



## **Das Von-Willebrand-Syndrom** **Informationen für Patienten**

**octapharma**<sup>®</sup>

For the safe and optimal use of human proteins

# Vorwort

Das Von-Willebrand-Syndrom gehört bislang zu den weniger bekannten Krankheitsbildern, obwohl etwa ein Prozent der Bevölkerung betroffen ist.

Diese Broschüre möchte Sie als betroffenen Patienten oder Angehörigen eines Patienten umfassend über das Von-Willebrand-Syndrom informieren. Sollten sich aus der Lektüre Fragen für Sie ergeben, stehen wir Ihnen gerne für weitere Informationen zur Verfügung. Die Kontaktmöglichkeiten finden Sie auf der Rückseite der Broschüre.

Was ist das Von-Willebrand-Syndrom und wie lässt es sich behandeln? Diese Fragen beantworten wir in den Kapiteln 1 und 2.

Welche Auswirkungen sich für Ihr tägliches Leben aus dem Von-Willebrand-Syndrom ergeben, erfahren Sie in Kapitel 3. Sie werden feststellen: Mit der richtigen medizinischen Betreuung an Ihrer Seite lassen sich fast alle Situationen meistern.

Zu guter Letzt finden Sie in Kapitel 4 Informationen zu Selbsthilfegruppen und Interessengemeinschaften.

Wir hoffen, dass wir Sie als Patienten oder Angehörigen eines Patienten mit dieser Broschüre im Umgang mit dem Von-Willebrand-Syndrom unterstützen können.

**Tipp** Hier finden Sie wertvolle Tipps.

**Hinweis** Hier finden Sie wichtige Hinweise und Zusatzinformationen.



# Inhaltsübersicht



- 1. Das Von-Willebrand-Syndrom** ..... 4
  - 1.1 Aufbau und Funktion des Von-Willebrand-Faktors ..... 7
  - 1.2 Was passiert bei der Blutgerinnung? ..... 8
  - 1.3 Die verschiedenen Typen des Von-Willebrand-Syndroms. .... 10
  - 1.4 Vererbung des Von-Willebrand-Syndroms ..... 12
  - 1.5 Erworbenes Von-Willebrand-Syndrom ..... 13
  - 1.6 Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom diagnostiziert? ..... 14
  - 1.7 Abgrenzung zur Hämophilie ..... 17



- 2. Therapie** ..... 18
  - 2.1 Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom behandelt? ..... 20
  - 2.2 Mögliche Nebenwirkungen der Therapie mit VWF/FVIII-Konzentrat .... 22
  - 2.3 Wann ist eine Dauerbehandlung sinnvoll? ..... 22
  - 2.4 Heimselbstbehandlung ..... 23



- 3. Leben mit dem Von-Willebrand-Syndrom** ..... 24
  - 3.1 Aufklärung im persönlichen Umfeld ..... 26
  - 3.2 Wichtige Erste-Hilfe-Maßnahmen ..... 27
  - 3.3 Sport & Geschicklichkeitstraining: Was ist geeignet? ..... 28
  - 3.4 Reisen mit dem Von-Willebrand-Syndrom? ..... 29
  - 3.5 Von-Willebrand-Syndrom bei Kindern: Worauf Sie achten müssen! .... 30
  - 3.6 Frauen und das Von-Willebrand-Syndrom ..... 31
  - 3.7 Schwangerschaft und Entbindung ..... 32
  - 3.8 Medikamenteneinnahme bei Von-Willebrand-Syndrom ..... 33



- 4. Service** ..... 34
  - 4.1 Links: Selbsthilfe, Interessengemeinschaften, Info ..... 36
  - 4.2 Selbsthilfegruppen und Verbände ..... 37
  - 4.3 Glossar ..... 38

## Was ist eigentlich das Von-Willebrand-Syndrom?

Bei dem Von-Willebrand-Syndrom ist die Blutgerinnung gestört, weil zu wenig bzw. kein Von-Willebrand-Faktor (VWF) gebildet wird oder die Aktivität dieses Gerinnungsfaktors beeinträchtigt ist. Auf den folgenden Seiten erfahren Sie mehr über die medizinischen Zusammenhänge, über die verschiedenen Typen des Von-Willebrand-Syndroms und darüber, wie die Erkrankung entsteht.

- Aufbau und Funktion des Von-Willebrand-Faktors
- Was passiert bei der Blutgerinnung?
- Die verschiedenen Typen des Von-Willebrand-Syndroms
- Vererbung des Von-Willebrand-Syndroms
- Erworbenes Von-Willebrand-Syndrom
- Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom diagnostiziert?
- Abgrenzung zur Hämophilie

## 1. Das Von-Willebrand-Syndrom

Bei dem Von-Willebrand-Syndrom handelt es sich um die häufigste erbliche Blutgerinnungsstörung. Insgesamt ist ca. 1 % der Bevölkerung betroffen, wobei die Blutungsneigung unterschiedlich stark ausgeprägt ist.

Etwa 70 % der Patienten haben eine milde Verlaufsform. Die schwere Form des Von-Willebrand-Syndroms ist hingegen sehr selten (bei ca. 2 von 1 Million Menschen). Männer und Frauen sind etwa gleich häufig betroffen.

Ursache der Blutungsneigung ist eine zu geringe bzw. fehlende Bildung des Von-Willebrand-Faktors (VWF) oder die Bildung eines defekten VWF.

Der VWF ist ein Eiweiß (Protein), das an verschiedenen Stellen der Blutgerinnung wichtige Aufgaben übernimmt.

Die Erkrankung ist nach dem finnischen Internisten Erik Adolf von Willebrand (1870–1949) benannt. Er beschrieb 1926 erstmals eine Familie mit einer erblichen Blutgerinnungsstörung, in der im Gegensatz zur Bluterkrankheit (Hämophilie) auch Frauen betroffen waren.

Das Von-Willebrand-Syndrom wird hauptsächlich vererbt. In seltenen Fällen kann diese Erkrankung auch erworben werden.

## 1.1 Aufbau und Funktion des Von-Willebrand-Faktors

Der Von-Willebrand-Faktor (VWF) ist das größte Protein in der Blutbahn des Menschen.

Er entsteht durch die wiederholte Zusammenlagerung von jeweils zwei identischen Bausteinen (Dimere). Dadurch entstehen sehr große Moleküle mit bis zu 20 Untereinheiten (Multimere). Diese haben sowohl Bindungsstellen für die Gefäßwand (Endothel), als auch für die Blutplättchen (Thrombozyten). Bei der Blutgerinnung bildet der VWF eine Brücke zwischen dem Ort der Verletzung und den Blutplättchen.

Vergleichbar einer Holzbrücke funktioniert der VWF nur, wenn die einzelnen Bretter intakt sind: Sind die Bretter „morsch“ oder fehlen einige

Bretter, ist die Tragfähigkeit der Brücke eingeschränkt.

Der VWF wird in den Zellen der Gefäßwand (Endothelzellen) und in den Blutplättchen gebildet.

Ein Teil des VWF zirkuliert frei im Blutstrom und stabilisiert den Faktor VIII (FVIII) der Blutgerinnung.

Ist der FVIII an den VWF gebunden, beträgt die Halbwertszeit rund 12 Stunden. Ohne diese schützende Bindung wird der FVIII schnell abgebaut. Die Halbwertszeit reduziert sich auf 1 bis 2 Stunden.

### Bei der Blutgerinnung erfüllt der VWF zwei wichtige Aufgaben:

1. Der VWF wirkt als Brücke zwischen verletzter Gefäßwand und Blutplättchen.
2. Der VWF bindet den Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII) und schützt ihn vor Inaktivierung und Abbau.



## 1.2 Was passiert bei der Blutgerinnung?

Die Aufgabe der Blutgerinnung (Hämostase) ist es, eine aufgetretene Blutung schnell und dauerhaft zu stillen. Im Wesentlichen erfolgt dies durch eine erste, rasch ablaufende Phase der Blutstillung (Dauer ca. 5 Minuten) und eine zweite, langsamere Phase (bis zu 15 Minuten), die für eine dauerhafte Stabilisierung des Wundverschlusses sorgt.

Hierfür sind zwei Systeme verantwortlich:

### Primäre Hämostase

Im ersten System, der so genannten primären Hämostase oder Blutstillungsphase, ist die Funktion des Von-Willebrand-Faktors (VWF) und der Blutplättchen (Thrombozyten) ganz entscheidend.

Bei einer Verletzung wird der VWF aus den Zellen der Gefäßwand freigesetzt. Der VWF bildet eine Brücke zwischen der verletzten Stelle und den Blutplättchen.

Die so gebundenen Blutplättchen aktivieren weitere Blutplättchen aus dem Blutstrom, die sich dadurch an der Wunde anlagern (Adhäsion) und verkleben (Aggregation). So entsteht ein Pfropf aus Blutplättchen (Plättchenaggregat), der die Wunde verschließt. Dieser Pfropf ist am Ende dieser Phase noch wenig stabil.

 Bei den Blutgerinnungsfaktoren handelt es sich um Eiweiße (Proteine). Diese kommen im Blut in Form von inaktiven Vorstufen vor. Damit sie wirksam werden, müssen sie erst aktiviert werden. Dazu muss jeweils ein Stück von dem Eiweiß durch eine spezielle „Schere“ (Enzym) abgespalten werden. Durch die Spaltung wird das Eiweiß selber zur Schere für das nächste Eiweiß, das wiederum das nächste Eiweiß spaltet usw.

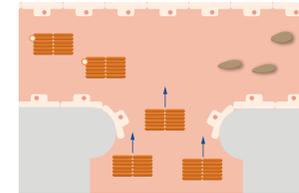
### Sekundäre Hämostase

Für den dauerhaften, stabilen Verschluss der Wunde ist das zweite System, die sekundäre Hämostase, entscheidend. Die im Blut vorhandenen Gerinnungsfaktoren werden in einer Art Kettenreaktion nacheinander aktiviert. Dies bewirkt, dass ein festes, stabiles Maschenwerk aus Eiweiß, Blutzellen und Fibrinfäden gewebt wird, der „Schorf“.

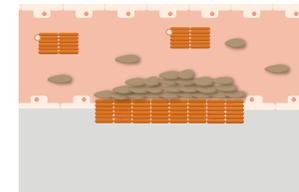
Durch diese Kettenreaktion wird auch sichergestellt, dass die Gerinnungsfaktoren nur am Ort der Verletzung gezielt aktiviert werden. Dies ist sehr wichtig: Würden sie im Blutstrom aktiviert, käme es zu unkontrollierten Gefäßverschlüssen (Thrombosen).

## Schematische Darstellung einer Blutung

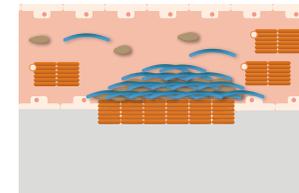
...bei Gesunden:



Durch die Gewebsverletzung wird VWF freigesetzt.

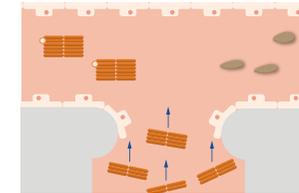


VWF bindet Thrombozyten an der verletzten Stelle. Weitere Thrombozyten lagern sich an.

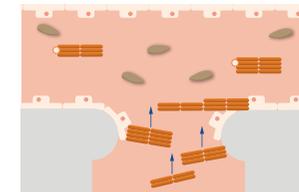


Durch die Anlagerung von Fibrin entsteht ein stabiler Wundverschluss.

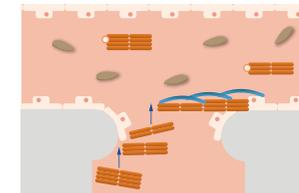
... bei VWS-Patienten:



Zu wenig oder defekter VWF wird freigesetzt.



Thrombozyten können nicht ausreichend angelagert werden.



Zu wenig oder defekter VWF verzögert die Blutstillung und die Bildung eines stabilen Wundverschlusses.



### 1.3 Die verschiedenen Typen des Von-Willebrand-Syndroms

Bei dem Von-Willebrand-Syndrom liegt entweder ein Mangel an Von-Willebrand-Faktor (VWF) vor (quantitativer Defekt), oder die Funktionstüchtigkeit des VWF ist verändert (qualitativer Defekt).

Je nach Art der Störung unterscheidet man drei Formen:

#### Typ 1: Quantitativer Defekt

Bei Typ 1 ist die Funktion des VWF intakt, allerdings ist die Menge an vorhandenem VWF vermindert. Mit 60–80 % ist dies die häufigste Form des Von-Willebrand-Syndroms. Meist zeigt sich nur eine leichte Blutungsneigung, hauptsächlich an den Schleimhäuten (Zahnfleischbluten, Nasenbluten). Komplikationen durch schwere Blutungen sowie Nachblutungen können nach Verletzungen und Operationen auftreten. Bei betroffenen Frauen kommt es in vielen Fällen zu einer verlängerten oder verstärkten Regelblutung.

#### Typ 2: Verschiedene qualitative Defekte

Bei Typ 2 sind die verschiedenen Funktionen des VWF gestört, z.B. die Bindung an Blutplättchen oder an den Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII). Je nach Art der Störung unterscheidet man vier Subtypen (2A, 2B, 2M und 2N). Etwa 20–40 % der Patienten sind von diesen Funktionsstörungen des VWF betroffen. Je nach Subtyp und Ausprägung kommt es zu leichten bis schweren Blutungen.

#### Typ 2: Die Subtypen

Bei Typ 2A fehlen die großen und mittleren Multimere und die Bindungsfähigkeit des VWF an die Blutplättchen ist vermindert.

Bei Typ 2B fehlen ebenfalls große Multimere, die Bindungsfähigkeit des VWF an die Blutplättchen ist hingegen erhöht.

Bei Typ 2M ist die Bindung an Blutplättchen vermindert. Die Verteilung der Multimere ist annähernd normal.

Bei Typ 2N ist die Bindungsstelle des VWF für den FVIII defekt. Da der FVIII nicht stabilisiert wird, kann der FVIII-Spiegel bis unter 10 % sinken.

#### Typ 3: Schwerer quantitativer Defekt

Der Typ 3 des Von-Willebrand-Syndroms kommt am seltensten vor und ist durch eine starke Verminderung oder das vollständige Fehlen des VWF charakterisiert. Entsprechend sind alle Funktionen des VWF stark eingeschränkt oder fehlen gänzlich.

Der Typ 3 stellt die schwerste Verlaufsform dar. Hierbei kommt es zu Schleimhautblutungen, aber auch zu Magen-, Darm- und Gelenkblutungen. Daher macht sich der Typ 3 bereits im Kindesalter bemerkbar. Massiv verstärkte Regelblutungen können bei betroffenen Frauen in einer chronischen Blutarmut münden.

Typ	Defekt	Blutungssymptome
Typ 1	VWF vermindert	meist leicht
Typ 2	VWF verändert	sehr unterschiedlich
Typ 3	VWF fehlt oder stark vermindert	meist schwer

 Bei Typ 2N muss bei den betroffenen Patienten sowohl der VWF als auch der FVIII für eine schnelle Blutstillung ersetzt werden. Die Behandlung erfolgt zumeist mit einem Gerinnungsfaktorkonzentrat, das VWF und FVIII enthält. Regelmäßige Kontrollen der Gerinnungsfaktorspiegel sind notwendig.

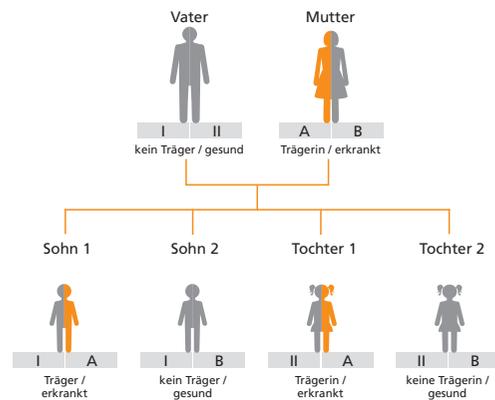
## 1.4 Vererbung des Von-Willebrand-Syndroms

Ursache für das angeborene Von-Willebrand-Syndrom (VWS) sind Veränderungen (Mutationen) des genetischen „Bauplans“ des Von-Willebrand-Faktors (VWF). Die Anweisung für die Produktion des VWF befindet sich auf einem der 22 Chromosomenpaare, die bei Männern und Frauen gleich sind. Die Chromosomen 1-22 werden auch als Autosome bezeichnet, man spricht daher von autosomaler Vererbung.

Es gibt sowohl „autosomal rezessiv“ als auch „autosomal dominant“ vererbte Formen. Im Gegensatz zur Hämophilie, die geschlechtsgebunden rezessiv vererbt wird, sind bei dem VWS keine Geschlechtschromosomen betroffen. Daher können sowohl Männer als auch Frauen erkranken.

### Leichte Fälle

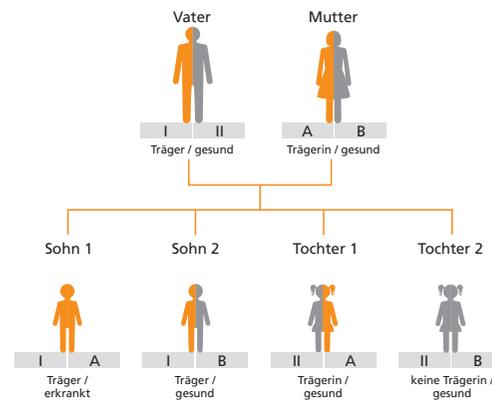
Autosomal dominanter Erbgang  
z.B. VWS Typ 1



In den meisten Fällen ist der Erbgang dominant. Beim dominanten Erbgang führt die fehlerhafte genetische Information, die von einem Elternteil vererbt wird, zur Erkrankung. In diesem Fall beträgt das Risiko für das Von-Willebrand-Syndrom für jedes Kind 50 %.

### Schwere Fälle

Autosomal rezessiver Erbgang  
z.B. VWS Typ 2N oder Typ 3



Beim autosomal rezessiven Erbgang tritt die Erkrankung nur dann auf, wenn von beiden Eltern eine fehlerhafte genetische Information vererbt wurde. Der schwere, jedoch seltene Typ 3 wird autosomal rezessiv vererbt. Beide Eltern sind Träger der Mutation. Für jedes Kind beträgt das Risiko 25 %, an dem Von-Willebrand-Syndrom zu erkranken. Das Risiko, die Mutation zu erben, beträgt für jedes Kind 50 %. Auch Typ 2N wird rezessiv vererbt.

 Der menschliche „Bauplan“ ist in jeder Zelle des Körpers in Genen festgelegt. Die Gene sind auf Chromosomen angeordnet. Der Mensch besitzt 23 Chromosomenpaare: 22 Autosome + 1 Paar Geschlechtschromosomen. Jeweils 1 Chromosomensatz stammt von der Mutter und 1 Chromosomensatz vom Vater. Das Gen für den Von-Willebrand-Faktor liegt auf Chromosom 12.

## 1.5 Erworbenes Von-Willebrand-Syndrom

Im Gegensatz zu der angeborenen Form des Von-Willebrand-Syndroms kann der VWF auch in Folge einer anderen Erkrankung vermindert oder funktionsuntüchtig sein.

Das erworbene Von-Willebrand-Syndrom kann zum Beispiel ausgelöst werden durch: Erkrankungen des Knochenmarks (myeloproliferatives Syndrom), Herzfehler, Verengung der Herzklappen, Autoimmunerkrankungen (wie z.B. Systemischer

Lupus Erythematodes aus der Gruppe der Kollagenosen), Antikörper gegen den VWF, bestimmte Medikamente (wie z.B. Valproat, das in der Epilepsitherapie eingesetzt wird) oder auch durch verstärkten Abbau des VWF (Proteolyse).

Mit der Heilung der zugrunde liegenden Erkrankung oder dem Absetzen des auslösenden Medikamentes normalisiert sich häufig auch die Funktionsfähigkeit des VWF.



## 1.6 Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom diagnostiziert?

Aufgrund der Vielfalt der klinischen Symptome ist die Diagnose eines Von-Willebrand-Syndroms oft nicht einfach. Hinzu kommt, dass die Menge an Von-Willebrand-Faktor (VWF) auch bei gesunden Personen sehr stark schwanken kann.

Die endgültige Diagnose kann daher meist erst nach mehreren Blutuntersuchungen zu verschiedenen Zeitpunkten erfolgen. Oftmals ist eine auffällige Blutungsneigung Auslöser für die Diagnose.

Zunächst werden Blutbild, Blutgruppe und die Gerinnungsfähigkeit des Blutes bestimmt.



Bei einer verlängerten Blutgerinnungszeit muss festgestellt werden, ob es sich um ein Von-Willebrand-Syndrom oder eine Hämophilie handelt. Sind in einer Familie nur männliche Patienten betroffen, spricht dies für eine Hämophilie. Sind auch Frauen betroffen, könnte ein Von-Willebrand-Syndrom vorliegen.

Da es sich um eine vererbte Erkrankung handelt, sind Hinweise zum Auftreten von Blutungskomplikationen in der Familie sehr wichtig. Ein Arzt, der eine Blutgerinnungsstörung vermutet, wird den Patienten dazu gezielt befragen.

In speziellen Laboruntersuchungen kann dann die Diagnose des Von-Willebrand-Syndroms bestätigt und der Typ festgestellt werden.

Zusätzlich können durch die heute verfügbare moderne Technik der Genanalyse die ursächlichen Mutationen in einer überschaubaren Zeit identifiziert werden. Die Mutationsanalyse kann somit bei der korrekten Diagnosestellung und der Klassifizierung des jeweiligen VWS-Typs hilfreich sein.

 Die Menge an VWF steigt z.B. bei körperlicher oder psychischer Belastung. Zudem kann auch das Vorliegen z.B. einer Infektion oder eine Schwangerschaft die Menge an VWF und auch FVIII erhöhen. Der Spiegel des VWF ist weiterhin abhängig von der Blutgruppe. Personen mit Blutgruppe 0 haben im Schnitt 25 % niedrigere Werte als Personen anderer Blutgruppen.

### Was sagen einzelne Laborergebnisse aus?

Labortest	Hinweis auf	VWS Typ 1	VWS Typ 2A	VWS Typ 2B	VWS Typ 2M	VWS Typ 2N	VWS Typ 3
PFA-100 (Verschlusszeit)	Funktion der Plättchen bei der primären Hämostase	verlängert oder normal	verlängert, kein Verschluss	verlängert, kein Verschluss	verlängert, kein Verschluss	normal	verlängert, kein Verschluss
FVIII:C (Faktor-VIII-Aktivität)	Interaktion FVIII mit VWF	niedrig oder normal	niedrig oder normal	niedrig oder normal	normal oder niedrig	niedrig	niedrig
VWF:Ag	Konzentration des VWF	niedrig	niedrig oder normal	niedrig oder normal	normal oder niedrig	normal oder niedrig	sehr niedrig
VWF:RCo	Funktion des VWF	niedrig	sehr niedrig	niedrig	niedrig	normal oder niedrig	sehr niedrig
VWF:RCo / VWF:Ag Ratio	Verhältnis VWF-Aktivität zu VWF-Konzentration	normal	niedrig	niedrig	niedrig oder normal	normal	variabel
RIPA	Interaktion VWF mit Plättchenrezeptor (Gplb)	reduziert oder normal	reduziert oder normal	gesteigert	reduziert oder normal	normal	keine Aggregation
VWF Multimerenmuster	Größenverteilung der VWF-Multimere	normales Muster, VWF reduziert	große und mittel-große Multimere fehlen	große Multimere fehlen	normale Multimerenverteilung	normal	keine Multimere vorhanden

## Mögliche Anzeichen für das Von-Willebrand-Syndrom

- 
**Menstruationsblutungen**  
 Etwa 70-90 % der vom Von-Willebrand-Syndrom (VWS) betroffenen Frauen haben verlängerte oder verstärkte Regelblutungen. Typisch sind auch starke Regelschmerzen ab der Zyklusmitte, ebenso Zwischenblutungen und Blutungen während des Eisprungs.
- 
**Hämatome oder punktförmige Einblutungen**  
 Blutergüsse in den Weichteilen werden häufig erwähnt.
- 
**Nasenbluten**  
 Häufiges oder starkes Nasenbluten (aus beiden Nasenlöchern) kommt bei vielen Betroffenen vor.
- 
**Nachblutungen und innere Blutungen**  
 Unerwartete oder schwer stillbare Blutungen bei Zahnbehandlungen, Operationen oder Entbindungen (z.B. Mandel-OP, Polypen-OP, Zahnextraktion).
- 
**Zahnfleischblutungen oder Schleimhautblutungen**  
 Zahnfleischbluten während des Zähneputzens oder auch beim Essen härterer oder scharf gewürzter Nahrungsbestandteile können ein Indiz für das VWS sein.
- 
**Lang anhaltende Blutungen auch bei kleineren Schnittwunden**  
 Wenn auch kleinere Schnittverletzungen länger als 2-3 Minuten bluten, könnte eine Gerinnungsstörung vorliegen.
- 
**Eisenmangelanämie**  
 Diese Mangelerkrankung kann durch den erhöhten Blutverlust mit Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Blässe einhergehen.
- 
**Sonstige / nicht körperliche Symptome**  
 Da es sich bei dem VWS um eine Erbkrankheit handelt, gibt die Familienhistorie oft wichtige Hinweise. Ein starker Hinweis liegt vor, wenn mehrere Familienmitglieder ähnlich betroffen sind.

## 1.7 Abgrenzung zur Hämophilie

Die Hämophilie, umgangssprachlich auch Bluterkrankheit genannt, beruht auf einem Mangel an bestimmten Gerinnungsfaktoren.

Gerinnungsfaktoren sind Eiweiße, die überwiegend in der Leber gebildet und in das Blut abgegeben werden. Man unterscheidet Hämophilie A, mit einem Mangel an Faktor VIII und Hämophilie B, mit einem Mangel an Faktor IX. Am häufigsten mit etwa 85 % der Hämophilien tritt die Hämophilie A auf.

Beiden gemeinsam ist das Auftreten häufiger, starker und dauerhafter Blutungen. Es können auch Spontanblutungen ohne erkennbare Ursache auftreten. Typisch für die Hämophilie sind Blutungen in die Gelenke. Schleimhautblutungen, wie sie bei dem Von-Willebrand-Syndrom auftreten, werden hier eher selten beobachtet. Meist wird eine Hämophilie aufgrund der Schwere der Blutungen bereits im frühen Kindesalter diagnostiziert.

Im Gegensatz hierzu wird das Von-Willebrand-Syndrom meist erst nach Komplikationen, z.B. Nachblutungen nach Operationen oder gehäuft auftretenden Schleimhautblutungen diagnostiziert. Bei Patienten mit deutlich erniedrigtem Faktor VIII (wie z.B. Von-Willebrand-Syndrom Typ 3 oder Typ 2N) können auch Gelenkblutungen auftreten. Die Behandlung dieser Formen erfolgt mit einem Gerinnungsfaktorkonzentrat, das Von-Willebrand-Faktor und Faktor VIII enthält.

Alle Formen der Hämophilie sind vererbbar. Die Hämophilie A und B werden geschlechtsgebunden, X-chromosomal rezessiv vererbt. Dies bedeutet, dass hauptsächlich Männer davon betroffen sind. Frauen sind zwar Überträger des Gendefektes, sind aber in der Regel ohne Blutungssymptomatik.

	Hämophilie A und B	Von-Willebrand-Syndrom
Betroffene	Männer (Frauen als Konduktorinnen)	Männer und Frauen
Charakteristische Blutungsart	Gelenkblutung	Schleimhautblutung
Zeitpunkt der Diagnose	frühes Kindesalter	meist nach Operationskomplikationen

## Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom therapiert?

Die Therapie des Von-Willebrand-Syndroms (VWS) hängt stark vom Typ des VWS und von der individuellen Erkrankungs- und Lebenssituation der Betroffenen ab. Die Therapieformen zielen darauf ab, akute Blutungen zu stoppen und neue Blutungen zu vermeiden. Hier lesen Sie mehr zu den folgenden Themen:

- Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom behandelt?
- Mögliche Nebenwirkungen der Therapie mit VWF/FVIII-Konzentrat
- Wann ist eine Dauerbehandlung sinnvoll?
- Heimselbstbehandlung



## 2. Therapie

Eine Heilung des vererbten Von-Willebrand-Syndroms ist nicht möglich. Allerdings ist die Erkrankung heutzutage sehr gut zu beherrschen. Ziel einer Therapie ist es, akute Blutungen zu stoppen und das Auftreten von neuen Blutungen zu vermeiden. In Abhängigkeit von der Art und Schwere der Symptome und auch den individuellen Lebensumständen des Patienten stehen verschiedene Therapieoptionen zur Verfügung.

Ihr behandelnder Arzt wird mit Ihnen gemeinsam die bestmögliche Behandlung einleiten.

### 2.1 Wie wird das Von-Willebrand-Syndrom behandelt?

Je nach Typ und Schweregrad des Von-Willebrand-Syndroms gibt es verschiedene Behandlungsmöglichkeiten: Die meisten Patienten mit einem leichten Von-Willebrand-Syndrom benötigen keine regelmäßige Behandlung. Allerdings kann bei einer Operation, einem zahnärztlichen Eingriff oder einer Entbindung eine vorbeugende Behandlung bzw. eine Behandlung nach dem Eingriff erforderlich werden.

#### DDAVP

Bei leichten Formen des Von-Willebrand-Syndroms kann die verfügbare Menge des Von-Willebrand-Faktors (VWF) durch die Gabe des synthetischen Hormons DDAVP (1-Desamino-8-D-Arginin-Vasopressin) erhöht werden.

DDAVP führt dazu, dass der VWF aus den körpereigenen Speichern ausgeschüttet wird. Dadurch kann ein Anstieg der Konzentration des VWF im Blut um das Dreifache des Ausgangswertes erreicht werden. DDAVP ist für die Behandlung bei leichten Blutungen oder kleineren Operationen geeignet. Ist eine längere Behandlung erforderlich (länger als drei Tage) oder eine höhere Konzentration an VWF nötig, reicht dessen Wirkung jedoch nicht aus. Dies liegt daran, dass die entleerten körpereigenen Von-Willebrand-Speicher zunächst wieder aufgefüllt werden müssen.

Grundsätzlich ist DDAVP nur bei Patienten wirksam, die funktionstüchtigen VWF produzieren. Dies ist bei Patienten mit Typ 3 und der schweren Form des Typ 2N nicht der Fall. Daher ist DDAVP hier nicht geeignet.

Bei Typ 2B würde DDAVP den defekten VWF freisetzen, der stärker an Blutplättchen bindet. Als Folge würden sowohl der VWF, als auch die Blutplättchen schneller abgebaut. Die Blutung verstärkt sich. Daher: Kein DDAVP bei Typ 2B!

DDAVP greift in den Wasserhaushalt ein und bewirkt, dass Wasser vermehrt im Körper bleibt. Daher ist es nicht geeignet für Kinder unter vier Jahren und ältere Patienten ab 65 Jahren, sowie für Patienten, die an Krampfanfällen, Migräne oder Bluthochdruck leiden.

Nicht jeder Patient spricht auf DDAVP an. Es sollte daher ein DDAVP-Test durchgeführt werden, um zu überprüfen, ob der VWF-Spiegel ausreichend ansteigt.

#### VWF/FVIII-Konzentrat

Bei Patienten mit schweren Formen des Von-Willebrand-Syndroms muss zur Vermeidung von Blutungen bzw. bei größeren Blutungen oder vor operativen Eingriffen der Von-Willebrand-Faktor (VWF) ersetzt werden.

Das betrifft Patienten mit Typ 3, die meisten Patienten mit Typ 2 und Patienten mit einer schweren Ausprägung des Typ 1.

Um in diesen Fällen den fehlenden oder defekten VWF zu ersetzen, gibt es Konzentrate, die entweder nur den VWF erhalten, oder Kombinationspräparate, die neben dem VWF auch den Blutgerinnungsfaktor VIII (FVIII) enthalten.

Die Dosis hängt von der jeweiligen klinischen Situation ab (Blutungsort, Schwere der Blutung). In der Regel werden 20–50 I.E. (Internationale Einheiten) pro Kilogramm Körpergewicht gegeben.

Das VWF/FVIII-Konzentrat (gefriergetrocknet, Pulver) wird mit wässrigem Lösungsmittel aufgelöst und langsam in eine Vene gespritzt.

Detaillierte Angaben zur Dosierung und Anwendung finden Sie in der Gebrauchsinformation des Ihnen verordneten VWF/FVIII-Konzentrats. Ihr Arzt wird die Dosierung entsprechend Ihrer persönlichen Situation individuell festlegen.

#### Therapie des Von-Willebrand-Syndroms

Typ 1	DDAVP, (VWF/FVIII-Konzentrat)
Typ 2	VWF/FVIII-Konzentrat, (DDAVP) Typ 2B: Kein DDAVP! Typ 2N: DDAVP in schweren Fällen unwirksam
Typ 3	VWF/FVIII-Konzentrat DDAVP unwirksam

**Tipp** Bei Schleimhautblutungen kann zusätzlich zu DDAVP bzw. VWF/FVIII-Konzentrat ein Antifibrinolytikum, wie z.B. Tranexamsäure, in Tablettenform oder intravenös gegeben werden. Bei Blutungen im Mund oder Rachen kann mit einer entsprechenden Lösung gespült bzw. gegurgelt werden. Ein Antifibrinolytikum verhindert bzw. hemmt die Auflösung des zur Blutstillung gebildeten Gerinnsels.

## 2.2 Mögliche Nebenwirkungen der Therapie mit VWF/FVIII-Konzentrat

Wie alle Arzneimittel können auch VWF/FVIII-Konzentrate Nebenwirkungen haben, die aber nicht bei jedem auftreten müssen. Es können Überempfindlichkeitsreaktionen, wie z.B. Kopfschmerzen oder Fieber, auftreten.

Durch die intravenöse Applikation der VWF/FVIII-Konzentrate kann es zu Beschwerden am Verabreichungsort kommen. Hierzu zählen etwa ein Brennen oder Stechen an der Injektionsstelle. Manche Patienten können allergisch auf das ihnen

verordnete VWF/FVIII-Konzentrat oder einen der darin enthaltenen Bestandteile reagieren.

Informieren Sie Ihren Arzt darüber, wenn Sie noch andere Arzneimittel einnehmen, damit mögliche Wechselwirkungen ausgeschlossen werden können.

Detaillierte Angaben zu möglichen Nebenwirkungen finden Sie in der Packungsbeilage des Ihnen verordneten VWF/FVIII-Konzentrats.

## 2.3 Wann ist eine Dauerbehandlung sinnvoll?

Vorbeugende Dauerbehandlung (Prophylaxe) heißt, dass das VWF/FVIII-Konzentrat regelmäßig verabreicht wird, um Blutungen erst gar nicht entstehen zu lassen. Eine solche Prophylaxe mit VWF/FVIII-Konzentraten ist insbesondere bei Patienten mit häufigen Blutungen sinnvoll.

Besonders bei Patienten mit Von-Willebrand-Syndrom Typ 3 kann es wiederholt zu Gelenkblutungen kommen, die langfristig zu Gelenkschäden führen. Durch die vorbeugende Dauerbehandlung mit einem VWF/FVIII-Konzentrat können schmerzhafte Blutungsepisoden sowie Gelenkschäden verhindert werden.

Patienten mit einem schweren Verlauf des Typ 2 oder Typ 1 können auch von einer Prophylaxe profitieren (ggf. auch zeitlich begrenzt) und so

beispielsweise immer wieder auftretende Schleimhautblutungen vermeiden.

Die Abstände zwischen den einzelnen Gaben werden für jeden Patienten individuell festgelegt. In der Regel wird die Behandlung im Abstand von wenigen Tagen bis wöchentlich wiederholt. Zu Beginn wird das VWF/FVIII-Konzentrat von einem Arzt verabreicht; später können der Patient oder Familienangehörige erlernen, das Konzentrat selbstständig zu verabreichen (Heimselfbstbehandlung). Für den Patienten bedeutet dies eine annähernd „normale“ Lebensqualität.

- +** **Anzeichen für nicht sichtbare Blutungen**  
 Gelenk: Kribbelndes Gefühl, Bewegungseinschränkung  
 Muskel: Wärme, Druckgefühl  
 Magen/Darm: Schwarzer Stuhl oder frisches Blut

## 2.4 Heimselfbstbehandlung

Heimselfbstbehandlung bedeutet für den Patienten nicht nur mehr Unabhängigkeit und Lebensqualität.

Es ist auch wichtig, im Notfall richtig zu reagieren und eine akute Blutung möglichst schnell zu behandeln. Die Blutstillung erfolgt schneller und Folgen wie Schmerzen (z.B. bei Muskelblutungen), Gelenkprobleme oder Komplikationen bei Blutungen (z.B. im Magen/Darm) werden vermieden.

Auf Anzeichen einer akuten Blutung kann der Patient schnell reagieren, wenn er in der Heimselfbstbehandlung geschult ist.

Entsprechende Kurse werden von Behandlungszentren angeboten, die auf Gerinnungsstörungen spezialisiert sind oder auch über Selbsthilfegruppen organisiert. Ihr Arzt wird Ihnen Auskunft über die Schulungsmöglichkeiten geben können, sprechen Sie ihn darauf an.

### **+** Hilfreiche Maßnahmen bei einer Gelenkblutung

Schnellstmöglich Aufsuchen der Klinik!

Bis dahin VWF/FVIII-Konzentrat spritzen.

Falls kein Konzentrat verfügbar, Kühlung und Ruhigstellung.



## Wie lebt man mit dem Von-Willebrand-Syndrom?

Wenn die Diagnose Von-Willebrand-Syndrom gestellt wird, ergeben sich für Betroffene und Angehörige viele Fragen. Die folgenden Informationen sollen Sie dabei unterstützen, den Alltag zu meistern und auch für den Notfall gewappnet zu sein.

- Aufklärung im persönlichen Umfeld
- Wichtige Erste-Hilfe-Maßnahmen
- Sport & Geschicklichkeitstraining: Was ist geeignet?
- Reisen mit dem Von-Willebrand-Syndrom?
- Von-Willebrand-Syndrom bei Kindern: Worauf Sie achten müssen!
- Frauen und das Von-Willebrand-Syndrom
- Schwangerschaft und Entbindung
- Medikamenteneinnahme bei Von-Willebrand-Syndrom



### 3. Leben mit dem Von-Willebrand-Syndrom

Diagnose: Von-Willebrand-Syndrom. Was bedeutet das eigentlich für mich ganz konkret? Muss ich mein Leben komplett umstellen, auf Sport und Reisen verzichten und muss ich stets für den Notfall gerüstet sein?

Die nachfolgenden Informationen und Tipps sollen Ihnen helfen, mehr über den praktischen Umgang mit dem Von-Willebrand-Syndrom zu

erfahren und den Alltag möglichst unbeschwert und sicher genießen zu können. Sie werden sehen: Mit der richtigen medizinischen Betreuung an Ihrer Seite und einer guten Ausstattung für den Notfall lassen sich fast alle Situationen meistern.

#### 3.1 Aufklärung im persönlichen Umfeld

Nur wer von Ihrer Krankheit weiß, kann Ihnen im Notfall optimal zur Seite stehen. Selbstverständlich müssen Sie behandelnde Ärzte, vor allem im Rahmen anstehender Operationen, über Ihre Erkrankung informieren.

Im persönlichen Umfeld entscheiden Sie am besten nach Ihrem eigenen Empfinden, wer informiert werden soll.

So ist es sicherlich sinnvoll, Sportkameraden oder Trainer über eventuelle Notfallmaßnahmen zu unterrichten. Auch die Information von Arbeitskollegen kann – je nach Art Ihres Berufes – wichtig sein.

Eine besondere Bedeutung kommt der Information zu, wenn Kinder betroffen sind. Sie können – je nach Alter – vielleicht noch nicht für sich

selbst sprechen und benötigen vor allem im Notfall versierte Unterstützung.

Überlegen Sie, wer häufig in der Nähe Ihres Kindes ist und informieren Sie beispielsweise Erzieher oder Lehrer, Babysitter sowie gegebenenfalls Mitschüler und Freunde.



**Tip** Nutzen Sie für die ständige Verfügbarkeit von Notfallrufnummern auch die Speicherfunktionen von Telefon und Handy

#### 3.2 Wichtige Erste-Hilfe-Maßnahmen

Eine kleine Schnittwunde, ein Sturz, ein Unfall im Straßenverkehr – um Von-Willebrand-Patienten schnell helfen zu können, sind grundlegende Informationen zu Erste-Hilfe-Maßnahmen wichtig.

Für alle Fälle sollten Sie jederzeit die wichtigsten Telefonnummern (Notarzt, behandelnder Arzt des Von-Willebrand-Syndroms, ggf. Gerinnungsambulanz, Polizei, Feuerwehr) parat haben. Die Nummern gehören an eine gut sichtbare Stelle im Haushalt und in den Speicher Ihres Telefons.

Ihr Erste-Hilfe-Kasten bzw. Ihre Hausapotheke sollte immer mit Verbandsmaterial, Schere, Pinzette, Desinfektionsmittel sowie Dreiecktüchern ausgestattet sein.

Tritt eine schwer stillbare Blutung auf, sollten Sie möglichst bis zum Eintreffen des Arztes einen Druckverband mit sterilen Kompressen anlegen. Das Anlegen von Verbänden sowie weiteres Notfallverhalten wird in einem Erste-Hilfe-Kurs vermittelt.

Zur Notfalleusrüstung eines Von-Willebrand-Patienten gehört je nach Schweregrad auch das verordnete VWF/FVIII-Konzentrat, damit eine schnelle Behandlung erfolgen kann. Bei schwe-



ren äußeren Verletzungen oder Verdacht auf innere Verletzungen sollte unverzüglich das VWF/FVIII-Konzentrat verabreicht werden.

Bei einem Unfall informieren Sie bitte nicht nur den Notarzt, sondern auch Ihren behandelnden Arzt. Die Behandlung kann dann zwischen den Ärzten abgestimmt werden.

**Tip** Notfallausweise mit Angabe der Diagnose, des Schweregrades und der verordneten Therapie erhalten Sie bei Ihrem Behandler oder bei Patientenorganisationen.

### 3.3 Sport & Geschicklichkeitstraining: Was ist geeignet?

Sport tut gut: Die Fähigkeiten des eigenen Körpers erleben und schulen, fit werden und bleiben und einen Ausgleich zum Alltag finden – dies bieten sportliche Aktivitäten.

Wer sich in Maßen und abgestimmt auf die eigenen körperlichen Voraussetzungen sportlich betätigt, kann sehr viel für seine Gesundheit tun.

Das Training des Körpers und der eigenen Geschicklichkeit bringt auch für den Patienten mit Von-Willebrand-Syndrom deutliche Pluspunkte.

Mehr Beweglichkeit, bessere Ausdauer und ein erhöhtes Balancevermögen können beispielsweise das Verletzungsrisiko im Alltag senken.

Wichtig ist jedoch immer, kein allzu großes Risiko einzugehen. Deshalb gilt: Wer mit dem Von-Willebrand-Syndrom lebt, sollte besonders Sportarten mit erhöhtem Verletzungsrisiko meiden, z.B. Handball, Fußball, Abfahrtski oder Kampfsport.

Kinder mit Von-Willebrand-Syndrom sollten nicht grundsätzlich vom Sportunterricht befreit werden. Bewegung ist wichtig für Kinder und stärkt nicht nur den Körper, sondern oft auch das Selbstbewusstsein und die Verbundenheit mit den Altersgenossen.

**Tip** Gut geeignete Sportarten für Patienten mit Von-Willebrand-Syndrom können z.B. Schwimmen, Rad fahren (Helm nicht vergessen!), Wandern oder Joggen sein. Zum Schutz Ihrer Gelenke können Sie ggf. Schienbein-, Ellenbogen- oder Knieschoner tragen. Fragen Sie auch Ihren Arzt nach seiner Empfehlung.



### 3.4 Reisen mit dem Von-Willebrand-Syndrom?

Selbstverständlich müssen Von-Willebrand-Patienten nicht auf Reisen verzichten. Eine gute Vorbereitung und die richtige Notfallausstattung im Gepäck sorgen für eine möglichst unbeschwerte Zeit.

Informieren Sie sich frühzeitig über die medizinischen Einrichtungen am Zielort. Reiseveranstalter oder Touristeninformationsstellen können hier in der Regel weiterhelfen. Adressen von Zentren, die auf Gerinnungsstörungen spezialisiert sind, werden auch von Patientenorganisationen zur Verfügung gestellt.

#### Medikamente und Notfallversorgung

Stellen Sie sicher, dass Sie Ihre Medikamente vor Ort richtig lagern können. Gibt es beispielsweise einen Kühlschrank in Ihrem Hotelzimmer? Kümmern Sie sich rechtzeitig um die Organisation über Reiseveranstalter oder Hotel. Checken Sie die Vollständigkeit Ihres Erste-Hilfe-Koffers bzw. der Reiseapotheke. Die wichtigsten Bestandteile finden Sie unter „Wichtige Erste-Hilfe-Maßnahmen“ auf Seite 27. Nehmen Sie auch Fieber-, Schmerz- und andere Medikamente mit, die für Von-Willebrand-Patienten geeignet sind (siehe auch Kapitel 3.8, auf Seite 33).

**Tip** Nehmen Sie die geplante Reise zum Anlass, die Aktualität Ihres Notfallausweises und Ihre Impftiter zu kontrollieren.

#### Dokumente

Wichtig ist ein internationaler Notfallausweis (englisch oder Landessprache). Hier finden Behandler Daten zur Erkrankung, Schweregrad und Therapie (z.B. VWF/FVIII-Menge) sowie Kontaktdaten und Ansprechpartner für den Notfall.

Bei Auslandsreisen benötigen Sie zudem eine ärztliche Bestätigung über die Notwendigkeit der Mitnahme von VWF/FVIII-Konzentrat sowie eine entsprechende Zollbestätigung zu Faktor-konzentrat und Spritzbesteck.

Diese Zollbescheinigungen stellt Ihnen Ihr Behandlungszentrum aus. Einen mehrsprachigen Vordruck finden Sie auch unter „Service“ auf [www.octapharma.de](http://www.octapharma.de).

Grundsätzlich ist es empfehlenswert, bei längeren Auslandsaufenthalten im Vorfeld Kontakt mit der Krankenversicherung aufzunehmen.

Diese und weitere Informationen zu speziellen Reisevorbereitungen, verbunden mit vielen Tipps und praktischen Checklisten finden Sie in Form einer Reisebroschüre ebenfalls im Servicebereich auf [www.octapharma.de](http://www.octapharma.de).



### 3.5 Von-Willebrand-Syndrom bei Kindern:

#### Worauf Sie achten müssen!

Wenn bei Ihrem Kind ein Von-Willebrand-Syndrom festgestellt wurde, sind Sie sicherlich im ersten Moment besorgt und verunsichert. Wie bei anderen chronischen Erkrankungen auch bedarf es einer regelmäßigen und dauerhaften ärztlichen Betreuung.

Doch gut geschulte Ärzte und moderne Medikamente helfen Ihnen und Ihrem Kind mit der Krankheit so umzugehen, dass Sie und Ihr Kind im Alltag nicht zu stark beeinträchtigt sind.

#### Sie können eine Menge dazu beitragen, dass Ihr Kind gut mit dem Von-Willebrand-Syndrom leben kann:

- Schulen Sie sich, Ihr Kind und wichtige Bezugspersonen (z.B. Erzieher, Lehrer, Großeltern) für das Erkennen gefährdender und gefährlicher Situationen.
- Informieren Sie Ihr Kind – seinem Alter entsprechend – über die Erkrankung. Was zählt, ist ein sicherer Umgang mit bestimmten Situationen.
- Sprechen Sie mit Erziehern bzw. Lehrern über die Erkrankung und weisen Sie auf das richtige Verhalten im Notfall hin. Je nach Alter und Umfeld kann auch ein Gespräch mit der ganzen Kindergarten-Gruppe oder Schulklasse Sinn machen. Weisen Sie beispielsweise auch darauf hin, dass die Erkrankung nicht ansteckend ist.
- Sorgen Sie dafür, dass entweder Ihr Kind selbst oder eine Person in seiner Nähe (je nach Alter des Kindes) über das richtige Notfallverhalten informiert ist.
- Hinterlassen Sie Ihre Rufnummer und die Notfallrufnummer des behandelnden Arztes oder nächsten Krankenhauses bei betreuenden Personen (z.B. Lehrer, Babysitter, Großeltern).
- Seien Sie vorsichtig, aber nicht übervorsichtig und ermutigen Sie Ihr Kind dazu, aktiv zu sein. Dazu gehört beispielsweise die Teilnahme am Sportunterricht in der Schule – auch wenn einige körperbetonte Sportarten (z.B. Handball, Fußball) gemieden werden müssen.
- Suchen Sie bei Bedarf Unterstützung bei speziellen (Eltern-) Selbsthilfegruppen (siehe Kapitel 4, Service).

#### Verhalten im Notfall

- Bei jeder schwer stillbaren Blutung muss Ihr Kind von einem (Not-)Arzt behandelt werden. Bis dieser eintrifft, bringen Sie möglichst einen Druckverband mit sterilen Kompressen auf die blutende Stelle auf.
- Halten Sie für den Notfall immer das entsprechende Medikament bereit.
- Informieren Sie bei bevorstehenden Operationen unbedingt den behandelnden Arzt über die Erkrankung.

### 3.6 Frauen und das Von-Willebrand-Syndrom

Obwohl Männer und Frauen gleich häufig von dem Von-Willebrand-Syndrom betroffen sind, fällt es bei Frauen durch gynäkologische Blutungen häufiger auf.

Verlängerte und verstärkte Regelblutungen oder Komplikationen in der Schwangerschaft und bei der Entbindung sind oft erste Hinweise auf das Von-Willebrand-Syndrom. Viele Frauen, bei denen ein Von-Willebrand-Syndrom besteht, weisen besonders starke, lang andauernde Regelblutungen auf, die oft sehr schmerzhaft sind.

Zudem werden Blutungen und Schmerzen während des Eisprungs häufig beobachtet. Die überdurchschnittlichen Blutverluste können zu einer Anämie („Blutarmut“) führen.

Steht die Diagnose „Von-Willebrand-Syndrom“ fest, gibt es je nach Schweregrad verschiedene medikamentöse Möglichkeiten zur Behandlung (siehe Kapitel 2, Therapie). Zusätzlich zu den beschriebenen Behandlungsmöglichkeiten mit DDAVP und VWF/FVIII-Konzentrat kann bei Frauen eine Hormontherapie mit oralen Kontrazeptiva (Pille) oder eine hormonhaltige Spirale die Regelblutung abschwächen.

**Tip** Nicht jede stärkere Regelblutung ist ein Zeichen für ein Von-Willebrand-Syndrom. Es gibt unterschiedliche Gründe für so genannte Typusstörungen, bei denen die Blutungsstärke verändert ist. Sprechen Sie Ihren behandelnden Arzt an, wenn Sie unsicher sind oder Rat brauchen.



### 3.7 Schwangerschaft und Entbindung

Viele Frauen, die von der Diagnose Von-Willebrand-Syndrom (VWS) erfahren, sind verunsichert, ob eine Schwangerschaft möglich ist. Grundsätzlich spricht nichts gegen eine Schwangerschaft und Geburt. Um Ihre Gesundheit und die Gesundheit Ihres Kindes zu schützen, sollten Sie Ihren Gynäkologen unbedingt über Ihre Erkrankung informieren. Sollte es bei Ihnen in der Vergangenheit zu einer Fehlgeburt gekommen sein, sprechen Sie dieses Thema zusätzlich bei Ihrem Gerinnungsspezialisten an. Beide können Sie in allen Fragen rund um Medikamenteneinstellung, Vorsorge und Notfallmaßnahmen beraten und Ihnen während der gesamten Schwangerschaft bis zur Entbindung wichtige Hilfestellung leisten.

Um das Risiko während Schwangerschaft und Geburt zu minimieren, sollten Schwangerschaften bei Von-Willebrand-Patientinnen besonders engmaschig beobachtet werden.



Im Normalfall (besonders bei VWS Typ 1) reduziert sich die Blutungsneigung im Laufe der Schwangerschaft. In den ersten drei Monaten steigt hier die Menge an Von-Willebrand-Faktor (VWF) und Faktor VIII an, sodass sich die Blutgerinnung normalisieren kann (Ausnahme: VWS Typ 3).

Ein Blutungsrisiko entsteht dann jedoch während und in den ersten zwei Wochen nach der Geburt. In dieser Zeit sinkt der Spiegel an VWF schnell wieder auf die Höhe von vor der Schwangerschaft ab.

Bitte informieren Sie daher vor allem auch kurz vor der Geburt den dann behandelnden Arzt.

Eine gute Kooperation zwischen Gynäkologen und Gerinnungsspezialisten ist für eine optimale Betreuung erforderlich.

**Tipp** **Schmerzbekämpfung bei der Geburt**  
Wegen der erhöhten Blutungsgefahr und der Nähe des Eingriffes zum Rückenmark ist eine Periduralanästhesie (PDA) je nach Schweregrad des VWS nicht angeraten. Sprechen Sie rechtzeitig mit Ihrem Arzt und/oder der Hebamme über alternative Maßnahmen bei starken Geburtsschmerzen.

### 3.8 Medikamenteneinnahme bei Von-Willebrand-Syndrom

Patienten mit dem Von-Willebrand-Syndrom sollten beim Medikamentenkauf grundsätzlich den Apotheker über ihre Gerinnungsstörung informieren. Im Vorfeld sollten Sie in Ihrem Behandlungszentrum um Rat fragen. Dies gilt vor allem dann, wenn es sich um eine Selbstmedikation bei Beschwerden wie Kopfschmerzen, Husten oder Schnupfen handelt.

So können Sie selbst einen wichtigen Beitrag dazu leisten, Medikamente zu vermeiden, die die Blutgerinnung beeinflussen und daher bei VWS nicht genommen werden dürfen.

Grundsätzlich sollten Sie jede Einnahme von Medikamenten vorher mit Ihrem behandelnden Arzt absprechen.

#### Ohne bedeutenden Einfluss auf die Blutgerinnung sind folgende Wirkstoffe:

##### Schmerzmittel (Analgetika):

Paracetamol  
Metamizol  
Propyphenazon + Drofenin  
Scopolamin + Paracetamol  
Tilidin + Naloxon  
Tramadol  
Etoricoxib

##### Mittel gegen Halsschmerzen:

Tyrothricin + Cetrimon + Lidocain  
Hexitidin  
Benzylamin  
Lysozym + Cetylpyridin

##### Mittel zur Unterdrückung des Hustenreizes (nachts):

Codein

##### Mittel gegen Schnupfen / verstopfte Nase:

Oxymetazolin  
Xylometazolin  
Tetryzolin  
Retinolpalmitat, Alpha-Tocopherolacetat  
Dexpanthenol

**Tipp** Auf den Webseiten einiger Patientenorganisationen sind die erlaubten bzw. verbotenen Medikamente mit Handelsnamen veröffentlicht.



## Wo erfahre ich mehr zum Von-Willebrand-Syndrom?

Gespräche mit erfahrenen Fachärzten und der Austausch mit anderen Betroffenen können Ihnen helfen, so manche offene Frage zu klären. Nachfolgend finden Sie Kontaktdaten und Hinweise auf weiterführende Informationen.

- Links: Selbsthilfe, Interessengemeinschaften, Info
- Selbsthilfegruppen und Verbände
- Glossar

## 4. Service

Sicherlich werden Sie jetzt oder später weitere Fragen rund um Ihre Erkrankung haben, bei denen Sie sich ärztlichen Rat oder den Austausch mit anderen Betroffenen wünschen.

Um Ihnen auch hier weiterhelfen zu können, finden Sie nachfolgend wichtige Internetlinks und Kontaktdaten von Selbsthilfegruppen.

### 4.1 Links: Selbsthilfe, Interessengemeinschaften, Info

[www.dhg.de](http://www.dhg.de)

Deutsche Hämophiliegesellschaft e.V. (DHG)

[www.igh.info](http://www.igh.info)

Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH)

[www.bluter.at](http://www.bluter.at)

Österreichische Hämophilie Gesellschaft (ÖHG)

[www.shg.ch](http://www.shg.ch)

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft (SHG)

[www.wfh.org](http://www.wfh.org)

World Federation of Hemophilia (WFH)

[www.info-von-willebrand.de](http://www.info-von-willebrand.de)

Umfangreiche Informationsseite rund um das Von-Willebrand-Syndrom

### 4.2 Selbsthilfegruppen und Verbände

**Deutsche Hämophiliegesellschaft e.V. (DHG)**

Neumann-Reichardt-Straße 34

22041 Hamburg

Telefon: +49 (0) 40 6 72 29 70

E-Mail: [dhg@dhg.de](mailto:dhg@dhg.de)

Internet: [www.dhg.de](http://www.dhg.de)

**Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft (SHG)**

Mühlibachstrasse 5

9450 Altstätten

Telefon: +41 (0) 44 977 28 68

E-Mail: [administration@shg.ch](mailto:administration@shg.ch)

Internet: [www.shg.ch](http://www.shg.ch)

**Interessengemeinschaft Hämophiler e.V. (IGH)**

Remmingsheimer Straße 3

72108 Rottenburg am Neckar

Telefon: +49 (0) 7472 22648

E-Mail: [mail@igh.info](mailto:mail@igh.info)

Internet: [www.igh.info](http://www.igh.info)

**World Federation of Hemophilia (WFH)**

1425 René Lévesque Blvd. W., Suite 1010

Montréal, Québec

H3G 1T7 Canada

Telefon: +1 (514) 875-7944

E-Mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

Internet: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

**Österreichische Hämophilie Gesellschaft (ÖHG)**

Mariahilfer Gürtel 4

1060 Wien

Telefon: +43 (0) 1 59 537 33

E-Mail: [office@bluter.at](mailto:office@bluter.at)

Internet: [www.bluter.at](http://www.bluter.at)



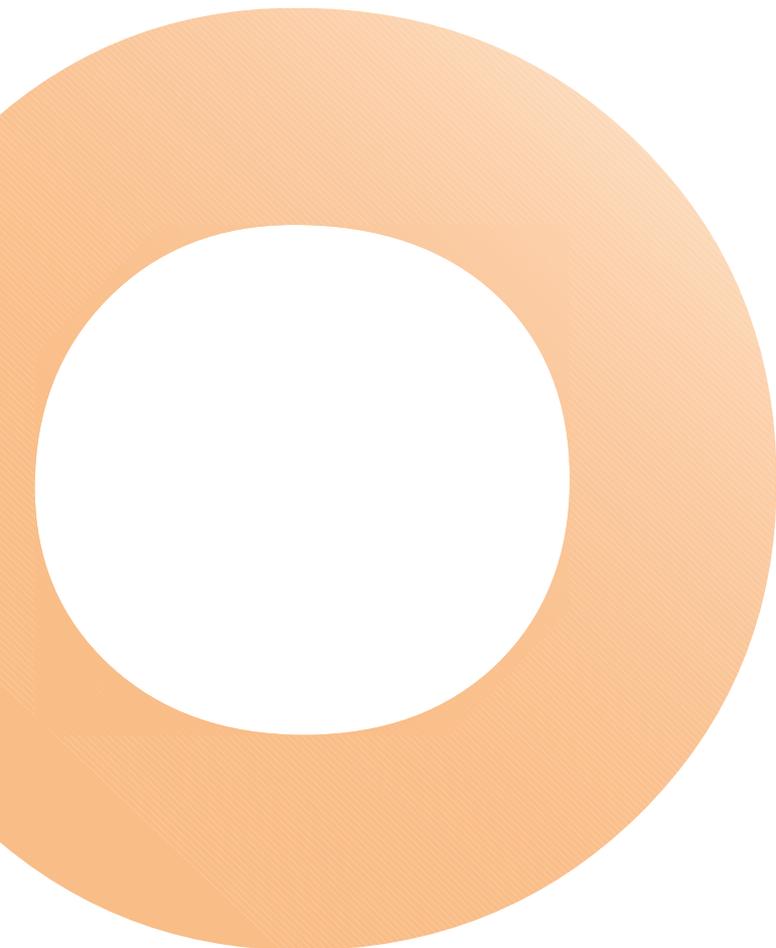
**Tip** Sie suchen nach einer Selbsthilfegruppe in Ihrer Nähe oder möchten eine solche aufbauen? Wertvolle Informationen erhalten Sie über Selbsthilfeinformationsstellen, deren Kontaktdaten Sie im Internet über <http://www.nakos.de/site/adressen/rot/> finden können. Die NAKOS-Datenbanken sind ein Service der Nationalen Kontakt- und Informationsstelle zur Anregung und Unterstützung von Selbsthilfegruppen.

## 4.3 Glossar

<b>Adhäsion</b>	Die Kraft, durch die Moleküle verschiedener Stoffe aneinander haften. Im Rahmen der Blutgerinnung beispielsweise lagern sich Blutplättchen an einer verletzten Stelle an. Der Von-Willebrand-Faktor ist hierfür entscheidend.
<b>Aggregat</b>	Von lateinisch „aggregatum“, das Angehäufte. Einheit aus einzelnen, relativ selbstständigen Teilen, beispielsweise der Pfropf aus Blutplättchen beim natürlichen Wundverschluss.
<b>Autosomal rezessiver Erbgang</b>	Bei dieser Art der Vererbung tritt eine Erkrankung des Kindes nur dann auf, wenn die fehlerhafte genetische Information von beiden Eltern vererbt wurde.
<b>Blutungsneigung</b>	Folgen einer krankhaft gesteigerten Blutungsneigung können beispielsweise verlängerte Blutungszeit, Blutergüsse ohne Gewalteinwirkung, häufiges Zahnfleischbluten oder Blutungen in Verdauungstrakt oder Gelenken sein.
<b>DDAVP</b>	1-Desamino-8-D-Arginin-Vasopressin, synthetisches Vasopressin; antidiuretisches Hormon. Ein Mittel, das die Freisetzung von Von-Willebrand-Faktor aus den Endothelzellen bewirkt.
<b>Enzyme</b>	Proteine, die eine chemische Reaktion in Gang setzen oder beschleunigen können. Sie sind für den Stoffwechsel aller lebenden Organismen entscheidend und beispielsweise für die Aktivierung der inaktiven Vorstufen von Blutgerinnungsfaktoren notwendig.
<b>Fibrin</b>	Protein, das als „Klebstoff“ bei der plasmatischen Blutgerinnung dient. Fibrin wird durch das Enzym Thrombin aus seiner Vorstufe, dem Fibrinogen, gebildet.
<b>Gerinnsel</b>	Bei der Blutgerinnung, z.B. an einer Wunde, werden verletzte Blutgefäße durch ein Gerinnsel aus Blutplättchen und Fibrin verschlossen.
<b>Gerinnungsfaktoren</b>	Proteine in unserem Blut, die für die Blutgerinnung notwendig sind. Die verschiedenen Gerinnungsfaktoren werden mit römischen Ziffern bezeichnet, z.B. „Faktor VIII“.
<b>Gerinnungsfaktorkonzentrat</b>	Aufgereinigte Gerinnungsfaktoren, die zur Therapie von Blutgerinnungsstörungen eingesetzt werden, wie etwa der isolierte Gerinnungsfaktor VIII oder IX, Komplex aus Blutgerinnungsfaktor VIII und Von-Willebrand-Faktor.
<b>Halbwertszeit</b>	Unter der biologischen Halbwertszeit versteht man die Zeitspanne, in der der Gehalt einer Substanz in einem Organismus durch Prozesse wie z.B. Stoffwechsel oder Ausscheidung auf die Hälfte abgesunken ist.
<b>Hämostase</b>	Auch als Blutgerinnung oder -stillung bezeichnet. Die Hämostase verhindert übermäßigen Blutverlust bei einer Verletzung der Gefäßwand.
<b>Hämophilie</b>	Erblich bedingte Blutgerinnungsstörung, die auf einem Mangel an bestimmten Gerinnungsfaktoren beruht. Man unterscheidet Hämophilie A (Faktor-VIII-Mangel) und Hämophilie B (Faktor-IX-Mangel).

<b>Kollagenosen</b>	Gruppe von Autoimmunerkrankungen, die alle systemisch-entzündlich auf das Bindegewebe wirken.
<b>Molekül</b>	Kleinste Einheit einer chemischen Verbindung, bestehend aus zwei oder mehr Atomen.
<b>Multimere</b>	Aus mehreren Untereinheiten aufgebaute Moleküle oder Molekülkomplexe.
<b>Mutation</b>	Zufällig auftretende, erbliche Veränderung der genetischen Zellinformation.
<b>Plasma</b>	Flüssiger, zellfreier Bestandteil des Blutes. Dieser macht etwa 55 % des Gesamtblutvolumens aus. Das Blutplasma enthält alle Gerinnungsfaktoren.
<b>Proteine</b>	Umgangssprachlich auch Eiweiße genannte Makromoleküle mit vielfältigen Aufgaben im Organismus. Proteine bestimmen z.B. den Zellaufbau, beeinflussen als Enzyme die Geschwindigkeit chemischer Reaktionen oder transportieren Substanzen im menschlichen Körper.
<b>Thrombose</b>	Gefäßerkrankung, bei der sich unkontrolliert ein Blutgerinnsel (Thrombus) in einem Gefäß bildet.
<b>Thrombozyten</b>	Auch Blutplättchen genannt. Sie spielen eine wichtige Rolle bei der Blutgerinnung. Eingebunden in ein Netz von Fibrin verschließen sie eine Wunde.
<b>Von-Willebrand-Faktor</b>	Für die Blutgerinnung wichtiges Protein und Trägerprotein des Blutgerinnungsfaktors VIII.





**Octapharma GmbH**

Elisabeth-Selbert-Straße 11  
D-40764 Langenfeld  
Tel: +49 (0) 2173 917-0  
Fax: +49 (0) 2173 917-111  
info@octapharma.de  
www.octapharma.de

**Octapharma Handels G.m.b.H.**

Oberlaaer Straße 235  
A-1100 Wien  
Tel: +43 (0) 1 61032-0  
Fax: +43 (0) 1 61032-9103  
kundenservice@octapharma.com  
www.octapharma.com

**Octapharma AG**

Seidenstrasse 2  
CH-8853 Lachen  
Tel: +41 (0) 55 4512-145  
Fax: +41 (0) 55 4512-155  
info@octapharma.ch  
www.octapharma.com