



Diagnostik des von-Willebrand-Syndroms

Wurden einzelne oder mehrere der beschriebenen Symptome bei Ihnen oder einem Ihrer Verwandten (vor allem 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 gegebenenfalls der Thrombozytenfunktionstest (PFA-100®).

Als **gezielte Suchtests** bei Verdacht auf von-Willebrand-Syndrom sind folgende Bestimmungen durchzuführen:

- von-Willebrand-Faktor-Aktivität
- von-Willebrand-Faktor-Antigen
- Gerinnungsfaktor VIII

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

Die Erstdiagnostik (gezielte Suchtests) sollte möglichst nicht bei einer Schwangerschaft erfolgen, da dann milde Formen des von-Willebrand-Syndroms oft nicht erkannt werden.

Das von-Willebrand-Syndrom



die häufigst angeborene
Blutgerinnungsstörung

Bildquellen:

© vWillebrand-113425991-Adobe.jpeg (iStock)

© vWillebrand-1367027145-Adobe.jpg (iStock)



LABOR 28
BERLIN



Labor 28 MVZ GmbH

Mecklenburgische Str. 28 • 14197 Berlin
Tel.: 030 82093-0 • FAX: 030 82093-301
info@labor28.de • www.labor28.de

© Nachdruck nur mit ausdrücklicher
Genehmigung, Labor 28 • 12/2025



SONIC HEALTHCARE
GERMANY

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 sogenannten **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.

Ein wichtiges Eiweißmolekül unter den Gerinnungsfaktoren ist der sogenannte von-Willebrandt-Faktor.

Funktionen des von-Willebrand-Faktors (vWF)

Der VWF dient der Brückenbildung zwischen der geschädigten Gefäßwand und den Thrombozyten und hat somit eine grundlegende Bedeutung für die Blutstillung.

Zusätzlich erfüllt er noch die Funktion eines Transport- und Stabilisierungsproteins für den Gerinnungsfaktor VIII.

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 Patientinnen und 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.

Ursache des VWS

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

Mögliche Anzeichen eines von-Willebrand-Syndroms

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

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

- häufiges Nasenbluten
- Zahnfleischbluten oder Schleimhautblutungen
- lang anhaltende 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

