

Leva livet *med* von Willebrand

Här finns information om von Willebrands sjukdom. Hur det påverkar dig. Vilka behandlingar som finns samt tips och råd för att du ska kunna leva ditt liv så bra som möjligt.





Det här är von Willebrands sjukdom

Både kvinnor och män kan ha von Willebrands sjukdom. Kvinnor märker tydligare av sjukdomen, eftersom den kan ge upphov till rikliga menstruationsblödningar och onormalt stora blödningar efter förlossningar.

Sjukdomen orsakas av brist på eller nedsatt funktion hos von Willebrandfaktorn. Den är ett protein som finns i blodet och är nödvändig för normal koagulation. När det inte finns tillräckligt, eller om von Willebrandfaktorn inte fungerar normalt, tar det längre tid för blodet att koagulera och för blödningar att upphöra.

Det finns olika långa kedjor med von Willebrandfaktorn i blodet och dessa fungerar också som bärarprotein för koagulationsfaktor VIII. Vid brist på von Willebrandfaktorn kan man också få en låg nivå av Faktor VIII.

Från mild till svår form

Det finns flera olika typer av von Willebrands sjukdom, från mild till svår form. Vilken typ beror på hur mycket mängden av – eller funktionen hos – von Willebrandfaktorn är påverkad.

Ärftliga orsaker

Von Willebrands sjukdom är ärftlig och medfödd, men nymutationer kan ge upphov till sjukdomen hos vissa individer. Den orsakas av en förändring i arvsanlaget för von Willebrandfaktorn som gör att den fungerar dåligt eller inte bildas i normal omfattning.

Varje cell i kroppen innehåller 46 kromosomer som är arrangerade i 23 par. På kromosomerna finns 20 000–25 000 olika arvsanlag, eller gener, som bestämmer hur en människa ser ut och fungerar. En gen fungerar som en mall för ett visst protein. Varje par innehåller en kromosom från modern och en från fadern. Anlaget för von Willebrands sjukdom finns på kromosom nummer 12.

Ärvs på två olika sätt

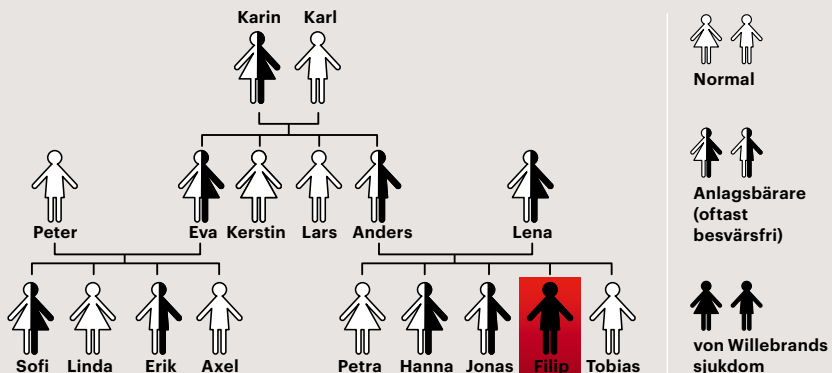
Ett barn kan ära anlaget för von Willebrands sjukdom från en av föräldrarna eller från båda. Eftersom sjukdomen är ärftlig finns den ofta hos flera medlemmar i samma familj och släkt.

Ett barn kan födas med von Willebrands sjukdom utan att någon av föräldrarna har anlag för sjukdomen. I så fall har det uppstått en förändring i arvsanlaget (nymutation), som orsakar sjukdomen hos fostret.

Pojkar och flickor löper lika stor risk att ära von Willebrands sjukdom.

Recessiv ärftlighet

Ärftligheten vid VWS typ 3 och vid enstaka typ 2-varianter är recessiv. Det innebär att man måste ha dubbel uppsättning av anlagen för att sjukdomen ska yttra sig. Det vill säga att man får anlaget från båda föräldrarna. Om man bara har ett anlag är man bärare, och har oftast inga besvär.



Symptom vid von Willebrands sjukdom

Symptomen varierar mycket från person till person, även inom samma familj. Här är några exempel på vanliga symptom.

Blåmärken vid mindre slag och blödning från näsa och mun-slemhinna.

Långdragen blödning från sår i huden.

Viktigt att få diagnos

Von Willebrands sjukdom är underdiagnostiserad och många läkare känner inte till diagnosen. Därför är det viktigt att personer blir korrekt utredda och remitteras till någon av landets tre koagulationsmottagningar (i Malmö, Göteborg eller Stockholm). För att få ett underlag för utredning och bedömning är det viktigt att läkaren får information om alla symptom och om du har några kända sjukdomar eller tar några mediciner. Det är också bra om läkaren vet hur ofta du upplever att du har blödningar och om andra i din familj har blödningsbesvär.

Undvik ...

... värktabletter som innehåller acetylsalicylsyra eller NSAID.

... vissa läkemedel mot panikångest och depressioner.

... blodförtunnande läkemedel

... naturläkemedel som omega-3-fettsyror.



Långvarig blödning efter tandväxling eller tandutdragning.

Riklig eller långvarig menstruationsblödning (menorragi).

Onormalt kraftig blödning efter operation, förlossning eller trauma av något slag.

Behandling beror på graden av besvär

Behandlingen beror på typ av sjukdom och på hur stora besvär man har. Mindre blödningar kan ofta hanteras utan läkemedel.

Exempel på mindre blödningar:

- Små blåmärken försvinner vanligtvis av sig själva.
- Stora blåmärken och mindre muskelblödningar kan ofta stoppas om man lägger på något kylande och håller kroppsdelen i högläge.
- Blödningar från småsår kan stoppas med tryck.
- Näsblödningar kan stoppas genom att klämma med fingrarna runt näsans mjuka delar i tio minuter. Det är bra att sitta upprätt och luta sig lätt framåt. Blodstillande vadd kan köpas på apotek.

Vid större besvär är det dock nödvändigt med läkemedel eller annan medicinsk behandling. Vilken slags behandling som är aktuell beror bland annat på typen av von Willebrands sjukdom.

- Desmopressin är ett läkemedel som stimulerar koagulationen genom att von Willebrandfaktorn och Faktor VIII frigörs från celler i blodkärlens väggar.
- Tranexamsyra stimulerar inte koagulationen som desmopressin, utan hindrar nedbrytningen av blodkoagel.
- Kvinnor kan behandlas med p-piller, spiral eller annan form av hormonterapi sin vaginalring eller p-stavar.
- Behandling med faktorkoncentrat som innehåller von Willebrandfaktorn kan behövas för personer med svårare former av von Willebrands sjukdom (framför allt typ 2 och typ 3). Patienterna kan själva injicera sitt preparat hemma för att förebygga blödningar.

Barn med von Willebrands sjukdom

Symptom på von Willebrands sjukdom kan uppkomma hos barn i alla åldrar. Det upptäcks ofta när barnet ramlar, slår i munnen och blöder länge från såret i tandköttet. Många personer märker inte av någon ökad blödningsbenägenhet. De upptäcker att de har lätt för att blöda först efter en kroppsskada eller operation. I vissa fall upptäcks von Willebrands sjukdom först i samband med att man gör en släktutredning.



En av fem kvinnor

Blödningsrubbningar som von Willebrands sjukdom är mycket vanligare bland kvinnor som har riklig menstruationsblödning än hos den övriga befolkningen. Vetenskapliga undersökningar har visat att nära en av fem kvinnor, som söker läkare på grund av riklig mens har någon form av blödningsrubbning. Många av dem har också släktingar med blödningsproblem. 80–90 procent av kvinnor med von Willebrands sjukdom har rikliga menstruationsblödningar jämfört med 10 procent i hela befolkningen.

Graviditet och förlossning

För kvinnor med typ 1 minskar ofta blödningsbesvären under graviditeten, eftersom nivån av von Willebrand-faktorn i blodet stiger kraftigt. Halten av von Willebrand-faktorn och faktor VIII bör ändå mätas, särskilt då tiden för förlossningen närmar sig, ifall behandling måste sättas in. Efter förlossningen sjunker nivån snabbt och det finns risk för kraftiga blödningar, som ibland kan fortsätta i veckor. Oftast behövs behandling med tranexamsyra i kombination med desmopressin, eller koncentrat av von Willebrand-faktorn, under förlossningen och de första veckorna efteråt.

Riklig mens och livskvalitet

Rikliga menstruationsblödningar kan påtagligt påverka en kvinnas livskvalitet. Det kan innebära:

- Att arbetssituationen påverkas och man måste gå ner i arbetstid.
- Att man får järnbrist.
- Att man besväras av smärtor i samband med menstruation eller ägglossning.
- Att man kan få endometrioscyster eller inre blödning från äggstockarna och ofta blöda igenom menstruationsskydden.

Ta kontakt med din läkare, gynekolog eller vårdcentral om du upplever dessa besvär. Du ska inte lida i onödan och hjälp finns att få. Problemen kan minska eller försvinna med korrekt diagnos och behandling.



Om du är osäker på något som rör din von Willebrand – fråga alltid din läkare!

Bli medlem. Det gör skillnad!

Anmäl dig enkelt på fbis.se

Tillsammans är vi starka!

Broschyren finansieras av CSL Behring.
Texten bygger på skriften Allt om von Willebrands sjukdom.

CSL Behring

Biotherapies for Life™



**Föbundet
Blödarsjuka
i Sverige**

Föbundet Blödarsjuka i Sverige
Swedish Bleeding Disorder Society
08-546 405 10, info@fbis.se
fbis.se