



Das Von-Willebrand-Syndrom
Informationen für Gynäkologen

octapharma®

For the safe and optimal use of human proteins

Sehr geehrte Gynäkologen,

das Von-Willebrand-Syndrom: die häufigste Blutgerinnungsstörung und doch oft unerkannt oder zu spät diagnostiziert.

Diese Broschüre soll Sie für ein seltenes und nicht immer leicht zu erkennendes Krankheitsbild sensibilisieren: das Von-Willebrand-Syndrom (VWS). Vor allem aber möchten wir Ihnen Antworten auf Fragen geben, die bei Verdacht auf ein VWS auftreten können.



Als behandelnde Gynäkologen sind Sie häufig erster Ansprechpartner in Gesundheitsfragen für Ihre Patientinnen – die beste Voraussetzung, eine eventuell vorhandene Von-Willebrand-Erkrankung rechtzeitig zu erkennen und die notwendigen Schritte zur verlässlichen Diagnose einzuleiten.

Studien haben gezeigt, dass bei Frauen, die unter Menorrhagie leiden, in bis zu 20% der Fälle ein VWS die Ursache war. Oft ist eine Menorrhagie zudem das einzige Symptom einer bestehenden Gerinnungsstörung.^{1,2}

Wir möchten Ihnen mit dieser Broschüre eine Unterstützung für die frühe Diagnose des VWS an die Hand geben und in diesem Sinne einen Beitrag für mehr Sicherheit im Umgang mit dem VWS leisten.

Unser besonderer Dank gilt Frau Dr. Susan Halimeh vom Gerinnungszentrum Rhein-Ruhr in Duisburg für ihre ärztliche und wissenschaftliche Beratung bei der Erstellung dieser Broschüre.

Sollten sich weitere Fragen für Sie ergeben, zögern Sie nicht und nutzen Sie die auf der Rückseite angegebenen Kontaktdaten.

Leben mit Von-Willebrand-Syndrom



Eine Heilung des vererbten VWS ist zur Zeit nicht möglich. Allerdings ist die Erkrankung heutzutage sehr gut zu beherrschen. Ziel ist es, akute Blutungen zu stoppen und das Auftreten von Blutungen zu vermeiden. Je nach Art und Schwere der Symptome und individuellen Lebensumständen stehen verschiedene Therapieoptionen zur Verfügung.

Beratung und Behandlung

In spezialisierten Gerinnungszentren finden betroffene Patientinnen die bestmögliche Unterstützung und werden hinsichtlich ihrer Behandlungsalternativen umfassend beraten.

Bei einem leichten VWS ist beispielsweise keine regelmäßige Behandlung notwendig. Allerdings ist es wichtig, vor einem gynäkologischen Eingriff oder einer Entbindung eine vorbeugende bzw. nachgelagerte Behandlung sicherzustellen.

Es ist wichtig, dass die Patientinnen über das VWS informiert sind, um den Umgang mit der Erkrankung zu erlernen. Mit der richtigen medizinischen Betreuung an ihrer Seite und einer guten Ausstattung für den Notfall werden die Betroffenen in der Regel alle Situationen meistern können – in den meisten Fällen nahezu ohne Einschränkungen der Lebensqualität!

VWS und Kinderwunsch

Viele Frauen, die von der Diagnose VWS erfahren, sind verunsichert, ob eine Schwangerschaft möglich ist. Grundsätzlich gilt: Frauen mit VWS können uneingeschränkt Kinder bekommen. Wichtig ist jedoch eine umfassende Information der behandelnden Ärzte, vor allem auch in der Geburtsklinik. So können geeignete Maßnahmen während der Schwangerschaft bzw. nach der Geburt ergriffen werden. Insbesondere in der Postpartalphase treten bei VWS-Patientinnen sehr häufig Blutungen auf.³



Mögliche Anzeichen für das Von-Willebrand-Syndrom



Menstruationsblutungen

Etwa 70-90 % der von VWS betroffenen Frauen haben verlängerte oder verstärkte Regelblutungen.¹ Diese sind damit das häufigste Symptom bei VWS-Patientinnen. Frauen mit VWS haben z.T. Regelblutungen mit mehr als 80 ml pro Zyklus Blutverlust, die Dauer ihrer Regelblutung kann bei über 5 Tagen liegen^{4,5}. Ein praktikables Instrument, um festzustellen, ob bei Ihrer Patientin eine Menorrhagie vorliegt, ist der PBAC*.

Typisch sind auch starke Regelschmerzen ab der Zyklusmitte, ebenso Zwischenblutungen und Blutungen während des Eisprungs.

Viele Patientinnen leiden unter diesen Symptomen, haben aber häufig Hemmungen, darüber zu reden. Sprechen Sie sie an!



Hämatome oder punktförmige Einblutungen

Blutergüsse in den Weichteilen werden häufig erwähnt.



Nasenbluten

Häufiges oder starkes Nasenbluten (aus beiden Nasenlöchern) kommt bei vielen Betroffenen vor.



Nachblutungen und innere Blutungen

Fragen Sie Ihre Patientin, ob es bei Zahnbehandlungen, Operationen oder Entbindungen zu unerwarteten und/oder schwer stillbaren Blutungen gekommen ist (z.B. Mandel-OP, Polypen-OP, Zahnextraktion).

* Mit dem "Pictorial Blood Assessment Chart" lässt sich über den Verbrauch von Hygieneartikeln während des Zyklus ein Punktwert zur Erfassung der Menstruationsstärke ermitteln. Sie können diesen Bogen über die auf der Rückseite angegebenen Kontaktdaten anfordern.



Zahnfleischblutungen oder Schleimhautblutungen

Zahnfleischbluten während des Zähneputzens oder auch beim Essen härterer oder scharf gewürzter Nahrungsbestandteile können ein Indiz für das VWS sein.



Lang anhaltende Blutungen auch bei kleineren Schnittwunden

Wenn auch kleinere Schnittverletzungen länger als 2-3 Minuten bluten, könnte eine Gerinnungsstörung vorliegen.



Eisenmangelanämie

Diese Mangelerscheinung geht einher mit Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Blässe.



Sonstige / nicht körperliche Symptome

Da es sich bei dem VWS um eine Erbkrankheit handelt, gibt die Familienhistorie oft wichtige Hinweise. Fragen Sie Ihre Patientin nach möglichen VWS-Symptomen in der Verwandtschaft – hierbei muss es sich nicht zwingend um die gleichen Symptome handeln, die Ihre Patientin aufweist.

Treffen einzelne oder mehrere dieser Anzeichen zu, sollte Ihre Patientin hinsichtlich eines möglichen VWS untersucht werden.

Steht die Diagnose „Von-Willebrand-Syndrom“ fest, gibt es je nach Schweregrad verschiedene medikamentöse Möglichkeiten zur Behandlung, wie etwa den Einsatz von DDAVP (Desmopressin) oder eines VWF/FVIII-Konzentrates. Bei Frauen kann aber auch eine Hormontherapie mit oralen Kontrazeptiva oder einer hormonhaltigen Spirale die Regelblutung abschwächen.

Alternativ seien hier auch natürliche (bioidentische) Hormone erwähnt.⁶ Grundsätzlich gilt bei der Auswahl der Hormontherapie immer, die jeweilige Lebensphase (jugendlich, gebärfähig, prämenopausal) Ihrer Patientin zu berücksichtigen.⁷ Einen spezialisierten Ansprechpartner finden Sie in einem Gerinnungszentrum, z.B. über das Verzeichnis der Zentren auf der Seite der Deutschen Hämophiliegesellschaft DHG (www.dhg.de/wichtige-adressen/haemophiliezentren.html).



Grundlagen zum Von-Willebrand-Syndrom

Aufbau und Funktion

Der Von-Willebrand-Faktor (VWF) ist das größte Protein im menschlichen Körper und wichtiger Bestandteil der Blutgerinnung.

Blutgerinnung: Was passiert?

Aufgabe der Blutgerinnung ist die schnelle und dauerhafte Blutungsstillung. Im Wesentlichen erfolgt dies durch eine erste, rasch ablaufende Phase der Blutstillung und eine zweite, langsamere Phase, die dann für die dauerhafte Stabilisierung des Wundverschlusses sorgt (Abb. rechts).

Ursache der Blutungsneigung

Beim VWS liegt entweder ein Mangel an VWF oder eine defekte Funktion des VWF vor. Gleichzeitig kann der Blutgerinnungsfaktor VIII vermindert sein.

Vererbung des VWS

Ursache für das angeborene VWS sind Mutationen in der genetischen Information. Die klinische Ausprägung der Erkrankung (Schweregrad) kann sehr unterschiedlich sein. Im Gegensatz zur Hämophilie sind Männer und Frauen etwa gleich häufig betroffen.

Diagnose

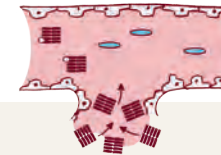
Meist ist eine auffällige Blutungsneigung Auslöser für einen Verdacht auf VWS. Aufgrund der Vielfalt der klinischen Symptome ist die Diagnose eines VWS aber oft nicht einfach. Hinzu kommt, dass die Menge an VWF auch bei gesunden Personen sehr stark schwanken kann. Die endgültige Bestätigung der Diagnose erfolgt daher meist erst nach mehreren Blutuntersuchungen zu verschiedenen Zeitpunkten.

Namensgeber

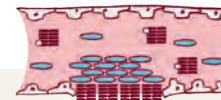
Die Erkrankung ist nach dem finnischen Internisten Erik Adolf von Willebrand (1870 – 1949) benannt. Er beschrieb 1926 erstmals eine Familie mit einer erblichen Blutgerinnungsstörung, in der im Gegensatz zur Hämophilie auch Frauen betroffen waren.

Schematische Darstellung einer Blutung

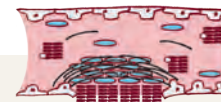
...bei Gesunden



Durch Gewebsverletzung wird VWF freigesetzt.

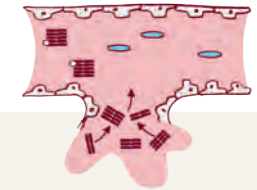


VWF bindet Thrombozyten an der verletzten Stelle. Weitere Thrombozyten lagern sich an.

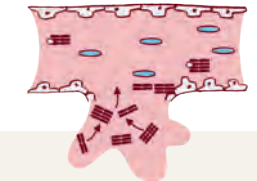


Durch Fibrinanlagerung entsteht ein stabiler Wundverschluss.

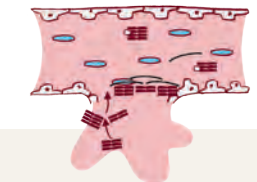
... bei VWS-Patienten



Zu wenig oder defekter VWF wird freigesetzt.



Thrombozyten können nicht ausreichend angelagert werden.



Zu wenig oder defekter VWF verzögert die Blutstillung und die Bildung eines stabilen Wundverschlusses.



Thrombozyten



Von-Willebrand-Faktor/
Faktor-VIII-Komplex



Fibrinfäden

Referenzen

1. James, A.H. (2009) Von Willebrand disease in women: awareness and diagnosis. *Thrombosis Research*; 124 (Suppl 1): S7-10
2. Rodriguez, V. et al. (2013) Bleeding disorders in adolescents with menorrhagia: An institutional experience. *Haemophilia*; 19 (2): e101-e102
3. de Wee, E.M. et al. (2011) Gynaecological and obstetric bleeding in moderate and severe von Willebrand disease. *Thromb Haemost*; 106 (5): 885-892
4. Gudmundsdottir, B.R. (2009) Quantification of menstrual flow by weighing protective pads in women with normal, decreased or increased menstruation. *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica*; 88 (3): 275-279
5. Philipp, C. et al. (2005) Age and the Prevalence of Bleeding Disorders in Women With Menorrhagia. *Obstetrics & Gynecology*; 105 (1): 61-66
6. Wright, J.; Lenard L. (2012) *Bioidentische Hormone - Das Standardwerk*, VAK-Verlag
7. Halimeh, S. (2014) Kapitel 4.3 Monatsblutung, Menorrhagie, Thrombophilie. *Kinder- und Jugendgynäkologie*; Thieme Verlag; Kapitel 4.3:116-119

Octapharma GmbH
Elisabeth-Selbert-Str. 11
D-40764 Langenfeld
Tel. +49 2173 917 0
Fax +49 2173 917 111
E-Mail: info@octapharma.de
www.octapharma.de
www.info-von-willebrand.de



octapharma®
For the safe and optimal use of human proteins