

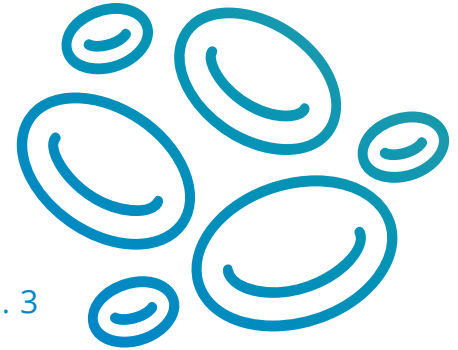


+ Das
von-Willebrand-
Syndrom

Ein praktischer Ratgeber
für Betroffene



Inhalt



Vorwort	3
Das von-Willebrand-Syndrom	4
Wenn Wunden lange bluten	
Aufmerksam beobachten	8
Der oft lange Weg zur Diagnose	
Bei Bedarf oder vorbeugend	9
Therapie mit Faktorpräparaten	
Frauen mit von-Willebrand-Syndrom	12
Meistens stärker betroffen	
Bestens vorbereitet	14
Tipps für Ihren Alltag mit dem von-Willebrand-Syndrom	
Im Porträt: Ines	18
Trainerin – Bloggerin – „Willebränderin“	
Weitere Informationen	20

Vorwort

Liebe Leserinnen und Leser,
es ist die häufigste angeborene Blutgerinnungsstörung und trotzdem kaum bekannt: das von-Willebrand-Syndrom. Anders als bei der Hämophilie, auch Bluterkrankheit genannt, sind Männer und Frauen gleichermaßen davon betroffen.

Weil die meisten Betroffenen unter einer schwach ausgeprägten Form leiden, erhalten sie ihre Diagnose oft erst sehr spät. Viele haben dann bereits einen langen Leidensweg hinter sich, denn selbst medizinische Fachpersonen bringen die Blutungssymptomatik zu selten mit dem von-Willebrand-Syndrom in Verbindung.

Umso wichtiger ist es für Betroffene und Angehörige, gut über die Erkrankung Bescheid zu wissen.

In dieser Broschüre finden Sie – kompakt und leicht verständlich zusammengestellt – wichtige Informationen wie zum Beispiel:

- + welche Anzeichen auf diese Blutgerinnungsstörung hindeuten,
- + wie und wo die Diagnose gesichert werden kann,
- + welche Therapiemöglichkeiten zur Verfügung stehen.

Lernen Sie auch die Patientebloggerin Ines kennen: Sie hat es sich zur Aufgabe gemacht, das von-Willebrand-Syndrom bekannter zu machen.

Alltagstaugliche Tipps für ein möglichst unbeschwertes Leben mit dem von-Willebrand-Syndrom sowie hilfreiche Links und Adressen runden den Service ab.

Ihr Team vom Takeda Patientenservice wünscht Ihnen motivierende Leseerlebnisse

Das von-Willebrand-Syndrom

Wenn Wunden lange bluten

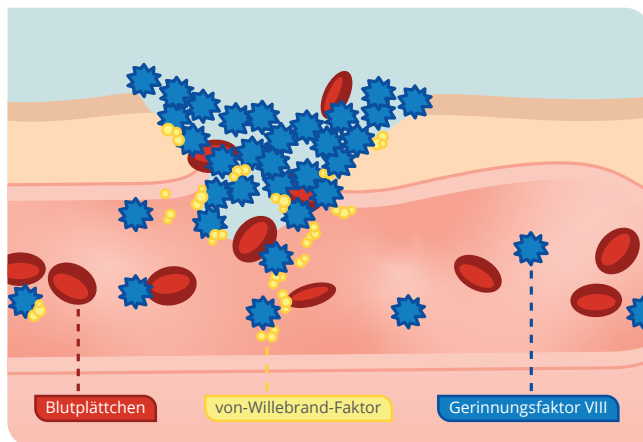
Verletzen wir uns und tragen eine blutende Wunde davon, sorgt normalerweise ein ausgeklügelter Mechanismus dafür, dass die Wunde schnell wieder verschlossen wird und die Wundheilung einsetzen kann.

Bei Menschen mit dem von-Willebrand-Syndrom ist dieser Prozess der Blutgerinnung gestört.

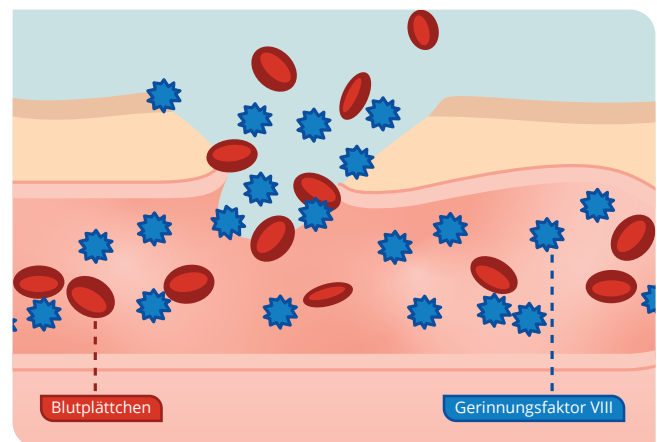
Der von-Willebrand-Faktor

Der von-Willebrand-Faktor ist ein Eiweiß-Molekül, das beim Wundverschluss zwei wichtige Aufgaben erfüllt: Er leitet bei einer Verletzung den ersten Schritt der Blutstillung ein und sorgt dafür, dass sich Blutplättchen an der verletzten Gefäßwand anlagern. So wird die Blutung schnell gestoppt. Darüber hinaus dient er als Transportprotein für den Gerinnungsfaktor VIII. Der sorgt innerhalb der sogenannten Gerinnungskaskade dafür, dass die Wunde dauerhaft verschlossen wird.

Mit von-Willebrand-Faktor



Ohne von-Willebrand-Faktor



Welche Anzeichen deuten auf ein von-Willebrand-Syndrom hin?

Wenn der Prozess der Blutgerinnung gestört ist, kann sich dies auf vielfältige Weise zeigen:

- + Sie haben häufig **Nasenbluten** ohne erkennbaren Grund.
- + Ihr **Zahnfleisch** blutet oft.
- + Sie ziehen sich sehr leicht **blaue Flecken** zu oder haben manchmal kleine punktförmige Einblutungen in der Haut, sogenannte Petechien.
- + Selbst harmlose Schürf- oder Schnittwunden **bluten länger** als fünf Minuten.
- + Alle **Wunden** heilen bei Ihnen nur sehr langsam ab und fangen manchmal wieder an, zu bluten.
- + Nach einer Operation oder nachdem Ihnen ein Zahn gezogen wurde, gab es **Blutungskomplikationen**.
- + Auch **andere Familienmitglieder** neigen zu verstärkten Blutungen.

Zwei Zusatzmerkmale bei Frauen:

- + Ihre **Regelblutung** dauert länger als fünf Tage und ist ungewöhnlich stark.
- + Nach der **Geburt** eines Kindes leiden viele unter verstärkten, langanhaltenden Blutungen.

Die meisten Menschen mit von-Willebrand-Syndrom haben im Alltag nur leichte Symptome. Daher fällt die Blutungsneigung oft nur zufällig auf, zum Beispiel bei einer größeren Verletzung, einer Zahnextraktion oder einer Operation.

Besonders bei Frauen kommt hinzu, dass oft ganz andere Ursachen vermutet werden, wie ein hormonelles Ungleichgewicht. Zudem ist die Erkrankung bis heute sehr wenig bekannt – selbst unter medizinischem Fachpersonal. Mitunter können viele Jahre bis zu einer exakten Diagnose vergehen.



Drei unterschiedliche Formen

TYP 1



Bei knapp 70 % der Betroffenen produziert der Körper zu wenig von-Willebrand-Faktor. Sie leiden meist unter einer leichten Form der Blutungsneigung.

TYP 2



Ist der von-Willebrand-Faktor nicht voll funktionsfähig, haben Betroffene (etwa 30 %) häufiger lang blutende Wunden.

TYP 3



Fehlt der von-Willebrand-Faktor komplett, liegt die schwerste Form vor, bei der es am häufigsten zu Muskel- und Gelenkblutungen kommt. Diese Variante betrifft weniger als 1 % der Erkrankten.

Unterschied zur Hämophilie

Bei der Hämophilie fehlt ein Gerinnungsfaktor. Deshalb funktioniert der dauerhafte Verschluss der Wunde nicht oder nur unzureichend und sie fängt immer wieder an zu bluten. Beim von-Willebrand-Syndrom hingegen funktioniert bereits das erste Kitten der Wunde nicht und es dauert sehr lange, bis sich eine Wunde schließt.

Vererbung

Das von-Willebrand-Syndrom ist eine Erbkrankheit. Weil das fehlerhafte Gen auf dem Chromosom 12 und somit nicht auf einem Geschlechtschromosom liegt, können es sowohl Mutter als auch Vater an ihr Kind weitergeben.

Aufmerksam beobachten!

Der oft lange Weg zur Diagnose

Symptome schildern!

Haben Sie den Verdacht, am von-Willebrand-Syndrom erkrankt zu sein, suchen Sie Ihren Arzt / Ihre Ärztin auf. Schildern Sie Ihre Symptome und versuchen Sie möglichst exakte Angaben über die Dauer und Stärke Ihrer Blutungen zu machen.

In einem Anamnesegegespräch werden Sie unter anderem befragt, ob in Ihrer Familie eine Blutungsneigung vorkommt. Da die Erkrankung erblich ist, sind solche Informationen hilfreich. Fragen Sie Ihre Eltern und möglichst auch Großeltern, ob noch jemand von häufigen Blutungen betroffen ist oder war.

Erhärtet sich der Verdacht auf ein von-Willebrand-Syndrom, erhalten Sie eine Überweisung zu einem spezialisierten Gerinnungszentrum. Dort können Ärzt*innen mit einer Zusatzqualifikation (sogenannte Hämostaseolog*innen) feststellen, ob es sich tatsächlich um das von-Willebrand-Syndrom handelt:



- + Mit einem **Bluttest** wird untersucht, wie viel von-Willebrand-Faktor vorhanden ist und wie aktiv dieser ist.
- + Für einen vollständigen **Gerinnungsstatus** werden weitere Blutgerinnungsfaktoren untersucht.
- + Die **Blutungszeit**, also die Dauer von Blutungen, wird bestimmt.
- + Mit sogenannten molekulargenetischen Diagnosemethoden wird zuletzt auch die **DNA untersucht**. So kann ermittelt werden, welche Form des von-Willebrand-Syndroms vorliegt.
- + Alle Ergebnisse liefern die Grundlage für Ihre individuelle Therapieplanung (siehe Seite 9 bis 11).

Bei Bedarf oder vorbeugend

Therapie mit Faktorpräparaten

Das von-Willebrand-Syndrom ist heute sehr gut behandelbar. Grundsätzlich gibt es dabei zwei Ansätze.

Es ist zu wenig von-Willebrand-Faktor vorhanden:



Der von-Willebrand-Faktor funktioniert nicht oder nur eingeschränkt:



Je nach Typ, Schwere und Verlauf der Erkrankung erfolgt die Behandlung bei Bedarf oder als vorbeugende („prophylaktische“) Dauertherapie.



Bedarfstherapie („On-Demand“)

Bei Patient*innen mit Typ 1 oder Typ 2 des von-Willebrand-Syndroms reicht es in der Regel, nur bei einer akuten Blutung zu behandeln:

- + Mit einem Druckverband auf der Verletzung versiegt die Blutung schneller.
- + Ein blutungsstoppendes Medikament mit dem Wirkstoff Desmopressin (DDAVP) kann die Konzentration des von-Willebrand-Faktors im Blut steigern. Es wird direkt in eine Vene gespritzt oder als Nasenspray verabreicht.
- + Steht eine Operation an, kann der Gerinnungswert vorbeugend mit Medikamenten angehoben werden, etwa mit DDAVP und gegebenenfalls zusätzlich mit einem von-Willebrand-Faktorpräparat.
- + Bei Schleimhautblutungen kann unterstützend auch Tranexamsäure angewendet werden. Sie fördert ebenfalls die Blutgerinnung.

Vorbeugende Dauertherapie (Substitutionstherapie)

Besonders bei schweren Fällen (Typ 3) kann eine prophylaktische Dauertherapie sinnvoll sein. Betroffene spritzen sich dazu in der Regel zweimal pro Woche vorbeugend intravenös ein Präparat mit von-Willebrand-Faktor. Dadurch wird das allgemeine Blutungsrisiko gesenkt. Diese Therapieform kann dazu beitragen, Komplikationen, Krankenhausaufenthalte und Langzeitfolgen wie Gelenkschäden zu verhindern. Eine vorbeugende Therapie kann auch kurzzeitig angewendet werden, beispielsweise wenn eine Operation ansteht oder Betroffene zeitweilig einem erhöhten Blutungsrisiko ausgesetzt sind.

Faktorvarianten

Präparate, die aus Blutplasma gewonnen werden, enthalten in der Regel neben dem von-Willebrand-Faktor auch eine bestimmte Menge von Gerinnungsfaktor VIII. Bei einem sogenannten rekombinanten von-Willebrand-Faktor handelt es sich um ein gentechnisch hergestelltes Präparat, das keinen Faktor VIII enthält. Welche Variante für Sie am besten geeignet ist, hängt von der individuellen Form Ihrer Erkrankung ab. Ihr Behandlungsteam beantwortet gern Ihre Fragen dazu.

Allgemeine Tipps

Haben Sie häufig Blutungen, dann lassen Sie regelmäßig Ihre Eisenwerte bestimmen. So kann Ihr Arzt / Ihre Ärztin Ihnen bei Bedarf ein Eisenpräparat verschreiben, um einer Anämie vorzubeugen beziehungsweise dieser entgegenzuwirken.

Auch wenn Sie unter Schmerzen leiden, holen Sie unbedingt ärztlichen Rat ein, welche Schmerzmittel für Sie geeignet sind. Nicht einnehmen sollten Sie beispielsweise Medikamente, die blutverdünnende Substanzen enthalten wie Acetylsalicylsäure (ASS).

Nutzen Sie für die tägliche Zahnpflege eine weiche Zahnbürste. Lassen Sie zweimal pro Jahr Ihren Zahnstatus kontrollieren und eine professionelle Zahnreinigung durchführen. Sie können sich zudem in Ihrer Zahnarztpraxis Profitipps für optimale Zahn- und Mundhygiene holen. Mithilfe dieser Maßnahmen beugen Sie auch kleinsten Entzündungen im Mundbereich, die zu Zahnfleischbluten führen können, weitgehend vor.



Frauen mit von-Willebrand-Syndrom

Meistens stärker betroffen

Frauen mit einem von-Willebrand-Syndrom trifft es fast immer stärker als Männer. Selbst bei einem milden Typ-1-Verlauf leiden betroffene Frauen oft besonders unter den Folgen des Faktormangels: Die Regelblutung dauert bei den meisten länger als sieben Tage, Betroffene verlieren jedes Mal viel Blut. Normal sind etwa 30 bis 70 Milliliter (das entspricht einer kleinen Kaffeetasse). Oft kommen noch starke Unterleibschmerzen hinzu. Aufgrund dieser sogenannten Menorrhagie kann es zu Eisenmangel im Blut (Anämie) kommen. Mit einer Anämie fühlen Sie sich ständig schlapp und müde.

Oft spät erkannt

Bei Frauen dauert es noch immer im Schnitt 16 Jahre, bis die Diagnose „von-Willebrand-Syndrom“ gestellt wird. Schließlich kann etwa eine lange, starke Monatsblutung viele Ursachen haben. Da das von-Willebrand-Syndrom auch bei Frauenärzt*innen kaum bekannt ist, erhalten Frauen oft erst spät eine adäquate Therapie. Besteht kein Kinderwunsch (mehr), kann eventuell eine Hormontherapie, die die Menstruation unterdrückt oder vorzeitig die Wechseljahre einleitet, Besserung bringen.

Im Alter besser

Ein kleines Trostpflaster: Mit den Wechseljahren (medizinisch: Klimakterium) werden die Monatsblutungen langsam schwächer und hören irgendwann ganz auf. Damit fällt auch ein regelmäßiger Blutungsauslöser weg, was sich auch positiv auf die Eisenwerte im Blut auswirken kann. Außerdem

steigt der Faktorspiegel in der Regel mit zunehmendem Alter an. Daher benötigen viele ab dieser Lebensphase weniger Medikamente.

„Woher hast du die Hämatome?“

Frauen mit dem von-Willebrand-Syndrom, die noch keine Diagnose erhalten haben, sehen sich oft mit Vorurteilen konfrontiert. Manchmal machen sich Außenstehende Sorgen, weil sie häusliche Gewalt als Ursache der ständigen blauen Flecken und häufigen Wunden vermuten. Das kann zu einem regelrechten Spießrutenlauf werden.

Lassen Sie wiederkehrende Blutungssymptome unbedingt abklären, dann können Sie solchen Vorurteilen durch Aufklärung über Ihre Erkrankung begegnen.

Schwangerschaft und Geburt

In der Schwangerschaft spüren Frauen mit dem von-Willebrand-Syndrom ihre Erkrankung weniger: Ab dem zweiten Schwangerschaftsdrittel steigen nämlich der Faktor VIII und der von-Willebrand-Faktor an. Dieser Effekt schützt viele werdende Mütter vorübergehend besser vor lang blutenden Wunden. Nach der Geburt besteht jedoch wieder ein hohes Blutungsrisiko, denn nach der Entbindung fallen die Werte innerhalb weniger Tage wieder auf ihr ursprüngliches Niveau zurück.



Wichtig

Damit Ihre Schwangerschaft und die Geburt möglichst sicher für Sie und Ihr Baby verlaufen, holen Sie sich Unterstützung durch Expert*innen für Hämostaseologie. Informieren Sie Ihre*n Gynäkolog*in und Ihre Hebamme sowie alle anderen behandelnden Ärzt*innen über Ihre Erkrankung. Fragen Sie nach, ob Ihre Geburtsklinik Erfahrung mit dem von-Willebrand-Syndrom hat. Sind alle Geburtshelfenden informiert und gut vorbereitet, verlaufen Geburt und Wochenbett in der Regel problemlos.

Bestens vorbereitet

Tipps für Ihren Alltag mit dem von-Willebrand-Syndrom



Sport und Bewegung

Bewegung trainiert die Muskeln, hält die Gelenke geschmeidig und stärkt die Ausdauer. Nebenbei kann regelmäßiges Training auch die Laune heben.

Besonders wenn Sie bereits Beschwerden haben, kann eine Physiotherapie hilfreich sein. Eine ausgebildete physiotherapeutische Fachkraft kann Sie individuell beraten und Ihnen geeignete Übungen zeigen. Je nach Schwere der Erkrankung sind Sportarten mit niedrigem Verletzungsrisiko am besten geeignet: Infrage kommen zum Beispiel Schwimmen, Radfahren oder auch zügiges Spazierengehen und gezielte Gymnastik.

Tipp

Probieren Sie ruhig mal etwas Neues aus und hören Sie dabei auf Ihren Körper. So finden Sie schnell heraus, was zu Ihnen passt und Ihnen guttut.



Notfallausweis

Niemand sieht Ihnen die Erkrankung sofort an. Auch als Betroffene*r haben Sie daher eine sogenannte Aufklärungspflicht. Tragen Sie stets einen Notfallausweis bei sich. So können Hilfeleistende im Notfall die richtigen Maßnahmen einleiten. Fragen Sie in Ihrem Gerinnungszentrum danach oder bestellen Sie ihn einfach auf [myHaemophilie.org](https://myhaemophilie.org)

Dort finden Sie ihn im Bereich „Service“.

Auch ein Armband oder ein Kettenanhänger mit den wichtigsten Angaben zu Ihrer Erkrankung können im Ernstfall schweren Komplikationen vorbeugen oder sogar Ihr Leben retten. Bloggerin Ines (siehe Seite 16) stellt in ihrem Video „Schmuck für die Sicherheit“ verschiedene Accessoires vor und erläutert, wie sie eingesetzt werden.

[myhaemophilie.org/
blogger/ines](https://myhaemophilie.org/blogger/ines)



Wunden gut versorgen

Mit der sogenannten **PECH-Regel** können Sie viele Wunden einfach und wirksam versorgen:

- + **Pause:** Das betreffende Körperteil möglichst ruhigstellen.
- + **Eis:** Kühlen Sie die betreffende Stelle etwa 15 bis 20 Minuten lang, zum Beispiel mit einem Kühlpad. Wickeln Sie es in ein Tuch, um die verletzte Stelle zu schonen.
- + **Compression:** Ein Druckverband oder eine feste Bandage kann Schwellungen und Blutergüssen vorbeugen.
- + **Hochlagern:** Lagern Sie das verletzte Körperteil hoch. Dadurch wird die Blutzufuhr verringert und freie Gewebsflüssigkeit kann besser abfließen. Auch diese Maßnahme kann Schwellungen reduzieren und zudem Schmerzen lindern.



Wichtig

Vermuten Sie eine innere Blutung, wie etwa eine Einblutung in einem Gelenk, nehmen Sie umgehend Kontakt mit Ihrem Gerinnungszentrum auf. Bei einer Gelenkblutung fühlt sich die betroffene Stelle oft heiß und schmerzhaft an, schwillt an und tut weh.



Im Porträt: Ines

Trainerin – Bloggerin –
„Willebränderin“

Steckbrief

ALTER: 59

BERUF: Freiberufliche
Kommunikationstrainerin

INTERESSEN: Sport, Ehrenämter, Reisen



Die Optimistin

Bloggerin Ines ist eine rheinische Frohnatur. Sie liebt ihren Beruf, engagiert sich ehrenamtlich und führt auch ansonsten ein aktives Leben mit zahlreichen Hobbys. Vor allem aber ist Ines sehr sportlich, und ihre Blutgerinnungsstörung, das von-Willebrand-Syndrom, ist für sie dabei kein Hindernis. Sie ermutigt andere betroffene Frauen, ruhig Verschiedenes auszuprobieren, bis sie eine geeignete Sportart gefunden haben.

Späte Diagnose

Als Kind wunderte sich Ines über ihre vielen blauen Flecken und ihre häufig blutende Nase sowie ständiges Zahnfleischbluten. Später litt sie unter ihrer extremen Menstruationsblutung. Dennoch wurde ihre Blutgerinnungsstörung erst im Alter von 37 Jahren diagnostiziert. Nach dem ersten Schock kam Erleichterung auf, endlich eine Ursache für all die Auffälligkeiten gefunden zu haben. Heute, als Best Agerin, lebt Ines besser denn je mit ihrer Diagnose und bezeichnet sich selbst liebevoll als „Willebränderin“. Ihr Notfallmedikament hat sie natürlich immer griffbereit.

Ines' Motto:

**„Willebränderinnen“
sind nicht krank, nur besonders.**

Ines' Mission

Da selbst medizinisches Fachpersonal nicht immer mit dem von-Willebrand-Syndrom vertraut ist, hat Ines sich zum Ziel gesetzt, ein Bewusstsein dafür zu schaffen. Sie rät jungen Frauen hartnäckig zu bleiben, wenn sie merken, dass irgendetwas mit ihnen nicht stimmt. Besonders wichtig findet Ines, sich Unterstützung zu holen, wenn die Diagnose zunächst überfordert – das kann bedeuten, einfach mit einer guten Freundin zu sprechen oder sich mit anderen Betroffenen zu vernetzen. Und sie plädiert auch dafür, sich schlau zu machen. Denn auch Expertin in eigener Sache zu sein, kann ein Gefühl der Sicherheit vermitteln.

In ihren Videos berichtet die Bloggerin von ihren Erfahrungen mit ihrer Blutgerinnungsstörung und gewährt inspirierende Einblicke in ihren bunten, sportlichen Alltag.

▶ Ines' Videos finden Sie
auf **myHaemophilie.org**
unter der Rubrik „Blogger“



Weitere Informationen

Web-Tipps



Portal mit Informationen zum von-Willebrand-Syndrom, zu Fitness, Ernährung sowie mit vielen Videos von Expert*innen und Blogger*innen.

myHaemophilie.org



Deutsche Hämophiliegesellschaft zur Bekämpfung von Blutungskrankheiten e. V. (DHG):

Bundesweite Interessengemeinschaft für Menschen, die an einer angeborenen oder erworbenen Blutungskrankheit leiden sowie deren Angehörige.

dhg.de



Interessengemeinschaft Hämophiler e. V. (IGH):

Patientenverband, der sich für Menschen mit Hämophilie und anderen angeborenen Blutungskrankheiten einsetzt und Rat und Unterstützung bietet.

igh.info



Deutsche Bluthilfe e. V.:

Verein zur Unterstützung der Selbsthilfe bei Erkrankungen des Blutgerinnungssystem.

deutschebluthilfe.com



Servicematerialien



Sie möchten sich umfassend informieren?
Weitere Broschüren und andere Servicematerialien
finden Sie auf den Serviceseiten von [myHaemophilie.org](https://myhaemophilie.org)

- + Broschüre „Gesunde Ernährung für Kinder mit Hämophilie“
- + Broschüre „Hämophilie – FAQ“
- + Broschüre „Schmerzen bei Hämophilie (Erwachsene)“
- + Broschüre „Schmerzen bei Hämophilie (Kinder und Jugendliche)“
- + Broschüre „Gesunde Gelenke bei Hämophilie“
- + Broschüre „Hämophilie im Alter“
- + Broschüre „Konduktorinnen“
- + Broschüre „Hämophilie und Reisen“
- + Zollbescheinigung
- + Karte „Venentraining“
- + Notfallausweis



A series of horizontal dotted lines for writing, spanning the width of the page.



Wichtiger Hinweis

Diese Broschüre kann und soll keine ärztliche Konsultation ersetzen und erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit. Sie ist daher als Basisinformation zu verstehen. Bitte besprechen Sie Ihre individuelle Situation immer mit Ihrem behandelnden Arzt / Ihrer behandelnden Ärztin.

Diese Broschüre wurde Ihnen überreicht von:



Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG
Potsdamer Str. 125 • 10783 Berlin
www.takeda.de

© 2023 Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG. Alle Rechte vorbehalten.
Takeda und  sind eingetragene Marken der Takeda Pharmaceutical Company Limited.

EXA/DE/HG/0256_1107102545_09.2023