

Syndroms ist die verstärkte und verlängerte Monatsblutung (Menorrhagie). Sie zählt neben Schleimhautblutungen, Nasenbluten und der verstärkten Blutung beim Ziehen von Zähnen zu den häufigsten Problemen von Frauen mit vWS.

Generell empfiehlt es sich ein vWS abzuklären, wenn folgende Anzeichen vorliegen: verstärkte oder verlängerte Monatsblutungen, die Häufung der Beschwerden in der Familie, Blutungen nach dem Ziehen von Zähnen, häufiges Nasenbluten, häufig "blaue Flecken" ohne eine entsprechende Verletzung, Blutungen nach der Geburt oder nach Operationen, Schleimhautblutungen oder ein auffällig verlängerter PTT-Wert (Gerinnungsparameter der Routinediagnostik).

Therapie:

Bei den meisten milden Formen des vWS kann man den vWF im Blut kurzfristig anheben, indem man die vWF-Speicher im Körper leert.

Dazu wird eine Substanz namens DDAVP - verwandt mit einem körpereigenen Hormon (Vasopressin) - entweder gespritzt oder als Nasenspray über die Nasenschleimhaut verabreicht. Kleinere Blutungen lassen sich so stillen.

Der Effekt der DDAVP-Gabe lässt sich jedoch nicht beliebig oft wiederholen, da die Speicher erst wieder aufgefüllt werden müssen. Bei größeren oder länger anhaltenden Blutungen kann deshalb die Gabe von vWF notwendig werden.

Bei den schweren Formen des vWS bleibt DDAVP wirkungslos, so dass bei Blutungen gleich vWF gegeben werden muss. Der vWF wird mit Hilfe von geeigneten FVIII/vWF-Konzentraten verabreicht, die neben FVIII auch ausreichende Mengen des benötigten vWF enthalten.

Kontakt:

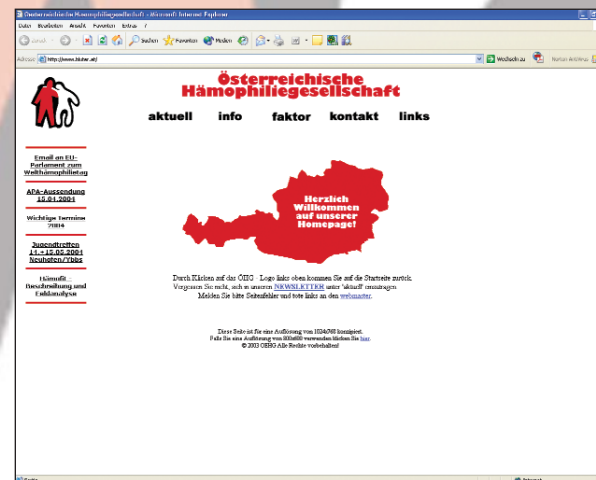
Österr. Hämophilie Gesellschaft (ÖHG)
SHZ im Aids-Hilfe-Haus
Mariahilfer Gürtel 4
A-1060 Wien

Das Büro ist jeden Montag von 10:00 bis 14:00 besetzt.
Außerhalb dieses Zeitraumes können Sie eine Nachricht auf dem Anrufbeantworter hinterlassen.

Tel.: 01 / 59 537-33
Fax: 01 / 59 537-33 67
e-Mail: vorstand@bluter.at
Internet: www.bluter.at

Dr. Hubert K.Hartl: 0676 / 53 03 500

© 2004 Österreichische Hämophilie Gesellschaft
Fotos: © 2004 ZLB Behring,
(thomas.offergeld@zlbbehring.com)



Erstbeschreibung

Das von Willebrand-Syndrom (vWS) wurde erstmals 1926 durch Erik Adolf von Willebrand, einem finnischen Internisten, in Helsinki beschrieben. Er untersuchte damals eine Familie mit einer auffälligen Blutungsneigung, die von den Alandinseln stammte. Von Willebrand nannte das Krankheitsbild „hereditäre Pseudohämophilie“, weil die es ihn an die Bluterkrankheit (Hämophilie) erinnerte. Im Gegensatz zur Hämophilie beobachtete er allerdings eine verlängerte Blutungszeit. Zudem waren, anders als bei der Hämophilie, auch Frauen von der Blutungsneigung betroffen. Schon der Giessener Frauenarzt Kehler hatte 1876 über Fälle so genannter "weiblicher Hämophilie" berichtet.

1933 veröffentlichte von Willebrand zusammen mit dem Leipziger Hämatologen Jürgens weitere Details dieser neuen Bluterkrankheit. Auf diese Arbeit ist die im deutschen Sprachgebrauch noch heute übliche Bezeichnung "von Willebrand-Jürgens-Syndrom" zurückzuführen. Die Bezeichnung "von Willebrand Disease" (vWD) ist die heute übliche internationale Bezeichnung.



Ein Prozent der Bevölkerung weist genetische Veränderungen auf; fünf Hinweise auf das von Willebrand-Syndrom.

Die häufigste Gerinnungsstörung

Das von Willebrand-Syndrom ist die häufigste angeborene Blutungsneigung. Betroffen ist ca. 1% der Bevölkerung. Es treten verschiedene Schweregrade auf, mit entsprechend unterschiedlich ausgeprägter Blutungsneigung. Behandlungsbedürftige Blutungen kommen schätzungsweise bei 100-125 Personen pro 1 Million Einwohner vor. In Österreich wären dies etwa 800 - 1.000 Menschen.

- **Von Willebrand Faktor:**

Faktor VIII ist einer von vielen Gerinnungsfaktoren, die bei der Blutgerinnung eine Rolle spielen. Der Faktor ist ein Eiweiß, er wird auch als "Antihämophiles Globulin" bezeichnet. Faktor VIII wird in der Leber und den Blutgefäßen gebildet und liegt im Blut in unterschiedlichen Formen (aktiviert und nicht aktiviert) vor. Aufgabe des Gerinnungsfaktors VIII ist die Beschleunigung der Funktion eines weiteren Gerinnungsfaktors: des Faktors X.

Gegenspieler des Faktors VIII ist das so genannte Protein C. Es inaktiviert die in der Blutbahn zirkulierende aktivierte Form des Faktors VIII wieder.



Von Willebrand-Syndrom: Frühe Diagnose und geeignete Behandlung ermöglichen ein nahezu normales Leben.

Im Blutkreislauf des Menschen kommt Faktor VIII immer an ein weiteres Eiweiß gebunden vor, das als "von Willebrand-Faktor" (vWF) bezeichnet wird. Der von Willebrand-Faktor hat vielfältige Aufgaben bei der Blutgerinnung. Er schützt den Faktor VIII vor einem vorzeitigen Abbau und vermittelt die Anheftung von Blutplättchen an die Gefäßwand.

- **Funktionen des von Willebrand-Faktors:**

- Schutz des Faktor VIII vor Abbau
- Stabilisierung von Faktor VIII im Plasma
- Beeinflussung der Form und damit Funktion des Faktor VIII
- Beeinflussung der Immunantwort auf Faktor VIII

- **Typen des von Willebrand-Syndroms:**

Das vWS wird in unterschiedliche Typen eingeteilt. Je nach Typ variiert der Grund für die Blutungsneigung: Entweder wird zu wenig bzw. kein von Willebrand-Faktor gebildet oder die Funktion des Eiweißes ist gestört:

Typ 1: vW-Faktor ist in zu geringer Menge im Körper vorhanden (ca. 70-80% aller vW-Patienten)



Ist das Gerinnungssystem im Gleichgewicht, kommt auch Balance in das Leben.

- **Typ 2:** Fehler in der Funktion des vW-Faktors
- **Typ 3:** vW-Faktor fehlt völlig (schwere Form des vWS / 0,5-3 Fälle pro 1 Mio. Einwohner)

Während die Typen 1 und 2 in unterschiedlichen Schweregraden auftreten (von mild bis schwer), handelt es sich bei vW-Typ 3 um die schwerste Form des vWS. Beim vW-Typ 2 unterscheidet man nochmals verschiedene Untergruppen (Subtypen).

Diagnose:

Die Diagnose des vWS ist oft problematisch, denn diese Gerinnungsstörung ist sehr komplex. Normale und krankhafte Befunde überschneiden sich häufig, außerdem kann der von Willebrand Spiegel unter verschiedenen Belastungen stark schwanken. Für die Diagnose eines Typ1 beispielsweise beobachtet man die Kombination verschiedener Aspekte: die Symptome beim Patienten, die individuellen Laborbefunde und die Familienvorgeschichte. Typische Symptome beim Typ1 sind Blutungen aus Nase, Mund und Schleimhäuten sowie gehäufte blaue Flecken.

Eines der Leitsymptome des von Willebrand-



Mutter und Tochter: Ein starkes Team. Leben mit dem von Willebrand-Syndrom.