Laboratoriemedicin

Godkänt datum 2026-08-25

P-von Willebrand faktor Ag (vWillebrandF: Ag)

Bakgrund

Von Willebrand faktor (VWF) är ett glykoprotein som syntetiseras av endotelceller och megakaryocyter (1). VWF cirkulerar i blodet som en serie disulfidbundna multimerer (två eller flera 225 kDa subenheter) med molekylvikt från 400 -20000 kDa. VWF är bärarprotein för koagulationsfaktor VIII. Det binder till både kollagen och till trombocytreceptorn (Gp1b) vilket leder till adhesion av trombocyter till subendotelial vävnad. VWF interagerar också med trombocytreceptorn GpIIb-IIIa vilket är viktigt för trombocyternas förmåga att aggregera. Detta test mäter masskoncentration av VWF baserat på specifika anti-VWF antikroppar som kopplats till små latex kulor (latex-enhanced immunoassay). Von Willebrands sjukdom (VWD) är en autosomalt ärftlig blödningssjukdom som karakteriseras av normalt trombocytantal, förlängd blödningstid och brist på funktionell VWF. Det finns 3 huvudtyper av VWD och flera subtyper:

Typ 1 har sänkt plasmakoncentration av VWF men denna är funktionellt normal.

Typ 2 har ofta normal plasmakoncentration av VWF men dessa molekyler är funktionellt defekta.

Typ 3 saknar VWF i plasma.

Diagnos av VWD ställs genom en kombination av kliniska och laboratoriemässiga fynd varav VWF:Ag är ett av flera test specifikt för VWF. Att endast ha sänkta nivåer av VWF kvalificerar inte till diagnos av VWD. Diagnosen ställs av läkare med koagulationskompetens och diagnosen bör ske i nära samråd med specialist inom koagulationsanalyser (2-5).

Original lagras elektroniskt. Användaren ansvarar för att gällande version används.

Metoden används vid misstanke om ärftlig eller förvärvad blödningssjukdom av typen VWD eller för att differentiera mot annan blödningssjukdom såsom hemofili.

Svar/Tolkning/Bedömning

Referensintervall vuxna: 0,56–1,60 kIE/L (6).

Metodik/mätprincip

Latex-partiklar, som är täckta med antikroppar mot Von Willebrandfaktorn, blandas med provet. Ett komplex bestående av antigen (VWF) och antikropp-latex-partikel bildas (7). Ett monokromatiskt ljus med våglängden 570 nm skickas genom suspensionen. Ju mer antigen som finns i provet desto fler komplex bildas och desto mer ljus absorberas. Ökningen av absorbtionshastigheten är direkt proportionell mot koncentrationen av VWF i plasma.

Interferenser och felkällor

De polyklonala antikropparna känner även igen många olika funktionellt defekta VWF-molekyler. Metoden kan alltså inte skilja på alla fall av VWF-störningar. Vid misstanke om funktionell brist på VWF bör man studera VWF:s förmåga att aggregera trombocyter (ristocetin kofaktoraktivitet) och mängden och utseendet av de högmolekylära VWF komplexen (multimeric sizing). Lipemi påverkar inte nivån av VWF. Måttlig hemolys (>1,5 g/L) sänker VWF-nivån med ca 10 %. Närvaro av rheumatoid faktor eller antikroppar mot bovint albumin och/eller kanin immunoglobulin kan medföra falskt höga resultat. Det är viktigt att använda andra tester för VWF i samband med utredningar, speciellt om patientens kliniska bild talar för VWD.

Inga interferenser av hemolys upp till 400 mg/dL (H-index 4), icteri upp till 48 mg/dL okonjugerat bilirubin (I-index ej fastställt av

Original lagras elektroniskt. Användaren ansvarar för att gällande version används.

Siemens, motsvarar >3 enligt Sysmex) och lipemi 1270 mg/dL intralipid (L-index 5) (8, 9).

Mätområde

0,014–6,00 kIE/L (9).

Detektionsgräns

0,014 kIE/L (9).

Spårbarhet

Kalibratorn är spårbar till gällande internationell standard: WHO 07/316.

Mätosäkerhet

Mellandag-imprecision uppmätt under inkörning i Malmö på Sysmex CS-5100 i september 2023 (6).

Kontrollnivå	**Imprecision (CV) %**	**n**
Normal (nivå 1,1)	2,0	25
Abnormal (nivå 0,5)	3,5	25
Abnormal (nivå 0,1)	2,3	25

Ackrediteringens omfattning

Nivå/CV%: 1,0/4
Nivå/CV%: 0,4/5
Nivå/CV%: 0,2/6

Original lagras elektroniskt. Användaren ansvarar för att gällande version används.

Referenslitteratur

1. Laurells Klinisk kemi i praktisk medicin. Studentlitteratur 2018. Koagulationsrubbningar s. 171-207.
2. Veyradier A, Fressinaud E, Sigaud M, Wolf M, Meyer D. A new automated method for von Willebrand factor antigen measurement using latex particales. Thromb Haemost 1999; 81: 320-321.
3. Srivastava, A, Santagostino, E, Dougall A *et al*.WFH Guidelines for the Management of Hemophilia,3rd edition. Haemophilia. 2020;26(Suppl 6):1–158.
4. G. Castaman, A. Tosetto, A. Cappelletti, A. Goodeve, A.B. Federici, J. Batlle, D. Meyer, J. Goudemand, J.C.J. Eikenboom, R.Schneppenheim, U.Budde, J. Ingerslev, S. Lethhagen, F.Hill, I.R. Peake, F.Rodeghiero. Validation of a rapid test (VWF-LIA) for the quantitative determination of von Willebrand factor antigen in type 1 von Willebrand disease diagnosis within the European multicenter study MCMDM-1VWD. Thromb Res. 2010; 126: 227-231.
5. Boender J, Eikenboom J, van der Bom JG, Meijer K, de Meris J, Fijnvandraat K, Cnossen MH, Laros-van Gorkom, BAP, van Heerde WL, Mauser-Bunshooten EP, de Maat MPM, Leebeek FWG For the Win study group JTH 2018;16:2413-24
6. Verifiering Sysmex CS-5100, Specialkoagulation, Malmö
7. Bipacksedel: VWF Ag 11528198_sv Senaste revisionen (Siemens Healthineers).
8. Sysmex CS-5100 Evaluation and Algorithm OUS Senaste revisionen (Sysmex)
9. Sysmex CS-5100 System Reference Guide Senaste revisionen (Siemens Healthineers).

Original lagras elektroniskt. Användaren ansvarar för att gällande version används.