Faktorspiegel von <1% sind mehr Blutungen zu erwarten als zum Beispiel mit einem Talspiegel von 30%. Mit anderen Worten: Je höher der FVIII-Spiegel, desto weniger spontane Gelenk- und andere Blutungen.

1. Bukkems LH et al. Association between Sports Participation, Factor VIII Levels and Bleeding in Hemophilia A. *Thromb Haemost.* 2023 Mar;123(3):317 – 325.

# Mit FVIII-Behandlung den Körper angewöhnen



**Hemmkörper sind Antikörper gegen FVIII, welche vom Immunsystem mancher Patienten mit Hämophilie A gebildet werden. Wenn Hemmkörper vorhanden sind, ist die FVIII-Therapie nicht mehr wirksam und Blutungen können nicht mehr optimal behandelt werden.**

Die Hemmkörperbildung ist noch immer eine der grössten Herausforderungen in der Hämophilie-Behandlung. Dabei handelt es sich um eine Immunantwort des Körpers gegen den substituierten Faktor. Die nachfolgend aufgeführte Diskontinuitätstheorie ist eine mögliche Erklärung und versucht diesen Vorgang zu beschreiben:

### **Langsam, aber stetig wachsender Faktorspiegel**



Der Faktor wird langsam und konstant verabreicht. Der Körper bekommt die Zeit, sich daran zu gewöhnen und das Immunsystem reagiert bestenfalls gar nicht oder nur wenig. Das heisst, dass der Körper keine oder nur wenige Hemmkörper gegen FVIII entwickelt.

### **Wiederkehrendes, vereinzelt Faktor-Auftreten**



Der Faktor wird unregelmässig in hohen Dosen zugeführt, z. B. nach einer Durchbruchblutung oder Operation. Der Faktorspiegel fällt danach so tief ( $< 1 \text{ IE /dl}$ ), dass er nicht mehr im Körper vorhanden ist. Bei der nächsten Faktorsubstitution reagiert das Immunsystem und bildet möglicherweise einen Hemmkörper.

**Ergo:** Wird der Faktor nur unregelmässig und in hohen Dosen, bspw. für Operationen oder bei Blutungen, verabreicht, könnte dies möglicherweise die Hemmkörperbildung begünstigen.

Grundsätzlich gilt: Bei Rückfragen oder Unklarheiten können Sie sich jederzeit an Ihr Betreuungsteam wenden.

## Hämophilie-Zentren

Adressen von Behandlungszentren in der Schweiz, die auf Blutgerinnungsstörungen spezialisiert sind, finden Sie unter:



Diese Broschüre entstand in Zusammenarbeit mit dem **Kinderspital Zürich – Das Spital der Eleonorenstiftung.**



**Das Spital der  
Eleonorenstiftung**

Sobi ist eine Marke von Swedish Orphan Biovitrum AB (publ).  
© 2024 Swedish Orphan Biovitrum AB (publ). Alle Rechte vorbehalten.



**Swedish Orphan Biovitrum AG**

Riehenring 182, 4058 Basel, Tel. +41 41 220 24 40  
mail.ch@sobi.com, www.sobiswiss.ch