Entdeckung des von-Willebrand-Faktors und seinen Funktionen wurde auch der Grundstein für die Entwicklung einer wirksamen Therapie gelegt.

Die Blutgerinnung

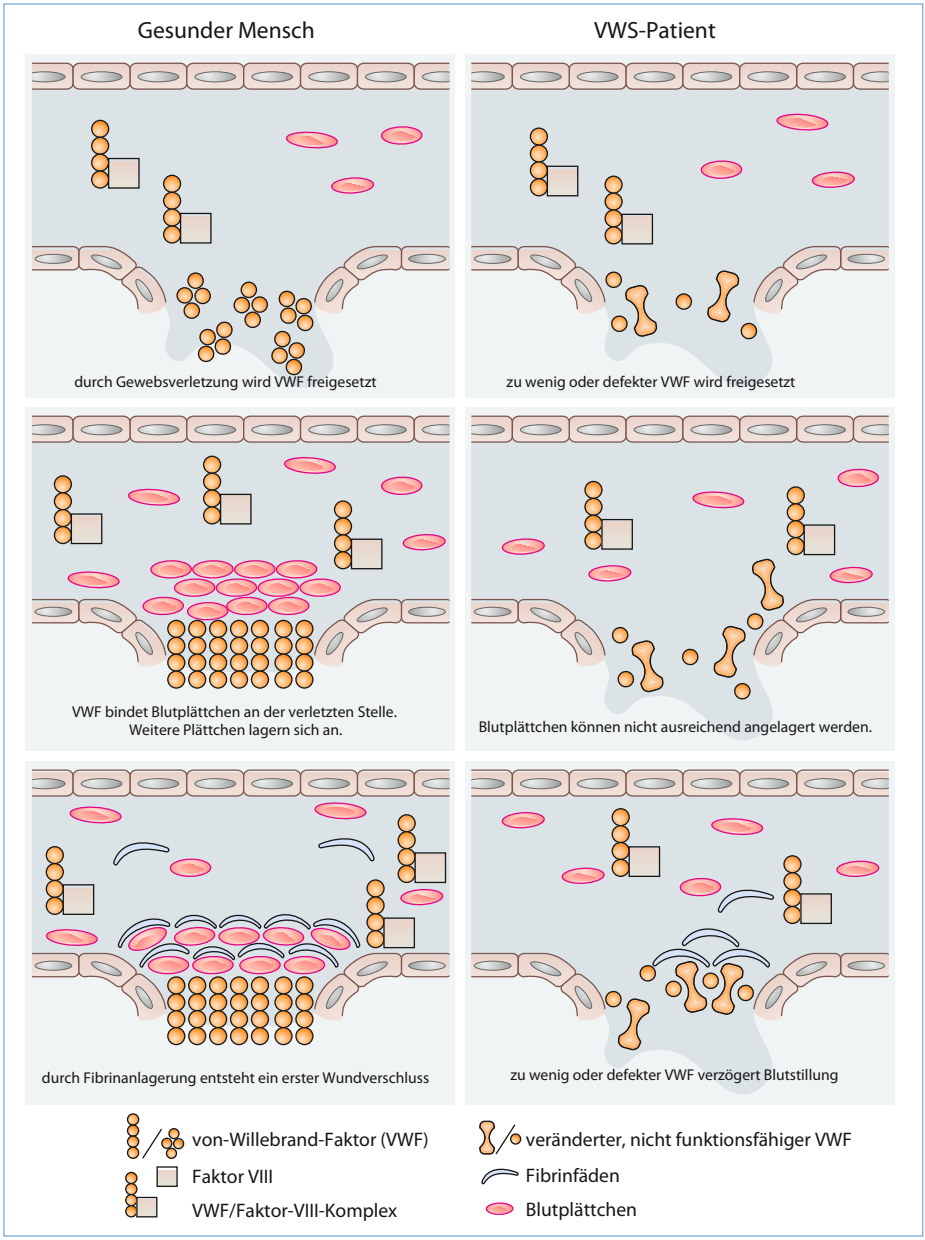
Bluten ist etwas Alltägliches. Wir schneiden uns beim Kartoffelschälen, Kinder fallen vom Fahrrad und kommen mit blutenden Schürfwunden nach Hause, bei der Gartenarbeit stechen wir uns an einem Rosenstrauch und bei einem Autounfall kommen wir vielleicht gerade noch mal mit einer Platzwunde davon. Selbst die innere Blutung eines Körperorgans, etwa der Leber oder des Darms, können wir unbeschadet überstehen. Das Geheimnis ist eine gut funktionierende Blutgerinnung. Sie sorgt dafür, dass wir nicht verbluten, sondern dass die Blutung zum Stillstand kommt und die Wunde verheilt. Als Erinnerung bleibt im schlimmsten Fall eine Narbe zurück. Dass kleine und größere Verletzungen oft so glimpflich verlaufen und wir viele kleine Blutungen in unserem Körper erst gar nicht bemerken, liegt an einer hervorragend funktionierenden und perfekt organisierten Blutstillung.

So funktioniert die Blutgerinnung bei Gesunden

Wenn wir uns verletzen, läuft ein genau ausgeklügeltes System ab, an dessen Ende die Blutstillung und Wundheilung stehen. Entscheidend sind dabei drei Vorgänge, die parallel ablaufen und sich gegenseitig bedingen:

1. **Vasokonstriktion:** Die Gefäßwand der verletzten Blutgefäße zieht sich sofort zusammen. So kann weniger Blut durch die Blutgefäße fließen, der Blutverlust wird eingedämmt.
2. **Thrombozytäre Gerinnung:** Die Blutplättchen (Thrombozyten), die neben den weißen und roten Blutkörperchen zu den Blutzellen gehören, werden aktiviert. Sie kursieren ständig im Blut und achten darauf, ob innere oder äußere Verletzungen auftreten. Tritt der Ernstfall ein, wird der von-Willebrand-Faktor aus der Gefäßwand freigesetzt. Unter seinem Einfluss lagern sich die Blutplättchen auf der Wunde ab und locken noch mehr Blutplättchen an, die wiederum von-Willebrand-Faktor freisetzen. Um die Blutung zu stoppen, klumpen sie zu einem kleinen Häufchen, dem sogenannten Thrombus, zusammen. Dieser Blutpfropf dichtet die Wunde zumindest vorläufig ab und verhindert übermäßigen Blutverlust. Um die Wunde komplett zu verschließen und abzuheilen, genügt dieser »Schnellverband« allerdings nicht.

aus: Kurnik u.a., Von-Willebrand-Syndrom (ISBN 9783830434948) © 2009 Trias Verlag



Schematische Darstellung einer Blutung beim Gesunden und beim VWS-Patienten.

aus: Kurnik u.a., Von-Willebrand-Syndrom (ISBN 9783830434948) © 2009 Trias Verlag