

## **P-von Willebrand Faktor Ristocetin Malmö (NPU-kod 26726)**

**Behring Coagulation System (BCS XP System)**

**Införd i rutin 00-05-02**

### **Bakgrund, indikation och tolkning**

von Willebrand faktor (vWF) är ett glykoprotein som syntetiseras av endotelceller och megakaryocyter. VWF cirkulerar i blodet som en serie disulfidbundna multimerer (två eller flera 200 kDa subenheter) med molekylvikt från  $4 \times 10^5$  -  $10 \times 10^6$ . VWF har viktiga funktioner i den primära hemostasen men fungerar också som ett bärarprotein för koagulationsfaktor VIII. vWF kan binda till både kollagen och till trombocytreceptorn GpIb. Genom att binda till GpIb fungerar VWF som en brygga mellan trombocyten och subendotelial vävnad (adhesion). VWF interagerar också med trombocytreceptorn GpIIb/IIIa (membranprotein av typ integrin) vilket är viktigt för trombocyternas förmåga att aggregera. Multimererna av VWF kan delas in i låga, intermediära och högmolekylära multimerer. Det är endast de högmolekylära multimererna som har adhesionsaktivitet, dvs ger trombocyterna förmåga att binda till subendotelial vävnad och därmed bilda en trombocytplugg. Ristocetin kofaktoraktivitet är ett in-vitro test som ger ett funktionellt uttryck för VWF:s förmåga till adhesion och aggregation. Testet används som ett led i diagnostiken av von Willebrands sjukdom.

### **Analysprincip**

von Willebrandfaktor i provet agglutinerar trombocyterna i reagenset vid närvaro av ristocetin. Agglutinationen minskar grumligheten i suspensionen. Ju mer von Willebrandfaktor-aktivitet det finns i provet, ju fortare minskar grumligheten.

Ett monokromatiskt ljus med våglängden 570 nm skickas genom suspensionen. Instrumentet mäter absorbansförändringen över tiden. Tiden för när en förutbestämd absorbansminskning inträffat avläses och är proportionell mot von Willebrand ristocetincofaktor aktiviteten i provet.

### **Referensintervall**

0,52-1,58 kIE/L.

Referensintervallet är uppmätt februari -02 vid Sektionen för koagulationsanalyser och baserat på 93 friska individer, och verifierat -07 på 95 normalpersoner analyserade på BCS XP

## Metodkaraktistika

### Interferenser och felkällor

I några fall av von Willebrands sjukdom typ II B har normal eller gränsvärde rapporterats. Behandling med F VIII koncentrat eller DDAVP/desmopressin ökar ristocetin kofactor-aktiviteten i patientplasman. Metoden Low.VWF.RCoF ger falskt för låga värden då provet är det minsta lipemiskt. Endast helt klara prover får analyseras. Om plasman inte är helt klar centrifugeras den vid minst 10000 x g och analysen utförs på det klara skiktet. I instrumentet kommer automatiskt en beställning på analysen "LIPEMI?" på prover med P-VWF.RCoF < 0,40 kIE/L. Dessa prover tas ur instrumentet, kontrolleras med avseende på lipemi, och centrifugeras eventuellt. Därefter sätts proven tillbaka i instrumentet igen och analysen "Low.vWF.RCoF" beställs manuellt samtidigt som analysen "LIPEMI?" raderas.

Heparin i provet ger falskt för låga värden. Patienter med lupus antikoagulans eller annat cirkulerande antikoagulans interfererar med APTT-resultaten kan ge falsk för låga värden.

### Mätområde

0,04-2,00 kIE/L

### Detektionsgräns

0,04 kIE/L

### Mätosäkerhet

Under perioden 080101-081231 uppmättes följande

Kontrollplasma N (normal) Dade Behring CV 5,9% n=81

Kontrollplasma P (abnormal) Dade Behring CV 7,4% n=57

### Spårbarhet

5<sup>th</sup>Internationell Standard för von Willebrand factor i plasma IS 02/150. Erhålles från National Institute for Biological Standards and Control (NIBSC), Blanche Lane, South Mimms, Potters Bar, Hertfordshire EN6 3QG, Storbritannien, Tel. 0044-707-654753, fax 0044-707-646730.

Se Handhavandebeskrivning för uträkning av koncentrationen av VWF:RCoF i ny batch normalplasma.

## Ackreditering

Metoden är ackrediterad.

## Referenser

Bipacksedel till BC von Willebrand Reagent OUBD 637

Zuel et al: Thromb Res 1978;12:745-54.

Strandberg et al "Evaluation of Rapid Automated Assay for Analysis

## Medicinsk service

Metodbeskrivning

### P-vWF.RCoF, Malmö

Gäller för  
Klinisk kemi

MA

Gäller from	Revision	Sida
2014-04-07	13	3(3)
Godkänd av: Karin Strandberg 118107		

---

of von Willebrand Ristocetin Cofactor Activity” Clin Appl Trombosis/ Hemostasis  
2006:12(1):61-67.

Utarbetad av

Dokumentförvaltare  
Inger Hemborg 111871

Dokument id  
C-2066

Original lagras elektroniskt! Användaren ansvarar för att gällande revision används.