Von Willebrandi faktori uuringud

von Willebrandi faktor plasmas (P-vWF)

von Willebrandi faktori aktiivsus plasmas (P-vWF:Ac)

von Willebrandi faktori multimeerid plasmas (P-vWF:multimers)

Põhja-Eesti Regionaalhaigla kliinilise keemia ja hematoloogia osakond

Telefon 617 1394

Üldiseloomustus

Von Willebrandi haigus on kõige sagedasem kaasasündinud veritsushaigus, mis on põhjustatud vWF taseme või funktsiooni vähenemisest.

Von Willebrandi faktor (vWF) on multimeerne glükoproteiin, mis sünteesitakse endoteelirakkudes ning megakarüotsüütides. Osaleb primaarses hemostaasis, kus ta vahendab trombotsüütide adhesiooni kahjustatud subendoteelile. vWF on VIII faktori kandurvalk ning ta kaitseb VIII faktorit lagunemise eest. VWF funktsiooni hindamiseks hinnatakse sidumisvõimet rekombinantse trombotsüütide GPIb retseptoritega, ilma ristotsetiinita. VWF elektroforees annab ülevaate valgu struktuurist.

Näidustused

- veritsuse põhjuste väljaselgitamine
- von Willebrandi haiguse/sündroomi diagnostika
- ravi seire
- veritsusriski hindamine
- tellitakse koos VIII faktoriga (vt von Willebrandi haiguse diagnostiline algoritm)

Referentsvahemik

P-vWF		
Vanus	Väärtus	Ühik

0-2 p	102-158	%
3-30 p	96-152	%
1-12 k	53-116	%
1-5 a	62-109	%
6-10 a	74-111	%
11-17 a	58-136	%
>18 a	50-160	%

P-vWF:Act (kõik vanused)

0 veregrupiga 46-146 %

A+, B+, AB veregrupiga 61-179 %

Suhe P-vWF:Act / P-vWF **>** 0,7

P-vWF:multimeerid: normaalne muster

Kliiniline tõlgendus

vWF tase ja/või aktiivsus vähenenud:

- kaasasündinud von Willebrandi tõbi
- omandatud von Willebrandi sündroom
    - autoimmuunhaigused
    - lümfo-, müeloproliferatiivsed haigused
    - aordi stenoos
    - hüpotüreoidism

Kõrge molekulkaaluga multimeeride osakaalu vähenemine viitab kvalitatiivsele VWF häirele, korreleerub VWF aktiivsusega ning seotud suurema veritsusriskiga.

vWF tase sõltub veregrupist (0 veregrupil on madalaim tase) ning varieerub menstruaaltsükliga seoses (madalaim follikulaarfaasis, st 1.-4. tsükli päevad).

vWF tase ja/või aktiivsus suurenenud:

- stress
- füüsiline koormus
- postoperatiivne periood
- infektsioon
- suukaudsete kontratseptiivide kasutamine
- raseduse ajal

VWF tõusnud tase on tromboosi riskifaktoriks.

Uuringute vastused interpreteeritakse vastavalt algoritmile.

Proovi-/ uuringumaterjal	Veeniveri/plasma	
Proovianum	9NC-katsuti (helesinine kork)	
Uuringumaterjali säilivusaeg, -temperatuur jm transpordi tingimused	**P-vWF** 20±5°C 8 h; 2-8°C 24 h; -20°C 1 kuu	**P-vWF:Ac, P-vWF:multimers** 20±5°C 24 h; -20°C 6 kuud
Segavad faktorid	Hägune plasma – võib vähendada kontsentratsiooni. RF ja mõned antikehad – võivad suurendada kontsentratsiooni.	
Teostamise sagedus	Tööpäeviti (P-vWF, P-vWF:Ac) 1-2 korda kuus (P-vWF:multimers)	
Mõõtemeetod	Immuunturbidimeetria Geelelektroforees	
HK kood	66305 (P-vWF, P-vWF:Ac) 66719 x 2 (P-vWF:multimers)	

Kasutatud kirjandus

1. Kottke-Marchant K, Davis HB, ed.-s. Laboratory Hematology Practice. Blackwell Publishing Ltd.; 2012.
2. Reference ranges in children. Diagnostica Stago, Ref.29202, 05/2016.
3. Reaktiivi infoleht, STA-LIATEST VWF:Ag, 03/2015, Ref. 00518.
4. Reaktiivi infoleht, Innovance VWF:Ac, Siemens, 03/2011

Koostas Marika Pikta, kliinilise keemia ja hematoloogia osakonna vanemarst

Viimati uuendatud 17.11.2024