



Das von-Willebrand-Syndrom Nützliche Informationen für Betroffene



Inhaltsverzeichnis

Willkommen beim Netzwerk vWS	3
Was ist das von-Willebrand-Syndrom	4
Die Typen des von-Willebrand-Syndroms	5
Die Symptome des von-Willebrand-Syndroms	6
Die Diagnose des von-Willebrand-Syndroms	8
Die Therapie des von-Willebrand-Syndroms	10
Vorsichtsmaßnahmen	12
Was tun im Notfall?	13
Das Netzwerk vWS online	14
Checkliste vor operativen Eingriffen	15
Nützliche Adressen und Kontaktmöglichkeiten	16

Willkommen beim Netzwerk vWS

Liebe Leserin, lieber Leser,

schätzungsweise 800.000 Menschen sind in Deutschland vom von-Willebrand-Syndrom betroffen – doch viele von ihnen wissen gar nicht um ihre Erkrankung. Ein hohes Risiko – denn in Extremsituationen können ernsthafte Gefahren drohen. Mit dem Ziel, Sie als Betroffene durch frühzeitiges Erkennen der Erkrankung zu schützen, haben wir das Netzwerk vWS, eine Initiative zur Früherkennung des von-Willebrand-Syndroms ins Leben gerufen.

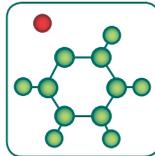
Wir, das sind Patientenorganisationen, Fachgesellschaften, ärztliche Berufsverbände und CSL Behring als pharmazeutisches Unternehmen. Es ist uns ein wichtiges Anliegen, umfangreich über die Erkrankung aufzuklären, kompetentes Wissen zu vermitteln und mögliche Ängste zu nehmen.

Einen ersten Schritt dazu halten Sie in den Händen – diese Broschüre! Hier haben wir für Sie wichtige Informationen rund um das Thema von-Willebrand-Syndrom zusammengestellt – vom Erkennen der Erkrankung bis hin zu den unterschiedlichen Behandlungsmöglichkeiten.

Wir wünschen Ihnen eine interessante Lektüre.

Es grüßt Sie herzlich
das Netzwerk vWS

Was ist das von-Willebrand-Syndrom?



Das von-Willebrand-Syndrom (vWS) ist die häufigste angeborene Gerinnungsstörung in unserer Bevölkerung. Nach Schätzung von Experten können bis zu 800.000 Menschen in Deutschland von dieser Erkrankung betroffen sein. Das vWS kann bei Frauen und Männern gleichermaßen auftreten.

Verursacht wird die Erkrankung durch eine zu geringe Konzentration, fehlerhafte Ausbildung oder sogar das vollständige Fehlen des von-Willebrand-Faktors (vWF) – eines für die Blutstillung wichtigen Eiweißes.

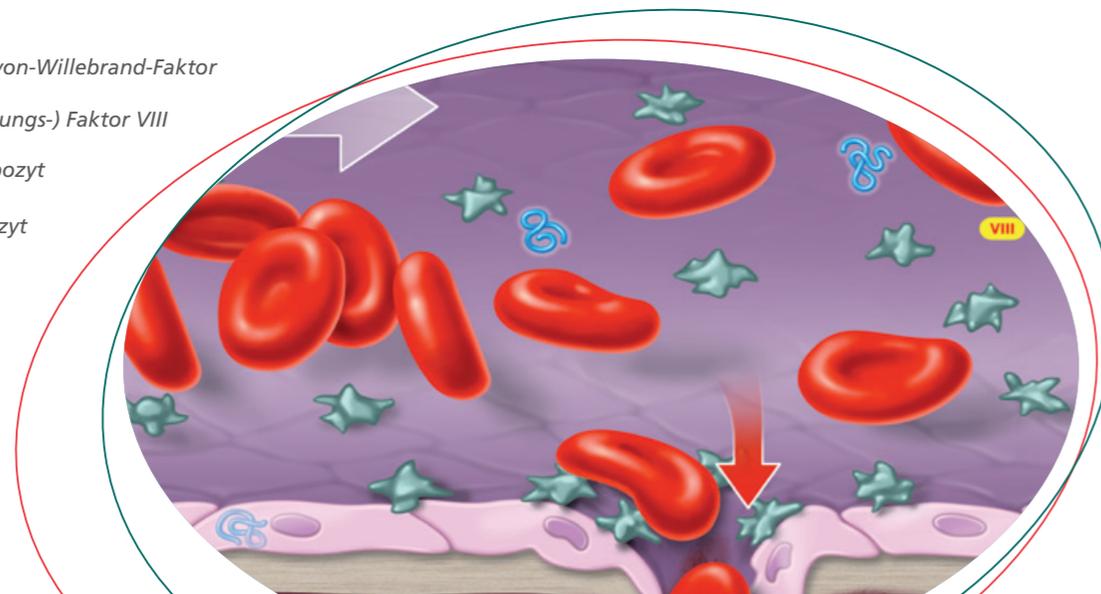
Bei einer Verletzung fungiert der Faktor wie eine Brücke. Er lagert Blutplättchen an die verletzte Gefäßwand und an andere Blutplättchen an. Dadurch wird der erste Schritt zur Blutstillung eingeleitet. Für das dauerhafte Schließen der Wunde sind weitere Schritte innerhalb der Blutgerinnungskaskade entscheidend. Auch hier ist der von-Willebrand-Faktor beteiligt. Er dient dabei gleichzeitig als Träger- und Schutzprotein für den Gerinnungsfaktor VIII. Ist die Konzentration an vWF zu gering oder seine Funktion gestört, so kann die Blutstillung nicht ausreichend oder nur verlangsamt erfolgen (siehe Abbildung unten).

 vWF = von-Willebrand-Faktor

 (Gerinnungs-) Faktor VIII

 Thrombozyt

 Erythrozyt



Die Typen des von-Willebrand-Syndroms

Beim von-Willebrand-Syndrom unterscheidet man drei Typen:



Typ 1: Leichter quantitativer Mangel.

Die Konzentration des von-Willebrand-Faktors im Blut ist geringer als bei gesunden Menschen.



Typ 2: Qualitativer Defekt.

Der von-Willebrand-Faktor ist in seiner Struktur und Funktion gestört. Der Typ 2 des vWS wird noch einmal in 4 verschiedene Subtypen (Typ 2a, Typ 2b, Typ 2M und Typ 2N) untergliedert.



Typ 3: Schwerer quantitativer Mangel.

Der von-Willebrand-Faktor ist nicht im Blut vorhanden. Bei Typ 3 handelt es sich um die schwerste Form der Erkrankung.

➤ **Mehr als 70% aller Patienten leiden an den leichteren Formen der Erkrankung.**

Ist das vWS vererbbar?

Ja. Ist ein Elternteil von einer leichten Form betroffen, so sind die Kinder mit einer Wahrscheinlichkeit von 50% ebenfalls betroffen (sog. autosomal-dominanter Erbgang). Die schweren Formen werden durch einen autosomal-rezessiven Erbgang vererbt, das heißt Vater und Mutter müssen das defekte Gen haben. Die Familien-Geschichte (Anamnese) sollte deshalb bei der Diagnosestellung berücksichtigt werden. In seltenen Fällen kann eine Erkrankung auch neu, durch eine zufällige Veränderung der Erbinformation, in vorher nicht betroffenen Familien, auftreten.

Die Symptome des von-Willebrand-Syndrom

Das von-Willebrand-Syndrom zeichnet sich durch einige Warnsignale aus, die Sie im Alltag gut an sich selbst oder Ihren Angehörigen beobachten können.



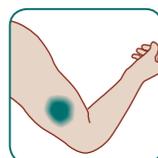
>> Häufiges Nasenbluten



>> Zahnfleischbluten oder andere Schleimhautblutungen



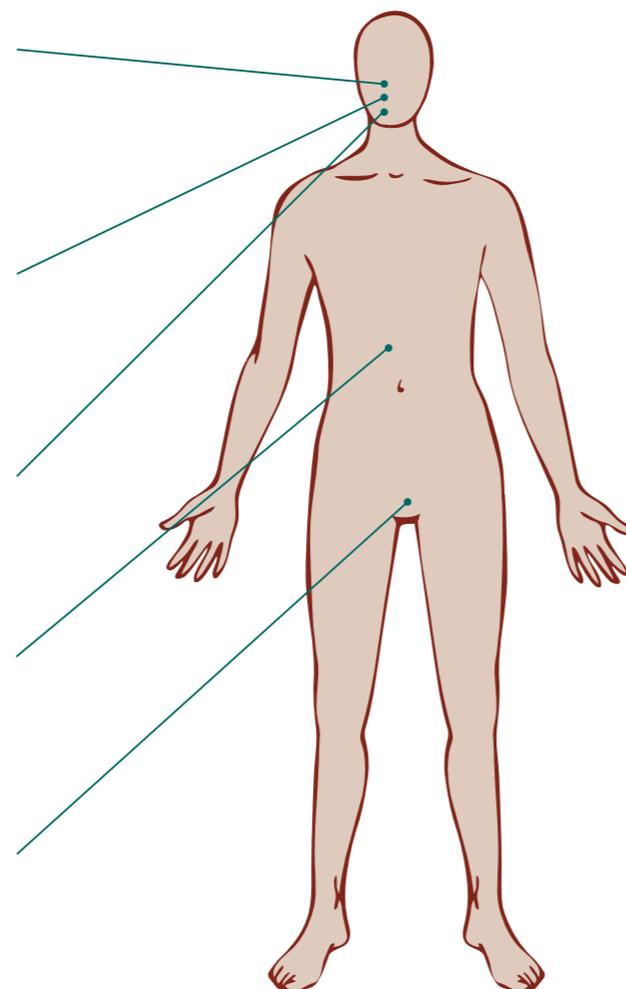
>> Nachblutung nach Zahnbehandlungen, Operationen oder einer Entbindung



>> Neigung zu blauen Flecken (auch an ungewöhnlichen Stellen)



>> Bei Frauen: besonders starke und/oder lange Regelblutung



Ist Ihnen die eine oder andere Situation bekannt?

(Die Reihenfolge der Symptome spiegelt die Häufigkeit wider.)

Häufiges Nasenbluten

Kommt es bei Ihnen unabhängig von äußeren Reizen, wie z. B. Schnäuzen, häufiger zu Nasenbluten? Dauert dieses länger als einige Minuten an? Sind beide Nasenlöcher betroffen? Tritt das Nasenbluten über das ganze Jahr (auch außerhalb der Pollensaison/Heizperiode) auf?

Neigung zu blauen Flecken

Bilden sich bei Ihnen schnell und leicht blaue Flecken, auch wenn Sie sich nur leicht gestoßen haben? Treten diese auch an ungewöhnlichen Stellen (also nicht nur an Beinen/Armen) und ohne ersichtlichen Grund auf? Traten bei Ihnen nach Impfungen blaue Flecken an der Impfstelle auf?

Bei Mädchen/Frauen: besonders starke und/oder lange Regelblutung

Dauert Ihre Regelblutung länger als 5 Tage an? Ist die Regelblutung besonders stark ausgeprägt, so dass Sie Schwierigkeiten haben, mit normaler Monatshygiene (mehr als 6 Tampons/Binden pro Tag) auszukommen?

Nachbluten nach Zahnbehandlungen, Operationen oder einer Entbindung

Dauern Blutungen nach einem kleineren Eingriff, z. B. beim Zahnarzt, lange an? Ist die Blutungsstillung nach Operationen je ein Problem gewesen? Kam es bereits zu verstärkten Nachblutungen nach Operationen? Traten z. B. nach einer Entbindung verstärkte Blutungen auf (z. T. auch erst mehrere Tage nach der Geburt)?

Zahnfleischblutungen oder andere Schleimhautblutungen

Kommt es bei Ihnen nach dem Zähneputzen öfters zu Zahnfleischbluten oder treten bei Ihnen zusätzlichen Blutungen der Mundschleimhaut auf?

>> Wenn eines oder mehrere dieser Kriterien auch auf Sie zutreffen, sollten Sie mit Ihrem Arzt über Ihren Verdacht sprechen!

Die Diagnose des von-Willebrand-Syndroms



Nur wer richtig diagnostiziert ist, kann auch angemessen behandelt werden. Aus diesem Grund ist die richtige und frühzeitige Diagnose eines von-Willebrand-Syndroms extrem wichtig. Leider sind heute noch längst nicht alle Menschen mit einem vWS diagnostiziert.

Wichtiger Bestandteil einer ersten, orientierenden Diagnostik ist die Eigen- und Familienanamnese, d. h. ein Gespräch mit Ihrem Arzt über die Vorgeschichte der eigenen Blutungsereignisse und die Ihrer Familienmitglieder. Häufig nimmt Ihr Arzt dabei einen standardisierten Fragebogen zu Hilfe. Auch Hilfsmittel wie z. B. ein Blaue-Flecken-Kalender oder ein Menstruationsstärkenkalender können die Diagnosestellung unterstützen.

Bei den ersten Untersuchungen werden Ihr Blutbild und Ihre Blutgruppe genau unter die Lupe genommen, bevor sich spezifischere Blutuntersuchungen anschließen. Bei einem Verdacht auf ein von-Willebrand-Syndrom sollten Sie sich unbedingt an ein auf Blutgerinnungsstörungen spezialisiertes Zentrum überweisen lassen. Mittels verschiedener Laboruntersuchungen kann dort eindeutig festgestellt werden, ob bei Ihnen tatsächlich ein von-Willebrand-Syndrom vorliegt und wenn ja, welcher Typ.

Per Mausklick zum Zentrum

Ein Behandlungszentrum in Ihrer Nähe finden Sie über die Arzt-Suche auf unserer Internetseite www.netzwerk-von-willebrand.de



Sie haben den Verdacht, an einem von-Willebrand-Syndrom zu leiden?

Machen Sie hier den Selbsttest.

- | | ja | nein |
|--|--------------------------|--------------------------|
| 1. Kommt es ohne andere Ursachen, wie Schnupfen, trockene Luft oder starkes Schnäuzen vermehrt zu Nasenbluten? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2. Treten mehr als 1–2 mal pro Woche blaue Flecken oder kleine, punktförmige Blutungen auf? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3. Kommt es vermehrt zu Zahnfleischbluten? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4. Treten ungewöhnlich lange (länger als fünf Minuten) bzw. verstärkte Blutungen nach Schnitt- oder Schürfwunden auf? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5. Gab es in der Vergangenheit ungewöhnlich lange Blutungen während oder nach Operationen (z. B. Mandeloperation, Blinddarmoperation) oder beim Ziehen von Zähnen? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6. Heilen Wunden schlecht ab? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 7. Treten die oben genannten Symptome auch bei anderen Mitgliedern Ihrer Familie auf? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Für Frauen | | |
| 8. Dauert Ihre Regelblutung länger als fünf Tage und/oder verbrauchen Sie mehr als sechs Tampons oder Binden pro Tag? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 9. Kam es bei oder nach der Geburt Ihres Kindes bei Ihnen zu verstärkten Blutungen? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

0 x Ja

Bei Ihnen liegt keine Blutgerinnungsstörung vor.

1–9 x Ja

Es besteht die Möglichkeit, dass Sie an einer Blutgerinnungsstörung leiden. Die Wahrscheinlichkeit ist umso höher, je öfter Sie „Ja“ angekreuzt haben. Bitte kontaktieren Sie Ihren Arzt, der eine weiterführende Diagnostik einleiten oder Sie an ein spezialisiertes Gerinnungszentrum überweisen kann.

Die Therapie des von-Willebrand-Syndroms

Je nach Schweregrad, Typ des von-Willebrand-Syndroms und Blutungsrisiko stehen Ihnen und Ihrem Arzt unterschiedliche Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung.



Patienten mit Typ 1 der Erkrankung benötigen nur selten eine Dauerbehandlung. Im Blutungsfall oder zur Vorbeugung einer Blutung (z. B. vor einer Operation) wird versucht, die Freisetzung des körpereigenen von-Willebrand-Faktors mithilfe von Desmopressin (einer hormonähnlichen Substanz) zu erhöhen. Wegen der teilweise starken Nebenwirkungen darf Desmopressin nicht bei Kindern unter 4 Jahren angewandt werden. Zudem wirkt Desmopressin bei bis zu 40% der Patienten nicht oder nur ungenügend. Daher muss die Erhöhung des von-Willebrand-Faktors im Blut nach Gabe der Substanz vorab unbedingt getestet werden. Erfolgt die Freisetzung des von-Willebrand-Faktors gar nicht oder nicht ausreichend, verabreicht der Arzt ein Konzentrat, das den von-Willebrand-Faktor in ausreichender Menge und Qualität enthält.



Ist der von-Willebrand-Faktor fehlerhaft ausgebildet (verschiedene Varianten des Typ 2) oder fehlt er völlig (Typ 3), erhalten die Patienten ebenfalls ein Präparat mit einer hohen, standardisierten Konzentration an von-Willebrand-Faktor sowie dem Blutgerinnungsfaktor VIII. Bei Patienten mit schwerem vWS und einer starken Blutungsneigung kann das Konzentrat auch als Dauertherapie eingesetzt werden. Dauertherapie bedeutet, dass der Faktor regelmäßig 1- bis 3-mal pro Woche gespritzt wird. Aber keine Angst: Man kann sogar lernen, sich dieses Konzentrat selbst zu Hause als Injektion zu spritzen.



Zur unterstützenden Therapie des vWS hat sich die zusätzliche Gabe von Tranexamsäure bewährt. Tranexamsäure hemmt die körpereigene Auflösung von Blutgerinnseln (Fibrinolyse) und kann als Infusion, Tablette oder Gel angewendet werden.

Bei Frauen, die an einem von-Willebrand-Syndrom leiden und mit einer sehr starken oder lang anhaltenden Regelblutung zu kämpfen haben, kann das Einnehmen der Antibabypille oder das Einsetzen einer Hormonspirale eine Veränderung der Gebärmutter Schleimhaut bewirken und damit zu einer Abschwächung der Symptome führen.



Vorsichtsmaßnahmen



Bei Zahnarztbehandlungen

Ihr nächster Zahnarztbesuch steht an? Bei Wurzel- und Zahnfleischbehandlungen, Zahnsteinentfernung oder beim Spritzen eines lokalen Betäubungsmittels im Mundraum ist Vorsicht geboten. Ziehen Sie deshalb vorher immer einen Gerinnungsspezialisten zu Rate. Bitten Sie diesen, zusammen mit dem behandelnden Zahnarzt einen Therapieplan mit den notwendigen blutungshemmenden Medikamenten im Vorfeld zu erstellen.



Vor Operationen

Operative Eingriffe können auch bei vWS-Patienten mit einer gewissen Vorbehandlung problemlos durchgeführt werden. Informieren Sie Ihren behandelnden Arzt deshalb rechtzeitig und veranlassen Sie ein Gespräch zwischen Ihrem Gerinnungsexperten und dem behandelnden Arzt. Ziehen Sie zudem einen Aufenthalt im Krankenhaus einer ambulanten Operation vor. Dies gewährleistet eine bessere ärztliche Kontrolle und ein rasches Eingreifen z. B. bei Nachblutungen.

Diese wichtigen Punkte haben wir für Sie in einer „Checkliste vor operativen Eingriffen“ zusammengetragen, die Sie auf Seite 15 finden können.



>> **Es ist immer sinnvoll, dass Sie Ihren Notfall-Ausweis bei sich tragen. Sie haben noch keinen? Bestellen Sie diesen über die Internetseite des Netzwerks vWS: www.netzwerk-von-willebrand.de**

vWS und Sport – geht das?

Die meisten Sportarten bergen ein gewisses Verletzungsrisiko. Als vWS-Patienten müssen Sie deshalb aber nicht auf sportliche Betätigung verzichten. Denn eine bessere Beweglichkeit und Ausdauer sowie ein erhöhtes Balancevermögen senken das Verletzungsrisiko im Alltag. In jedem Fall ist es aber sinnvoll, Ihren Körper in Abhängigkeit von der Sportart durch Helm, Schienbein-, Ellenbogen- oder Knieschoner vor Verletzungen zu schützen. Informieren Sie zudem Trainer, Sportlehrer oder Sport-Kollegen über Ihre Erkrankung, damit diese im (Blutungs-) Notfall wissen, was zu tun ist.

Was tun im Notfall?

- Notfallausweis zeigen bzw. Angehörige informieren, wo der Notfallausweis zu finden ist
- Notarzt über das von-Willebrand-Syndrom informieren, Behandlungszentrum anrufen
- Medikament bereithalten (Desmopressin oder Faktorkonzentrat)
- Bei blutenden Wunden Druckverband anlegen
- PECH-Regel bei Muskel- und Gelenkverletzungen beachten: **P**ause (ruhig lagern), **E**is (kühlen), **C**ompression (Druckverband anlegen), **H**ochlagern des verletzten Körperteils

Das Netzwerk vWS online

Die Internet-Plattform www.netzwerk-von-willebrand.de bietet sowohl Betroffenen, Angehörigen und Interessierten sowie Ärzten umfangreiche Informationen zur Erkrankung des von-Willebrand-Syndroms.

- Eine deutschlandweite Suche für Gerinnungszentren und Gerinnungsambulanzen
- Informationen zu Symptomen, Diagnose und Therapie des vWS
- Diverse Servicematerialien zur Einschätzung Ihres Blutungsrisikos
- Einen einfachen online vWS-Selbsttest
- Geschichten 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.



Checkliste vor operativen Eingriffen

Was sollten Sie vor einer operativen Behandlung unbedingt beachten?

- ✓ Nehmen Sie nach Möglichkeit keine Blut verdünnenden Medikamente ein (z.B. Acetylsalicylsäure (ASS)).
- ✓ Sie sollten vor dem Eingriff in guter körperlicher Verfassung sein (kein Fieber, keine Infektionen).
- ✓ Weisen Sie alle beteiligten Ärzte auf die Erkrankung hin und zeigen Sie Ihren Notfallausweis vor.
- ✓ Halten Sie vor dem chirurgischen oder zahnärztlichen Eingriff ausführlich Rücksprache mit Ihrem Gerinnungsexperten. Lassen Sie einen Behandlungsplan erstellen. Besprechen Sie die Therapiemöglichkeiten ausführlich mit Ihrem behandelnden Arzt.
- ✓ Regen Sie ein Gespräch zwischen dem Gerinnungsexperten und dem Arzt an, am besten gemeinsam mit Ihnen.
- ✓ Lassen Sie den Eingriff nach Möglichkeit stationär in einer Klinik, die mit einem Spezialzentrum für Gerinnungserkrankungen zusammenarbeitet, durchführen.

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
Wilhelmstraße 2
53604 Bad Honnef
Tel: 02224 9805988
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.cslobehring.de



Weitere Informationen finden Sie auch unter

www.netzwerk-von-willebrand.de

In Zusammenarbeit mit

