

Patientenbroschüre

von Willebrand Syndrom

Das von Willebrand Syndrom betrifft ca. 1% der Bevölkerung und ist somit die häufigste von über zehn Formen einer angeborenen Blutgerinnungsstörung.



Inhaltsverzeichnis

- 1** Inhaltsverzeichnis
- 2** Vorwort von Prof. Albisetti und Frau Müller-Kägi
- 3** Was ist das von Willebrand Syndrom?
Wer kann am von Willebrand Syndrom erkranken?
Wie erkrankt man am von Willebrand Syndrom?
- 4** Die Vererbung des von Willebrand Syndroms
- 5** Woran kann man selbst das
von Willebrand Syndrom erkennen?
- 6** Woran kann ein Arzt das
von Willebrand Syndrom erkennen?
- 7** Welche Aufgabe hat der von Willebrand Faktor?
- 8** Wie kann man das von Willebrand Syndrom behandeln?
Stimulierung von körpereigenem von Willebrand Faktor
Faktorerersatztherapie mit körperfremdem
von Willebrand Faktor
- 9** Praktische Tipps

Vorwort

Liebe Leserinnen und Leser

Das von Willebrand Syndrom ist eine der häufigsten Gerinnungsstörungen. Trotzdem wird es oft zu spät erkannt. Diese Broschüre erklärt auf einfache Weise was das von Willebrand Syndrom ist. Sie beinhaltet praktische Tipps für den Alltag und weitere Adressen für Betroffene.

Wenn Sie noch keine Diagnose haben, sich jedoch beim Lesen angesprochen fühlen, empfehlen wir Ihnen das Gespräch mit dem Hausarzt zu suchen. Es ist wichtig abzuklären, ob Sie an einer Gerinnungsstörung leiden oder nicht. Eine korrekte Diagnose hilft Blutungen vorzubeugen und ermöglicht eine optimale Behandlung.

Wir wünschen Ihnen eine gute Lektüre und allenfalls Mut eine Gerinnungsabklärung zu wagen.

Manuela Albisetti

Elsbeth Müller-Kägi

Was ist das von Willebrand Syndrom?

Der von Willebrand Faktor (abgekürzt vWF) ist ein wichtiger Bestandteil im Blut. Wenn der vWF nicht mehr richtig funktioniert oder nur noch in kleinen Mengen vorhanden ist, spricht man von einer Erkrankung namens von Willebrand Syndrom (abgekürzt vW-Syndrom oder vWS).

Das vW-Syndrom ist eine Blutgerinnungsstörung. Das bedeutet, dass es bei den Betroffenen länger dauert, bis eine Wunde aufhört zu bluten.

Es gibt unterschiedliche Schweregrade der Krankheit. Diese können bei jedem Betroffenen unterschiedlich stark ausgeprägt sein. Mediziner unterscheiden zwischen drei Typen des vW-Syndroms (Typ1, 2 und 3). Die genaue Typbestimmung geschieht durch Laboruntersuchungen. Sie ist wichtig für die Wahl der passenden Behandlung.

Wer kann am von Willebrand Syndrom erkranken?

Das vW-Syndrom tritt bei beiden Geschlechtern auf. Es betrifft somit Jungen und Mädchen, Männern und Frauen.

Wie erkrankt man am von Willebrand Syndrom?

Bei dem vW-Syndrom handelt es sich um eine angeborene Erkrankung, die von Eltern an die Kinder vererbt wird. Wenn ein Elternteil das vW-Syndrom hat, gibt es eine 50% Wahrscheinlichkeit, dass das Kind ebenfalls am vW-Syndrom leiden wird.

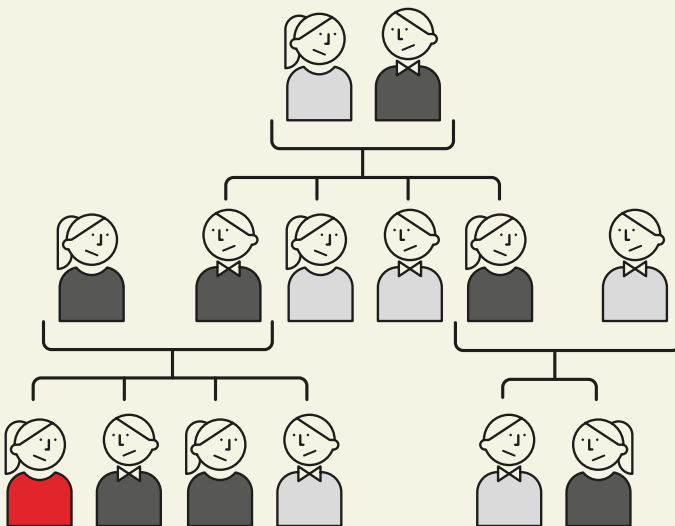
Schwere Formen des vW-Syndrom (Typ 3) treten in seltenen Fällen bei Kindern auf, bei denen beide Elternteile vom vW-Syndrom betroffen sind.

Die Vererbung des von Willebrand Syndroms

Man bekommt von Vater und Mutter je eine Kopie vererbt.

Die Person verfügt über:

- zwei intakte Kopien
- eine intakte und eine fehlerhafte Kopie
- zwei fehlerhafte Kopien



Die fehlerhafte Kopie des Bauplans für den von Willebrand Faktor wird mit 50%-iger Wahrscheinlichkeit an die Nachkommen vererbt.

Woran kann man selbst das von Willebrand Syndrom erkennen?

Je nach Typ des vW-Syndroms sind die Merkmale der Erkrankung sehr unterschiedlich. Die meisten Betroffenen haben im Alltag nur geringe Beschwerden.

Folgende Anzeichen können auf ein vW-Syndrom hindeuten:



Häufige «blaue Flecken» aus alltäglichen Zusammenstößen



Langes Bluten bei kleinen Verletzungen oder Schnitten



Häufiges, langanhaltendes und intensives Nasenbluten



Häufiges Zahnfleischbluten



Vorkommende Blutgerinnungsstörungen innerhalb der Familie



Bei Frauen/Mädchen kann auch eine übermässige Menstruationsblutung (länger als 7 Tage) auf ein vW-Syndrom hindeuten.

Zum letzten Punkt: Das «Starke Tage» Tool stellt eine Hilfe zur objektiven Einschätzung des Blutverlustes dar. Du findest es unter www.starke-tage.ch oder direkt über den QR Code auf Seite 10.

Wenn diese Anzeichen auftreten, ist es ratsam einen Arzt aufzusuchen und eine sichere Diagnose abzuwarten.

Das vW-Syndrom wird von den Eltern an die Kinder vererbt. Deshalb ist es wichtig innerhalb der Familie abzuklären, ob auch andere Familienmitglieder an ähnlichen Anzeichen leiden.

Woran kann ein Arzt das von Willebrand Syndrom erkennen?

Der Arzt nimmt mittels spezieller Laboruntersuchungen das Blut genau unter die Lupe.

Dadurch kann die Blutungszeit, die Anzahl der Blutplättchen sowie die Menge und Aktivität des vWF und des Blutgerinnungsfaktor VIII (acht, abgekürzt FVIII) bestimmt werden. Diese Untersuchungen erlauben eine Aussage über die genaue Diagnose und den Typ des vW-Syndroms.

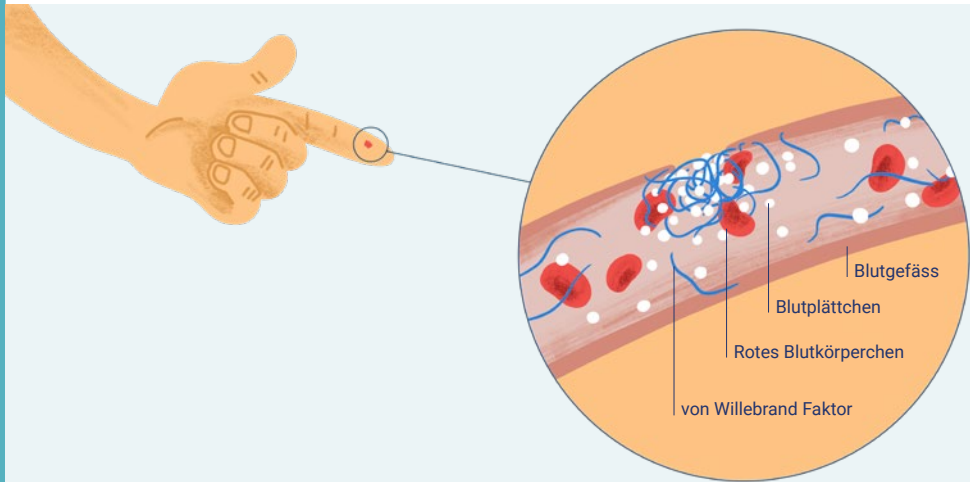
Basierend auf diesen diagnostischen Untersuchungen und weiteren Faktoren wird gemeinsam die Behandlung festgelegt.



Welche Aufgabe hat der von Willebrand Faktor?

Wenn ein Blutgefäß verletzt wird und Blut aus einer Wunde austritt, muss das Leck möglichst schnell geschlossen werden. Dabei hilft ein komplizierter und mehrstufiger Prozess, der sich Blutgerinnung nennt. Verschiedene Gerinnungsfaktoren spielen hierbei eine Rolle, unter anderem der von Willebrand Faktor (vWF).

Einer der ersten Schritte der Blutstillung besteht darin, dass der vWF eine Verbindung mit dem Wundrand und den Blutplättchen eingeht. Dadurch wird das Leck provisorisch gestopft.



Als weitere wichtige Funktion transportiert und schützt der vWF den FVIII. FVIII erfüllt ebenfalls wichtige Aufgaben in der Blutgerinnung.

Wenn der vWF nicht funktioniert oder nur in kleinen Mengen vorhanden ist, wirkt sich dies also gleich doppelt auf die Blutgerinnung aus. Zum einen ist der Start der Blutstillung gestört. Zum anderen wird der wichtige FVIII nicht mehr geschützt und somit abgebaut.

Wie kann man das von Willebrand Syndrom behandeln?

Das vW-Syndrom ist gut behandelbar. Es stehen verschiedene Therapiemöglichkeiten zur Verfügung. Diese können entweder nach Bedarf oder vorsorglich eingesetzt werden. Die Wahl der Therapie hängt vom Typ und Schweregrad des vW-Syndroms ab. Ausserdem spielen die Lebenssituation und die Wünsche des Patienten eine Rolle.

Stimulierung von körpereigenem von Willebrand Faktor:

Um die Ausschüttung von körpereigenem vWF anzuregen, kann das synthetische Hormon Desmopressin eingesetzt werden. Dies wird vor allem bei leichteren Formen des vW-Syndroms, bei akuten Blutungen oder für die kurzfristige Anwendung vor kleineren Operationen angewendet.

Faktorsersatztherapie mit körperfremdem von Willebrand Faktor:

Bei mittelgradigen bis schweren Formen des vW-Syndroms reicht die Behandlung mit Desmopressin manchmal nicht aus oder kommt nicht infrage. Dann kann die Faktorsersatztherapie auf Basis von hochreinem vWF zum Einsatz kommen. Hierbei wird das Faktorkonzentrat direkt in die Vene gespritzt. Dies führt zu einer sofortigen Blutstillung und einer Verkürzung der Blutungszeit. Als verzögerter Effekt steigt zudem der FVIII Spiegel an, da der vWF dessen Abbau verhindert.

Praktische Tipps

1

Tranexamsäure

Bei Blutungen der Schleimhäute kann Tranexamsäure helfen.



2

Nasenbluten

Bei Nasenbluten kann es helfen den Kopf nach vorne zu lagern, damit kein Blut in den Rachen, die Speiseröhre oder die Atemwege gelangt. Gemäss Notfallblatt ist Tranexamsäure das Mittel der Wahl beim Nasenbluten.



3

Zahnpflege

Zahnbürsten mit Nylonbürsten oder elektrische Zahnbürsten können das Verletzungsrisiko im Mund verringern. Zur Reinigung der Zahnzwischenräume wird eine Interdentalbürste anstelle von Zahnseide empfohlen. Sollten Blutungen im Mund oder Rachen auftreten, können bestimmte Mundspülungen verwendet werden. Nach Rücksprache mit deinem Arzt, kann auch Tranexamsäure gebraucht werden.



4

Zahnarzt

Es wird empfohlen den Zahnarzt vor dem Besuch über Blutungsneigungen zu informieren, damit er sich auf mögliche Blutungen vorbereiten kann. Am Besten besprichst du deine geplanten Arztbesuche auch mit deinem Betreuungsteam.



5

Starke Tage

Eine sehr starke und lange Periode kann möglicherweise eine Menstruationsstörung namens «Menorrhagie» sein. Eine Menorrhagie liegt dann vor, wenn die Periode länger als 7 Tage anhält und in dieser Zeit mehr als 80 ml Blut verloren wird.

www.starke-tage.ch



Betroffene Frauen sind häufig müde und leiden an Blutarmut. Das «Starke Tage» Tool hilft dabei, den monatlichen Blutverlust objektiv einzuschätzen und zu dokumentieren.

6

Sport

Grundsätzlich kannst du alle Sportarten betreiben. Am Besten besprichst du deine Pläne vorab mit deinem Betreuungsteam.



7

Liste der Medikamente, die Einfluss auf die Blutplättchen haben

Einige Medikamente tun dir nicht gut, weil sie Einfluss auf die Blutplättchen haben. Am Besten

du vermeidest die Einnahme der folgenden Produkte:

Acemetacin, **Acetylsalicylsäure**, **Allopurinol**, **Carasalat**, **Calcium**, **Dexibuprofen**, **Dexketoprofen**, **Diclofenac**, **Etodolac**, **Flurbiprofen**, **Ibuprofen**, **Ibuprofen Lysinat**, **Indometacin**, **Ketorolac**, **Lornoxicam**, **Lysin Acetylsalicylat**, **Mefenaminsäure**, **Meloxicam**, **Naproxen**, **Nimesulid**, **Piroxicam**, **Tenoxicam**

Weitere Informationen

Bei Rückfragen oder Unklarheiten kannst du dich jederzeit an dein Betreuungsteam wenden.

Weitere Informationen zum vW-Syndrom findest du unter www.von-Willebrand-Syndrom.ch



Hämophilie-Zentren

Adressen von Behandlungszentren in der Schweiz, die auf Blutgerinnungsstörungen spezialisiert sind, findest du unter www.swiss-hemophilia-network.ch/haemophilie-zentren/



Patientenorganisationen und Netzwerke

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft

Patientenorganisationen und Netzwerke sind dafür da, Patienten, ihre Angehörigen sowie medizinische Fachpersonen zu unterstützen und zu vernetzen. Sie nehmen eine beratende Rolle ein, setzen sich für die Interessen der Betroffenen ein und stellen umfassende Informationen zur Verfügung.



Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft
Association Suisse des Hémophiles
Società Svizzera Emofilia

www.shg.ch



Schweizerisches Hämophilie Netzwerk

Das SHN bildet einen unabhängigen Verband für medizinische und therapeutische Berufsgruppen im Fachgebiet Hämophilie und Blutungsneigungen.



SHN

swiss hemophilia network
schweizerisches hämophilie-netzwerk
réseau suisse de l'hémophilie
rete svizzera d'emofilia

www.swiss-hemophilia-network.ch



Diese Broschüre ist in Zusammenarbeit mit dem Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung entstanden.

KINDERSPITAL ZÜRICH
Universitäts-Kinderkliniken · Eleonorenstiftung

