

Von Willebrandův faktor

Von Willebrandův faktor (vWf) je glykoprotein účastnící se druhé části hemostatického procesu – **reakce destiček**.

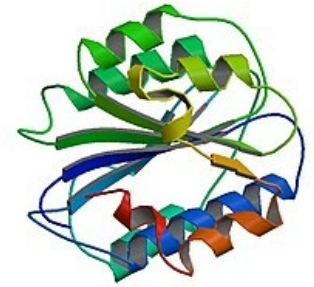
Syntéza

- Endotelovými buňkami (následně skladován ve Weibelových-Paladeho tělíscích);
- megakaryocyty;
- trombocyty (v α -granulech);
- subendotelem.

Struktura

Základní monomer vWF je protein tvořen 2050 AMK. Rozlišujeme na něm několik domén, které mají specifickou funkci:

- A1 doména se váže na:
 - membránu trombocytů,
 - heparin.
- A3 doména se váže na kolagen,
- doména "cysteinový uzel" – usnadňuje tvorbu dimérů,
- D'/D3 doména se váže na neaktivní plazmatický faktor VIII.



struktura vWF

Monomery vWF jsou dále uspořádány v dimery (v endoplazmatickém retikulu) a potom v multimery (v Golgiho aparátu). Multimery se skládají z 80 a více podjednotek pospojovaných disulfidovými vazbami a patří k největším molekulám v krevní plazmě.

Von Willebrandův faktor je jedním z mála proteinů, které **nesou aglutinogeny krevní skupiny AB0**. Na krevní skupině také závisí hladina vWF v plazmě. Nejnížší hladiny mají lidé se skupinou 0, naopak nejvyšší se skupinou AB.

Funkce

Von Willebrandův faktor se podílí na primární hemostáze tím, že zprostředkuje agregaci trombocytů a jejich adhezi ke kolagenu. Tuto funkci jsou schopny plnit pouze velké multimery. Dále má vWF svou funkci i v sekundární hemostáze, kde stabilizuje FVIII (váže ho na sebe). Vazbou s FVIII zabraňuje vWF jeho inaktivaci proteázami jako protein C nebo FXa.

Nedostatek nebo defekt vWF se projevuje jako von Willebrandova choroba – krvácivé stavy.

Odbourávání

Von Willebrandův faktor se štěpí metaloproteázami (mezi thyrosinem a methioninem) na menší úseky, které nedokáží tolik vyvolávat agregaci a adhezi.

Odkazy

Související články

- Von Willebrandova choroba

Externí odkazy

- Von Willebrandův faktor
- RAUCH, Antoine, Nikolett WOHNER a Olivier D CHRISTOPHE, et al. On the Versatility of von Willebrand Factor. *Mediterr J Hematol Infect Dis* [online]. 2013, roč. 2013, vol. 5, no. 1, s. -, dostupné také z <<https://www.mjhj.org/index.php/mjhj/index>>. ISSN 2035-3006. DOI: 10.4084/MJHID.2013.046 (<http://dx.doi.org/10.4084/MJHID.2013.046>).

Použitá literatura

- KITTNAR, Otomar, et al. *Lékařská fyziologie*. 1.. vydání. Praha : Grada Publishing, a.s, 2011. 800 s. ISBN 978-80-247-3068-4.
- Von Willebrandův faktor - funkce. [online]. [cit. 2014-01-22]. Dostupné z:

