



Frauen und das von-Willebrand-Syndrom

Inhaltsverzeichnis

| | |
|--|----|
| Willkommen beim Netzwerk vWS | 3 |
| vWS – was ist das eigentlich? | 4 |
| Die frühzeitige Diagnose – so geht’s | 7 |
| Die Periode und das von-Willebrand-Syndrom | 8 |
| Die Schwangerschaft und das von-Willebrand-Syndrom | 11 |
| Die Geburt und das von-Willebrand-Syndrom | 12 |
| Die Wechseljahre und das von-Willebrand-Syndrom | 14 |
| Behandlungsmöglichkeiten – für ein entspanntes Leben | 15 |
| Das Netzwerk vWS | 18 |

Willkommen beim Netzwerk vWS

Liebe Leserin,

für Sie als Frau stellen sich bei Vorliegen des von-Willebrand-Syndroms (vWS) ganz spezifische Fragen. Schließlich gehört die monatliche Regelblutung zum Frausein einfach dazu. Aber gerade für vWS-Patientinnen bereitet sie oft sehr große Schmerzen und Probleme.

Und auch bei einem der schönsten und tiefgreifendsten Erlebnisse – der Schwangerschaft und Geburt – kann die Krankheit nicht außer Acht gelassen werden. Was Sie als vWS-Patientin beachten sollten, haben wir in dieser Broschüre für Sie zusammengestellt.

Es grüßt Sie herzlich
das Netzwerk vWS





vWS – was ist das eigentlich?



Das von-Willebrand-Syndrom (vWS) ist die häufigste erbliche Blutgerinnungsstörung. Das vWS kann bei Frauen und Männern gleichermaßen auftreten. Verursacht wird diese durch eine zu geringe Konzentration, die fehlerhafte Ausbildung oder sogar das vollständige Fehlen des von-Willebrand-Faktors (vWF) – eines für die Blutstillung unverzichtbaren Eiweißes.

Viele betroffene Frauen leiden unter besonders starker, langanhaltender Regelblutung. Dennoch werden diese Beschwerden oft nicht als eigene Krankheit wahrgenommen.

Typen des von-Willebrand-Syndroms



Typ 1:
Leichter quantitativer Mangel,
ca. 70 % der Patienten

Konzentration und Aktivität des von-Willebrand-Faktors sind vermindert.



Typ 2:
Qualitativer Defekt,
ca. 30 % der Patienten

Struktur und Funktion des von-Willebrand-Faktors sind gestört.



Typ 3:
Schwerer quantitativer Mangel,
ca. 1 % der Patienten

Der von-Willebrand-Faktor fehlt völlig. Es handelt sich um die schwerste Form der Erkrankung.

Wenn Sie die folgenden Symptome kennen, sollten Sie einen Arzt um Hilfe bitten:



- **Verlängerte und verstärkte Regelblutung (Menorrhagie), 58,2%**

Dauert Ihre Regelblutung länger als fünf Tage oder ist sie besonders stark, sodass Sie mehr als sechs Tampons oder Binden pro Tag verbrauchen?



- **Bluterguss in Weichteilen (Hämatom), 13,0%**

Neigen Sie zu blauen Flecken, auch bei leichten Stößen und an ungewöhnlichen Stellen wie dem Körperstamm?



- **Zahnfleischbluten, 12,5%**

Kommt es bei Ihnen nach dem Zähneputzen öfter zu Zahnfleischbluten?



- **Nasenbluten, 8,7%**

Haben Sie häufig Nasenbluten oder dauert dieses länger als eine Minute an? Sind beide Nasenlöcher betroffen?



- **Blutung des Magen-Darm-Trakts, 5,4%**

Haben Sie häufig Blut im Stuhl oder schwarzen, klebrigen Stuhl?

Die frühzeitige Diagnose – so geht's

Das vWS hat eine Reihe unterschiedlicher Symptome, die verschieden stark ausgeprägt sein können. Daher ist die Diagnose oft nicht einfach. Aber ein unentdecktes vWS kann in Extremsituationen eine große Gefahr sein. Deshalb ist es so wichtig, dass es möglichst früh erkannt wird.



Die sichere Diagnose beim Arzt

Als Erstes fragt der Arzt nach Ihrer Krankheitsgeschichte und ob es in der Familie ähnliche Symptome gibt. Häufig nimmt er dabei einen standardisierten Fragebogen zu Hilfe.

Für eine endgültige Diagnose macht der Arzt mehrere Blutuntersuchungen zu verschiedenen Zeitpunkten. Zuerst werden Blutbild, Blutgruppe und die Gerinnungsfähigkeit des Blutes festgestellt. Ergibt die Untersuchung, dass bei Ihnen eine verlängerte Blutgerinnungszeit vorliegt, muss der Arzt unterscheiden, ob ein vWS oder eine Bluterkrankheit vorliegt. Auch hier gibt die Familienkrankheitsgeschichte wichtige Hinweise: Sind nur Männer krank, spricht dies für eine Bluterkrankheit. Sind auch Frauen krank, spricht dies für das vWS.



Die Periode und das von-Willebrand-Syndrom



Eine normale Menstruation dauert drei bis sieben Tage. Durchschnittlich verliert die Frau etwa 50 bis 65 Milliliter Blut. Bei einem normalen Tampon, der 12 Milliliter aufnimmt, entspricht die Menge etwa 4–6 Tampons. Frauen und Mädchen mit vWS leiden unter viel stärkeren (> 80 ml) und einer verlängerten Dauer der Blutungen bis zu 10 Tage (Menorrhagie). Zudem werden Blutungen und Schmerzen schon ab der Zyklusmitte häufig beobachtet.

Die Lebensqualität leidet

Sport, Tanzen oder in der Sonne entspannen – eigentlich auch während der Menstruation kein Problem. Eigentlich! Vom von-Willebrand-Syndrom betroffene Mädchen und Frauen sind während der Menstruation gleich doppelt belastet. Die verstärkte Blutung schränkt das Alltagsleben erheblich ein.



Was ist eine anormale Blutung?

Dennoch ist eine verlängerte oder verstärkte Monatsblutung für viele Mädchen und Frauen schwer zu erkennen. Gerade junge Mädchen trauen sich nicht immer, das Thema anzusprechen. „Das ist doch normal, bei mir ist das auch so“ ist nicht selten die Auskunft von Mutter oder Schwester. Was eigentlich beruhigend klingt, kann aber ein zusätzlicher Hinweis auf das vWS sein. Denn da die Erkrankung erblich bedingt ist, können Mutter und Schwester unter demselben Syndrom leiden. Zudem verursacht die starke und lange Blutung häufig eine durch einen Mangel an Eisen ausgelöste Blutarmut, die mit Müdigkeit und Abgeschlagenheit verbunden ist.

App „MyFlow Score“

Eine erste eigene Einschätzung ist ganz leicht zu ermitteln. Mithilfe des Menstruationsstärkenkalenders oder der App „MyFlow Score“ können Sie Ihre Periode dokumentieren und erhalten schnell einen Überblick über mögliche Auffälligkeiten.

Die App wurde in Zusammenarbeit mit der Expertin Dr. Susan Halimeh vom Gerinnungszentrum Rhein-Ruhr (GZRR) in Duisburg entwickelt und ist für iOS und Android kostenlos verfügbar.





Ist das von-Willebrand-Syndrom vererbbar?

Eine erste Verdachtsdiagnose lässt sich oft schon auf Grund der Krankheitsangaben aus der Familie stellen. Zurückzuführen ist das vWS auf Veränderungen der genetischen Information. Diese können sowohl bei Männern als auch bei Frauen auftreten.

Eine erste Einschätzung, ob bei Ihnen selbst, Ihrem Partner/ Ihrer Partnerin oder Ihrem Kind ein vWS vorliegen könnte, erhalten Sie mit einem einfachen Selbsttest (z. B. über die Website: www.netzwerk-von-willebrand.de). Ist die Auswertung positiv, sollten Sie einen Arzt aufsuchen.

In seltenen Fällen kann eine Erkrankung auch neu, durch eine zufällige Veränderung der Erbinformation, in vorher nicht betroffenen Familien auftreten.



Die Schwangerschaft und das von-Willebrand-Syndrom

Eine Schwangerschaft ist eine aufregende Zeit im Leben einer Frau. Viele neue Herausforderungen erwarten Sie nun. Vielleicht machen Sie sich Gedanken, ob das von-Willebrand-Syndrom Ihre Schwangerschaft beeinflussen kann. Sie müssen sich aber keine Sorgen machen, das von-Willebrand-Syndrom steht Ihrem Kinderwunsch nicht im Wege. Viele Frauen mit vWS waren bereits schwanger und haben ihre Kinder ohne vWS-bedingte Komplikationen zur Welt gebracht.

Während der Schwangerschaft nimmt die Neigung zu Blutungen ab, weil der Körper nach den ersten drei Monaten der Schwangerschaft das Blutgerinnungs-Eiweiß, den von-Willebrand-Faktor, in größeren Mengen produziert. So kann bis kurz vor der Entbindung ein beinahe normaler Wert erreicht werden. Dieser Effekt kann je nach Typ des von-Willebrand-Syndroms unterschiedlich stark sein. Auf jeden Fall sollten Sie die Gerinnungsparameter regelmäßig von Ihrem Arzt kontrollieren lassen.



Die Geburt und das von-Willebrand-Syndrom



Sicherheit schon vor der Geburt

Eine gute fachübergreifende Zusammenarbeit zwischen Gynäkologen und Gerinnungsspezialisten sowie eine kontinuierliche Beobachtung sind für eine optimal verlaufende Schwangerschaft und Geburt äußerst wichtig. Der Gynäkologe, andere behandelnde Ärzte, die Geburtsklinik, die Gerinnungsambulanz und die Hebamme sollten daher frühzeitig über das Vorliegen eines von-Willebrand-Syndroms bzw. über die Schwangerschaft informiert werden. Die Ärzte können in allen Fragen rund um Medikamenteneinstellung, Vorsorge und Notfallmaßnahmen beraten und der werdenden Mutter während der gesamten Schwangerschaft bis zur Entbindung mit Rat und Tat zur Seite stehen. Die Erfahrung zeigt, dass die meisten Geburten ohne Komplikationen verlaufen.



Schmerzbekämpfung bei der Geburt

Wegen der erhöhten Blutungsgefahr und der Nähe des Eingriffes zum Rückenmark ist die Periduralanästhesie (rückenmarksnahe Regionalbetäubung) nicht immer durchführbar. Dies hängt vom Schweregrad des vWS ab. Auf jeden Fall ist es sinnvoll, mit dem Arzt über die Machbarkeit und gegebenenfalls über Alternativen zu sprechen.



Nach der Geburt – das Wochenbett

Risiken treten normalerweise erst nach der Geburt auf. Nach der Entbindung sinkt die von-Willebrand-Faktor-Konzentration im Blut sehr schnell wieder auf die vorherigen Werte ab. So kann es 5 bis 10 Tage später zu Nachblutungen kommen. Das heißt für Sie, auch wenn Sie schon wieder zu Hause sind, ist eine regelmäßige Kontrolle Pflicht. Insbesondere dann, wenn Sie an einer starken Form des vWS leiden.



Die Wechseljahre und das von-Willebrand-Syndrom

Die Wechseljahre sind für die meisten Frauen, ob mit oder ohne vWS, eine Herausforderung. Beschwerden wie Hitzewallungen, Stimmungsschwankungen und unregelmäßiger Zyklus treten sehr häufig auf. Mit diesen Beschwerden haben natürlich auch Frauen mit dem von-Willebrand-Syndrom zu kämpfen. Nichtsdestotrotz profitieren die meisten auch von den körperlichen Veränderungen während ihrer Wechseljahre. Im Alter steigen die Werte des fehlenden von-Willebrand-Faktors an. Das bedeutet, dass die Symptome bei den erkrankten Frauen nach und nach schwächer werden oder sogar ganz verschwinden.



Behandlungsmöglichkeiten – für ein entspanntes Leben

Auch wenn das von-Willebrand-Syndrom nicht heilbar ist, lässt sich die Erkrankung heutzutage gut in den Griff bekommen. Je nachdem, an welchem vWS-Typ Sie leiden und wie stark die Symptome ausgeprägt sind, gibt es verschiedene Therapiemöglichkeiten.

Therapie des vWS bei leichten bis mittelschweren Fällen

Desmopressin

Im Blutungsfall oder vor kleineren Eingriffen kann Desmopressin (eine hormonähnliche Substanz) eingesetzt werden, die die Freisetzung des körpereigenen von-Willebrand-Faktors (vWF) erhöhen kann. Leider sprechen ca. 40% aller vWS-Patienten nicht auf die Behandlung an und auch bei Kindern unter 4 Jahren sollte Desmopressin nicht eingesetzt werden.



Therapie des vWS bei schweren Fällen (Typ 2 & 3)

VWF/FVIII-Konzentrat

Wenn der von-Willebrand-Faktor nicht richtig vom Körper hergestellt wird (Typ 2) oder ganz fehlt (Typ 3), brauchen die Patienten das sogenannte VWF/FVIII-Konzentrat mit einer hohen, standardisierten Konzentration an vWF sowie dem Blutgerinnungsfaktor VIII. Dies erhalten sie als Infusion über die Vene.

Bei weniger stark betroffenen Patienten genügt eine solche Infusion bei akuten Blutungssituationen, zum Beispiel vor einer Operation oder bei Verletzungen. Patienten mit einem schweren vWS benötigen eine Dauertherapie. Dabei ist die Therapie seit Jahren bewährt und sicher für die Patienten.



Frauen mit starker Regelblutung

Zusätzlich zu der medikamentösen Behandlung oder sogar statt der Behandlung können Patientinnen mit dem vWS durch die Antibabypille oder eine Hormonspirale eine Abschwächung der Monatsblutung erreichen.

Für den Notfall

Bestellen Sie unter www.netzwerk-von-willebrand.de einen Notfallausweis. Dieser enthält alle wichtigen Informationen über Sie und Ihr vWS. So können Dritte in Notfallsituationen richtig handeln.





Das Netzwerk vWS



Informationen für Betroffene und Ärzte

Schätzungsweise 800.000 Menschen sind in Deutschland von dem von-Willebrand-Syndrom betroffen.

Um ihnen ein frühzeitiges Erkennen der Erkrankung zu ermöglichen und sie zu schützen, wurde das „Netzwerk vWS – eine Initiative zur Früherkennung des von-Willebrand-Syndroms“ ins Leben gerufen.

Das Netzwerk vWS online

Die Internet-Plattform www.netzwerk-von-willebrand.de bietet sowohl Betroffenen, Angehörigen und Interessierten sowie Ärzten umfangreiche Informationen zum von-Willebrand-Syndrom.

- Eine deutschlandweite Suche nach Gerinnungszentren und Gerinnungsambulanzen
- Informationen zu Symptomen, Diagnose und Therapie des vWS
- Diverse Servicematerialien zur Einschätzung des Blutungsrisikos
- Einen einfachen Online-vWS-Selbsttest
- Erfahrungsberichte von Betroffenen für Betroffene
- Videomaterial mit Gerinnungsexperten und Betroffenen-Geschichten

Sie möchten sich selbst ein Bild von unserer Internet-Plattform machen?



Besuchen Sie uns auf www.netzwerk-von-willebrand.de. Oder scannen Sie den **QR-Code** ein, dann werden Sie direkt auf die Website weitergeleitet.



Nützliche Adressen und Kontaktmöglichkeiten

Deutsche Hämophiliegesellschaft e. V. (DHG)

Neumann-Reichardt-Straße 34, 22041 Hamburg
Tel.: 040 6722970
www.deutsche-haemophiliegesellschaft.de

Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. (IGH)

Bundesgeschäftsstelle
Remmingsheimer Str. 3
72108 Rottenburg am Neckar
Tel.: 07472 22648, www.igh.info

Bundesverband der implantologisch tätigen Zahnärzte in Europa e. V. (BDIZ/EDI)

An der Esche 2, 53111 Bonn
Tel.: 0228 9359-244, www.bdizedi.org

Berufsverband der Frauenärzte e. V. (BVF)

Arnulfstraße 58, 80335 München
Tel.: 089 244466-0, www.bvf.de

Berufsverband der Deutschen Hämostaseologen e. V. (BDDH)

Strümpellstraße 40, 04289 Leipzig
Tel.: 0341 6565745, www.bddh.org

Gesellschaft für Thrombose- und Hämostase-Forschung e. V. (GTH)

Max-Lebsche-Platz 32, 81377 München
Tel.: 089 82088658, www.gth-online.org

CSL Behring GmbH

Philipp-Reis-Straße 2, 65795 Hattersheim
Tel.: 069 305-84437, www.cslbehring.de

Weitere Informationen finden Sie auch unter
www.netzwerk-von-willebrand.de



In Zusammenarbeit mit



Berufsverband der Frauenärzte e.V.



CSL Behring
Biotherapies for Life™