



PROPHYLAXE / THERAPIE BEI PATIENTEN MIT VON-WILLEBRAND-KRANKHEIT UND THROMBOZYTENFUNKTIONSSTÖRUNG

Patienten mit der Von-Willebrand-Krankheit (vWF) neigen bei operativen Eingriffen und Traumen zu Blutungen. Mit einer geeigneten Therapie kann dieses Blutungsrisiko minimiert werden. Ausserhalb einer Schwangerschaft ergeben sich folgende Therapieempfehlungen:

1. Acetylsalicylsäurehaltige Medikamente (ASA) und nicht-steroidale Antirheumatika (NSAR inkl. Ponstan, vgl. beiliegende Medikamentenliste) beeinflussen die Plättchenfunktion negativ und müssen perioperativ gemieden werden (inkl. Zahnextraktionen sowie perimenstruell). NSAR sind 3-10 Tage präoperativ und 3-5 Tage postoperativ abzusetzen, je nach Präparat (vgl. Liste).
2. Bei Hypermenorrhoe oder Menorrhagien empfehlen wir am ersten Tag der Menstruation Tranexamsäure 5 x 1 g (Cyclokapron) und an den folgenden Tagen Tranexamsäure 4 x 1 g bis zum letzten Tag der Regelblutung.
3. Bei einer Schwangerschaft empfehlen wir eine Kontrolle der Gerinnungsparameter im 3. Trimenon vor Festlegung des peripartalen Prozederes. In jedem Fall sind präpartal ab der 38. SSW Acetylsalicylsäurehaltige Medikamente und NSAR inkl. Ponstan strikte zu meiden, da sie zusätzlich die Thrombozytenfunktion beeinträchtigen.
4. Vor kleineren (inkl. zahnärztlichen) Eingriffen sowie bei kleineren Verletzungen empfehlen wir als perioperative Vorbereitung die Gabe von DDAVP (Mimirin). Dabei werden 0.3 µg/kg KG Mimirin per Kurzinfusion i.v. über 20 Minuten infundiert. Dies führt zu einer Entleerung des im Endothel gespeicherten vWF. Die DDAVP-Gabe kann höchstens ein zweites Mal nach 8-24 h wiederholt werden. Danach sind alle vWF-Reserven erschöpft. Achtung: Das Ansprechen auf diese Therapie muss vorgängig mit einem DDAVP-Test dokumentiert werden.

Bei Eingriffen im Schleimhautbereich (Ausnahme: Harnwege) empfehlen wir zusätzlich die Gabe von Tranexamsäure (Cyclokapron) in folgender Dosierung: 30 Minuten vor dem Eingriff 1 g per os, dann während des ersten Tages alle 6 Stunden 1 g per os, am zweiten Tag alle 8 Stunden 1 g per os. Bei zahnärztlichen Eingriffen empfehlen wir zusätzlich 4 x p.d. Mundspülungen mit Tranexamsäurelösung 5% (Herstellung mit Cyclokapron Brausetabletten à 1 g: 5 Tabletten + 1 dl Wasser) zwei Tage lang.

CAVE: DDAVP ist bei vWF-Typ 2B, atherosklerotischen Durchblutungsstörungen (z.B. St. n. Myokardinfarkt, zerebrovaskulärem Insult) und zerebralen Anfallsleiden kontraindiziert. Als Nebenwirkungen können eine vorübergehende Flüssigkeitsretention mit Hyponaträmie sowie eine Flush-Symptomatik bei Infusion auftreten.

5. Bei schwereren Eingriffen oder bei Eingriffen mit eingeschränkter Möglichkeit zur Blutstillung (z.B. Tonsillektomie) empfehlen wir den Einsatz von Haemate P. Die Dosierung richtet sich nach der Ausgangsaktivität vWF des Patienten sowie nach Ausmass und Art der Blutung. 1 I.E. Haemate P/kg KG erhöht die vWF-Aktivität um ca. 3%. Es sollte ein Spiegel von ca. 60 - 100% angepeilt werden, je nach Eingriff. In der Regel erfolgt 30 min präoperativ eine Infusion. Danach erfolgen alle 8 bis 12 h weitere Infusionen über 3-4 Tage. Die zu verabreichende Menge sollte sich stets an der klinischen Wirksamkeit im Einzelfall orientieren. Bei der Behandlung ist zu berücksichtigen, dass postpartale bzw. postoperative Blutungen noch 10-12 Tage nach dem Eingriff bzw. einer Geburt auftreten können. Bei Bedarf bitten wir um Kontaktaufnahme.
6. Bei schweren Traumata und Schädel-Hirn-Traumen bitten wir um sofortige Kontaktaufnahme zur situationsgerechten Festlegung des Prozederes.
7. Ist eine Thromboseprophylaxe indiziert, sollte diese lege artis durchgeführt werden.