

Worum geht es ...

Das von-Willebrand-Syndrom

Das von-Willebrand-Syndrom (VWS) ist die häufigste angeborene Blutungsneigung (etwa 1 % der Bevölkerung), die Männer und Frauen in allen Ländern betrifft und durch Veränderungen des von-Willebrand-Faktors (VWF) hervorgerufen wird. Nur ein geringer Teil der Patienten zeigt schwere Blutungen. Der überwiegende Anteil der Betroffenen leidet an einer leichteren Form der Erkrankung, die sich oft erst bei besonderen Ereignissen, wie z. B. Operationen äußert.

Diese Erkrankung ist nach dem finnischen Internisten Erik Adolf von Willebrand benannt, der 1926 erstmals eine Bluterfamilie auf den Ålandinseln (im Volksmund „Nasenbluterinsel“ genannt) beschrieb.

Zu den erkrankten Familienmitgliedern gehörten im Gegensatz zur Hämophilie A (der klassischen Bluterkrankheit) sowohl Männer als auch Frauen.

Diagnostik des von-Willebrand-Syndroms

Wurden einzelne oder mehrere der beschriebenen Symptome bei Ihnen oder einem Ihrer Verwandten (v. a. Eltern, Geschwister oder Kinder) beobachtet, so sollte ein von-Willebrand-Syndrom ausgeschlossen werden.

Zum Basislabor bei Blutungsneigung gehören das kleine Blutbild mit Thrombozyten, Quick-Wert, PTT, TZ und ggf. der Thrombozytenfunktionstest (PFA-100®).

Als gezielte Suchteste sind ferner folgende Bestimmungen durchzuführen:

- von-Willebrand-Faktor
- Ristocetin-Cofaktor
- Gerinnungsfaktor VIII

Ergibt sich hierbei der Verdacht auf ein VWS, ist dieses durch die sog. Multimerenanalyse zu bestätigen. Diese erlaubt auch eine weitere Klassifizierung der einzelnen Typen des VWS, die verschiedene Schweregrade aufweisen und auch unterschiedliche Therapien erfordern.



Prof. Dr. med. Lothar Röcker
Dr. med. Hans-Ulrich Altenkirch, MBA

Dr. med. Maryam Chahin

Dagmar Emrich

Dr. med. Antje Hohmann da Silva

Dr. med. Andrea Kunz, MPH

Martin Loeper

Dr. med. Imme Maute

Dr. med. Antje Beate Molz

Dr. med. Michael Müller

Dr. med. Anja-Britta Sundermann

Dr. med. Andreas Warkenthin

Dr. med. Edith Zill

Fachärzte für Laboratoriumsmedizin, Mikrobiologie, Virologie, Infektionsepidemiologie, Hygiene und Umweltmedizin

Medizinisches Versorgungszentrum Labor 28 GmbH

Mecklenburgische Str. 28 • 14197 Berlin • Telefon 030.820 93-0

Fax 030.820 93-301 • info@labor28.de • www.labor28.de

© Nachdruck nur mit ausdrücklicher
Genehmigung, Labor 28 12/2015



Das von-Willebrand-Syndrom



die häufigst angeborene
Blutgerinnungsstörung

von-Willebrand-Syndrom ...

Mögliche Anzeichen eines von-Willebrand-Syndroms

Bei vielen Patienten kann die Diagnose eines VWS aufgrund der Familiengeschichte und gehäuften charakteristischen Blutungen bereits vermutet werden.

Bei den folgenden Symptomen sollte unbedingt an ein VWS gedacht werden:

- häufiges Nasenbluten
- Zahnfleischbluten oder Schleimhautblutungen
- lang anhaltene Blutungen bei kleinen Schnittverletzungen
- Neigung zu Blutergüssen (Hämatomen)
- verlängerte und verstärkte Regelblutungen, Zwischenblutungen oder starke Regelschmerzen mit daraus resultierender schwerer Eisenmangelanämie (Müdigkeit, Blässe und Abgeschlagenheit)
- blutungsbedingte Komplikationen bei Zahnbehandlungen, Operationen oder Entbindungen

Blutgerinnung

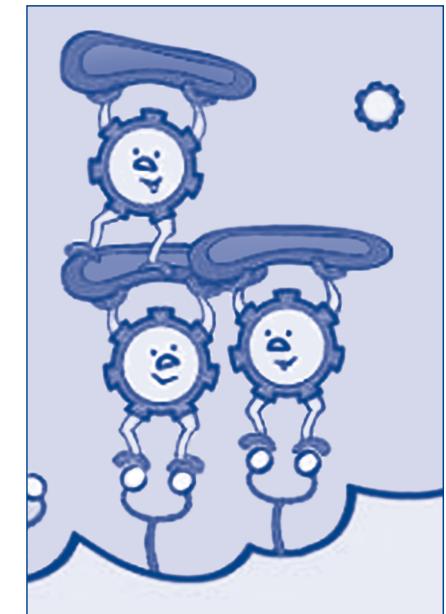
Die Blutgerinnung ist ein sehr komplexer, in verschiedenen Phasen ablaufender Vorgang, bei dem der Körper bei Verletzungen vor einem hohen Blutverlust bewahrt werden soll.

In der **ersten Phase**, der sog. **Blutstillung**, ziehen sich die geschädigten Blutgefäße zusammen, um zunächst die Blutung zu verringern. Dabei lagern sich auch die im Blut vorhandenen Blutplättchen (Thrombozyten) an, um die Wunde in der Gefäßwand weiter zu verkleinern.

In der **zweiten Phase** werden die bisher locker zusammen gelagerten Blutplättchen und andere Blutbestandteile verfestigt. Die Aktivierung von verschiedenen, im Blut zirkulierenden Gerinnungsfaktoren führt zur Bildung von Fibrin, einem fadenförmigen Eiweißstoff, der sich wie ein Netz um die Blutplättchen legt und ein festes **Blutgerinnsel** (Thrombus) bildet, das die Gefäßwunde im Zuge der Wundheilung sicher verschließt.

Funktionen des von-Willebrand-Faktors

Der VWF ist ein großes Eiweißmolekül, das durch Brückenbildung zwischen der geschädigten Gefäßwand und den Thrombozyten wirkt und somit eine grundlegende Bedeutung für die Blutstillung hat. Zusätzlich erfüllt er noch die Funktion eines Transport- und Stabilisierungsproteins für den Gerinnungsfaktor VIII.



Ursache des von-Willebrand-Syndroms

ist eine verminderte bzw. fehlende Bildung des von-Willebrand-Faktors (VWF) oder die Bildung eines defekten VWF.