

Ime preiskave	Von Willebrand faktor- aktivnost, antigen
Opis	<p>Von Willebrandov faktor (vWF) je plazemski glikoprotein, ki se sintetizira v endotelijskih celicah in megakariocitih. V krvnem obtoku polimerizira in formira multimerne. Veliki polimeri imajo številna vezavna mesta za trombocite in druge celice in so zato funkcionalno bolj učinkoviti.</p> <p>Ima dve funkciji:  sodeluje pri adheziji trombocitov, tako da veže trombocit na žilni subendotelij  deluje kot nosilec FVIII: FVIII vezan na vWF ima veliko daljšo razpolovno dobo kot prost FVIII, ker ga vWF varuje pred proteolizo</p> <p>Zmerno zmanjšanje vWF v plazmi zniža adhezijo trombocitov in povzroča krvavitve. Pri lažjih oblikah bolniki krvavijo samo ob operacijah in poškodbah, pri težjih pa imajo bolniki spontane krvavitve v sluznico, prebavila in izločala. Von Willebrandova bolezen je najpogostejša prirojena hemorasiška bolezen.</p> <p>Obstojajo tri oblike bolezni:  <b>tip 1</b> je najpogostejši (70%), pri njem gre za blago znižanje vWF (znižanje antigena vWF ter znižanje aktivnosti faktorja VIII in ristocetinske kofaktorske aktivnosti, obstaja normalno razmerje multimerov)  <b>tip 2</b> (20%), kjer gre za pomanjkanje visokomolekularnih oblik, vWF in FVIII sta normalna  <b>tip 3</b> (prevalenca 1:1 milijon) je fenotipsko recesivna bolezen, ki jo imajo otroci staršev, od katerih imata oba bolezen tipa 1 ali pa gre za dvojno heterozigotno stanje. Bolniki spontano krvavijo, nimajo aktivnosti vWF ali antigena in nizko aktivnost FVIII.</p> <p>Laboratorijsko določamo:  <b>Von Willebrandov faktor aktivnost:</b> funkcionalnost vWF določamo z oceno aktivnosti ristocetinskega kofaktorja von Willebrandovega faktorja v humani plazmi z metodo trombocitne aglutinacije.  <b>Von Willebrandov faktor antigen:</b> s testom latex aglutinacije določamo prisotnost vWF antigena v plazmi ne glede na njegovo funkcionalnost.</p>
Oznaka pri naročanju	Von Willebrand faktor- aktivnost, antigen
Vzorec	plazma (venski odvzem)
Vsebnik	Epruveta z Na- citratom
Referenčne vrednosti	<p>Von Willebrand faktor- aktivnost 50-150 %</p> <p>Von Willebrand faktor- antigen 50-160 %</p>
Čas izvedbe	3-4 tedne (nujno 12 h)
Odgovorna oseba	Marija Šega, univ.dipl.biol.,spec.med.biokem.
Dodatne informacije	Hemostaziološki laboratorij (koagulacija) tel. št.:02 321 2272