

Multimerendifferenzierung des von-Willebrand-Faktors

Beschreibung

Der von Willebrand-Faktor liegt mit großen sog. supranormalen vWF-Multimeren in den Endothelzellen und Megakaryozyten vor, die im Plasma proteolysiert werden. Supranormale vWF-Multimere können nur nach Gabe von DDAVP für kurze Zeit im Plasma nachgewiesen werden. Eine reduzierte vWF-Ratio in funktionellen und immunologischen Tests weist auf qualitative Defekte des von-Willebrand-Faktors hin. Vor allem von-Willebrand-Syndrome vom Typ 2 sind durch eine verminderte Konzentration von hochmolekularen Multimeren charakterisiert. Hier spielt die Multimerendifferenzierung mittels Gelelektrophorese eine diagnostisch wichtige Rolle, vor allem um die vier Typ-2-Varianten 2A, 2B, 2M und 2N unterscheiden zu können, wovon wiederum Therapieempfehlungen abgeleitet werden können.

Messmethode

Gelelektrophorese zur qualitativen Bestimmung der Multimere des von-Willebrand-Faktors, densitometrische Messung

Untersuchungsmaterial

Citratplasma

Referenzbereich

siehe Befund

Indikationen

Differenzierung qualitativer vWF-Syndrome

siehe auch

von-Willebrand-Faktor

Referenzen

Pitka, M., Banys V., et al, Preclinical evaluation of semi-automated and rapid commercial electrophoresis assay for von Willebrand factor multimers, J Clin Lab Anal, 2018; e22416, 1-9.

Bowyer A., Makris M., Evaluation of a semi-automated von Willebrand factor multimer assay, the Hydrogel 5 von Willebrand multimer, by two European centers, Res Pract Thromb Haemost., 2018; 1-10.