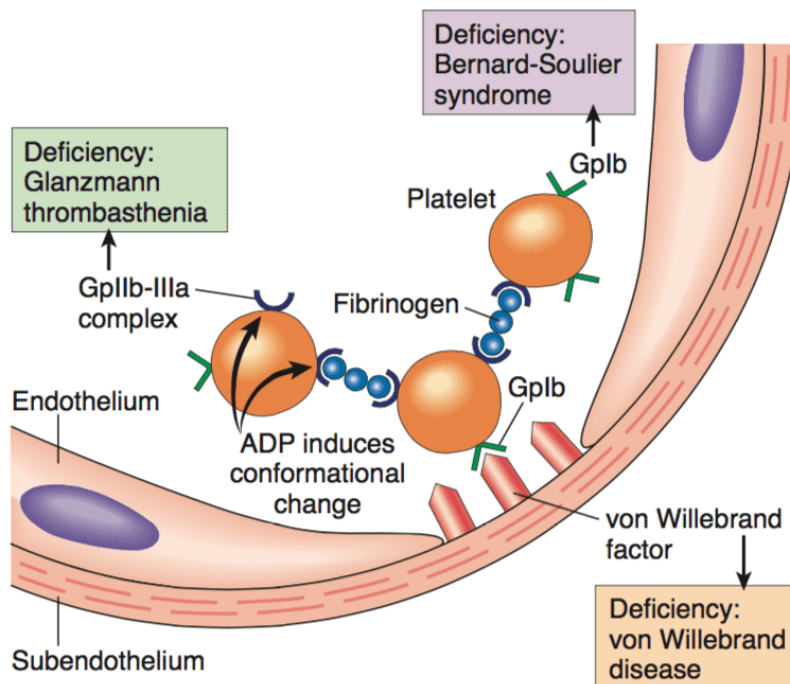


P-von Willebrand faktor ristocetin inducerade trombocyter aggregation (VWF:RIPA) (MAS-02532)

Införd i rutin 1981

Bakgrund, indikation och tolkning

Von Willebrand faktorn (VWF) är ett högmolekylärt glykoprotein i plasma med förmåga att binda till subendotelet (kollagen). Vid en kärlskada kommer kollagen-bundet VWF att binda till trombocytreceptorn GP1b, vilket inducerar fibrinogenreceptorn GPIIb-IIIa att binda fibrinogen, varvid trombocyterna aggregerar och interaktionen utgör således en viktig del i den primära hemostasen.

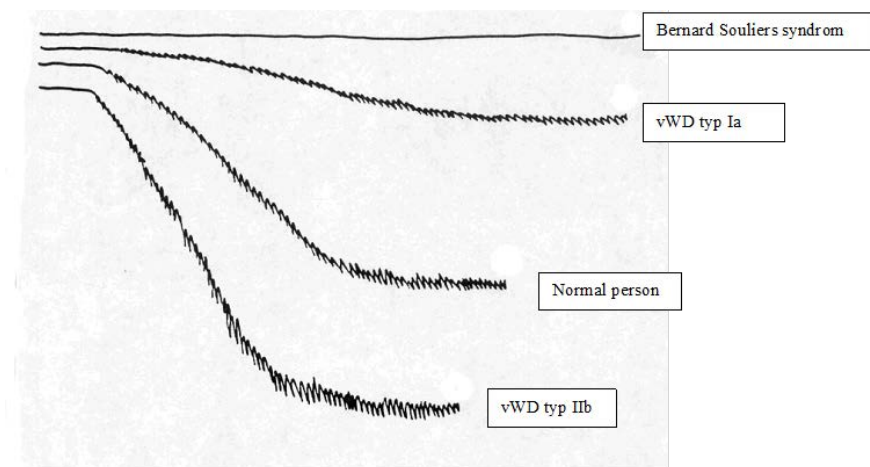


Ristocetin är ett antibiotika med förmåga att inducera trombocyttaggregationen genom att främja interaktionen mellan GPIb och VWF. *In vitro* används ristocetin för att studera funktionen av VWF genom att tillsätta ristocetin till trombocytrik plasma och därefter följa aggregationsförloppet som en ökning i ljustransmission i plasman. Denna aggregation kan sägas vara ett funktionellt uttryck för den trombocyttaggregerande effekten av VWF. Hastigheten och styrkan av aggregationen hos ett prov bestäms vid olika koncentrationer av ristocetin och jämförs med resultatet från ett normalt prov.

Detta test har en relativt låg känslighet för att upptäcka mildare former av Von Willebrands sjukdom (VWD), men kan utgöra ett viktigt komplement till andra tester för att subklassificera typ 2 VWD.

- 1) Vid **Bernard Souliers syndrom saknas GP1b och därmed VWF:RIPA.**
- 2) Vid **VWD typ 2A är VWF:RIPA nedsatt**, dvs. att det behövs en högre koncentration av ristocetin ($\geq 1,2$ mg/ml) för att inducera trombocyttaggregationen än för normal trombocyttrik plasma.
- 3) Vid **VWD typ 2B är VWF:RIPA ökad**, dvs. att det behövs en lägre ristocetin koncentration ($0,2 - 0,8$ mg/ml) för att inducera trombocyttaggregationen än för normalpersoner.

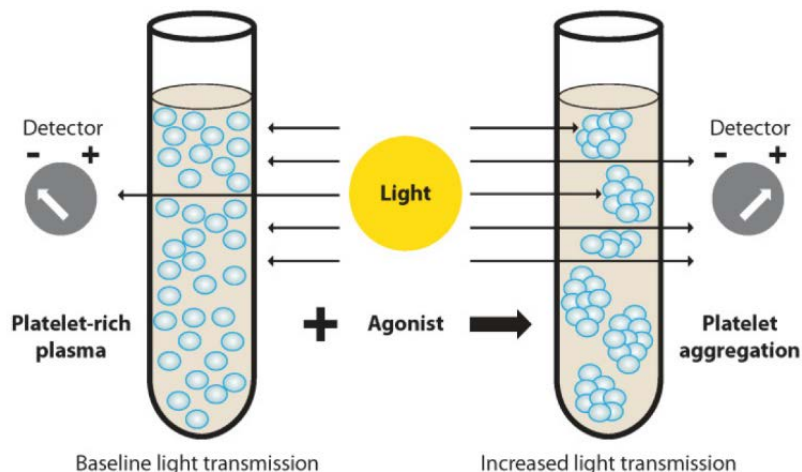
Analysen används framförallt för att differentiera mellan typ 2A och 2B VWD, som båda har avsaknad av höga/intermediära multimerer vid VWF:MS analys.



Analysprincip

Analysen utförs med hjälp av en aggregometer, där PPP (platelet poor plasma) placeras i kyvett för referensplasma och trombocyttrik plasma (PRP) placeras i mätstationen. Till PRP tillsätts, under omröring, olika volymer ristocetin. På så sätt mäts trombocytternas förmåga att aggregera vid olika koncentrationer ristocetin i trombocyttrik plasma.

Analysen utförs i en så kallad trombocyt aggregometer, där ljustransmissionen är 100 % i PPP och 0 % i PRP. Då trombocyttaggregation uppstår i PRP efter tillsatts av ristocetin ökar ljustransmissionen i den trombocyttrika plasman, vilket registreras och analyseras.



Referensintervall

Ej applicerbart.

Metodkaraktistika

Interferenser och felkällor

Interferenser i plasma ej undersökt

Mätområde

Ej applicerbart

Detektionsgräns

Ej applicerbart

Mätosäkerhet

Ej utförd.

Spårbarhet

Ej utförd

Övrig information

Metoden är inte ackrediterad.

Referenser

1. Montgomery, R.R. Structure and function of von Willebrand factor. In Hemostasis and Thrombosis. Basic principles & clinical practice. Colman, R. W., Hirsch, J., Marder, V. J., Clowes, J. N. and George, J. N., eds. 4th ed. 2001, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp. 249-274.
2. Instruction manual for the whole blood lumi-ionized calcium aggregometers, Model 560CA Dual sample, variable speed stirring. For in-vitro diagnostic use. Measuring platelet aggregation and ATP secretion I whole blood or platelet rich plasma. Revision September 27 2012.
3. Instruction manual for the Chrono-Log model 700 whole blood lumi aggregometers. Document # 700IM1. revision 8, July 21, 2016.