

## von Willebrand-Aktivität (vWF:GP1bM)

### Bezeichnung

von Willebrand-Faktor:GP1bM; vWF:GP1bM

### Synonym

vWF:RCo bzw. vWF:Ac, von Willebrand-Faktor Ristocetin Cofaktor bzw. Willebrand-Faktor-GP1b

### Handelsname

Keiner

### Pathophysiologie

Siehe auch [VWF-Faktor](#).

Ristocetin (oder Ristomycin) ist ein mit dem Vancomycin verwandtes Antibiotikum, welches den vWF an GP-1b-Komplex der aktivierten Plättchen bindet und somit zur Plättchen-Agglutination führt. Diese Agglutination kann optisch gemessen werden. Patienten mit dem Willebrand-Jürgens-Syndromen haben ein Mangel am Von-Willebrand-Faktor, daher kommt es bei Zugabe von Ristocetin zu keiner oder nur geringen Agglutination. Beim Bernard-Soulier-Syndrom zeigt sich ein Fehlen der Bindungsstellen auf den Thrombozyten für den von-Willebrandt-Faktor. Dies führt zu einer gestörten Adhäsion der Thrombozyten an subendotheliale Strukturen. Durch Bildung eines Ristocetin-Cofaktor/vWF-Antigen Quotienten kann ein vWS Typ 2 weitgehend zuverlässig diagnostiziert werden (siehe vWF). Besonders bei einem erworbenen vWS vom Typ 2 können die absoluten vWF-Ag und Ristocetin-Cofaktor Konzentrationen/Aktivitäten erhöht sein und nur der Quotient den entscheidenden Hinweis geben.

Anstelle von fixierten Thrombozyten, welche das Oberflächen Antigen GP1b trage, wird im aktuellen Testansatz rekombinantes GP1b verwendet. Überdies ist dieses rekombinate GP1b mit einer "gain of function"-Mutation versehen, so dass ein Aktivierung durch Ristocetin nicht nötig ist.

### Indikation

Diagnose eines vWF, Typen-Klassifizierung, Differenzierung zwischen vWS und Hämophilie-A.

Siehe auch [VWF-Faktor](#).

### Präanalytik

#### Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Die Proben müssen schnellstmöglich in das Labor gebracht werden.

#### Einflußfaktoren:

In der Schwangerschaft und der akuten Phase Reaktion steigt der vWF und somit die Ristocetin-Cofaktor-Aktivität bis auf das 3-fache der Normalaktivität.

Im Alter steigt der vWF und somit die Ristocetin-Cofaktor-Aktivität leicht an.

Verschiedene Formen, auch erworbene, des vWS.

Außer bei den [vWF-Defiziten vom Typ-III](#) lassen Minirhin und eine akute Phase-Reaktion die **Konzentration** des vWF-Faktors ansteigen. Diese führt auch zu einer (Ristocetin)-Aktivitätssteigerung und damit zu einer Kompensation der Blutungsneigung, der PFA-100 Coll/Epi-Zeit und der vWF-Aktivität und -Konzentration. Es bleiben dann, bei unauffälliger (Ristocetin)-Aktivität und Konzentration, nur die Quotienten FVIII/Ag, vWF-Ristocetin/Ag; CB/vWF und in der Multimeranalyse pathologisch. Eine normale vWF-Aktivität und -Konzentration oder PFA-Col/EPI schliesst daher keinen vWF aus; diese untersuchungen sollten immer ausserhalb einer akutenPhase Reaktion bestimmt werden, bzw. die aufgeführten Quotienten ermittelt werden.

#### Störfaktoren:

Die im Rahmen des erworbenen VWS auftretenden Auto-Antikörper sind eigentlich als Störfaktoren zu betrachten

### Einheit

%

### Probenmaterial

**Citrat-Plasma**, entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen:



## Referenzbereiche

Analog zu vWF:Ag

Ristocetin-Cofaktor (Risticetin-Ac)/vWF-Antigen Quotient: 1 +/- 0,3.

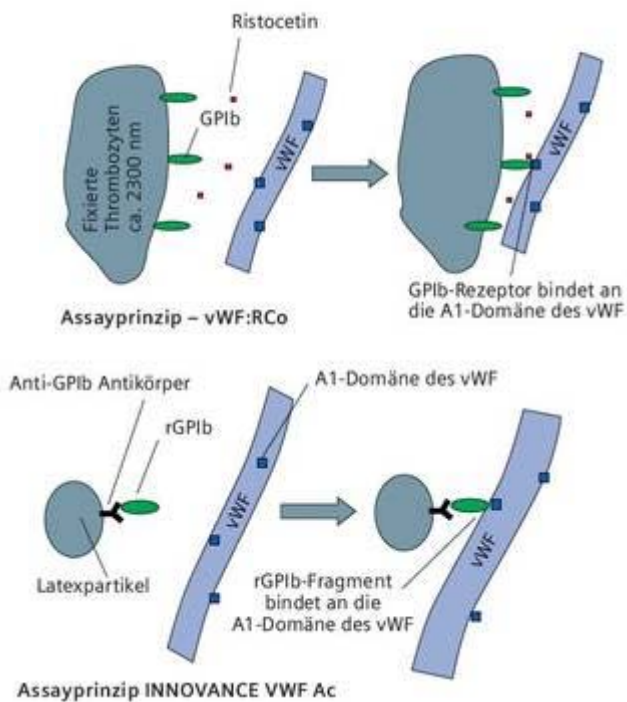
Bei einem Quotienten < 0,7 liegt ist ein vWS Typ2 wahrscheinlich.

Siehe auch VWF-Faktor

## Methode/Meßverfahren/Gerät

Plättchenagglutinationstest am Gerät BCS der Firma Siemens. Mit Reagenz der Firma Siemens (INNOVANCE® VWF Ac ).

Das Testprinzip nutzt die Bindung von VWF an seinen Rezeptor Glykoprotein Ib (GPIb). GPIb ist der wichtigste VWF-Rezeptor auf Thrombozyten. Polystyrol-Partikel sind mit einem Antikörper gegen GPIb beschichtet. Rekombinantes GPIb (mit zwei "gain-of-function"- Mutationen) wird zugegeben und bindet sowohl an den Antikörper wie auch VWF aus der Probe. Aufgrund der gain-of-function-Mutationen erfordert diese VWF-Bindung an GPIb kein Ristocetin. Die Bindung von VWF induziert eine Agglutination der Partikel, die als Extinktionserhöhung turbidimetrisch gemessen werden kann. Laut Empfehlung der ISTH (19) sollen die Bestimmungen mit diesem Assay als vWF:Gp1bM bezeichnet werden um sie so gegenüber anderen Assays welche ebenfalls die vWF-Aktivität (vWF:Ac) bestimmen abzugrenzen (vWF:RCo; vWF:GP1r).



## Analysenfrequenz

I. d. R. 1 x pro Woche.

Bei Bedarf, nach vorheriger Anmeldung, ist auch eine umgehende Bestimmung möglich.

Aus technischen und organisatorischen Gründen muss jedoch vorher eine Rücksprache mit dem Gerinnungstelefon 45699, oder Dr.Langer 45743/45531 oder Dr.Steinbach 67571 erfolgen.

## Literatur/Quelle der Referenzbereiche

1. Monagle P., Ignjatovic V., Barnes C., Newall F., Campbell J., Savoia H., Furmedge J.. Reference ranges for hemostatic parameters in children. Journal of Thrombosis and Haemostasis. Volume 1; Suppl.1 2003 Abstract p0076
2. Stefan Kuhle, M.D., Christoph Male, M.D., M.Sc., and Lesley Mitchell, M.Sc.; Developmental Hemostasis: Pro- and Anticoagulant Systems during Childhood; SEMINARS IN THROMBOSIS AND HEMOSTASIS/VOLUME 29, NUMBER 4 2003
3. Barthels Depka; Das Gerinnungskompodium 2002, 487-508

4. Carol Kasper; Von Willebrand Disease; CSL-Behring Foundation.
5. Reinhard Schnepfenheim; Von Willebrand-Syndrom (Monographie).
6. Bruhn; Hämostasiologie für die Praxis; Schattauer Verlag 2007; Seite 250-261
7. Täschner et al. The importance of pre-analytical Conditions on the determination of VWF-Parameters.
8. Sadler et al. Update on the pathophysiology and classification of von Willebrand disease: a report of the Subcommittee on von Willebrand Factor; Journal of Thrombosis and haemostasis, 4:2103-21114,2006.
9. Michiels et al. Laboratory Diagnosis and Molecular Basis of Mild von Willebrand Disease Type 1. Acta Haematologica 2009 85-97.
10. Massimo Franchini. Acquired von Willebrand Syndrome: An Update. American Journal of Hematology 82:368-375 (2007).
11. Gadsisseur et al. Laboratory Diagnosis and Molecular classification of von Willebrand Disease . Acta Haematologica 200,9 71-84
12. Sucker et al. Causes, Etiology and Diagnosis of Acquired von Willebrand Disease. A prospective Diagnostic Workup to establish the most effective Therapeutic Strategies. Acta Haematologica 2009, 177-182.
13. Posan et al. Comparison of PFA-100 testing and bleeding time for detecting platelet hypofunction and von Willebrand disease in clinical practice. Thromb Haemost 2003; 90; 483-490.
14. Sadler. Low von Willebrand factor: sometimes a risk factor and sometimes a disease. Hematology 2009, 106-112.
15. Gill et al. The effect of ABO Blood Group on the Diagnosis of von Willebrand Disease. Blood 1987, Vol 69 No.6,1691-1695.
16. DIN 58910
17. Lothar Thomas "Labor und Diagnose" 5.Auflage Seite 859-864
18. QDS, The Quality of Diagnostic Samples, [www.diagnosicsample.com](http://www.diagnosicsample.com), Zugang über [www.dgkl.de](http://www.dgkl.de) (Daten zur Haltbarkeit der Probenmaterialien)
19. Bodó I, et al. Platelet-dependent von Willebrand factor activity. Nomenclature and methodology: communication from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemost. 2015 Jul;13(7):1345-50. doi: 10.1111/jth.12964. Epub 2015 May 9.

[↑ Nach oben](#)