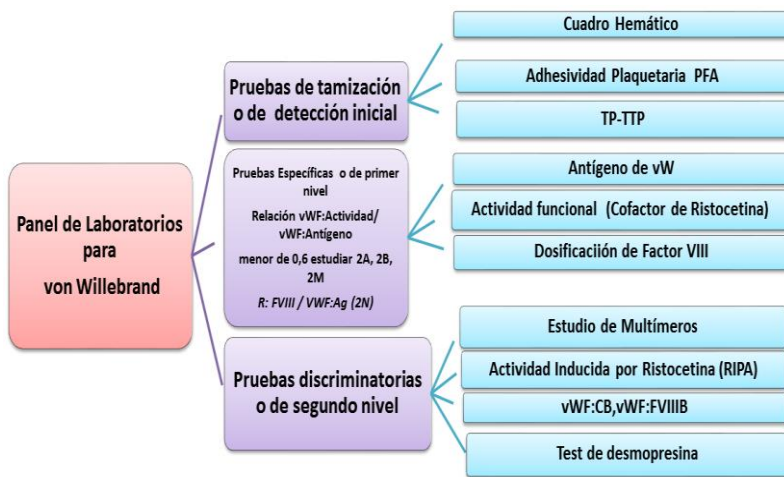
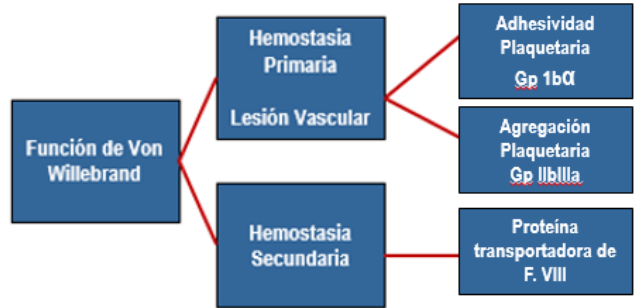




MULTIMEROS DE VON WILLEBRAND

Algunas alteraciones de la hemostasia pueden presentar dificultades diagnósticas y de tratamiento. La enfermedad de von Willebrand es el trastorno de la coagulación más común, causado por defectos hereditarios en la concentración, estructura y función de ésta proteína; afecta tanto a hombres como mujeres.



¿Cuáles son los tipos de la enfermedad de Von Willebrand?

En el tipo 1, la concentración, funcionabilidad del factor von Willebrand, así como la del Factor VIII en sangre es más baja de lo normal. Esta es la forma más frecuente y leve de la enfermedad. Estos pacientes no suelen tener hemorragias espontáneas, pero pueden presentar abundantes sangrados durante el período menstrual, en un traumatismo y en algún reto hemostático.

En el tipo 2, la concentración del factor von Willebrand en sangre puede ser normal, pero no es funcional. El tipo 2 tiene varios subtipos:

- Tipo 2A: Pérdida de la función del FvW dependiente de las plaquetas, debido a la ausencia de los multímeros de alto e intermedio peso molecular.
- Tipo 2B: Se presenta una ganancia de función del FvW hacia las plaquetas, haciendo que estas se aglomeren, lo que permite evidenciar una disminución en su recuento y en los multímeros de alto peso molecular.
- Tipo 2M: Se caracteriza por una disminución en la adhesión del FvW dependiente de las plaquetas, no está relacionada con la ausencia de multímeros de alto, intermedio y bajo peso molecular, pero se observa una baja intensidad de estos.
- Tipo 2N: Se presenta una pérdida de la afinidad del FvW por el Factor VIII. Multímeros con patrón similar al normal.

En el tipo 3, las concentraciones del factor de Von Willebrand y del factor VIII son muy bajas o inexistentes, por tal motivo, los síntomas y manifestaciones clínicas son más severas.

El Laboratorio clínico juega un papel muy importante en el diagnóstico oportuno y asertivo de esta patología. También, se convierte en un reto para las profesionales responsables de estas pruebas, desde el mismo momento de la toma de muestra, garantizando que el paciente cumpla con todos los requisitos y condiciones (proteínas reactantes de fase aguda), análisis y entrega del informe con interpretación correcta de los resultados.

En consideración a el perfil de pruebas escogido para realizar un acercamiento al diagnóstico correcto, se requiere una responsabilidad propia del laboratorio para seleccionar pruebas con la metodología adecuada para la medición del antígeno y de la actividad funcional que sean de alta precisión con un porcentaje bajo de error, que garanticen resultados confiables que representen concordancia con la clínica del paciente y que adicionalmente se adhieran a las recomendaciones de las guías internacionales para facilitar su correcta clasificación.

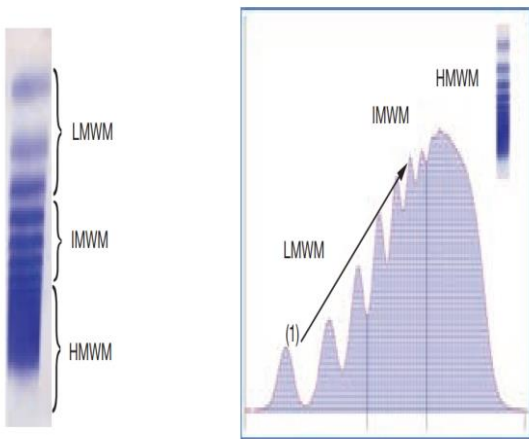


Con la responsabilidad que nos confiere como centro de referencia, seleccionamos como prueba de segundo nivel los multímeros de von Willebrand, que permite de una manera visual, sencilla y completa, analizar y evaluar la presencia o no de los multímeros, así como la intensidad de estos. Esta prueba cuando se analiza a la par con el panel de pruebas de primer nivel o específicas sumada a la experiencia de un grupo de profesionales permite en un 95% de los casos entregar clasificado el tipo de von Willebrand del paciente.

Recomendamos que las pruebas de primer nivel (F VIII, F vW, Actividad funcional) y de segundo nivel (Multímeros de vW) se procesen con la misma muestra, esto permitirá realizar un diagnóstico preciso y concordante con las manifestaciones clínicas propias del paciente.

METODOLOGÍA DE MULTÍMEROS

HYDRAGEL 5 & 11 von WILLEBRAND MULTIMERS - 2018/07



Los kits HYDRAGEL Multímeros de von Willebrand permiten la detección y análisis de la distribución de los multímeros en dos pasos:

1. Electroforesis en gel de agarosa para separar las proteínas del plasma según PM.
2. Inmunofijación en gel de agarosa con un antisuero anti-FvW y un anticuerpo marcado con peroxidasa para detectar los diferentes multímeros en el sistema semiautomático HYDRASYS 2.
 - Los perfiles electroforéticos obtenidos permiten la detección y el análisis de la distribución de los multímeros del factor von Willebrand.
 - Multímeros de bajo peso molecular (Low molecular weight multimers - LMWM)
 - Multímeros de intermedio peso molecular (Intermediate molecular weight multimers - IMWM)
 - Multímeros de alto peso molecular (High molecular weight multimers - HMWM).

Con la información anteriormente suministrada nos permitimos referenciar un modelo de informe, donde se puede correlacionar las pruebas específicas con las pruebas de segundo nivel, facilitando la interpretación y clasificación de esta patología.

Multímeros del Factor Von Willebrand
PRUEBAS ESPECÍFICAS
Factor VIII: B* 44.2 UI/dL
Antígeno de Von Willebrand: 64.6 UI/dL
Actividad funcional de Von Willebrand: B* 16.5 UI/dL
Relación Actividad/Antígeno: 0.25

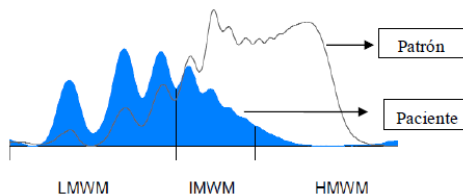
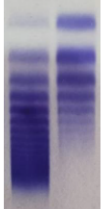
Técnica: Gel de Agarosa

50 - 150 UI/dL
50 - 160 UI/dL
50 - 170 UI/dL

Marcela Vanquen
MARCELA VANQUEN
Bacterióloga Reg:1014295429

Gloria Ramos Ramos
GLORIA RAMOS RAMOS
Bacterióloga Reg:35919156

Patrón Paciente



INTERPRETACION:

Distribución normal de los multímeros de LMWM con satelitismo, disminución de IMWM y pérdida de HMWM; compatible con enfermedad de Von Willebrand tipo 2A.

Cordialmente

Gloria E. Ramos R.

Dra. Gloria Ramos Ramos
Especialista en Hemostasia
Directora Científica
H&H Lab laboratorio de Referencia en Hemostasia y Hematología SAS