



## REPORT

Das von-Willebrand-Syndrom (vWS) ist mit einer Prävalenz von etwa 1% die häufigste angeborene Gerinnungsstörung in der Bevölkerung. Die Dunkelziffer ist hoch, da die Erkrankung im Alltag oft nicht wahrgenommen wird. Der Hausarzt ist häufig der Erste, der mögliche Warnzeichen erkennen und eine entsprechende Diagnostik einleiten kann. Bei der Therapie haben sich Faktorpräparate bewährt.

### Von-Willebrand-Syndrom

# Erhöhte Blutungsneigung ernst nehmen

Bei Patienten mit vWS ist der von-Willebrand-Faktor (vWF) in seiner Funktion beeinträchtigt oder wird in zu geringer Menge produziert. Infolge kommt es zu einer Störung der primären und sekundären Hämostase. Bereits bei Routineeingriffen wie einer Tonsillektomie oder Zahnbehandlung kommt es bei den Betroffenen zu nur schwer stillbaren Blutungen.

Für die Therapie stehen verschiedene Optionen zur Verfügung, die in Abhängigkeit vom vWS-Subtyp zum Einsatz kommen. Bei leichter bis mittelschwerer Blutungsneigung (vWS Typ 1) und bei bestimmten Formen des vWS Typ 2 kann Desmopressin (DDAVP) eingesetzt werden. Für den Einsatz von DDAVP müssen bestimmte Bedingungen erfüllt sein. Insbesondere sollte das individuelle Ansprechen in Vortests geklärt werden. Kinder  $\leq 4$  Jahren sollten wegen einer möglichen Hyponatriämie kein Desmopressin erhalten [1].

#### Faktorkonzentrate für schwere Fälle

Bei schwerer Blutungsneigung (Typ 3 oder bestimmten Formen von Typ 2 [1]), Kontraindikation von Desmopressin [2] und zur



Mit diesem Wartezimmerplakat können Sie Ihre Patienten auf das von-Willebrand-Syndrom aufmerksam machen. Anfordern können Sie das Plakat sowie weitere Servicematerialien unter [www.netzwerk-von-willebrand.de](http://www.netzwerk-von-willebrand.de).

Vorbereitung von Operationen oder Zahnbehandlungen [2] werden Faktor-VIII/vWF-Konzentrate eingesetzt. Im Gegensatz zu Desmopressin sind diese für alle vWS-Typen, auch bei schweren Formen, für Kinder unter 4 Jahren sowie für Patienten, die zusätzlich an Hämophilie A leiden, geeignet.

Das am häufigsten verordnete vWF/FVIII-Faktorkonzentrat ist Haemate® P. Es gilt als Standard in der vWF-Substitution [3]. Haemate® P kann sowohl zur Prophylaxe als auch im Vorfeld von Operationen eingesetzt werden [2].

Eine Weiterentwicklung ist das Präparat Voncento® [4], das aufgrund seines geringeren Injektionsvolumens zeitsparend in der Anwendung ist. Für eine Dosis von 1.000 I.E. FVIII/2.400 I.E. vWF werden lediglich 10 ml Injektionslösung benötigt [4].

#### Auf Warnzeichen achten

Entscheidend ist, die Erkrankung frühzeitig zu diagnostizieren. Hellhörig werden sollte man bei typischen Symptomen wie häufigem Nasenbluten auch ohne äußere Reize wie z. B. Schnäuzen, Zahnfleischbluten beim Zähneputzen, Neigung zu blauen Flecken und bei besonders starker und/oder langer Regelblutung bei Frauen.

Bei der Diagnose eines vWS haben sich standardisierte Anamnesebögen bewährt, die Risikopatienten mit hoher Wahrscheinlichkeit detektieren können, wie Studien belegen [5, 6]. Standardgerinnungstests, z. B. Quick-Wert oder die aktivierte partielle Thromboplastinzeit (aPTT) allein, sind dagegen nicht immer aussagekräftig.

Um die Diagnose zu sichern, sollten Patienten stets an ein spezialisiertes Gerinnungszentrum überwiesen werden.

#### Literatur

1. Rott H. Journal für Anästhesie und Intensivbehandlung 2002; 4: 56–60
2. Fachinformation Haemate® P, Stand April 2016
3. Scharrer I. Orthopäde 1999; 28: 316–322
4. Fachinformation Voncento®, Stand Juli 2015
5. Koscielny J et al. Haemostaseologie 2007; 27: 177–184
6. Bowman M et al. Thromb Haemost 2008; 6: 2062–2066

Unter [www.netzwerk-von-willebrand.de](http://www.netzwerk-von-willebrand.de) finden Sie weitere Informationen zur Erkrankung sowie Servicematerialien für Ärzte und Patienten. Auch die Anamnesebögen sowie ein Wartezimmerplakat zur Sensibilisierung der Patienten können hier bestellt werden.

#### Impressum

Report in „Der Hausarzt“ 06/2017  
 Bericht: Dr. Judith Neumaier  
 V.i.S.d.P.: Dr. Monika von Berg  
 Mit freundlicher Unterstützung der CSL Behring GmbH  
 Die Herausgeber der Zeitschrift übernehmen keine Verantwortung für diese Inhalte