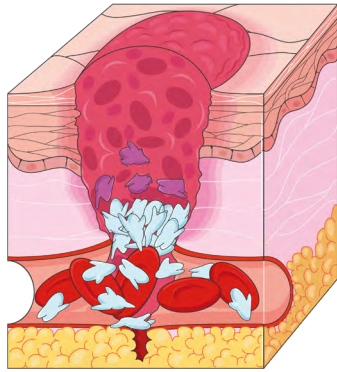


血管性血友病因子

血管性血友病因子及其功能

血管性血友病因子（vWF）是一种大分子蛋白质，其大小从二聚体到多聚体不等，最大者活性最强。vWF大小可通过ADAMTS13蛋白调控。

血管损伤期间，暴露出内皮下胶原蛋白，vWF与之结合。结合过程中，vWF构象发生变化使结合位点暴露。血小板会在这些结合位点上活化、粘附和聚集，这是一期止血过程中必不可少的。



vWF在一期止血中发挥重要作用，可使血小板和红细胞在伤口处形成栓子以止血。

图片授权：[Servier Medical Art](#)

vWF还可作为凝血因子FVIII的载体，防止FVIII降解。此时，vWF在二期止血过程中发挥促凝作用。

血管性血友病

血管性血友病（vWD）是最常见的遗传性出血性疾病，受影响人口达1%。其病因是血管性血友病因子（vWF）含量降低或功能下降。vWD的体征和症状包括：经常性流鼻血或鼻血难止、易现瘀伤、牙龈出血和经期大量出血。严重者（如3型vWD）会出现关节和肌肉出血。

血管性血友病分为3型。

1型

占70 – 80%

vWF含量缺乏

vWF含量低于正常水平。

2型

约占20%

vWF质量缺陷

vWF含量正常，但其功能障碍。含4个亚型。

3型

不到5%

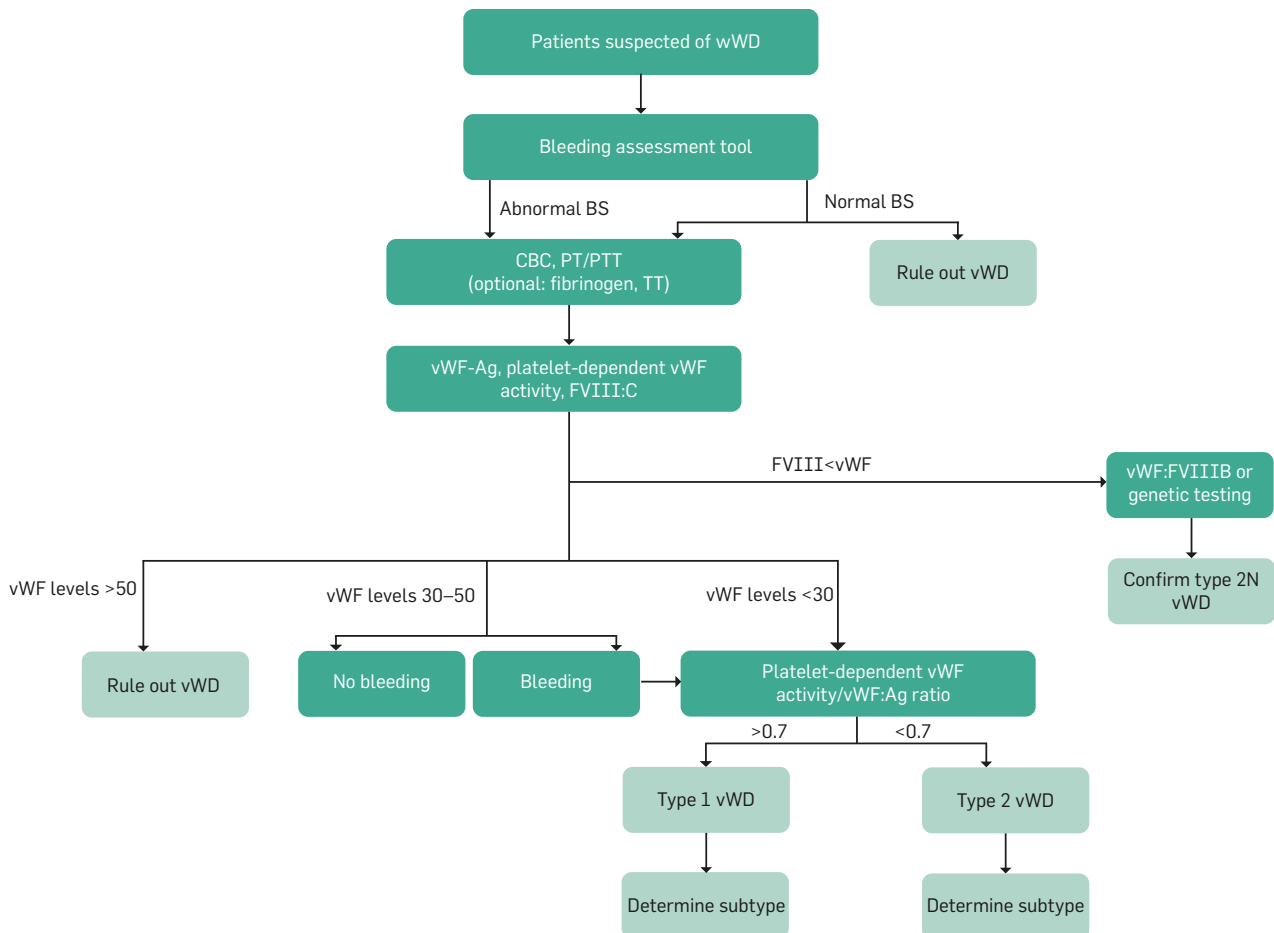
无vWF

治疗

有多种方法可治疗vWD。根据疾病严重程度，可给予口服避孕药、去氨加压素、凝血酸或血管性血友病因子浓缩剂进行治疗。

血管性血友病检测

当怀疑患者患有血管性血友病时，必须测定vWF含量和活性以便临床诊断。其诊断过程复杂、需同时考虑患者临床症状和家族史。可检测循环系统中vWF含量（即vWF抗原）、vWF活性和FVIII活性。这些测试结果的比值用于确认或排除血管性血友病，并辅助诊断特殊型血管性血友病。



vWD诊断的简略检测流程。

源自：[ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the diagnosis of von Willebrand disease](#)

重磅推荐：MRX绿光vWF抗原试剂盒

MRX绿光vWF抗原试剂盒包含了耦合于亚微米聚苯乙烯微粒的vWF抗原的特异性单克隆抗体。



当血浆样本含有vWF抗原时，加入试剂后，微粒凝集，从而使光散射增加。继而经由适当的光波（500–700 nm）检测，会测得浊度或散射增加，且增加量与样本中vWF抗原含量成正比。该测试能溯源至WHO国际标准物质，且与市面上现有得测试方法相关性良好。