

P-Von Willebrand faktor: kollagen bindande test (P-VWF:CBA) (NPU26727)

Bakgrund, indikation och tolkning

Von Willebrand faktorn (VWF) är ett glykoprotein som bildar en serie multimerer med molekylvikt från 500 kDa till 10000 kDa (1-2). VWF syntetiseras i endotelceller och megakaryocyter. VWF har två huvudsakliga uppgifter i den normala hemostasen: 1) adhesion av trombocyter till strukturer i subendotelet och aggregation av trombocyter vid höga skjuvningskrafter ("shear stress"); 2) VWF fungerar som ett bärarprotein för koagulationsfaktor VIII och förlänger dess halveringstid i blodcirkulationen. För adhesionen krävs det att VWF kan binda till både kollagen och till trombocytreceptor GP1b och fungerar därmed som en brygga mellan trombocyten och subendotelial vävnad. VWF interagerar även med trombocytreceptorn GPIIb/IIIa vilket är viktigt för trombocyternas förmåga att aggregera. Von Willebrands sjukdom (VWD) orsakas av brist på VWF eller någon sorts funktionell defekt av VWF och är den vanligaste ärftliga blödningssjukdomen. Det finns flera varianter av VWD: typ 1 definieras som partiell kvantitativ brist på VWF; typ 2 är en kvalitativ defekt av VWF; typ 3 definieras som en närmast total avsaknad av VWF. Typ 2 VWD kan i sin tur delas in i flera olika undertyper beroende på fenotypen.

Att mäta förmågan hos VWF att binda till kollagen är ett av flera olika laborietest som kan diskriminera mellan olika typer av Von Willebrands sjukdom (3-6).

Analysprincip

En mikrotiterplatta av polystyrenplast kopplas med kollagen (7). Prov, kontroll och standard inkuberas i brunnarna 2 timmar i rumstemperatur, varvid VWF binds till kollagenet. Obundet protein tvättas bort, och en polyklonal antikropp kopplad till horse radish peroxidase (HRP) sätts till i brunnarna mot VWF. Inkuberas en timme i rumstemperatur. Efter ny tvätt tillsätts ett peroxidasubstrat som reagerar med färgutveckling och mäts spektrofotometriskt vid 450 nm. Färgutvecklingen är proportionell mot mängden kollagenbindande VWF.

Referensintervall

0,60 - 2,20 kIE/L

Referensintervallet är uppmätt september 2012 vid koagulationslaboratoriet, Klinisk kemi, Lab-medicin Skåne. Baserat på 39 friska individer (logaritmerade resultat \pm 2 SD).

Metodkaraktistika

Interferenser och felkällor

Ingen signifikant interferens av heparin upp till 2 IU/mL, bilirubin upp till 0,5 mg/mL, hemoglobin upp till 5 mg/mL och triglycerider upp till 1,25 mg/mL.

Metodbeskrivning

P-VWF:CBA, MalmöGäller för
Klinisk kemi

MA

Mätområde

0,03 - 1,60 kIE/L

Detektionsgräns

0,03 kIE/L

Mätosäkerhet

Under perioden 120828-130527 uppmättes följande, mellan analystillfällena.

Control I (high) CV = 12 % n = 23

Control II (low) CV = 10% n = 26

Spårbarhet

VWF Calibrator som igår i kitet är ställd mot en internationell standard (NIBSC).

Ackreditering

Metoden är ackrediterad.

Referenser

1. Von Willebrand factor, platelets and endothelial cells interactions. Ruggeri, *J Thromb. Hemost*, Vol 1 No 7, 1335-1342, 2003.
2. Update on the pathophysiology and classification of von Willebrand disease: a report of the Subcommittee on von Willebrand Factor. Sadler *et al* *J Thromb Haemost*, 4: 2103-2114, 2006
3. Assays of von Willebrand Factor Antigen and Ristocetin Cofactor Activity; Approved Guideline. National Committee for Clinical Laboratory Standards, *NCCLS Document H51- A*, Vol 22, No 20.
4. Measurement of von Willebrand factor activity; relative effects of ABO blood type and race. Evatt & *J Thromb Haemost*, Vol 1, No 10, 2191-7, 2003
5. Familial clustering of factor VIII and von Willebrand factor levels. Rosendaal & al., *Thromb Haemost*, Vol 79, No 2, 323-7, 1998.
6. Associations of factor VIII and von Willebrand factor with age, race, sex and risk factors for atherosclerosis. The Atherosclerosis Risk in Communities (ARIC) Study", Wu & al., *Thromb Haemost*, Vol 70, N°3, 380-5, 1993.
7. Bipacksedel till ZYMUTEST VWF:CBA (HYPHEN BioMed) ref.nr. RK038A