

# FATOR VON WILLEBRAND, ANTÍGENO DO

## ANTÍGENO DO FATOR VON WILLEBRAND

CBHPM 4.03.04.19-1

### Sinonímia:

vWf:Ag. Fator de von Willebrand. Fator VIII de von Willebrand. Fator VIII R-Ag. Factor VIII Related Antigen. Antígeno do fator de von Willebrand. Teste imunológico para detectar redução, ausência ou defeito da glicoproteína multimérica de von Willebrand.

D. de von Willebrand. Sinônimos: Pseudoemofilia, Hemofilia vascular, D. de Willebrand Jurgens, Angioemofilia, Trombopatia constitucional, D. de Minot-von Willebrand, Deficiência de fator VIII-von Willebrand.

### Fisiologia:

A Doença de von Willebrand é um transtorno hemorrágico que ocorre em consequência de um funcionamento anormal das plaquetas que impede a coagulação normal. A função plaquetária está alterada devido a uma alteração no fator von Willebrand (fator vW), cuja função é favorecer a adesão das plaquetas aos vasos sanguíneos, a agregação entre elas, e o transporte do fator VIII da coagulação.

É uma doença hereditária que se transmite à descendência com herança autossômica dominante ou recessiva, conforme o caso.

O Antígeno do fator de von Willebrand é sintetizado nas células endoteliais e nos megacariócitos. Está sob controle genético autossômico do cromossomo 12. Essa molécula é sintetizada em subunidades protéicas que se polimerizam e combinam com o Fator VIII para formar um grande complexo, protegendo-o da degradação. No plasma o vWf ocorre como uma população heterogênea de grandes polímeros (1.000 a 15.000 kDa) aos quais o Fator VIII é complexo por ligações não-covalentes. Essa proteína é mediadora da adesão plaquetária.

A **adesão** plaquetária é um processo diferente da **agregação** plaquetária.

**ADESÃO:** as plaquetas aderem ao subendotélio via vWf que é ligado a um receptor plaquetário específico composto pela glicoproteína Ib (que está ausente na S. Bernard-Soulier).

**AGREGAÇÃO:** as plaquetas são agregadas via fibrinogênio que se liga a um receptor diferente composto de glicoproteínas IIb e IIIa (deficiente na tromboastenia de Glanzmann). A agregação plaquetária é completamente normal na D. de von Willebrand.

### Material Biológico:

Plasma citratado.

### Coleta:

Sangue anticoagulado com citrato trissódico a 3,2 % (0,109 mol/l) na proporção de 9:1 (4,5:0,5) ou (3,15:0,35).

Centrifugar logo e separar 2 ml de plasma citratado.

Se o paciente tiver hematócrito sabidamente acima de 55 % ou abaixo de 20 %, é necessário corrigir a proporção do citrato.

Para saber quanto anticoagulante usar em função do volume de sangue coletado, aplicar a equação:

$$Vol_{citrato3,2\%} = \frac{100 - Htc}{595 - Htc} \times Vol_{sangue}$$

onde:

$Vol_{citrato3,2\%}$  = Volume, em ml, de citrato a 3,2 % a colocar no tubo de coleta

Htc = Hematócrito do paciente em %

$Vol_{sangue}$  = Volume, em ml, de sangue total a ser colocado no mesmo tubo de

coleta

Por exemplo, se o paciente apresentar um hematócrito de 60 %, 5,0 ml de sangue devem ser acrescentados a 0,37 ml do citrato a 3,2 %.

Não usar citrato a 3,8 ou 4,0 %!

Obs.: se forem feitos outros exames sanguíneos, coletar esse teste em último lugar, caso contrário, iniciar coletando uns 2 ml de sangue num outro tubo de vácuo que será desprezado e depois coletar o sangue para o vWF. Esse procedimento evita a "contaminação" do material com tromboplastinas teciduais.

**Armazenamento:**

Centrifugar imediatamente após a coleta e congelar a -20°C ou menos.

Não estocar em freezer tipo frost-free.

Transportar, de preferência, em gelo seco a -80°C

Em plasma descongelado, o exame precisa ser feito dentro de 2 horas.

**Exames Afins:**

Tempo de Sangramento de Ivy. Atividade do co-fator da Ristocetina. Agregação plaquetária com Ristocetina. Fator VIII. Multímeros do fator de von Willebrand.

**Valor Normal:**

von Willebrand	título inferior a 1:40 ou inferior a 43 % ou inferior a 0,43 U/ml
Normal	título igual ou superior a 1:40 ou de 43 a 150 % ou de 0,43 a 1,50 U/ml
Obs.	em pacientes do grupo sanguíneo "0", o valor normal começa em 35 % ou 0,35 U/ml

\* Para obter valores em U/ml, multiplicar os valores percentuais por 0,01

**Preparo do Paciente:**

Jejum mínimo e repouso# de 4 horas. Água *ad libitum*.

# Basta que o paciente não tenha feito exercícios físicos. Não há problema em andar normalmente e dirigir-se ao laboratório.

**Interferentes:**

Acondicionamento em temperaturas superiores a

-20°C. Hemólise e lipemia.

Descongelamentos repetidos.

Contaminação do plasma com tromboplastinas teciduais.

**Método:**

ELISA.

**Interpretação:**

Útil para o auxílio diagnóstico da D. de von Willebrand HEREDITÁRIA:

tipo I = deficiência quantitativa de vWF;

tipo II = deficiência qualitativa de vWF;  
tipo III = deficiência acentuada ou ausência total do  
vWF.

D. de von Willebrand ADQUIRIDA: mieloma múltiplo, linfoma, LES, hipotireoidismo.

**AUMENTO:** reação de fase aguda, estresse, gravidez, anticoncepcionais orais, após 40 anos e malignâncias.

**DIMINUIÇÃO:** D. de von Willebrand, Grupo sanguíneo "0", hipotireoidismo, estenose de válvula aórtica, endocardite, angiodisplasia, SS. mieloproliferativas, terapia com valproato.

**Sitiografia:**

E-mail do autor: [ciriades@yahoo.com](mailto:ciriades@yahoo.com)