

Herzlich Willkommen

www. **info-von-willebrand** .de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH

zum Live-Web-Seminar

„Frauen & VWS: It's not a Man's World“

IGH
Interessengemeinschaft
Hämophiler e.V.

DEUTSCHE
BLUTHILFE e.V.

octapharma

ukb universitäts
klinikumbonn

Agenda

1. Begrüßung, Einleitung & Vorstellung
2. Übersicht VWS (Oldenburg)
3. Frauen & VWS (Goldmann)
4. Fallbeispiele (Goldmann & Halimeh + alle)
5. Partnerschaft, Sex & Verhütung (Halimeh)
6. Schwangerschaft & Geburt (Faridi)
7. Älter werden mit VWS (Alle)
8. Dank & Verabschiedung



**Wie viele Frauen haben ein Von-Willebrand-Syndrom in Deutschland?
(bei ca. 42 Mio. Frauen in der Bevölkerung)**

- a) maximal 10.000
- b) bis zu 100.000
- c) bis 500.000
- d) über 1 Mio.

Etwa 1% der Bevölkerung ist betroffen

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH

400.000 betroffene Frauen in Deutschland!

Das Von-Willebrand-Syndrom ist die weltweit häufigste angeborene Blutgerinnungsstörung.



2. Übersicht VWS

www. info-von-willebrand .de
EINE INITIATIVE DER OCTAPARMA GMBH



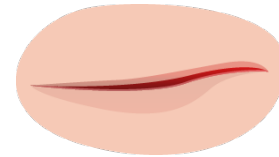
Funktion des von-Willebrand-Faktors (VWF)

Der VWF transportiert den für die Blutgerinnung notwendigen Faktor VIII und schützt diesen vor einem zu raschen Abbau

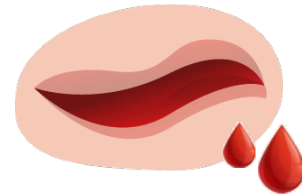
...bei Gesunden:



Wundverschluss



...bei VWS-Patienten:



Anzeichen für das Von-Willebrand-Syndrom

www. [info-von-willebrand](https://www.info-von-willebrand.de) .de
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH



Periodenblutung verlängert bzw. verstärkt



Zahnfleisch- oder Schleimhautblutungen



Blaue Flecke und punktförmige Einblutungen



Lang anhaltende Blutungen auch bei kleineren Schnittwunden



Nasenbluten



Eisenmangelanämie



Nachblutungen und innere Blutungen



Sonstige / nicht körperliche Symptome

Welches Blutungssymptom tritt bei Ihnen am HÄUFIGSTEN auf?

- a) Nasenbluten / Zahnfleischbluten
- b) Blaue Flecken / Muskelblutungen
- c) Verstärkte Periodenblutungen
- d) Blutungen nach Verletzungen / Operationen
oder Zahneingriffen

Welche Typen des VWS gibt es?

Typ 1

Leichter quantitativer Mangel,
ca. 70% aller Patienten.

Die Funktion des VWF ist intakt,
aber die Menge an vorhandenem
VWF ist vermindert.

Typ 2

Funktion des VWF beeinträchtigt,
ca. 30% aller Patienten

Je nach Art der Funktions-störung
unterscheidet man vier
Untertypen. (2A, 2B, 2M und 2N).

Typ 3

Schwerer quantitativer Mangel,
ca. 1% aller Patienten.

Der VWF ist stark vermindert
oder fehlt vollständig.

Es handelt sich um die schwerste
Form der Erkrankung.

Welche Therapiemöglichkeiten gibt es?

Physikalische Maßnahmen

- Kompression
- Liegen mit leicht erhöhtem Kopf, Eis, Tamponade
- Auf gute Zähne achten
- Kalte Getränke
- Ausreichend Trinken bei Blut im Urin (Hämaturie)

Unterstützende Medikamente

- Tranexamsäure
- Nasenspray
- Hormonelle Regulation der Periode („Pille“)
- ggf. Eisengabe (Tabletten, Infusion)

Behandlung der Grunderkrankung

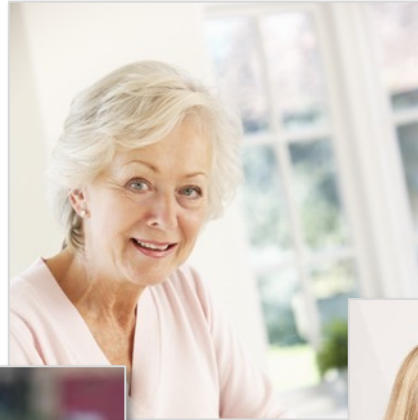
- DDAVP (nicht bei allen VWS-Typen!)
- Gabe von VWF/FVIII-Präparaten (i.v.)

3. Frauen & VWS



Warum sprechen wir heute über Frauen mit VWS? Was ist besonders?

www. info-von-willebrand .de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH



Lebenszyklus einer Frau

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH

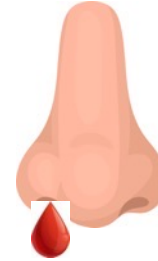


4. Fallbeispiele



Lebensgeschichte einer 80-jährigen Patientin mit schwerem VWS

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH



JUST DO IT !



Lebensgeschichte einer 76-jährigen Patientin mit VWS Typ 2

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH



VWS-Symptome und Behandlung beim Kleinkind



- Mädchen, 2 Jahre alt
- VWS Typ 3
- Diagnose mit 18 Monaten
- Blutungssymptome:
Blaue Flecken, Schleimhautblutungen, Blut im Stuhl direkt nach Geburt

Vor der Behandlung: Blaue Flecken, Blutarmut (Anämie), Ermüdung

Therapieziel: Prophylaxe, um Blutungsereignisse zu vermeiden

Dosierung: 500 I.E. VWF/FVIII-Konzentrat alle 10 Tage

Unter der Behandlung: keine Blutungsereignisse, Anämie und Ermüdung mehr

VWS-Symptome und Behandlung beim Mädchen



- Mädchen, 12 Jahre alt
- VWS Typ 2A + N
- Diagnose mit 1 Jahr
- Blutungssymptome: Massives Nasenbluten, Schleimhautblutungen, massiv verlängerte / verstärkte Periodenblutung (Menorrhagie)

Vor der Behandlung: Menorrhagie mit einer Dauer von 14 Tagen, dadurch viel Fehltag in der Schule, Blutarmut (Anämie), Ermüdung

Therapieziel: Prophylaxe, um Blutungsereignisse zu vermeiden und die Periodenblutung zu reduzieren

Dosierung: 4.000 I.E. VWF/FVIII-Konzentrat zweimal wöchentlich und während der Periode

Unter der Behandlung: Periode mit einer Dauer von 6 Tagen, Anämie unter Kontrolle, keine Fehltag in der Schule

5. Partnerschaft, Sex & Verhütung



In Ihrer Familie ist ein Von-Willebrand-Syndrom bekannt. Sprechen Sie darüber mit Ihren Kindern/Enkelkindern im Teenageralter in Bezug auf Sexualität und Partnerschaft?

- a) Ja, ausführlich
- b) Ja, aber nicht sehr tiefgreifend
- c) Nein, ich meide das Thema

VWS – Verliebtsein und Partnerschaft



- Mädchen, 17 Jahre alt, Familie aus Indien
- Um Periodenblutung zu reduzieren, hat sie die Pille verschrieben bekommen
- Für Patientin war das „unnatürlich“
- Therapieänderung: Umstellung auf Prophylaxe mit VWF/FVIII-Konzentrat

- Freund (familiärer Hintergrund Indien)
- Angst vor dem 1. Sex (Bluten, Jungfernhäutchen)
- Ärztlicher Rat: Therapie ausreichend mit Prophylaxe
- **WICHTIG:** vorher mit dem Freund sprechen! Darauf achten, dass z.B. die Schleimhaut ausreichend feucht ist
- Gespräch mit dem jungen Paar → so konnte auch dem Jungen die Angst genommen werden
- Happy End: inzwischen verheiratet und in der Familienplanung

Was ist beim Sex zu beachten?



- Es sind gut durchblutete Körperregionen im Spiel.
- Beim Küssen und Aktionen zur gegenseitigen sexuellen Stimulierung nicht zu wild vorgehen, um keine Blutung auszulösen.
- Knutschflecke einfach sein lassen! Kann bei VWS-Betroffenen mit Bluten und / oder Schmerzen einhergehen.
- Keine zu akrobatischen Stellungen.
- Betroffenen Schleimhäute sollten ausreichend feucht sein.
- Auch bei Masturbation / Solo-Sex darauf achten, dass keine Blutung ausgelöst wird.

Damit euch das VWS beim Sex nicht behindert!



Hormonelle Methoden mit Einfluss auf das VWS

Kontrazeptiva “Pille“

- Reine Gestagen-Präparate
- Kombinierte Östrogen-Gestagen-Präparate
- Kombinierte Kontrazeptiva mit Ethinylestradiol
- Kombinierte Kontrazeptiva mit Estradiolvalerat

Hormonspirale

6. Schwangerschaft & Geburt

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPARMA GMBH



**Sie haben ein Von-Willebrand-Syndrom und planen eine Schwangerschaft.
Wie würden Sie vorgehen?**

- a) Ich warte, bis ich schwanger bin und nehme dann Kontakt zu meinem Gynäkologen / Hämostaseologen auf.
- b) Ich wende mich zuerst an meinen Gynäkologen
- c) Ich wende mich zuerst an meinen Hämostaseologen

Schwangerschaft mit VWS



Intensive Zusammenarbeit zwischen Hämostaseologen /-in und Gynäkologen /-in

- Frühzeitige Anbindung an die Zentren
- Optimalerweise Beratung schon vor der Schwangerschaft durch die Hämostaseologen /-in und die Geburtshelfer über Erkrankungstyp, Vererbung, mögliche Risiken und Therapieoptionen, Management von Schwangerschaft und Geburt

Hilfreiche Dokumente:

- **Notfallausweis** mit allen wichtigen Informationen: Kontaktdaten, Therapie, Prophylaxe
- **Managementplan** durch Hämostaseologen /-in im Falle von invasiven Eingriffen, z.B. Mutterkuchenpunktion / Fruchtwasserpunktionen, PDA, Operationen, Geburt (Spontan / Kaiserschnitt)

Entbindung bei VWS-Patientinnen



Fragen von Patientinnen an die Geburtshelfer

- Wo sollte ich entbinden?
- Welche Entbindungsform/Narkose kann ich wählen?
- Stehen die nötigen Medikamente (DDAVP, VWF, FVIII) bereit?
- Was ist aus Sicht des Geburtshelfers wichtig?
- Welche Informationen werden von den betreuenden Hämostaseologen benötigt?
- Was sollte ich mitbringen (Checkliste)?

Schwangerschaftsabbruch / Fehlgeburt

Schwangerschaftsabbruch

- wie ein operativer Eingriff, bedarf entsprechender Planung

Fehlgeburt

- Ggf. Ausschabung, wie ein operativer Eingriff, bedarf entsprechender Planung

7. Älter werden mit VWS

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPHARMA GMBH



Älterwerden mit VWS



Was verändert sich in dieser Zeit
aus gerinnungsphysiologischer Sicht?

Haben Sie einen Notfallausweis bzgl. des Von-Willebrand-Syndroms?

- a) Ja
- b) Ja, aber älter als 10 Jahre
- c) Nein
- d) Ich habe weder Ausweis noch festen Behandler

Vielen Dank für Ihre Teilnahme

www. **info-von-willebrand** .de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH

am Live-Web-Seminar

„Frauen & VWS: It's not a Man's World“

IGH
Interessengemeinschaft
Hämophiler e.V.



DEUTSCHE
BLUTHILFE e.V.



octapharma

ukb universitäts
klinikumbonn

Vielen Dank für Ihre Teilnahme

www.info-von-willebrand.de
EINE INITIATIVE DER OCTAPharma GMBH



Weitere Informationen finden Sie hier:

www.info-von-willebrand.de

www.igh.info

www.deutschebluthilfe.com

www.octapharma.de

www.haemophilie-therapie.de



octapharma

ukb universitäts
klinikumbonn