

P-VWF:MS, multimer analys av Von Willebrand faktorn (NPU 03752)

Införd i rutinen 1978.

Bakgrund, indikation och tolkning

För att klassificera olika typer av Von Willebrands sjukdom är det viktigt att analysera Von Willebrand faktorns (VWF) multimer utseende (1). Von Willebrands sjukdom är en autosomalt ärftlig blödningsrubbing med kvantitativt/kvalitativt defekt VWF, förlängd blödningstid och som regel sänkt koncentration av FVIII. De tre huvudtyperna är:

Typ 1: Alla VWF-multimerer finns i plasma men koncentrationen är sänkt.

Typ 2: VWF är kvalitativt defekt och de stora och/eller intermediära multimererna saknas.

Typ 3: VWF saknas helt.

Analysprincip

Metoden använder sig av högupplösande agarosgel elektrofores med efterföljande överföring av proteinet från gelen till ett immobiliserande membran (2-4). På membranet framkallas de olika banden av VWF immunologiskt med specifika antikroppar ("immunoblotting"). Först används en primär, monoklonal antikropp som är specifik för VWF, därefter tillsätts en enzymkonjugerad, sekundär antikropp som riktar sig mot den primära. Den sekundära antikroppen är kopplad till enzymet pepparrotsperoxidas (*horseradish peroxidase, HRP*) som katalysera oxidationen av det kemiluminescerande substrat luminol. Den kemiluminescenta signalen är proportionellt till mängden av proteinet. Detektionsmetoden kallas för förbättrad kemiluminescens (*enhanced chemiluminescence, ECL*) och luminescenssignalen visualiseras och kvantifieras med hjälp av en *charge-coupled device* (CCD) kamera. Den resulterande bilden ger en kvalitativ uppfattning om det multimer utseendet av VWF. Densitometrin kan användas för att utvärdera signalerna kvantitativt.

Referensintervall

Ej applicerbart

Metodkaraktistika

Interferenser och felkällor

Interferenser i plasma är inte undersökt.

Mätområde

Ej applicerbart

Medicinsk service

Metodbeskrivning

P-VWF:MS, Malmö

Gäller för
Klinisk kemi

MA

Gäller from	Revision	Sida
2021-12-14	12	2(2)
Godkänd av: Karin Strandberg 118107		

Detektionsgräns

Ej applicerbart

Mätosäkerhet

Inte applicerbart

Spårbarhet

Ingen internationell standard finns tillgänglig.

Ackreditering

Metoden är inte ackrediterad.

Referenser

1. Sadler JE, Budde U, Eikenboom JCJ et al for The working party on von Willebrand disease classification. Update on the pathophysiology and classification: a report of the Subcommittee on von Willebrand factor J Thromb Haemost 2006; 4: 2103-14.
2. Budde U, Pieconka A, Will K, Schneppenheim R. Laboratory testing for von Willebrand disease: Contribution of Multimer analysis to diagnosis and classification. Sem Thromb Hemost 2006; 32:514-521.
3. Rock, G A comparison of two methods for the discrimination of vWF:Ag multimers. Thrombosis Research 1990;57, 817-824.
4. Wüst, T, Beeser, H and Lang, H R Influence of different surfactants and semi dry blotting technology. Thrombosis Research 1991;61, 181-189.