



# VAR ÄR MARV?

TJEJER OCH BLÖDARSJUKA:  
SYMPTOM, UTREDNING OCH BEHANDLING



## INNEHÅLL

BLOODY MARY – THAT'S ME! Von Willebrandsfakta	05
LINGONMÅNAD Rimlig mens? (Checklista)	06
BLOD PÅ SCHEMAT När är mensen riklig?	07
BLÖDNINGSSCHEMA (Utvik)	><
ÄR DU BLÖDIG ELLER? Symtom på blödningsbenägenhet	08
VON MARY TILL ER TJÄNST Rekommendationer för utredning	09
FRÅGA DOKTORNI (intervju med koagulationsläkare)	10
JAG ÄR BLÖDARSJUK, MEN KÄNNER MIG INTE SJUK Val av behandling beror på sjukdomens svårighetsgrad	12
SKÖNT MED DIAGNOS Kontakta Förbundet Blödarsjuka i Sverige	14

## Till alla tjejer som lider i tysthet

50 000 tjejer i Sverige beräknas ha en mild form av blödarsjuka men endast ett tusental har fått en diagnos. Många lever med sjukdomen utan att veta om det själva. Von Willebrands sjukdom är den vanligaste orsaken till en medfödd ökad blödningsbenägenhet och mörkertalet av antal oupptäckta fall är stort. Likaså finns ett mörkertal bland tjejer med så kallade trombocytfunktionsdefekter.

I februari 2015 startade Förbundet Blödarsjuka i Sverige ett treårigt informationsprojekt för att få tjejer och vårdpersonal att bli mer uppmärksamma på vanliga symtom som kan vara tecken på blödarsjuka hos kvinnor/flickor **-rikliga menstruationer, näsblödningar, blåmärken, förlängd blödning efter operation eller förlossning**. Hur uttalade blödningsbesvär en person har beror på sjukdomens typ och svårighetsgrad. Att utreda bakomliggande orsak är viktigt, då även en mild blödarsjuka innebär en ökad blödningsrisk i andra sammanhang exempelvis vid olyckor, operationer eller förlossningar.

Med denna broschyr hoppas vi nå ut till alla de tjejer som lider i tysthet. Vår förhoppning är också att materialet ska utgöra ett stöd för personal inom primär- och skolhälsovården som kan fånga upp tjejer med misstänkta blödningsrubbningsfall. Den fiktiva huvudpersonen Mary är baserad på berättelser och erfarenheter från kvinnor med diagnosen von Willebrands sjukdom.

Med en utredning, rätt diagnos och behandling skulle de allra flesta tjejer med blödarsjuka kunna leva ett bra liv och vara bättre förberedda på de svårigheter som kan uppkomma.

Läs mer om kvinnor och blödarsjuka på:

[arvsfonden.se/projekt/utatriktad-information-om-flickorkvinnor-och-blodarsjuka](http://arvsfonden.se/projekt/utatriktad-information-om-flickorkvinnor-och-blodarsjuka) eller [fbis.se](http://fbis.se)





# BLOODY MARY -THAT'S ME!



BLOODY  
MARYS  
BLOGG

Jag är en 17 årig tjej som hoppas kunna hjälpa andra genom att blogga om min "blödiga" historia. Här kan du läsa om hur jag fick diagnosen von Willebrands sjukdom, en typ av blödarsjuka som i mitt fall har orsakat perioder av långvarig och kraftig mens samt en hel del näsblödningar. Till en början tänkte jag att det var normalt att blöda så mycket men när det ledde till att jag började undvika saker som jag tidigare tyckte var roligt, insåg jag att något inte stämde ...

Även om just DU inte känner igen dig i min historia, så kanske du har en tjejkompis med liknande problem som jag?

Har du frågor kan du kontakta [mary@fbis.se](mailto:mary@fbis.se) /Mary

## Vem kan få von Willebrands sjukdom (VWS)?

VWS är den vanligaste orsaken till en medfödd ökad blödningsbenägenhet och drabbar både kvinnor och män. Forskare tror att så många som 1 av 100 individer är drabbade. VWS orsakas av en brist på eller nedsatt funktion hos "von Willebrandfaktorn", ett protein som finns i blodet och är nödvändig för normal koagulation.

## Hur allvarlig är den?

Von Willebrands sjukdom delas in i svårighetsgraderna mild, moderat och svår form. Hur allvarlig sjukdomen är beror på typ och svårighetsgrad. Den milda formen är vanligast och utgör runt 75 procent av samtliga fall. Den svåraste formen av von Willebrands sjukdom är ovanlig och idag finns endast ett 50-tal fall diagnostiserade i Sverige.

## Symtom

Vanliga symtom är rikliga menstruationer, näsblödningar, blödningar från munslemhinnan och blåmärken. Menstruationsblödningarna kan ibland vara så kraftiga att de påverkar kvinnans livskvalitet. Vid moderat och svår form av VWS kan spontana led- och muskelblödningar samt mag- och tarmblödningar förekomma. Även personer med en mild blödningsrubbnig kan få svåra blödningar i samband med operation eller förlossning. Därför är det viktigt att de personer som misstänks ha en blödningsrubbnig utreds.

# LÅNGON- MÅNAD

DAG  
01

Förut kunde jag blöda hur mycket som helst... mensen rann praktiskt tagit igenom bindorna och ofta vaknade jag flera gånger per natt av att lakanet var alldeles nerblodat. Ett tag var jag så trött att mina kompisar började undra hur jag egentligen mådde. Till slut bestämde jag mig för att boka en tid på ungdomsmottagningen där jag fick träffa en barnmorska. /Mary

## Rimlig mens? (checklista)

Stämmer någon eller några av nedanstående punkter in på dig kan det vara tecken på en blödningsrubbnig. Kontakta sjukvården och begär en utredning!

- Blöder du ofta igenom mensskydden?
- Har du behov av dubbla mensskydd?
- Måste du byta mensskydd oftare än varannan timme?
- Känner du dig begränsad i dagliga aktiviteter under mens?
- Pågår din blödning i mer än 7 dagar? (mängden kan variera)
- Påverkar menses påtagligt din livskvalitet?
- Orsakar din mens järn- och blodbrist?

# BLOD PÅ SCHEMAT

DAG  
20

Inför besöket hos barnmorskan fick jag ett schema som jag skulle fylla i från mensens första dag. Det kallas för blödningsschema och visar om man blöder för mycket. Det enda man behöver hålla reda på är hur många tamponger och binder man använder varje dag. Man ska också fylla i om man har ont under menses. På ungdomsmottagningen fick jag träffa en läkare som ställde massa frågor och utvärderade mitt blödningschema. Hon räknade snabbt ut att jag blödde mer än vad som anses vara normalt.

/Mary

## När är menses riklig?

Rikliga menstruationsblödningar innefattar både regelbundna och oregelbundna blödningar. Bland kvinnor med von Willebrands sjukdom har 80–90 procent riklig mens jämfört med kvinnor i hela befolkningen där 10 procent är drabbade.

När en kvinna blöder mer än 80 ml per menstruationsperiod räknas menses som riklig – ett mått som kan vara svårt att uppskatta. Att jämföra sig med andra familjemedlemmar kan dessutom vara missvisande eftersom de också kan ha en odiagnostiserad blödningsrubbnig.

Blödningsschema är ett verktyg som används kliniskt för att beräkna menstruationsblödningens omfattning. Kvinnan registrerar själv antal använda tamponger och binder under en menstruationsperiod. På så vis får man ett mått på om menstruationen kan betraktas som riklig.

Ladda ner blödningsschema på [fbis.se/kommitteer/kvinnor/fragor-svar](https://fbis.se/kommitteer/kvinnor/fragor-svar)



## Blödningschema

Det kan ibland vara svårt att veta hur mycket man blöder under sin menstruation. För att ta reda på hur riklig din menstruation är har du fått ett blödningschema att fylla i.

1. Börja fylla i smärta i schemat redan dagen före första menstruationsdagen.
2. Notera antal bindor och/eller tamponger per dag genom att sätta ett streck för varje använd tampong/binda, i rutan under den bild som bäst illustrerar hur genomblödd tampongen/bindan är.
3. Det finns även kolumner för att rapportera antal levrade blodklumpar och genomblödningar per dag. Sätt streck för antal levrade blodklumpar/genomblödningar per dag.
4. I sista kolumnen uppger du om du haft smärta under dagen på grund av din menstruation. Ange smärtans intensitet genom att sätta ett kryss på linjen.

Första raden i blödningschemat visar ett exempel på hur du fyller i schemat.

## BLÖDNINGSSCHEMA



### POÄNGBERÄKNING

Tampong:



(LITE) = 1 P



(MELLAN) = 5 P



(MYCKET) = 10 P

Binda:



(LITE) = 1 P



(MELLAN) = 5 P



(MYCKET) = 10 P

Räkna ihop poängen under menstruationen.

**Över 100 poäng tolkas som riklig mens (Menorrhagi)**

Datum	Tampong			Binda			Blodlevrar bredvid mensskydd	Genomblödning	Smärta
	LITE	MELLAN	MYCKET	LITE	MELLAN	MYCKET			
EXEMPEL Dag 11 160218									INGEN SMÄRTA : X : VÄRSTA TÄNKBARA
Dagen före mens									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 1									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 2									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 3									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 4									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 5									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 6									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 7									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 8									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 9									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 10									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 11									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 12									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 13									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 14									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 15									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 16									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA
Dag 17									INGEN SMÄRTA : : VÄRSTA TÄNKBARA



# ÄR DU BLÖDAR ELLER?

DAG  
22

Förutom min kraftiga mens får jag ganska lätt blåmärken. Jag har också blött en hel del näsblod, speciellt på vintern. Det finns alltså fler tecken på att man kan vara blödarsjuk. Även om just mensen varit jobbigast för mig, så kan det variera från person till person.

Svarar du ja på några av frågorna här nere så tycker jag att du ska ta kontakt med vårdcentralen, ungdomsmottagningen eller skolsköterskan. De kan i sin tur skicka dig vidare till specialister. /Mary

## Symtom på blödningsbenägenhet:

- Besväras du av rikliga menstruationer?
- Är du ofta blek och trött?
- Får du lätt blåmärken?
- Har du ofta näsblod?
- Blöder du ofta från tandköttet?
- Har du blött onormalt mycket efter operation, förlossning eller missfall?
- Har du en "lättblödande" släkting?

## Obs!

Du behöver inte uppfylla alla symtom. Vid en mild blödningsrubbnig kan rikliga menstruationer vara enda symtomet.

# VON MARY TULLER TJÄNST

DAG  
30

Läkaren på ungdomsmottagningen misstänkte att min rikliga mens kunde bero på en form av blödarsjuka som heter något med "Von...". De tog en massa blodprover och skickade mig vidare till specialister på blodsjukdomar. /Mary

## Rekommendationer för utredning

Vid misstanke om von Willebrands sjukdom kan läkare göra mycket för att få ett bra underlag till fortsatt utredning och bedömning.

## Sjukdomshistoria

- Vilka blödningssymtom har personen?
- Besväras personen av kraftiga menstruationsblödningar?
- Har personen några kända sjukdomar?
- Tar personen några mediciner?
- Finns det släktingar med blödningsbesvär?
- Har personen haft rikliga blödningar i samband med operation, förlossning eller tandutdragning?

## Blodprover

- Blodstatus
- APTT
- PK (INR)
- Von Willebrand faktor
- Trombocytfunktionstest
- Faktor VIII
- Fibrinogen
- CRP

**Obs!** Nivån av VWF kan variera på grund av faktorer som ex. p-piller, infektioner och graviditet. Vid stark misstanke om von Willebrands sjukdom skickar läkaren en remiss till Koagulationsmottagningen i Stockholm, Göteborg eller Malmö. Här kan en specialiserad utredning genomföras för att ställa diagnos och identifiera svårighetsgrad av sjukdomen för en korrekt behandling.

# FRÅGA DOKTORN!

**DAG 62** Några veckor efter besöket på Koagulationsmottagningen fick jag komma tillbaka för att träffa läkaren igen. Hon berättade att jag har en mild form av von Willebrands sjukdom. Det kändes bra att få veta varför jag blöder så mycket. Hela familjen ska också få testa sig eftersom det är ärftligt. Passade på att ställa några frågor om blödersjuka till läkaren när jag ändå var på plats. /Mary

## Vad är blödersjuka och hur får man det?

– Blödersjuka är samlingsnamnet på ett antal kroniska blödningsrubbningsrubbningar som begränsar kroppens förmåga att koagulera blod. De flesta former av blödersjuka är medfödda och finns i olika svårighetsgrader till exempel Hemofili A och B, von Willebrands sjukdom, trombocytfunktionsdefekter med flera. I vissa fall kan de uppkomma genom genförändringar, eller efter en infektion, utan att tidigare ha funnits i familjen.

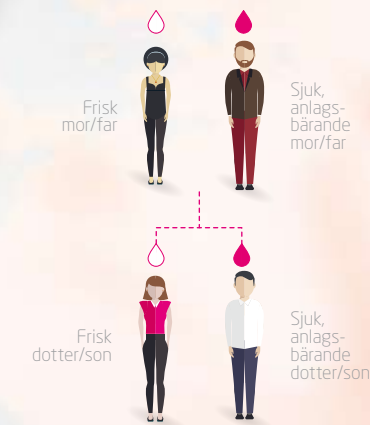
## Vilka former av blödersjuka kan kvinnor få?

– De vanligaste formerna som drabbar kvinnor är von Willebrands sjukdom eller trombocytfunktionsdefekter. Båda har en liknande symtombild där blödningar från slemhinnor och blåmärken är vanliga. Kvinnor kan vara anlagsbärare för Hemofili A och B vilket ibland kan göra att man är mer lättblödande. ITP (Immunologisk Trombocytopen Purpura) är en ovanlig blödersjuka där immunförsvaret angriper trombocyterna så att de sjunker till en så låg nivå att blödningar uppstår. ITP drabbar oftare kvinnor än män.

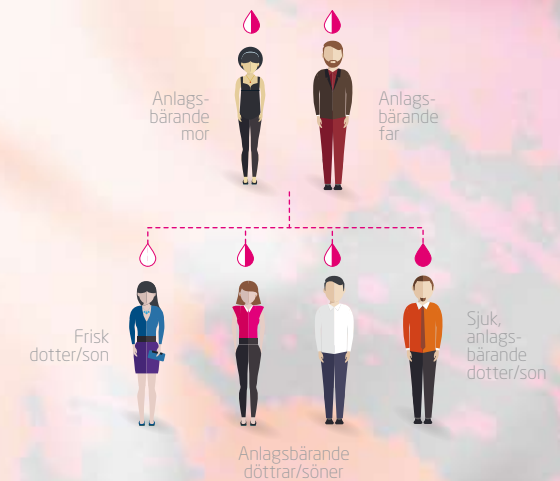
## Hur ärvs von Willebrands sjukdom?

– Von Willebrands sjukdom kan överföras till barnet från både mamman och pappan. Om den ena föräldern har förändringen är risken 50 procent att barnet får den. Då båda föräldrarna har den milda formen finns en risk att barnet drabbas av den svåra formen av VWS. Svår form av VWS är recessiv vilket innebär att det krävs dubbla anlag för att sjukdomen ska uppstå.

### Mild och moderat form:



### Svår form:



## Vart vänder man sig om man har kraftig mens eller andra blödningsymtom?

– I första hand till vårdcentralen eller en gynekologmottagning där läkare kan ställa kompletterande frågor och ta en del blodprover. Vid misstanke om blödersjuka skriver läkaren en remiss för vidare utredning till någon av landets tre högspecialiserade koagulationsmottagningar.

Koagulationsmottagningen har de resurser som krävs för att utreda och ta hand om personer med blödersjuka. Personer som misstänks ha blödersjukdomen ITP remitteras till närmaste Hematologmottagning.


## Finns det flera mottagningar i Sverige som utreder misstänkta blödningsrubbningsrubbningar?

– Ja, en utredning kan också göras på barnkliniker eller på många medicinmottagningar på något av landets sjukhus.

## Vad gör Koagulationsmottagningen?

– På Koagulationsmottagningen görs en noggrann genomgång av din sjukhistoria, där man frågar om t ex blödningsymtom, operationer, tandutdragningar, blåmärken och blödningar. Genom att ta ett antal blodprover kan typ av blödningsrubbningsrubbning samt svårighetsgrad fastställas. Von Willebrands sjukdom är svår att diagnostisera eftersom nivån av von Willebrandsfaktor kan påverkas av exempelvis p-piller, graviditet, amning eller infektioner.





JAG ÄR  
BLÖDAR-  
SJUK, MEN ...

...KÄNNER MIG  
INTE SJUK

DAG  
69

Nu när jag vet vad mina blödningar beror på och får behandling så känner jag mig inte sjuk fast jag fått en diagnos. Jag mår mycket bättre än tidigare och tar mediciner i samband med mens eller när jag blöder näsblod. Jag har också pratat med en gynekolog om att eventuellt börja med p-piller. /Mary

#### Val av behandling beror på sjukdomens svårighetsgrad

Om man har en mild form av VWS räcker det oftast med en så kallad vid behovsbehandling det vill säga att personen tar medicin (ex. tabletter eller nässpray) i samband med att en blödning uppstår. Kvinnor i fertil ålder får ofta p-piller som minskar menstruationsblödningens omfattning. Ett annat alternativ kan vara en hormonspiral. Vid svårare former behövs en förebyggande behandling vilken innebär att man injicerar ett faktorkoncentrat. Inför operationer och förlösningar kan även kvinnor med milda blödningsbesvär behöva en förebyggande behandling.

#### Desmopressin

I samband med utredning testas ofta effekten av Desmopressin (Minirin®, Octostim®), ett läkemedel som frisätter VWF från celler i blodets kärlvägg. Desmopressin kan ges intravenöst, subkutant eller som nässpray. En biverkan kan vara vätskeansamling i kroppen och en rubbad saltbalans, därför rekommenderas inte Desmopressin till små barn eller äldre personer med uttalad hjärtsvikt.

#### Tranexamsyra

För behandling av slemhinneblödningar är Tranexamsyra (Cyklokapron®, Cyklo-F®) effektivt. Plasmin är ett enzym i kroppen som bryter ner blodkoagler. Tranexamsyra hämmar produktionen av detta enzym. Läkemedlet kan ges intravenöst, oralt och genom lokal behandling t.ex. vid tandköttsblödningar.

#### VWF-koncentrat

VWF-koncentrat framställs av blodgivarpasma och ges genom intravenös injektion. Det innebär att personen tillförs det protein som denne har brist på eller nedsatt funktion hos. En del koncentrat som exempelvis Haemate® och Wilate® innehåller även koagulationsfaktor VIII.



# SKÖNT MED DIAGNOS

DAG  
90

– Var är Mary? En fråga lärarna ofta ställde till mina kompisar när jag inte dök upp på lektionerna. Självt tyckte jag det var pinsamt att säga att jag hade mens. Trodde liksom inte att någon skulle ta det på allvar. Mina blödningar började gå ut över skolarbetet och jag började bli riktigt deppig av att jämt vara trött. Nu känner jag mig mycket piggare och diagnosen har hjälpt mig att få en bättre förståelse för min sjukdom.

Idag berättade jag för hela klassen och flera lärare om von Willebrands sjukdom och hur den påverkat mitt liv. Det känns bra att de nu har mer kunskap om sjukdomen ifall något allvarligt skulle inträffa. Det känns också tryggt att sjukvården vet att jag har en ökad blödningsrisk om jag någon gång skulle behöva opereras.  
/Mary

## Kontakta Förbundet Blödarsjuka i Sverige

Om du eller någon du känner fått en diagnos kontakta Förbundet Blödarsjuka i Sverige, en ideell organisation som finns till för alla som har någon form av blödarsjuka, är anlagsbärare av sjukdomen och anhöriga.

## FBIS Kvinnokommitté

Kvinnokommittén arbetar aktivt med att uppmärksamma och sprida kunskap om kvinnors specifika blödningsproblematik. I kommittén finns representanter för olika former av blödarsjuka som kan drabba kvinnor till exempel von Willebrands sjukdom, ITP, Hemofili A och anlagsbärare. Här kan du ställa frågor eller komma i kontakt med Kvinnokommittén:

[fbis.se/kommitteer/kvinnor](https://fbis.se/kommitteer/kvinnor)  
[facebook.com/kvinnorochblodarsjuka](https://facebook.com/kvinnorochblodarsjuka)  
[mary@fbis.se](mailto:mary@fbis.se)





## Tjejer har också blödarsjuka

Vad är "rimlig" mens? Finns det verktyg för att mäta menstruationsblödningens storlek? Vilka andra symtom är tecken på att man blöder för mycket? Var vänder man sig för att få rätt hjälp? Och hur går en koagulationsutredning till?

I den här broschyren har vi samlat fakta om tjejer och blödarsjuka för dig som vill veta mer om sjukdomen eller arbetar inom primär- och skolhälsovård. Den fiktiva huvudpersonen Mary är baserad på berättelser från kvinnor inom Förbundet Blödarsjuka i Sverige.

---

**TACK** till Arvsfonden, Kvinnokommittén FBIS, Evelina Ahlström, Måns Edlund och samarbetspartners på Koagulationsmottagningen Karolinska universitetssjukhuset i Solna. **Projektledning:** Maneka Ghosh **Idé och copywriting:** Maneka Ghosh och Anna Tollwé **Layout:** Paizano.se **Tryck:** Norrköpings Tryckeri AB

**Referenser:** KVINNA OCH BLÖDARSJUK, Förbundet Blödarsjuka och ABF (2008). ALLT OM VON WILLEBRANDS SJUKDOM: Information till personer med von Willebrands sjukdom och deras familjer, Lethagen, S och CSL Behring AB (2014).

**Broschyren är utgiven av Förbundet Blödarsjuka i Sverige, 2016.** Sturegatan 4, Box 13886, 172 27 Sundbyberg, Tel: 08-546 405 10, fbis.se

