



Von-Willebrand-Syndrom: Therapie

Biotherapies for Life™

CSL Behring

Von-Willebrand-Syndrom: Therapie



Das von-Willebrand-Syndrom (VWS) ist die häufigste angeborene, in seltenen Fällen auch erworbene, Bluterkrankung. Die Patienten leiden unter einer verstärkten Blutungsneigung, die durch eine defekte Blutstillung ausgelöst wird. Anders als bei der klassischen Hämophilie sind beim von-Willebrand-Syndrom sowohl Männer als auch Frauen gleichermaßen betroffen. Die erhöhte Blutungsneigung wird hervorgerufen durch eine zu geringe Bildung oder durch das vollständige Fehlen eines für die Blutstillung wichtigen Proteins, des von-Willebrand-Faktors (VWF).

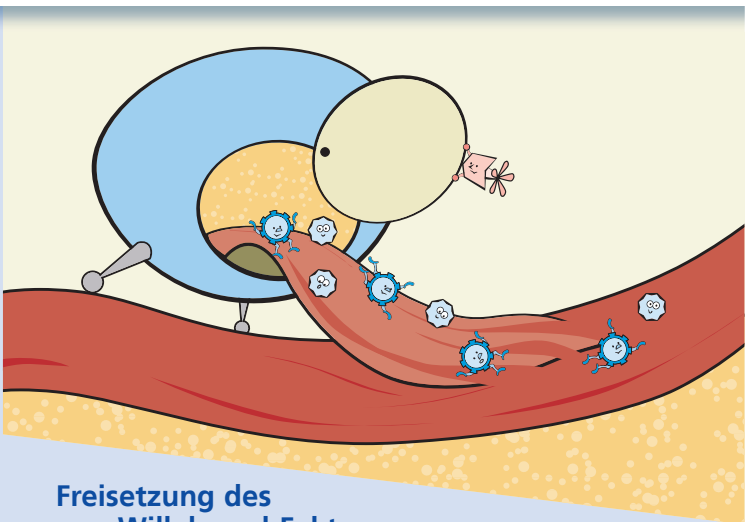
Um eine Therapie einzuleiten, werden im Vorfeld die Krankheitsangaben der Familienmitglieder erhoben und mittels verschiedener Laboruntersuchungen wird der Syndrom-Typ identifiziert.

Prinzipiell gibt es drei verschiedene Typen mit diversen Subtypen. Wird der VWF in zu geringer Menge oder gar nicht produziert, liegen Typ 1 oder 3 vor. Beim Typ 2 hingegen wird zwar ein Eiweiß gebildet, das auch seine biologische Funktion erfüllt – zur Blutgerinnung beizutragen –, allerdings nur teilweise.

Verschiedene Behandlungsoptionen stehen zur Verfügung

Die Behandlung sollte entsprechend dem klinischen Schweregrad, dem Blutungsrisiko und dem von-Willebrand-Syndrom-Typ angemessen sein. Patienten mit einem VWS Typ 1, der häufigsten Form, benötigen nur selten eine Dauerbehandlung. In vielen Fällen ist eine lokale Behandlung, wie ein Druckverband an der Blutungsstelle, ausreichend. Eine Vorbeugung oder Behandlung kann bei Patienten mit leicht ausgeprägten Symptomen beispielsweise bei Operationen notwendig sein.

In Abhängigkeit von dem von-Willebrand-Typ wird als therapeutische Maßnahme zunächst versucht, die Freisetzung des körpereigenen von-Willebrand-Faktors zu erhöhen. Wenn dies nicht, beziehungsweise nur unzureichend gelingt, wird im Blutungsfall der Faktor mittels eines Präparats, das den von-Willebrand-Faktor enthält, über eine Infusion zugeführt.



Freisetzung des von-Willebrand-Faktors durch DDAVP

DDAVP ist ein Wirkstoff, der die Blutstillung (Hämostase) verbessert, in dem er den Plasmaspiegel des Plasmagerinnungsfaktors-VIII und VWF erhöht. Der Plasmaspiegel erreicht sein Maximum innerhalb der ersten Stunde und fällt dann über vier bis acht Stunden ab. Das Hormon DDAVP kann daher erfolgreich in der Behandlung von Patienten mit leichter Hämophilie A und von-Willebrand-Syndrom Typ 1 eingesetzt werden.

DDAVP kann bei von-Willebrand-Syndrom Typ-1-Patienten bei zahnärztlichen Eingriffen oder kleineren Operationen eingesetzt werden. In allen Fällen sollte vorher durch einen DDAVP-Test ermittelt werden, ob eine Verbesserung der Blutstillung tatsächlich erreicht werden kann. Häufigere Anwendung von DDAVP ist mit einer Verminderung des Effekts verbunden. Dies ist auf die Entleerung der Speicherorganellen zurückzuführen, die zunächst wieder aufgefüllt werden müssen. Eine erneute Gabe von DDAVP sollte daher nicht früher als zwölf Stunden nach der Erstgabe versucht werden. Als akute Nebenwirkungen der Therapie können plötzliche Gesichtsrötung und vorübergehende Kopfschmerzen auftreten.

Plasmakonzentrate

Von-Willebrand-Faktor-Konzentrate werden aus menschlichem Plasma hergestellt, das aus Plasmaspenden stammt. Voraussetzung für eine gute Wirkung ist ein ausreichender Anteil eines funktionell aktiven von-Willebrand-Faktors in diesen Präparaten.

Zur Prophylaxe und Therapie des von-Willebrand-Syndroms Typ 3 kommen nur Plasmakonzentrate in Betracht, die den von-Willebrand-Faktor enthalten. Da Patienten mit VWS Typ 3 der von-Willebrand-Faktor vollständig fehlt, kann daher auch kein körpereigener von-Willebrand-Faktor freigesetzt werden.

Auch in vielen von-Willebrand-Syndrom Typ 2-Fällen ist nur die Substitution mit Plasmapräparaten aussichtsreich.

Eine Dauertherapie mit von-Willebrand-Faktor-haltigen Konzentraten kommt in der Regel nur bei Patienten mit einem schweren von-Willebrand-Syndrom in Frage. Patienten mit von-Willebrand-Syndrom Typ 2 sind in der Regel durch eine Bedarfstherapie ausreichend versorgt.



Möglichkeit der Heimselbsttherapie

Da viele Betroffene keine permanente Therapie mit einem VWF-Konzentrat benötigen, werden sie vor einer anstehenden Operation eingestellt oder erhalten das Konzentrat direkt nach einem Unfall. Ein wichtiger Schritt in Richtung Normalität ist sicherlich das Wissen der Patienten, dass sie sich im Bedarfsfall das Konzentrat mittels einer Infusion selbst verabreichen können. Dazu bietet die Deutsche Hämophilie Gesellschaft (DHG) Seminare an, in denen diese Technik erlernt werden kann. Vor allem bei der Behandlung von Kindern mit schwerem von-Willebrand-Syndrom hat sich die Heimselbsttherapie als sehr vorteilhaft erwiesen. Dadurch können die Schulfehlzeiten in Grenzen gehalten werden.

Weitere Informationen finden
Sie im Internet unter:
www.deutsche-haemophiliegesellschaft.de
www.igh.info
www.shg.ch
www.oehg.at
www.netzwerk-von-Willebrand.de

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

318975 (2) Okt 2011

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
Telefon +41 31 344 4444
Fax +41 31 344 2600
www.cslbehring.ch

Österreich
CSL Behring GmbH
Altmannsdorfer Straße 104
1121 Wien
Telefon +43 1 80101 2464
Fax +43 1 80101 2810
www.cslbehring.at