

vWF:Ac – aktivita von Willebrandovho faktora (VWF:GPIbM)

Jednotka: %

REFERENČNÝ INTERVAL

Krvná skupina 0 muži/ženy 45 – 145 %
Krvná skupina non-0 muži/ženy 60 – 175 %

ODBER A STABILITA

Koagulačná skúmavka s citrátom sodným 0,109 mol/l, t. j. 3,2 % (prip. 0,129 mol/l – 3,8 %) v pomere 9 dielov krvi a 1 diel citrátu. Na vyšetrenie sa používa beztrombocytová plazma. Plazmu je potrebné zmraziť do 8 hodín od odberu vzorky.

STABILITA VZORIEK

15 až 25 °C 24 hodín (scentrifugovaná plazma)
≤ -20 °C 12 mesiacov

PODMIENKY ODBERU

Laboratórium prijíma len vzorky naplnené po rysku (akceptovaná je odchýlka ± 10 %). Pri nedodržaní týchto podmienok je odobraná krv v nesprávnom pomere s antikoagulačným činidlom a laboratórium nemôže zaručiť správnosť výsledku.

LIMITÁCIA

Triacylglyceroly 889 mg/dl
Hemoglobín voľný 1 000 mg/dl
Bilirubín 60 mg/dl

INTERPRETÁCIA PRE LEKÁRA

Von Willebrandova choroba (vWCH) je najčastejšie sa vyskytujúca kongenitálna krvácajúca porucha a je spôsobená zníženou aktivitou von Willebrandovho faktora (vWF). Faktor vWF je multimerný glykoproteín s vysokou molekulovou hmotnosťou. Je súčasťou primárnej hemostázy (funkcia trombocytov), kde je potrebný na adhéziu a agregáciu trombocytov prostredníctvom väzby na glykoproteínový Ib (GPIb) receptor trombocytov pod strihovým napätím v mieste poranenia. Zároveň podporuje sekundárnu hemostázu (koagulačné faktory), pretože je špecifickým nosičom faktora VIII (FVIII) a chráni FVIII proti inaktivácii a rýchlemu vymiznutiu.

Hladina vWF závisí aj od krvnej skupiny v systéme ABO. Zdraví jedinci so skupinou 0 môžu mať hladinu nižšiu až o 25 % oproti zdravým jedincom skupiny non-0, čo je spôsobené zvýšeným klírensom.

Von Willebrandova choroba sa delí na tri typy: typ 1 (čias-točný kvantitatívny deficit vWF), typ 2 (kvalitatívny defekt vWF) a typ 3 (takmer úplný deficit vWF). Typ 2 sa rozdeľuje na podtypy 2A, 2B, 2M a 2N. Okrem vrodenej poruchy sa zriedkavo vyskytuje získaná porucha vWF s rovnakými klinickými a laboratórnymi nálezmi, vyskytujúca sa napr. pri stenóze aorty, kardiomyopatii, kongenitálnych srdcových defektoch, lymfoproliferatívnych a myeloproliferatívnych neopláziách.

Základnými testami diagnostiky vWCH je stanovenie antigénu vWF (vWF:Ag) a stanovenie aktivity vWF (vWF:Ac). Aktivita vWF sa klasicky stanovuje pomocou antibiotika ristocetín (vWF:RiCo), ktorý indukuje väzbu vWF na GPIb trombocytov a ich aglutináciu. **Metódu vWF:RiCo nahrádza laboratórium Medirex senzitívnejšou a špecifickejšou štandardizovanou automatizovanou metódou (vWF:Ac)**, ktorá vyhodnocuje väzbu vWF na rekombinantne pripravený GPIb s mutáciami (vWF:GPIbM), nevyžadujúcou prítomnosť ristocetínu.

ZNÍŽENÉ HODNOTY: vrodenná vWCH
získaný vW syndróm

ZVÝŠENÉ HODNOTY: stres, zápal, vyšší vek, tehotenstvo, endotelové lézie, trombotické komplikácie (venózne tromboembolizmus, infarkt myokardu)

Literatúra

Příbalový leták INNOVANCE VWF Ac, SIEMENS, Healthineers
Systém Sysmex CS-5100, Referenčný návod 1.02, SIEMENS, Healthineers
Wong E, Kuma V, Gooder D, et al: Using GPIbM Activity (VWF:GPIbM) versus Ristocetin Cofactor Activity (VWF:RCO) in vonWillebrand Factor Panels (abstract).
<http://abstarcts/using-gplbm-activity-vwfgplbm-versus-ristocetin-cofaktor-vwfr-co-willebrand-factor-panels/> Accessed January 30, 2024
Ward ES, O'Sullivan JM, O'Donnell JS. The relationship between ABO blood group, von Willebrand factor, and primary hemostasis
Blood (2020) 136 (25): 2864–2874. <https://doi.org/10.1182/blood.2020005843>