

von Willebrand-Syndrom

häufigste angeborene Ursache einer hämorrhagischen Diathese

Das von Willebrand-Syndrom ist mit einer Prävalenz von 1:100 die häufigste angeborene Ursache einer Blutungsneigung, die durch quantitative (Typ 1 und 3) oder qualitative (Typ 2) Defekte des von Willebrand-Faktors (vWF) verursacht wird. Im Gegensatz zur Hämophilie betrifft sie beide Geschlechter. Der Erbgang ist je nach Typ autosomal rezessiv oder dominant. Der vWF ist einerseits für die Plättchenadhäsion und Thrombusbildung bei Gefäßverletzungen erforderlich, zum anderen dient er als Träger der prokoagulatorischen Vorstufe von Faktor VIII, der normalerweise als vWF/Faktor VIII – Komplex vorliegt.

Patienten mit v. Willebrand-Syndrom haben meistens eine milde bis mäßige Blutungsneigung, die sich hauptsächlich in Form von Schleimhautblutungen oder posttraumatischen Blutungen manifestiert. Nasenbluten, Nachblutungen nach Zahnextraktionen oder Eingriffen im HNO-Bereich, gastro-intestinale Blutungen sowie Menorrhagien sind die häufigsten Symptome.

Diagnostik

In der Regel haben v. Willebrand-Patienten eine verlängerte Blutungszeit, wobei zu beachten ist, dass nur die unter standardisierten Bedingungen durchgeführte Bestimmung der Blutungszeit verwertbare Ergebnisse liefert. Die Thrombozytenzahl sowie die globalen Gerinnungstests sind in der Regel normal. Bei einigen Formen mit starkem Faktor VIII – Mangel kann auch die PTT verlängert sein. Eine normale Blutungszeit schließt ein v. Willebrand-Syndrom jedoch nicht vollständig aus, so daß bei positiver Blutungsanamnese eine weitere gezielte Diagnostik erfolgen sollte:

- vWF – Antigen
- vWF- Aktivität (Ristocetin-Cofaktor-Aktivität oder Collagenbindungsfähigkeit)
- Faktor VIIIc-Aktivität
- ggf. Multimeranalyse bei nicht eindeutigem Ergebnis oder zur Abklärung des Typs oder Subtyps
- DD bei negativem Befund: Thrombozytenfunktionsstörungen

Therapie

Die Therapie ist vom diagnostizierten Typ bzw. Subtyp abhängig. Ziel der Behandlung ist eine Normalisierung der Blutungszeit sowie eine Anhebung der Faktor VIII – Konzentration vor Zahnextraktionen, operativen Eingriffen sowie bei verletzungsbedingten Blutungen oder spontanen Schleimhautblutungen. Der am häufigsten vorkommende Typ 1 spricht dabei sehr gut auf eine Behandlung mit Desmopressin (Minirin[®]) an. Eine Übersicht über die einzelnen Typen/Subtypen und ihre Therapie gibt die folgende Tabelle.

- bitte wenden -

Typ / Subtyp	Häufigkeit	Defekt	Therapie
1	70-75% aller Fälle	quantitative Verminderung des vWF	Desmopressin
2 A	zusammenca. 20% aller Fälle	qualitative Veränderung des vWF mit Fehlen der hochmolekularen Multimere	F. VIII-v.WF- Konzentrat
2 B		qualitative Veränderung des vWF mit erhöhter Affinität zum GPIIb	F. VIII-v.WF- Konzentrat
2 M		qualitative Veränderung des vWF mit verminderter Affinität zum GPIIb ohne Fehlen der hochmolekularen Multimere	F. VIII-v.WF- Konzentrat
2 N		qualitative Veränderung des vWF mit verminderter Affinität zum Faktor VIII	F. VIII-v.WF- Konzentrat
3	5% aller Fälle	völliges Fehlen des vWF	Desmopressin

Indikation: Nachblutungen nach operativen Eingriffen, Hypermenorrhoe, verlängerte PTT

Probenmaterial: 10 ml Citrat-Blut.

Es besteht weiterhin die Möglichkeit, die Patienten zur Bestimmung der Blutungszeit unter standardisierten Bedingungen sowie zur Blutentnahme an unsere Ambulanz am Hohenzollernring 14 zu überweisen.

Literatur: Federici A..B., Haemophilia (1998), 4, 654-660
Mannucci P.M., Haemophilia (1998), 4, 661-664
Veyradier A. et al., Int J Clin Lab Res (1998), 28: 201-210
Mannucci P.M, Int J Clin Lab Res (1998), 28: 211-214