

## Trombocytanalys ytmarkörer Cytometrilab Malmö

### Bakgrund, indikation och tolkning

Denna analys användes för att utesluta MbGlanzmann och Mb Bernard-Soulier som båda är sällsynta trombastenier. Mb Glanzman är en autosomal recessiv brist av en fibrinogenreceptor, CD41 som är GPIIb-delen av GPIIb/GPIIIa. Avsaknad av denna fibrinogenreceptor medför defekt primär hemostas men ofta med normalt antal trombocyter. Trombocytaktiveringen *in vitro* blir **sänkt** med agonisterna ADP, kollagen och adrenalin. Blödningstendensen är mycket varierande och fibrinogen kan också bindas till trombocytytan via von Willebrandfaktor, fibronektin och vitronektin.

Bernard-Soulier är en autosomal recessiv brist av von Willebrandreceptor, CD42b som är GPIb. von Willebrandreceptorn krävs för att binda von Willebrandfaktorn som utgör en brygga mellan trombocyter och kollagent i skadat endotel. Avsaknad av fungerande von Willebrandreceptor medför defekt primär hemostas och ofta trombopeni med stora trombocyter (giant platelet syndrome). Trombocytaktiveringen *in vitro* är **normal** med ADP, kollagen och adrenalin till skillnad från Mb Glanzmann. Se separat metodbeskrivning för trombocytaktivering.

### Analysprincip

Analysen består av tre rör: Rör 1 innehåller MsIg för att kunna bedöma den ospecifika antikroppsbindningen. Rör 2 innehåller CD41 och CD42b från Dako. Rör 3 innehåller CD41 och CD42b från Immunotech (Beckman Coulter).

### Referensintervall

Referensintervall inkört i Malmö av Eva Norström

Glykoprotein	Ref intervall
MFI Fibrinogenreceptor GPIIb (CD41)	19-40
MFI von Willebrandreceptor GPIb (CD42b Dako)	19-46
MFI von Willebrandreceptor GPIb (CD42b IM)	6-22
Kvot CD41/CD42b (Dako)	0,66-1,2
Kvot CD41/CD42b (IM)	1,25-3,17

Metodbeskrivning

**Trombocytanalys ytmarkörer Cytometrilab Malmö**

Gäller för  
Klinisk kemi

SKÅNE

---

## **Metodkaraktistika**

### **Interferenser och felkällor**

Ospecifik inbindning av antikroppar till skadade celler

### **Mätområde**

0-1023 fluorescensenheter

### **Detektionsgräns**

Ej tillämbart

### **Mätosäkerhet**

Ej tillämbart

### **Spårbarhet**

Ej tillämbart

### **Övrig information**

Metoden är ej ackrediterad.

## **Referenser**

1. Lindahl TL, Lundahl J, Netré C, Egberg N. Studies of the platelet fibrinogen receptor in Glanzmann patients and uremic patients. *Thromb Res.* 1992; 67(4):457-66.
2. Bunescu A, Lindahl T, Solum NO, Schulman S, Larsson A, Lundahl J, Egberg N. Partial expression of GP Ib measured by flow cytometry in two patients with Bernard-Soulier syndrome. *Thromb Res.* 1994; 76(5):441-50.
3. Bunescu A, Lundahl J, Söderström T, Lindahl T, Larsson A, Egberg N. Evaluation of platelet function by flow cytometric measurement of ligand binding. *Platelets.* 1995;6(6):340-5.
4. Linden MD, Frelinger AL 3rd, Barnard MR, Przyklenk K, Furman MI, Michelson AD. Application of flow cytometry to platelet disorders. *Semin Thromb Hemost.* 2004;30(5):501-11.