

Abstract

von Willebrand病患者の病型決定における血小板機能分析器(PFA-100™)の役割：この分析器と von Willebrand 因子および ABO 式血液型との関係

The role of the platelet function analyser (PFA-100™) in the characterization of patients with von Willebrand’s disease and its relationships with von Willebrand factor and the ABO blood group

I. C. Nitu-Whalley, C. A. Lee, S. A. Brown, A. Riddell and C. Hermans

血小板機能分析器 (PFA-100™) による closure time (CT) の測定は von Willebrand 病 (VWD) のスクリーニングに有用であるが、VWD の病型を決定する際の役割については未だ確立されていない。今回我々は VWD 患者 53 例を対象に、アデノシン二リン酸 (ADP) 被覆カートリッジおよびエピネフリン被覆カートリッジによる CT (それぞれ CT-ADP, CT-EPI) の延長と、von Willebrand 因子 (VWF) との関係を検討した。その結果、VWF レベ

ルが低下しても、CT-ADR および CT-ADP の延長は比較的低率 (それぞれ 16%, 29%) であることが示された。また、VWF に障害がある場合は CT-ADP の有意な延長が認められたが、VWD の病型別では区別することはできなかった。さらに、ABO 式血液型と CT や出血時間の延長との間には関連はみられなかった。結論として、PFA-100™ は VWD の重症度や病型を決定する上で有用性はほとんどないと考えられた。

Table 1. Laboratory characteristics of patients with VWD.

	VWD subtypes					P-value
	1	2A	2B	2M	3	
Number of patients	32	7	1	12	1	
CT-ADP (s)	198 ± 76	284 ± 27*	300	250 ± 49*	300	0.01
CT-ADR (s)	246 ± 64	287 ± 23	300	265 ± 51	300	0.38
BT (min)	11 ± 7	19 ± 2	20	16 ± 7	20	0.06
VWF:Ag (IU dL ⁻¹)	31 ± 26	23 ± 10	41	33 ± 17	4	0.06
VWF:AC (IU dL ⁻¹)	21 ± 14**	11 ± 5**	22**	16 ± 7.5**	1	0.01
FVIII:C (IU dL ⁻¹)	51 ± 31**	38 ± 9.5**	35**	48 ± 11**	3	0.0001
VWF:AC/Ag ratio	0.71 ± 0.24	0.58 ± 0.32	0.53	0.5 ± 0.13	0.25	0.16

Values are given as arithmetic mean ± SD. *Significantly different from type 1 (P < 0.05). **Significantly different from type 3 (P < 0.05). CT-ADP, closure time with adenosine diphosphate; CT-ADR, closure time with adrenaline; BT, bleeding time; VWF:Ag, VWF antigen; VWF:AC, VWF activity assay; VWD, von Willebrand’s disease.

Table 2. Determinants of CT and BT in patients with VWD.

Dependent variable	Regression model	Independent variable	Partial r ²	Slope	P-value
CT-ADP	Model 1	Type of defect	0.139	0.14	0.01
	Model 2	VWF:AC	0.298	-0.288	0.005
	Model 3	Platelet Count	0.062	-0.316	0.05
CT-EPI	Model 1	VWF:AC/Ag ratio	0.158	-0.295	0.01
	Model 2	None			
	Model 3	VWF:AC	0.161	-0.16	0.04
BT	Model 1	VWF:AC/Ag ratio	0.099	-0.163	0.05
	Model 2	Type of defect	0.139	0.271	0.02
	Model 3	VWF:AC	0.361	-0.462	0.001
	Model 3	VWF:AC/Ag ratio	0.126	-0.456	0.03

The determinants of CT and the changes of the BT were identified by stepwise regression analysis using as independent variables the platelet count, haematocrit, blood group and the type or severity of VWD in three different regression models. In model 1, VWD was categorized according to quantitative (types 1 and 3) or qualitative (type 2) defects; in model 2, the VWF:AC and VWF:Ag levels were tested as independent variables; and in model 3 the VWF:AC/Ag ratio was tested. CT, closure time; BT, bleeding time; CT-ADP, CT with adenosine diphosphate; CT-EPI, CT with epinephrine; VWF:AC, VWF activity assay; VWF:Ag, VWF antigen.