

## **Von Willebrand-Wochenendseminar in Rotenburg an der Fulda (DE), 9. – 11. September 2016**

Zum 22. Mal organisierte die Deutsche Hämophilie-Gesellschaft DHG ein von Willebrand-Seminar für deren Mitglieder, die von dieser Blutgerinnungsstörung betroffen sind. Da der Anlass auch weiteren Interessierten offensteht, hatte ich mich dafür angemeldet und machte mich am 9. September auf den Weg nach Rotenburg, das in Nord-Hessen liegt, eine gute Autostunde östlich von Frankfurt.

Am Freitagabend begrüßten die zwei Mitarbeiterinnen der DHG-Geschäftsstelle, Anna Griesheimer und Dragana Jankovic, die gut 40 Teilnehmenden im Posthotel von Rotenburg. Auf lockere Art konnten sich die Anwesenden in der Folge vorstellen. Nach dem Abendessen boten zwei Fachärzte eine offene Sprechstunde an.

Das Programm am Samstagvormittag begann mit einer kurzen Übersicht von Seiten der DHG-Vertreterinnen über laufende Projekte. Wichtiger Event ist am 30. Oktober die Generalversammlung der DHG in Fulda (findet nur alle 3 Jahre statt).

### **Ermitteln der Laborwerte**

Hernach referiert PD Dr. Hans-Jürgen Laws, Uniklinik Düsseldorf, zum Thema ‚Hilfe, meine Laborwerte stimmen nicht!‘. In anschaulicher Weise erklärte er, dass nur ca. 0,1 % der Bevölkerung betroffen sei und dass man beim von Willebrand-Syndrom (vWS) drei Typen unterscheide. Beim Typ 1 gebe es zu wenige vW-Faktoren, beim Typ 2 sei die Qualität schlecht und beim Typ 3 seien fast keine bzw. keine vorhanden. Er verglich den vW-Faktor mit einem Klebereiweiß. Wichtig sei, eine gute Anamnese zu erstellen, wo die ganze Familie erfasst werde, d.h. Vorerkrankung, Blutungen und verwendete Medikamente. Symptome bei vWS seien vielfältig, am häufigsten seien Nasenbluten, starke und lang andauernde Menstruationen, Nachblutungen bei Zahnbehandlungen sowie blaue Flecken. Mit den üblichen Bluttestsystemen (PTT, Quick) sei das vWS nicht zu erkennen. Es gebe diverse Untersuchungsmöglichkeiten. Bei der Diagnostik könne es Probleme geben, z.B. in der Schwangerschaft oder bei Einnahme der Pille, zudem habe die Blutgruppe 0 eine tiefere Aktivität von vWF. Aus Erfahrung bittet er die anwesenden Betroffenen, bei Chirurgenprüchen wie ‚Bei mir ist noch keiner verblutet‘ kritisch zu sein. Dr. Laws stellt immer wieder fest, dass Ärzte trotz Notfallausweis und Hinweisen des Patienten ohne Rückfrage Eingriffe vornähmen, die dann fatale Folgen haben können. Auf die Frage, weshalb Schleimhautblutungen typisch seien beim vWS, antwortete der Referent, dass darin der vWF anders wie üblich vorhanden sei.

### **Operative Eingriffe bei Patienten mit vWS**

Prof. Dr. Inge Scharrer, Uni Mainz, beleuchtete in der Folge, worauf der Patient bei operativen Eingriffen zu achten hat. Es gibt diverse Studien bei vier Produkten für vWS. Interessanterweise seien die Resultate bei leichteren Operationen (OP) eher schlechter wie bei schwereren, vermutlich, weil diese oft unterschätzt werden. Die Patienten hätten eine Tendenz zu Thrombosen. Sie empfiehlt Betroffenen, nicht gleichzeitig zwei OP's durchführen zu lassen, z.B. bei einem Eingriff nicht auch noch einen Zahn ziehen zu lassen. Wichtig sei eine individuelle Behandlung vor, während und nach einer OP. Dazu gehöre ein Gerinnungstest kurz vor der OP im Behandlungszentrum. Bei einer Gebärmutter-Entfernung bestehe ein dreifach höheres Risiko von Blutungskomplikationen und ein sechsfach höheres Risiko von Transfusionsbedarf. Prof. Scharrer erwähnte, dass die Forschung zum vWS nicht abgeschlossen sei und immer wieder neue Erkenntnisse dazu kämen.

Am Nachmittag wurde ein Spritzkurs angeboten sowie ein AROHA-Advance Training. Dieses setzt sich aus Elementen von Thai-Chi und Kung-Fu zusammen und ist in Deutschland schon weitherum bekannt. Zu Musik werden rhythmische Bewegungen ausgeführt, welche Beweglichkeit, Körperspannung und Herz-Kreislauf aktivieren.

Am Sonntagvormittag wurden den Teilnehmer nochmals drei interessante Beiträge angeboten.

#### Reisen mit Gerinnungsstörung

Dr. Harald Krebs, Leiter des Sonnen-Gesundheitszentrums, München, selber Hämophiler, legte detailliert verschiedene Aspekte im Zusammenhang mit Reisen dar. Der Trend zu Fernreisen nehme auch bei Menschen mit einer Gerinnungsstörung zu. Damit die Reisen nicht im Desaster enden, sollten vorgehend diverse Sachen geklärt und geplant werden. Z.B. die medizinische Versorgung, wie reise ich, ist die Reise beschwerlich, Impfungen, Reiseapotheke, Klima, Sprache, Wahl der Verkehrsmittel etc. Das Allerwichtigste sei jedoch, genügend Faktorkonzentrate mitzunehmen, auch für einen Notfall. Sein Tipp aus persönlicher Erfahrung zum Transport von Gerinnungsfaktor: Die Fläschchen mit dem Pulver in eine Thermosflasche verstauen. Dort sind sie sicher vor Schlägen und Temperaturschwankungen.

#### Therapeutische Möglichkeiten bei vWS

Zu dem Thema referiert Dr. Carmen Escuriola-Ettinghausen, Hämophilie-Zentrum Rhein Main. Nebst dem eigentlichen vW-Faktor (vWF) gebe es für therapeutische Anwendungen das DDAVP (Minirin) sowie die Tranexamsäure. Minirin, ein Hormon, fördert die Ausschüttung von vWF im Körper um das zwei- bis vierfache. Nach 4 – 8 Stunden falle der Spiegel aber wieder. Voraussetzung für Minirin sein, dass der Patient selber vWF produziere. Ansonsten wirke es nicht. Man könne Minirin auch als Nasenspray verwenden und es sei hochwirksam. Es habe aber auch Nebenwirkungen, vor allem die Wasserretention. Während der Therapie dürfe man deshalb nur wenig trinken.

Die Tranexamsäure ist besser bekannt als Cyclokapron. Man könne es alleine oder in Kombination mit vWF oder DDAVP verwenden und oral einnehmen. Auch lokale Anwendungen seien möglich, auf Wunden, als Mundspülung, als Salbe oder mittels Zerstäuber.

Dann stellte Dr. Escuriola die fünf auf dem Markt erhältlichen vWF-Konzentrate vor. Das ‚Haemate‘ habe sich schon seit vielen Jahren als gut wirksames Präparat erwiesen, welches ein Verhältnis von vWF zu Faktor VIII von 2,4:1 aufweise. Dasselbe gelte beim ‚Voncento‘, bei dem jedoch ein anderes Virusinaktivierungs-Verfahren angewendet werde. Beim Produkt ‚Wilate‘ sei das Verhältnis vWF zu Faktor FVIII 1:1. Und beim LFB, ein Produkt aus Frankreich, handle es sich um ein reines vWF-Präparat. Dieses müsse man ca. 12 Stunden vor einer OP indizieren. Vor der Marktzulassung in Europa stehe das Produkt ‚Vonvendi‘, welches aus einem rekombinanten vWF bestehe. Bei schweren Blutungsereignissen sei bei diesem Produkt zusätzlich FVIII nötig. Auf die Frage aus dem Publikum, ob man auch ein Generika-Produkt aus Spanien verwenden dürfe, meinte die Referentin, dies sollte der Patient mit seinem Behandlungs-Zentrum absprechen und keinesfalls den Apotheker darüber entscheiden lassen.

#### Gynäkologische Aspekte bei vWS

Das abschliessende Referat widmete sich dem Thema ‚gynäkologische / geburtshilfliche Aspekte bei vWS‘. PD Dr. Mario von Depka, Werlhof Institut, Hannover, erwähnte, dass das vWS eines der

grössten Probleme in der Gynäkologie darstelle. Cyclokapron sein ein gutes Mittel, stille eine Blutung jedoch nur, wenn es viermal pro Tag eingenommen werde. In der Praxis sehe er, dass Frauen mit vWS ganz unterschiedliche Symptome zeigen würden. Frauen mit einem vWS könnten selbstverständlich auch Kinder gebären. Hierzu müsse man wissen, dass der vWF die Ausbildung von Blutgefässen anregt. Wenn sich der Fötus in der Gebärmutter einniste, sei es wichtig, dass das Kind ausreichend mit Blut der Mutter versorgt werde. Wenn dies nicht genügend der Fall sei, könne es zu Fehlgeburten kommen. Auch könne es im Mutterkuchen zu Blutungen kommen, die ebenfalls zu Aborten führen könnten. Deshalb müsse man in solchen Fällen mit vWF behandeln. Dr. von Depka gab zu, dass er, auch nach vielen Jahren Praxiserfahrung, bei dem Thema immer noch dazulernen könne.

Dr. Anna Griesheimer von der DHG dankte zum Abschluss den Referenten, den Teilnehmenden sowie den Pharmafirmen für deren finanzielle Unterstützung. Für mich war es, auch dank dem intensiven Austausch zwischen den medizinischen Vorträgen, ein sehr lehrreiches Wochenende über ein Thema, das vielfältig und recht komplex ist. Herzlichen Dank an die DHG sowie an Octapharma AG für die finanzielle Unterstützung meiner Teilnahme.

Jörg Krucker