

von Willebrand Faktor (VWF)



Beschreibung, Aussagekraft:

VWF ist ein hochmolekulares multimeres Protein. Er wird in den Endothelzellen synthetisiert, zu sehr großen Multimeren polymerisiert und in den Weibel-Palade Körperchen intrazellulär gespeichert. Im Rahmen der Aktivierung von Endothelzellen (z.B. durch Verletzungen, Hypoxie, Toxine, Thrombin, etc.) wird der hochmolekulare VWF freigesetzt. Bei Verletzungen der Integrität eines Blutgefäßes bindet der VWF an das freigelegte Kollagen und wird durch den Blutfluss gestreckt. Dadurch werden die A1-Domänen freigelegt, an die Thrombozyten mittels ihres GP Ib/IX Rezeptors binden. Dadurch werden die Thrombozyten aktiviert, ändern ihre Form, setzen Phospholipide und prokoagulatorische Faktoren frei und exprimieren GP IIb/IIIa. Darüber können über Fibrinogen-Brücken andere Thrombozyten aggregieren. So entsteht ein Thrombozyten- und VWF reiches Mikrogerinnsel, an dessen großer Phospholipid-reicher Oberfläche dann die plasmatische Gerinnung ablaufen kann. Die VWF-Größe wird durch das Enzym ADAMTS13 reguliert, es spaltet den VWF an den A2-Domänen.

Die verschiedenen Wirkungen des VWF können spezifisch gemessen werden, VWF:Ag und VWF:Akt. sind meist zur Abklärung ausreichend.

VWF:Ag = immunologische Messung der VWF-Protein Konzentration

VWF:Akt. = Messung der VWF Aktivität mit rekombinantem GP Ib Fragment

VWF:RiCo = Ristocetin-Cofaktor = Thrombozyten-aggregierende Aktivität des VWF

VWF:CB = Kollagen-bindende Aktivität des VWF

VWF:FVIII = FVIII-bindende Aktivität des VWF

VWF:Multimerenanalyse = elektrophoretische Auftrennung und Beurteilung der Multimerenstruktur
VWF-Genanalyse

Normalbereich:

je nach Testsystem unterschiedlich, meist zwischen 50-180%.

Erhöhte Werte:

VWF ist ein Akut-Phasen Protein, erhöhte Werte finden sich bei Infektionen, Inflammation, Stress, Schwangerschaft, postoperativ, etc.

Verminderte Werte:

Menschen mit Blutgruppe 0 haben physiologisch niedrigere VWF-Werte. Die verschiedenen Formen des von Willebrand Syndroms haben unterschiedlich niedrige VWF-Werte.

Präanalytik:

VWF wird aus Citrat-Plasma bestimmt. Auf exakte Blutabnahme, Vermeidung von Kontamination, korrekte Füllung des Blutröhrchens und gute Durchmischung mit dem Citrat muss geachtet werden. Die Blutprobe muss möglichst rasch ins Labor geschickt werden.

Referenzen:

Thomas L, Labor und Diagnose, 2023, Release 5: <https://www.labor-und-diagnose.de/index.html>

Parameterkatalog des Klinischen Instituts für Labormedizin, Med.Univ.Wien und AKH Wien:

<https://www.akhwien.at/default.aspx?pid=3982>

Leistungsverzeichnis der Klinischen Chemie, Univ.Klinikum Ulm: <https://www.uniklinik-ulm.de/zentrale-einrichtung-klinische-chemie/leistungsverzeichnis.html>