Mehr (er)leben

Faktorpräparate: der zuverlässige Begleiter in allen Lebenssituationen für Patienten mit dem von-Willebrand-Syndrom (vWS).

Biotherapies for Life™ CSL Behring

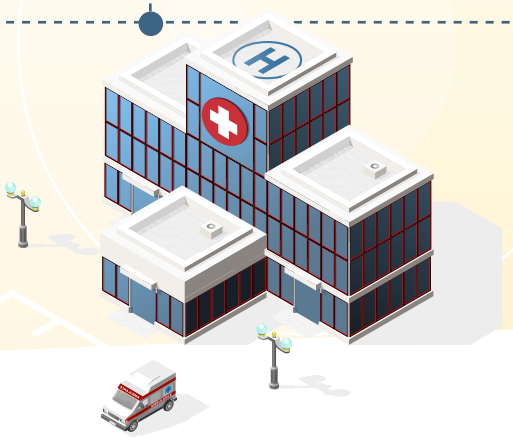
Liebe Patientin, lieber Patient,

bei Ihnen oder Ihrem Kind wurde das von-Willebrand-Syndrom diagnostiziert. Mit dieser Broschüre möchten wir Ihnen erste Informationen zum Krankheitsbild und den Behandlungsmöglichkeiten an die Hand geben. Ihr behandelnder Arzt / Ihre behandelnde Ärztin wird gemeinsam mit Ihnen eine individuell auf Sie zugeschnittene Therapie veranlassen, damit Sie oder Ihr Kind das Leben so normal wie möglich weiterführen können – im Alltag und in der Freizeit.

Ihr **CSL Behring** Team

Blinddarm-operation

Jakob, 5 Jahre



Starke Blutung nach Fall von der Schaukel

Jakob, 6 Jahre

Ein paar Fakten vorweg:

1926

wurde die Krankheit erstmals beschrieben[1]

ca. 1 %

der Bevölkerung ist betroffen[2]

800.000

Menschen davon in Deutschland[3]

Zusammenstoß beim Fußballspielen

Gustav, 12 Jahre

Arbeitsunfall: Sturz von der Leiter

Oliver, 36 Jahre

1 www.kinderblutkrankheiten.de
2 www.dhg.de
3 www.netzwerk-von-willebrand.de

Was ist das von-Willebrand-Syndrom?

Beim von-Willebrand-Syndrom (vWS) handelt es sich um einen erblich bedingten Mangel des von-Willebrand-Faktors (vWF) in unterschiedlicher Ausprägung und in verschiedenen Schweregraden. Die Folge ist eine gestörte oder verminderte Blutgerinnung, die sich in einer stärkeren Blutungsneigung nach Verletzungen oder auch spontan zeigt.

Bei der Blutgerinnung spielen u. a. die zwei Bluteiweiße von-Willebrand-Faktor (vWF) und Faktor VIII (FVIII) eine wichtige Rolle. Beide arbeiten eng zusammen: Der vWF sorgt dafür, dass der FVIII nur langsam (in ca. 12 Stunden) abgebaut wird. Dies ist wichtig, da ein im Blut verfügbarer FVIII das Risiko einer andauernden Blutung senkt. Bei einem Mangel an vWF baut sich der FVIII schneller ab (in ca. 1–2 Stunden), und das Blutungsrisiko steigt.

Beim von-Willebrand-Syndrom besteht meist nicht nur ein Mangel an vWF, sondern auch an FVIII. Die Krankheit ist derzeit noch nicht heilbar, lässt sich aber schon seit Jahrzehnten sehr gut behandeln. Kinder und Erwachsene mit von-Willebrand-Syndrom können bei Operationen, Notfällen oder auch vorbeugend z. B. mit Faktorpräparaten aus vWF und FVIII verlässlich therapiert werden. Diese ergänzen die fehlenden Blutbestandteile und reduzieren so das Blutungsrisiko.

4.000
vWS-Fälle sind in Deutschland gemeldet*

9 von 10
Betroffenen wissen nichts von ihrer Erkrankung

Hohe Dunkelziffer
Symptome / Blutungsrisiko sehr unterschiedlich

* World Federation of Hemophilia – Annual Global Survey 2018.

Wie funktioniert der von-Willebrand-Faktor (vWF)?

Bei einer Verletzung der Blutgefäße versucht der Körper, die Blutung schnell zu stoppen. Der vWF ist für eine normale Blutgerinnung unverzichtbar. Nach einer Verletzung „verklebt“ er die Blutplättchen mit der verletzten Gefäßwand. Durch Anlagerung von Fibrin (Klebstoff) bildet sich dann ein Blutgerinnsel, das die Wunde verschließt und die Blutung stoppt. Außerdem schützt der vWF den Gerinnungsfaktor VIII (FVIII) vor dem zu schnellen Abbau im Blut. Bei zu wenig vWF wird der FVIII zu schnell abgebaut und fehlt so für die Blutstillung. Dann droht die Gefahr einer länger anhaltenden Blutung.

Der von-Willebrand-Faktor und der Faktor VIII brauchen einander, damit die Blutung stoppt.

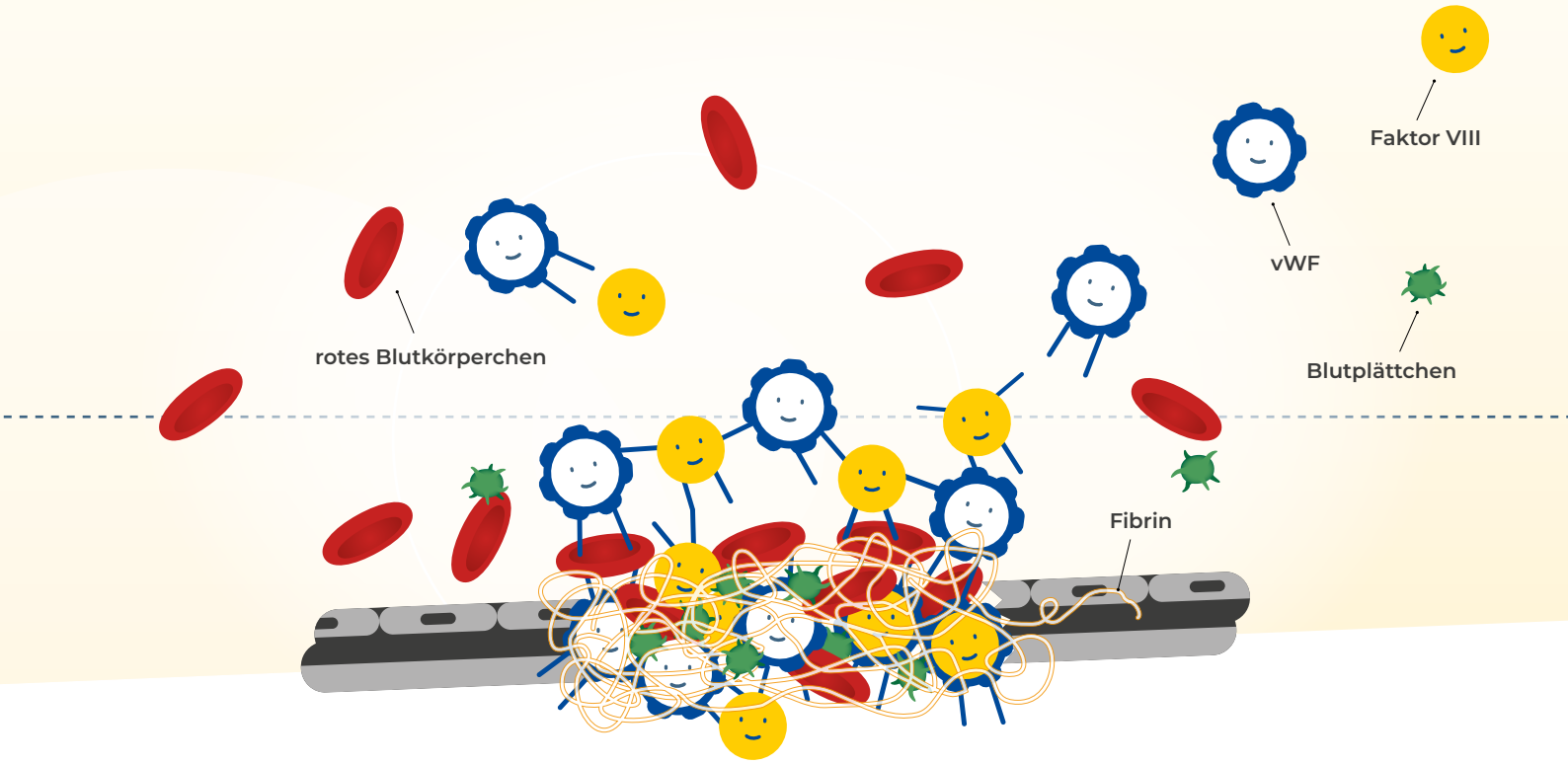
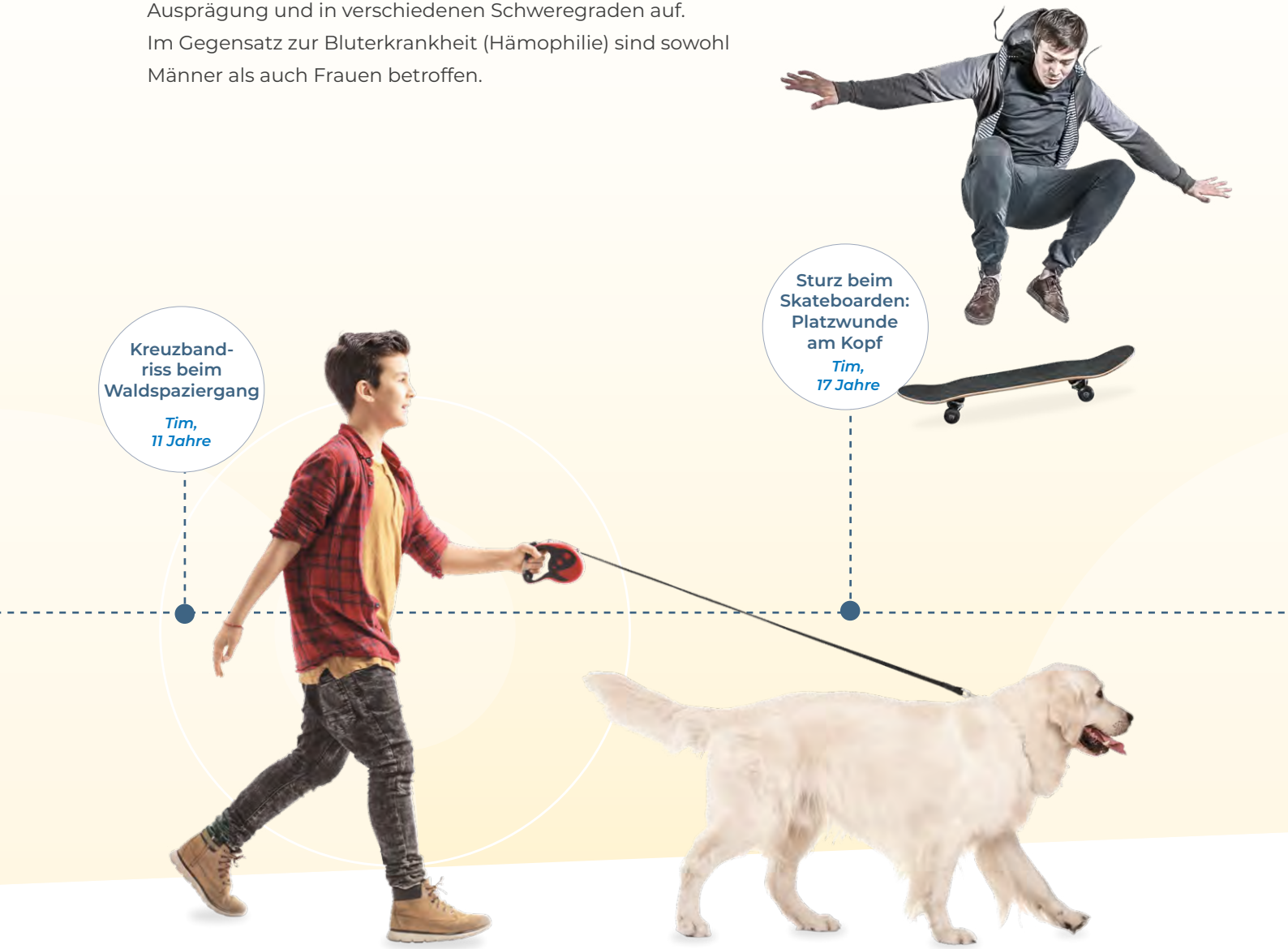


Abb.: Normale Blutgerinnung bei einer Verletzung

Wie zeigt sich das von-Willebrand-Syndrom?

Das von-Willebrand-Syndrom tritt in unterschiedlicher Ausprägung und in verschiedenen Schweregraden auf. Im Gegensatz zur Bluterkrankheit (Hämophilie) sind sowohl Männer als auch Frauen betroffen.



TYP 1
HÄUFIGKEIT 60–80 %

Intakte Funktion – zu niedrige Konzentration

Bei der am häufigsten auftretenden Form des vWS ist der von-Willebrand-Faktor leicht reduziert. Die Funktion jedoch ist intakt. Betroffene Frauen haben vor allem lang anhaltende und heftige Menstruationsblutungen.

TYP 2
HÄUFIGKEIT 15–20 %

Veränderte Funktion – ausreichende Konzentration

Je nach Störung werden vier Unterformen unterschieden: **2A**, **2B**, **2M** und **2N**.

20–40 % der Patienten leiden unter 2N – einer defekten Bindungsstelle des vWF für den FVIII. Durch die fehlende Stabilisierung kann der FVIII-Spiegel bis unter 10 % sinken.

TYP 3
HÄUFIGKEIT 1–3 %

Kaum bis kein Faktor vorhanden

Die schwerste Form des vWS ist durch das fast vollständige Fehlen des vWF und einen daraus resultierenden starken FVIII-Mangel im Blut gekennzeichnet.

Komplikationen bei der Geburt

Maja

Schutz vor starken Blutergüssen beim Toben

Felix, 26 Jahre

Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?

Je nach Schweregrad und Typ des von-Willebrand-Syndroms und des Blutungsrisikos stehen dem Arzt für seine Patienten unterschiedliche Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung. Dazu zählen unter anderem plasmatische oder rekombinante Gerinnungsfaktoren mit unterschiedlicher Menge an von-Willebrand-Faktor. Auch Medikamente wie Tranexamsäure, die Pille oder Desmopressin können eine weitere Therapiemöglichkeit darstellen. Die ärztliche Verschreibung sollte hierbei individuell erfolgen und in regelmäßigen Abständen geprüft werden.

PLASMATISCH

Blut und Blutplasma sind nicht künstlich herstellbar, sondern werden aus streng kontrollierten Blutplasmaspenden gewonnen. Faktorpräparate mit vWF und FVIII, die so hergestellt werden, entsprechen idealerweise in ihrer Zusammensetzung dem menschlichen Blutplasma und werden bereits seit Jahrzehnten in allen Altersklassen und für alle vWS-Typen erfolgreich zur Behandlung von Patienten mit Gerinnungsstörungen eingesetzt.

REKOMBINANT

Rekombinante Proteine sind biotechnologisch hergestellte Proteine auf Basis gentechnisch veränderter Organismen oder Zellkulturen. Dabei werden genetische Informationen in tierische Zellen geschleust, die daraufhin menschliche Proteine produzieren. Gerinnungsfaktoren, die so gewonnen werden, heißen rekombinante Gerinnungsfaktoren; diese enthalten zwar von-Willebrand Faktor, jedoch keinen Faktor VIII.

WEITERE MEDIKAMENTE

TRANEXAMSÄURE: Sie hemmt die Auflösung des körpereigenen Fibrins und vermindert so das Blutungsrisiko. Als Tablette oder Mundspülung wird sie vor allem bei kleinen Blutungen in Rachen, Nase und Mund eingesetzt. Zahnärzte nutzen sie zur Vermeidung übermäßiger Blutungen bei Zahnoperationen.

DESMOPRESSIN: Bei leichten Formen des vWS kann auch Desmopressin zur Erhöhung des körpereigenen vWF eingesetzt werden. Die hormonähnliche Substanz ist jedoch vor allem für kleine Kinder und ältere Menschen nicht geeignet. Etwa 40 % aller vWS-Patienten sprechen allerdings auf die Behandlung mit Desmopressin nicht an.

Sturz vom Fahrrad mit Schürfwunden

Max, 37 Jahre

Welche Behandlungsarten sind möglich?

Patienten mit vWS Typ 1 benötigen meist nur selten eine Dauerbehandlung – im Blutungsfall oder zur Vorbeugung einer Blutung, z. B. vor einer Operation. Vor allem Patienten mit Typ 3 oder einem schweren Verlauf bei Typ 2 oder Typ 1 können von einer Prophylaxe profitieren, indem immer wieder auftretende Schleimhautblutungen vermieden werden. Bei Frauen mit einer langen und/oder starken Periode kann eine zeitlich begrenzte, sprich intermittierende Prophylaxe empfehlenswert sein, sofern keine anderen Behandlungsoptionen infrage kommen.

ON DEMAND

Hier können Faktorpräparate nur bei einer akut auftretenden Blutung zum Einsatz kommen. Der fehlende Gerinnungsfaktor wird in die Vene gespritzt. Sobald genügend Faktorkonzentrat an der Verletzung vorliegt, kommt die Blutung zum Stillstand.

PROPHYLAXE

Zur Vermeidung von Extremsituationen und spontanen Blutungen wird schon vorbeugend behandelt: Regelmäßige Injektionen im Rahmen der Prophylaxe verringern die Anzahl und Stärke der Blutungen, schützen die Gelenke und steigern so die Lebensqualität. Eine erfolgreiche Prophylaxe ist immer individuell auf den Patienten zugeschnitten und berücksichtigt:

- Anzahl der Blutungen
- Alter und Gewicht
- vWS-Typ
- körperliche Aktivität und Lebensführung
- individuelle Verläufe der Faktorkonzentration im Blut

Starke Regelblutung

Marie, 18 Jahre

Welchen Stellenwert haben plasmatische vWF/FVIII-Präparate?

Durch den jahrzehntelangen weltweiten Einsatz von plasmatischen vWF/FVIII-Präparaten liegen fundierte Erfahrungen und umfangreiche Daten vor. Die Behandlungsoption hat sich seit jeher bewährt und ermöglicht ein breites Anwendungsspektrum.

EINSATZGEBIETE

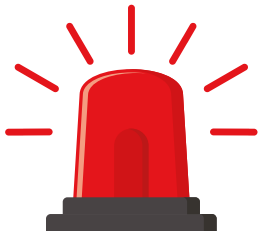
- OPERATION
- UNFALL
- ENTBINDUNG
- MENSTRUATION

VORTEILE

- **SOFORT EINSATZBEREIT:** Durch den enthaltenen FVIII kann auch im Notfall oder nach einem Unfall eine Blutung schnellstmöglich gestoppt werden.
- **SEIT JAHRZEHNTEN BEWÄHRT:** Daten aus zahlreichen Studien weltweit belegen die Wirksamkeit bei der Behandlung des vWS.
- **ÄHNLICH DEM NORMALPLASMA VON GESUNDEN:** Aus kontrollierten und streng überwachten Blutplasmaspenden werden entsprechend der natürlichen Zusammensetzung des Blutes Faktoren zur vWS-Therapie gewonnen.

Schutz beim Stadtlauf

Felix, 41 Jahre



Wie sicher sind plasmatische Faktorpräparate?

Bei der Herstellung von Faktorpräparaten wird auf höchste Qualität und Sicherheitsstandards Wert gelegt. Spender, Produktion und Verpackung werden kontinuierlich getestet und kontrolliert. Ein mehrstufiges Sicherheitssystem sorgt für gleichbleibend hohe Qualität, Verträglichkeit und Stabilität.

DIE REINIGUNGSVERFAHREN

PASTEURISIE-RUNG

SOLVENT-DETERGENT-BEHANDLUNG (SD)

TROCKENHITZE

Wesentliche Sicherheitsschritte:

- Auswahl der Spender und Spenden
- Testung jeder Spende
- Kontrolle und Aufarbeitung
- Kontrolle am Endprodukt

Die 3 Schritte zur Virussicherheit:

1

Strenge Plasmaauswahl und Spenderkontrolle: HBsAg-, Anti-HCV-, Anti-HIV-1-, Anti-HIV-2-negativ, GPT im Normbereich**

2

Behördliche Zertifizierung und Freigabe

3

Kontinuierliche Überwachung auf Sicherheit, Wirksamkeit und Verträglichkeit

Sicherheit auf Reisen

Sven, 36 Jahre

** **HBsAg** = Oberflächenprotein in der Virushülle des Hepatitis-B-Virus; ein HBsAg-Test dient zum Ausschluss einer Hepatitis-B-Infektion

Anti-HCV-Test = HCV ist ein Oberflächenprotein in der Virushülle des Hepatitis-C-Virus; der Anti-HCV-Test dient zum Ausschluss einer Hepatitis-C-Infektion

Anti-HIV 1+2 = Test zum Ausschluss des humanen Immundefizienz-Virus

GPT = Leberenzym; gilt als wichtigster Leberwert zum Aufschluss über die Leberfunktion

Therapieoptionen kennen

Obwohl ich das von-Willebrand-Syndrom habe, fühle ich mich dank passender Medikamente in jeder Situation gut aufgehoben – im Alltag, in der Freizeit und beim Sport. Meine Familie, meine Freunde und Kollegen wissen Bescheid. Und es ist ein gutes Gefühl zu wissen, dass mir in Akutsituationen oder Operationen auch unter anderem mit Faktorpräparaten schnell geholfen werden kann.

„Mein großes Plus an Lebensqualität“

Nele Grüter | Patientin

MEINE TIPPS

- Den eigenen vWS-Typ kennen.
- Regelmäßige Kontrollen durch Arzt oder Zentrum durchführen lassen.
- Immer den Notfallausweis dabei haben.
- Bewusstsein bei Familie, Freunden und Kollegen schaffen.
- Für ausreichend Bewegung sorgen und fit bleiben.
- Zähne und Mundschleimhaut pflegen.
- Bestimmte Zusatzmedikamente vermeiden oder erst nach Rücksprache mit dem Arzt nehmen.

Für einen sorgenfreien Alltag

In meiner Tätigkeit als Kinderkrankenschwester sehe ich immer wieder, welche Konsequenzen ein unerkanntes oder nicht behandeltes von-Willebrand-Syndrom haben kann. Am häufigsten sind Nasenbluten, oberflächige Hämatome (blaue Flecken), eine verlängerte oder verstärkte Regelblutung, Blutungen im Magen-Darm-Trakt und vieles mehr. Dies können jedoch auch Folgen einer unzureichenden Medikamentengabe sein. Nimmt man sein Faktorpräparat seltener ein als vom Arzt verordnet, kann dies langfristige Schäden mit sich bringen. Eine zuverlässige Einnahme des verordneten Faktorpräparats ist für einen sorgenfreieren Alltag wichtig. Im Zweifelsfall kann das sogar Leben retten.

„Die richtige Einnahme ist wichtig."

Christine Caster | Krankenschwester

MEINE TIPPS

- Faktorpräparate immer korrekt einnehmen.
- Regelmäßig zum Spezialisten gehen.
- Die Gelenke vom Arzt kontrollieren lassen.
- Den Gastrointestinaltrakt vom Arzt kontrollieren lassen.
- Extremsituationen vermeiden.

Spenden und Leben retten

Seit fast 40 Jahren bin ich Plasmaspender – für mich eine Selbstverständlichkeit. Denn ich weiß, wie wichtig Blut- bzw. Plasmaspenden für die Herstellung von Medikamenten sind und dass es noch immer viel zu wenig Spender gibt. Mittlerweile sind auch meine Frau und jetzt sogar mein Sohn Plasmaspender. Unser erstes selbstgesetztes Spendenziel haben wir schon erreicht: Gemeinsam haben wir über 2.300 Plasmaspenden geleistet! Die Spende selbst ist unkompliziert; ich kann dabei eine Dreiviertelstunde entspannt lesen oder Musik hören. Und kann so auf ganz einfache Weise etwas Gutes tun.

„Plasmaspende ist für uns eine Familienangelegenheit."

Peter, Petra und Maximilian Skrzipczyk | Plasmaspender

UNSERE TIPPS

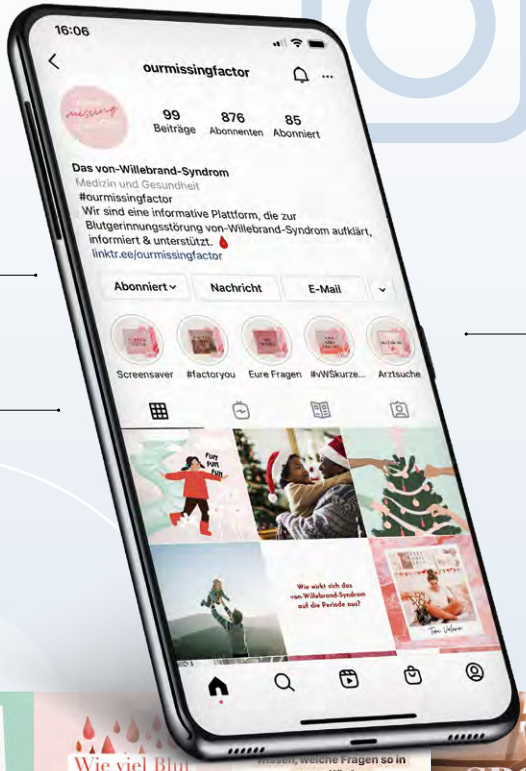
- Sich informieren – online oder direkt in einem Plasmacenter.
- Gutes tun und Plasma spenden.
- Wissen, dass jeder Tropfen zählt!

Notizen

Folgen Sie unserer Community auf Instagram
#ourmissingfactor

Spannende Informationen rund um das vWS

Werden Sie Teil der Community und tauschen Sie sich aus!



Experteninterviews und hilfreiche Tipps

Oder besuchen Sie online unsere Früherkennungs-initiative: netzwerk-von-willebrand.de

Spezialisten in Ihrer Nähe finden

Selbsttest und zahlreiche Informations-broschüren zum Download

Servicematerial kostenfrei bestellen

Nützliche Links

Broschüren-Download

www.netzwerk-von-willebrand.de
www.cslbehring.de

CSL Behring GmbH
Philipp-Reis-Straße 2
65795 Hattersheim am Main
+49 69 305 84 4 37
+49 69 305 17 1 29
medwiss@cslbehring.com

320990 (1) April21