

Messgröße:

von Willebrand-Faktor-Aktivität (**vWF-Aktivität:GPIb**)

Beschreibung, Pathophysiologie:

Der Von-Willebrand-Faktor (VWF) ist ein großes multimeres Glykoprotein, das nach Auftreten von Gefäßverletzungen in den Blutkreislauf freigesetzt wird. Unter Einwirkung von Scherkräften entfalten sich VWF-Multimere zu extrem langen VWF-Molekülketten, die Thrombozyten zur Bindung an der Verletzungsstelle anregen. Thrombozyten binden über ihren Glykoprotein-Ib-(GPIb-)Rezeptor an den VWF. Dies führt zu einer Thrombozytenaktivierung und der weiteren Freisetzung von VWF an der Verletzungsstelle, was die primäre Gerinnungsförderung fördert. Anschließend kommt es zur Thrombozytenaggregation und der Aktivierung der Gerinnungskaskade, wodurch letztendlich ein stabiles Blutgerinnsel gebildet wird.

Das Von-Willebrand-Syndrom ist die häufigste erblich bedingte Blutungsstörung. Es umfasst eine Gruppe von Erkrankungen, die durch anhaltende Blutungen aufgrund eines VWF-Mangels und/oder -Defekts gekennzeichnet sind. Es werden verschiedene Typen und Subtypen des VWS unterschieden: Typ 1 (partieller quantitativer VWF-Mangel), Typ 2 (qualitative Defekte des VWF) und Typ 3 (nahezu völliges Fehlen des VWF).

Zur Diagnose eines vermuteten VWS werden verschiedene Tests durchgeführt; hierzu kann auch ein Gentest zählen. Die routinemäßige Untersuchung bei Verdacht auf VWS umfasst folgende Standard-Labortests: VWF:Ag (Antigen), VWF:AC (Ristocetinbindungskapazität bzw. GP-1b-Rezeptor-Aktivität), VWF:CB (Collagenbindungskapazität) und Faktor-VIII-Aktivität.

Indikation:

- Diagnose eines Von-Willebrand-Syndroms
- Differenzierung zwischen VWS und Hämophilie A
- Abklärung unklarer Blutungsneigungen

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Das Probenentnahmeröhrchen (Monovette) muss vollständig bis zum Eichstrich gefüllt sein.

Die Einsender werden darauf hingewiesen, dass Angaben zur Therapie mit gerinnungshemmenden Substanzen (z.B. Cumarin-Derivate, Heparin low Dose, Heparin high Dose, Lyse) sowie die Substitution mit Faktorenpräparat/en erforderlich sind.

Probenmaterial:

Citrat-Plasma

Einflussfaktoren:

In der Schwangerschaft und der Akute-Phase-Reaktion steigt der vWF und somit die GP-1b Rezeptor-Aktivität bis auf das 3-fache der Normalaktivität.

Im Alter steigt der vWF und somit die GP-1b Rezeptor-Aktivität leicht an.

Störfaktoren:

Es gelten folgende Grenzen des Herstellers:

Leistungsverzeichnis von Willebrand Faktor Aktivität FB-PÄ 6 vWF Ac OE

Hämolyse		Ikterus			Lipämie	
Index H	≈ Hämoglobin (mg/dl)	Index I ggf. kon./unkonj.	konj. Bilirubin (mg/dl)	unkonj. Bilirubin (mg/dl)	Index L	Intralipid (mg/dl)
65	1000	45	45	45	75	1200

- Es wurde keine signifikante Interferenz durch Rheumafaktor (RF) bis zu einer Konzentration von 200 IU/mL beobachtet. Dennoch kann nicht garantiert werden, dass alle individuellen Patientenproben frei von jeglicher Interferenz durch Rheumafaktor sind.
- In seltenen Einzelfällen können Interferenzen durch extrem hohe Titer von humanem Anti-Maus-Antikörper (HAMA) auftreten.
- Niedermolekulares Heparin (LMWH): In einem mit LMWH versetzten Normalplasmapool wurde keine signifikante Interferenz bis zu einer Konzentration von 2.0 IU/mL beobachtet.
- Unfraktioniertes Heparin (UFH): In einem mit UFH versetzten Normalplasmapool wurde keine signifikante Interferenz bis zu einer Konzentration von 1.5 IU/mL beobachtet.
- Medikamente: In therapeutischen Konzentrationen wurde bei üblichen Medikamenten-Panels keine Störung gefunden.
- Bis zu einer VWF-Aktivität von 660 % wird kein High-Dose-Hook-Effekt beobachtet.

Einheit:

%

Umrechnung: keine

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Erwachsene: Alle Blutgruppen: 50,4 % - 180 %

(Blutgruppe o: 46,2 % - 135 %; Blutgruppe Nicht-o: 68,4 % - 186 %)

Quelle: Packungsbeilage vWF Act Version 2020-05, V 1.0

vWF-Ac/vWF-Antigen Quotient: **0,7 – 1,3**

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

Referenzbereiche Kinder (Quelle siehe Literatur):

vWF:Aktivität (%)	Geschlecht	Alter
74 – 189	unabhängig	30 Tag(e)
41 – 191	unabhängig	5 Monat(e)
43 – 176	unabhängig	11 Monat(e)
44 – 156	unabhängig	5 Jahr(e)
41 – 129	unabhängig	10 Jahr(e)
54 – 137	unabhängig	17 Jahr(e)

Methode/Messverfahren/Gerät:

Partikelverstärkter turbidimetrischer Test am Cobas t 711

Kalibration/Rückführbarkeit: Diese Methode wurde gegen den WHO NIBSC VWF Plasma-Standard standardisiert.

Analysenfrequenz:

i. d. R. 2-3 x pro Woche

Literatur:

1. Studt JD. von-Willebrand-Faktor. In: Barthels M, ed. Das Gerinnungskompodium. 2nd ed. Stuttgart: Gero Thieme Verlag; 2012:542-566.
2. Sadler JE, et al. Update on the pathophysiology and classification of von Willebrand disease: a report of the Subcommittee on von Willebrand Factor. J Thromb Haemost. 2006;4(10):2103-14.
3. Michiels JJ, et al. Laboratory diagnosis and molecular basis of mild von Willebrand disease type 1. Acta Haematol. 2009;121:85-97.
4. Franchini M, Lippi G. Acquired von Willebrand syndrome: an update. Am J Hematol. 2007;82(5):368-75.
5. Gadisseur A, et al. Laboratory diagnosis and molecular classification of von Willebrand disease. Acta Haematol. 2009;121(2-3):71-84.
6. Sucker C, 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; 121:177-82.
7. Sadler JE. Low von Willebrand factor: sometimes a risk factor and sometimes a disease. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2009:106-12.
8. Toulon P, et al. Age dependency for coagulation parameters in paediatric populations. Results of a multicentre study aimed at defining the age-specific reference ranges. Thromb Haemost. 2016;116:9-16. (Kinderreferenzbereich)

Neueinführung ab:

24.02.2021

Haftungsausschluss
Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/r das Universitätsklinikum Ulm AGR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.