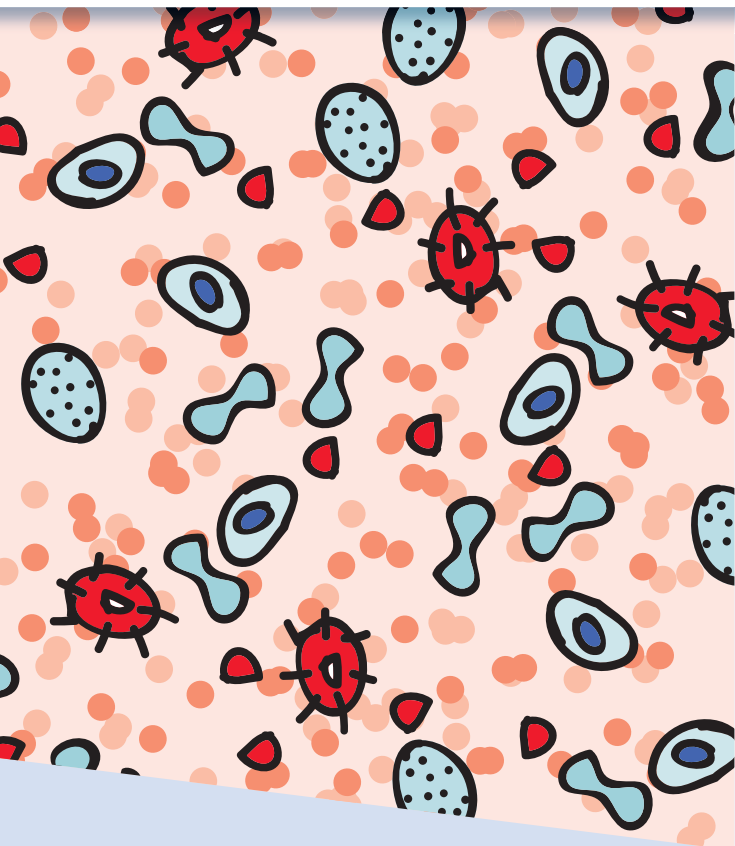


Von-Willebrand-Syndrom: Krankheitsbild und Diagnose

Biotherapies for Life™

CSL Behring

Von-Willebrand-Syndrom: Krankheitsbild und Diagnose



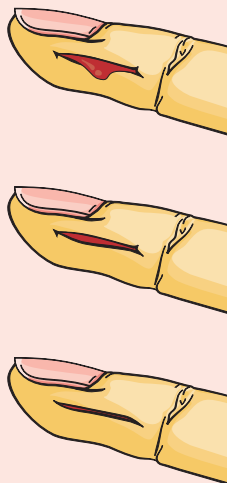
Beim von-Willebrand-Syndrom (VWS) handelt es sich um die häufigste angeborene Blutgerinnungsstörung. Anders als bei der Hämophilie (Bluterkrankheit), die fast ausschließlich bei Männern auftritt, sind beim VWS Männer und Frauen gleichermaßen betroffen. In vielen Fällen sind die Symptome nur leicht ausgeprägt, es kann aber auch zu lebensbedrohlichen Komplikationen kommen. Die erhöhte Blutungsneigung wird hervorgerufen durch eine zu geringe Bildung oder das vollständige Fehlen eines für die Blutstillung wichtigen Proteins, des von-Willebrand-Faktors (VWF).

Anzeichen

Erste Anzeichen für das von-Willebrand-Syndrom können häufiges Nasen- und Zahnfleischbluten oder eine Neigung zu blauen Flecken sein. Frauen leiden oft unter starken oder verlängerten Monatsblutungen, die bis zu zehn Tage dauern können. Oft wird das VWS erst nach der ersten Regelblutung oder nach Komplikationen bei Geburten diagnostiziert. Bei Kindern kommt es oft nach dem Zähne ziehen oder beim Zahnwechsel zu schwer stillbaren Blutungen. In diesen Fällen muss sofort eine medikamentöse Behandlung erfolgen. Außerdem können Bluttransfusionen nötig werden.

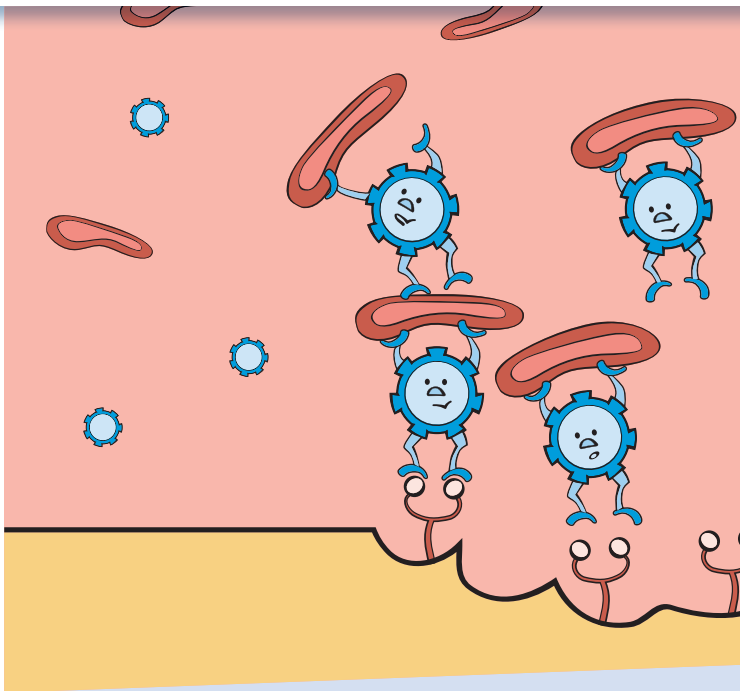
Die Blutgerinnung

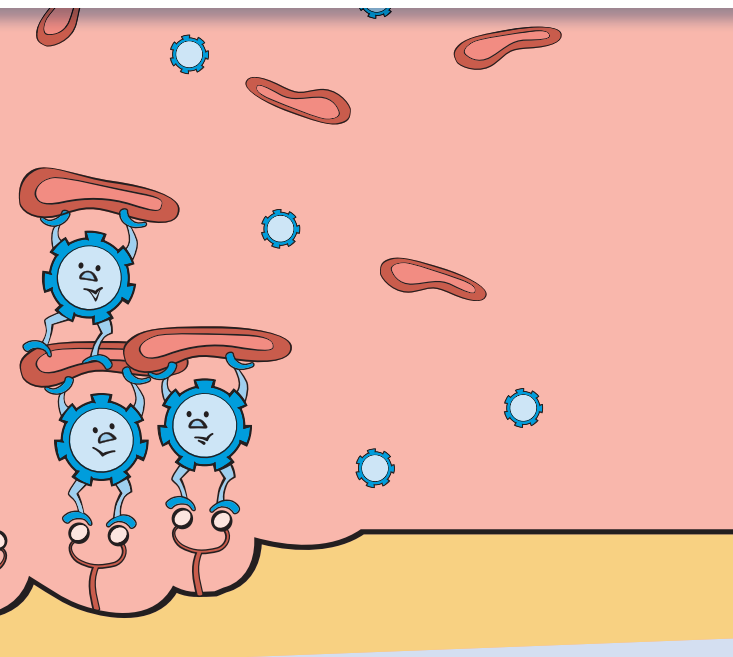
- Verletztes Blutgefäß zieht sich zusammen.
- Verlangsamter Blutfluss aus der Wunde.
- Blutplättchen (Thrombozyten) lagern sich am Ort der Verletzung an und bilden einen „Pfropf“.
- Gerinnungsfaktoren und andere Proteine (Eiweiße) strömen hinzu.
- Sie bilden ein solides Netzwerk aus Fibrin und „versiegeln“ somit das Loch.
- Die Blutung kommt zum Stillstand.



Blutgerinnung

Das Gerinnungssystem hat die Aufgabe, Blutungen zum Stillstand zu bringen. Dabei wirken Blutplättchen und verschiedene Faktoren im Blut zusammen und schützen den Körper vor unnötigen Blutverlusten. Dieser Vorgang läuft in zwei Phasen ab: Nach dem Auftreten einer Verletzung lagern sich Blutplättchen an der Gefäßwand und aneinander an. Dabei verengt sich die verletzte Gefäßwand. Dadurch kommt es in kürzester Zeit zu einer Blutstillung. In der zweiten Phase kommt es zur Blutgerinnung. Dieser Vorgang läuft wie eine Kettenreaktion ab und dient der Abdichtung der Wunde. Dies dauert etwa fünf bis sieben Minuten. Setzt die Gerinnung ein, werden gleichzeitig Hemmstoffe aktiviert, die die Gerinnung wiederum hemmen beziehungsweise Blutgerinnsel wieder auflösen können. So halten sich beide Prozesse in einem natürlichen Gleichgewicht.





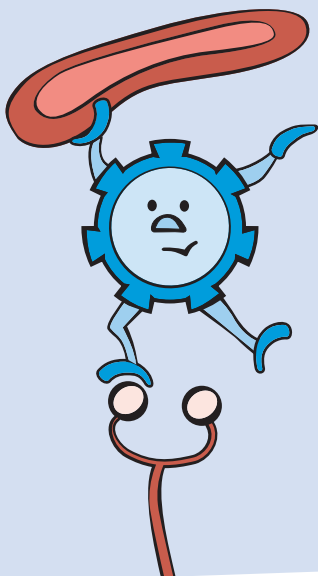
Funktion des von-Willebrand-Faktors

Aufgabe des VWF ist es, dafür zu sorgen, dass sich die Blutplättchen an die Gefäßwand und aneinander setzen. Der VWF dient außerdem als natürliches Trägerprotein für den Blutgerinnungsfaktor-VIII (FVIII), der nach der primären Blutstillung entscheidend zur dauerhaften Blutgerinnung beiträgt. Diese Bindung an den von-Willebrand-Faktor stabilisiert den Gerinnungsfaktor, der ungebunden und damit ungeschützt sehr schnell abgebaut wird.






Alarmsignale

Nasen- und Zahnfleisch- sowie Schleimhautblutungen insbesondere im Nasen-Rachen-Raum können erste Anzeichen für das von-Willebrand-Syndrom sein. Im Gegensatz zur Hämophilie findet man lang anhaltende Blutungen auch aus kleinsten Schnitt- und Schürfwunden. Fast regelmäßig treten lang anhaltende Blutungen nach Zahnwechsel, Zahnextraktion oder Einriss des Zungenbändchens auf. Diese Blutungen werden bezüglich der Quantität oft unterschätzt, da das Blut verschluckt wird. Starke Blutungen bei operativen Eingriffen im Schleimhautbereich können allerdings auch das Erstsymptom bei vorher unauffälligen Personen sein.

Stark ausgeprägte Symptome des VWS sind jedoch sehr selten. Problematisch ist, dass ein leichtes von-Willebrand-Syndrom oft erst bei besonderen Situationen auftritt, in denen es zu großen Blutverlusten kommen kann, wie etwa bei Operationen, Entbindungen oder Unfällen.



5 Hinweise auf das von-Willebrand-Syndrom

-  Neigung zu blauen Flecken
-  Häufiges Nasenbluten
-  Besonders starke oder lange Regelblutungen*
-  Nachbluten nach Zahnbehandlungen, Operationen oder einer Entbindung
-  Zahnfleischbluten oder andere Schleimhautblutungen

Die Reihenfolge spiegelt wieder, wie häufig die Anzeichen auftreten.

* d. h. wenn die Regelblutung länger als fünf Tage andauert und Sie pro Tag mehr als sechs Binden bzw. Tampons mit hoher Saugkraft benötigen.

Differenzialdiagnose

Die Diagnose des von-Willebrand-Syndroms ist nicht einfach. Übliche Gerinnungstests sind möglicherweise nicht empfindlich genug und fallen normal aus. Eine endgültige Klärung und Typisierung lässt sich lediglich durch umfangreiche und wiederholte Blutuntersuchungen erzielen, die nur in spezialisierten Labors durchgeführt werden können. Dennoch ist es von entscheidender Bedeutung, dass die Ärzte, die für ihre Patienten als Erstansprechpartner fungieren – wie Hausärzte, Kinderärzte, Gynäkologen, Hals-Nasen-Ohren-Ärzte oder auch Zahnärzte – die Anzeichen richtig deuten und eine Überweisung an ein Spezialzentrum veranlassen.

Eine erste Verdachtsdiagnose lässt sich oft schon auf Grund der anamnestischen Angaben (Krankheitsangaben aus der Familie) stellen. Eine Anamnese sollte daher immer im Rahmen eines Arzt-Patienten-Gesprächs thematisiert werden. Wie bei allen Erbkrankheiten kommt der Familienanamnese eine besondere Bedeutung zu und erlaubt eventuell bereits eine vorläufige Differenzierung zwischen Hämophilie und von-Willebrand-Syndrom. Sind in einer Familie auch Frauen von der Blutungsneigung betroffen, spricht dies für ein von-Willebrand-Syndrom.

Mittels verschiedener Laboruntersuchungen kann festgestellt werden, ob ein Patient am von-Willebrand-Syndrom leidet. Zu den wichtigsten Untersuchungen zählen das Blutbild, die Bestimmung der Blutgruppe und der Gerinnungsstatus. Ein nachgewiesener Mangel des Plasmagerinnungsfaktors-VIII weist auf eine Hämophilie A hin.

Verschiedene Typen des von-Willebrand-Syndroms

Typ 1: von-Willebrand-Faktor liegt im Blut in geringerer Menge als normal vor.

Typ 2: VWF ist im Blut vorhanden, er ist aber nicht ausreichend funktionsfähig.

Typ 3: VWF ist gar nicht im Blut vorhanden.



Bei einer verlängerten Blutgerinnungszeit ist zunächst die Differenzierung zwischen Hämophilie und von-Willebrand-Syndrom notwendig, um mit geeigneten Konzentraten behandeln zu können. Sobald die Diagnose von-Willebrand-Syndrom feststeht, ist eine Typisierung des VWF notwendig. Dies geschieht durch eine Blutuntersuchung in spezialisierten Zentren.

Es gibt drei Typen des VWS. Wird der von-Willebrand-Faktor in zu geringer Menge oder gar nicht produziert, liegen Typ 1 oder 3 vor. Beim Typ 2 wird der Faktor zwar gebildet, er erfüllt seine biologische Funktion allerdings nur teilweise. Die Therapie richtet sich nach dem vorliegenden VWS-Typ.

Weitere Informationen finden
Sie im Internet unter:
www.dhg.de
www.shg.ch
www.oehg.at

Ärztliche Beratung durch:
Dr. G. Auerswald
Klinikum Bremen-Mitte gGmbH
Prof.-Hess-Kinderklinik

318973 (2) November 2014

Deutschland
CSL Behring GmbH
Philipp-Reis-Straße 2
65795 Hattersheim
Telefon +49 69 305 84437
Fax +49 69 305 17129
www.cslbehring.de

Schweiz
CSL Behring AG
Wankdorfstrasse 10
3000 Bern 22
Gratis-Telefon 0800 55 14 15
Telefon +41 31 344 4444
Fax +41 31 344 2600
www.cslbehring.ch

Österreich
CSL Behring GmbH
Wagenseilgasse 3 / Gebäude I
1120 Wien
Telefon +43 1 80101 2464
Fax +43 1 80101 2810
www.cslbehring.at