

Alt om von Willebrands sygdom

INFORMATION TIL PERSONER MED
VON WILLEBRANDS SYGDOM OG DERES PÅRØRENDE

INDHOLD

- 3 Forord og forfatterens tak
- 4 Introduktion til von Willebrands sygdom
- 12 Typer af von Willebrands sygdom
- 16 Arvegang
- 22 Symptomer
- 30 Diagnose
- 36 Behandlingsmuligheder
- 50 At leve med von Willebrands sygdom
- 55 Graviditet og fødsel
- 60 Lægemidler, som bør undgås
- 62 Træning, motion og helbred
- 64 Daginstitution og skole
- 66 Karrierevalg
- 66 Forsikringer
- 67 Bløderkort
- 68 Rejser
- 70 Afsluttende bemærkninger
- 72 Yderligere oplysninger
- 74 Ordliste



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

FORORD

Denne informationsbrochure er til patienter og pårørende, som vil vide mere om den arvelige blødningsforstyrrelse von Willebrands sygdom. Her finder du information om, hvad der er årsag til sygdommen, de almindeligste symptomer, og hvordan sygdommen kan behandles. Forhåbentlig kan denne information besvare en del af de spørgsmål, som opstår i forbindelse med at diagnosen stilles, og bruges som støtte fremover.

Første udgave af brochuren blev skrevet af **docent Stefan Lethagen** med inspiration fra den canadiske bløderforenings publikation, All about von Willebrands Disease. **Docent Sam Schulman**, **Dr Lennart Stigendal** og **Dr Britt Friberg** bistod med råd og expertise, og Förbundet Blödarsjuka i Sverige bidrog med synspunkter.

Dette er tredje oplag, og bagved de nye revideringer står: Overlægerne Anna Ågren, Tony Frisk, overlæge Miriam Mints samt sygeplejerskerne Petra Elfvinge, Malin Svennefalk og Evangelia Vlachou, alle fra Karolinska Universitetssygehus i Stockholm. For delvis revision af den danske udgave står sygeplejerske Maj Friberg Birkedal, Rigshospitalet i København.

Også tak til Camilla Eriksson, Gunn Mari Garberg, Lene Kortvedt og Karin Lundwall for de private fotos, som anvendes i bogen.

Introduktion til von Willebrands sygdom

Hvad er von Willebrands sygdom?

Von Willebrands sygdom (vWS) er den mest almindelige årsag til en medfødt øget blødningstendens. Der findes flere forskellige typer af vWS. Sygdommen skyldes mangel på eller nedsat funktion af et protein (æggeghvidestof), der kaldes "von Willebrand-faktor" (VWF), og som dannes i væggen på blodkar. VWF findes i blodet og er nødvendig for størkning af blodet, dvs. koagulation. Blodet indeholder kæder af VWF i forskellige længder, og proteinet medvirker også til transport af koagulationsfaktor VIII (FVIII). Ved mangel på VWF kan nogle patienter derfor også få et lavt FVIII-niveau.

Hvis der ikke er tilstrækkeligt med VWF i blodet, eller hvis VWF ikke fungerer normalt, tager det længere tid, før blodet størkner (koagulerer), og blødninger stopper.

Der findes også en erhvervet (dvs. ikke medfødt eller arvelig) form for vWS, som kan opstå senere i livet. Denne type vWS er langt mere sjælden end den arvelige form. Ved den erhvervede type er evnen til at danne VWF normal, men af en eller anden grund inaktiveres VWF helt eller delvist.

Denne bog handler først og fremmest om den medfødte form for vWS.

Hvordan koagulerer blodet under normale forhold?

Blodet cirkulerer i hele kroppen i et omfattende netværk af blodkar. Hvis der opstår skader nogle steder på kroppens væv, kan blodkarrene gå itu og lække blod. Hvis man skærer sig på en kniv, bliver blødningen synlig med det blotte øje. Hvis blødningen forekommer under hudoverfladen, kan den fremstå som et blåt mærke. Dybere skader kan give indre blødninger, som ikke ses.

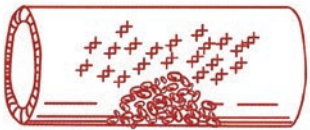
Kroppens koagulationssystem får blodet til at størkne og danne et koagel, der stopper blødningen. Koagulationsprocessen kan inddeles i tre trin (figur 1).

Figur 1



Trin 1

Blodkarrene trækker sig sammen (kontraherer) for at mindske blodets strømning til det beskadigede område.



Trin 2

Blodplader (trombocytter) er små blodlegemer med en diameter på mindre end 1/10.000-del centimeter (ca 2-3 mikrometer [μm]), der cirkulerer i blodet. Blodplader klistrer sig sammen for at dække skaden i karvæggen. VWF fungerer som en lim, der holder blodpladerne på plads ved kar-skaden. Blodplader, som sammenholdes af VWF, danner en trombocytoprop, der stopper blødningen midlertidigt.



Trin 3

For at få en varig blodstørkning kræves desuden, at blodet størkner (koagulerer), så der dannes et fast koagel. Det sker ved, at forskellige koagulationsfaktorer reagerer med hinanden på trombocytoproppens yderside. Derved dannes et netværk, der består af lange fibrintråde. Fibrinnettet knytter trombocytoproppen sammen til et fast koagel, der dækker lækagen i karvæggen permanent.

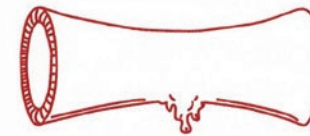


Normal von Willebrand-faktor med kæder i forskellig længde.

Hvordan påvirker von Willebrands sygdom den normale koagulation?

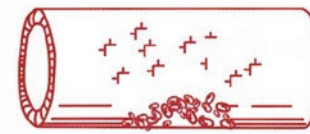
VWF påvirker flere trin i koagulationsprocessen (figur 2).

Figur 2



Trin 1

Blodkarret trækker sig sammen normalt.



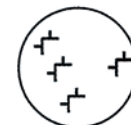
Trin 2

En person med vWS har for lidt VWF eller nedsat funktion af VWF. Det bevirker, at blodpladerne får sværere ved at danne en trombocytoprop. Trombocytoproppen bliver lille og sart.



Trin 3

Fibrinnettet dannes langsommere og bliver sartere end normalt, dels fordi trombocytoproppen er dårligere, og dels fordi personer med vWS også kan mangle faktor VIII (FVIII), som er en såkaldt koagulationsfaktor. FVIII er meget sart og inaktiveres let, men beskyttes normalt af VWF, eftersom VWF er et transportprotein for FVIII. Ved VWF-mangel opstår der således også mangel på FVIII.



Unormal von Willebrand-faktor

Hvor almindelig er von Willebrands sygdom??

Nogle forskere mener, at arvelige former for vWS kan forekomme hos op til 1 af 100 personer i normalbefolkningen. Eftersom mange kun har meget milde problemer, opdages sygdommen kun hos et fåtal.

Hvem kan have von Willebrands sygdom?

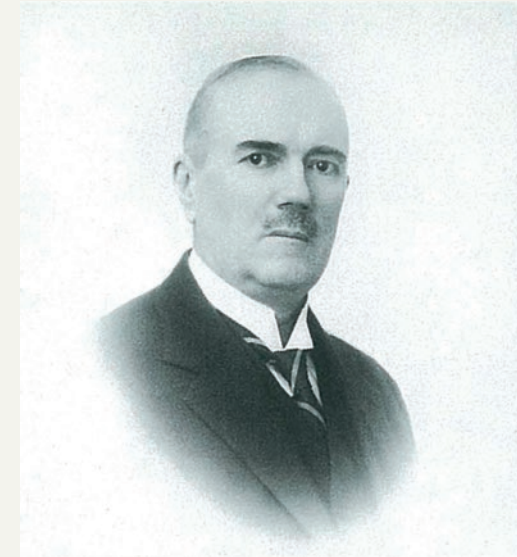
Både kvinder og mænd kan have vWS. Kvinder mærker dog tydeligere, at de har sygdommen, fordi vWS kan give anledning til kraftige menstruationsblødninger og unormalt voldsomme blødninger efter en fødsel. Eftersom vWS er en medfødt og arvelig sygdom, findes den allerede ved fødslen. Derfor kan selv børn have vWS.

Kan von Willebrands sygdom overføres fra forældre til børn?

Ja. Hvis den ene eller begge forældre har vWS, kan sygdommen nedarves til børnene (se kapitlet "Arvegang" side 17).

Hvorfor hedder sygdommen von Willebrands sygdom? (Samt lidt historie)

vWS er opkaldt efter en finsk læge, Erik von Willebrand, som i 1926 beskrev tilstanden hos en familie på Åland. Han indså, at vWS ikke er samme sygdom som klassisk blødersygdom (hæmofili), som er en anden arvelig blødningsforstyrrelse, der næsten udelukkende



Erik von Willebrand

optræder hos mænd. Allerede i 1852 blev lignende familier beskrevet i USA og Europa med såvel kvindelige som mandlige blødere, men sygdommen klassificeredes dengang som hæmofili.

Erik von Willebrand kaldte selv tilstanden for "hereditær pseudo-hæmofili" eller "konstitutionel trombopati". I artiklen fra 1926 indgik en stamtavle (figur 3) med 57 personer fra to beslægtede familier over fire generationer. Af de elleve børn i familien S var der kun fire, der ikke havde blødningssymptomer. Ifølge arvelighedsanalysen, som blev fremlagt i artiklen, drejede det sig om dominant arvegang (se side 18).

Erik von Willebrand og hans forskning blev fremlagt af de finske læger R. Lassila og O. Lindberg i en artikel i Haemophilia (2013), 19, 643-647.

Hvor alvorlig er von Willebrands sygdom?

Det kommer an på sygdommens type og sværhedsgrad. De fleste har vWS i en meget mild form og mærker knapt, at de har sygdommen, før de får en kraftig blødning i forbindelse med en ulykke eller en operation.

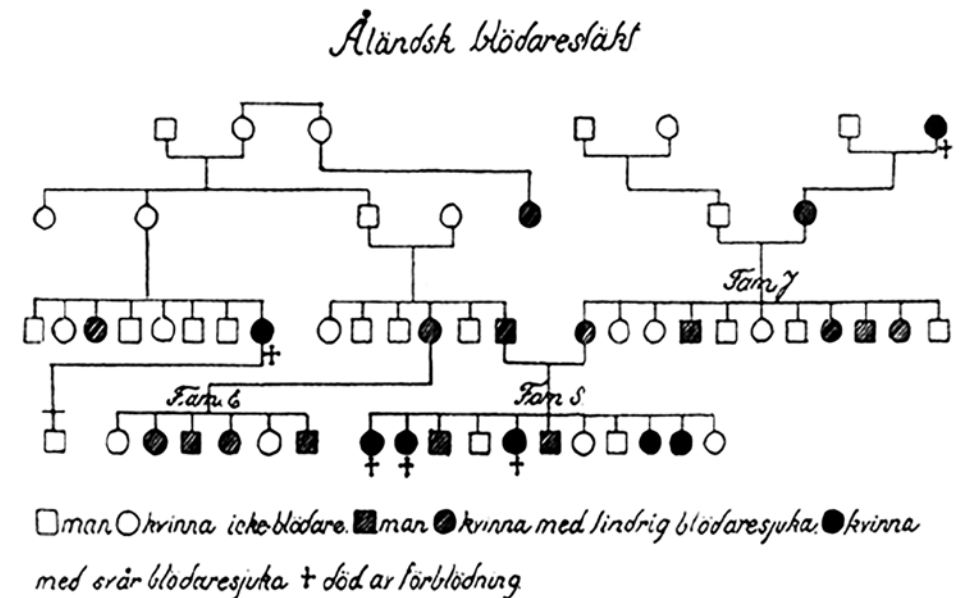
Visse personer med vWS bløder ret ofte. Det drejer sig i så fald oftest om næseblod eller kraftige menstruationsblødninger. Personer med mild vWS får kun svære blødninger, hvis de kommer til skade eller opereres uden forudgående behandling. Derimod kan personer med en svær form for vWS få voldsomme blødninger, uden at de er kommet ud for en ulykke. Det kan dreje sig om blødninger i led (f.eks. knæled) eller svære mave- eller tarmlblødninger.

Svære former for vWS forekommer yderst sjældent. Sværhedsgraden er ofte uforandret gennem hele livet. Således forbliver milde former for vWS milde hele livet. I visse tilfælde med middelsvær eller mild form aftager sygdommen ofte med årene, eftersom mængden af VWF i blodet kan øges med alderen.

Kan den arvelige form for von Willebrands sygdom helbredes?

Nej, vWS kan ikke helbredes i øjeblikket. Der bliver forsket i det, og i fremtiden vil der eventuelt kunne findes en metode til at helbrede sygdommen, f.eks. med gentterapi. Det er en livslang, ofte mild forstyrrelse. Heldigvis findes der effektive og sikre lægemidler til at behandle og forebygge blødninger.

Figur 3



Tak til Margareta Blombäck, prof emerita, for billedet af den ålandske stamtavle.

Typer af von Willebrands sygdom

Hvilke forskellige typer af von Willebrands sygdom findes der?

VWS inddeles i tre kategorier – type 1, type 2 og type 3. Type 2 findes i flere forskellige undertyper (subtyper). Når der ikke er tilstrækkeligt med VWF i blodet, eller hvis VWF ikke fungerer normalt, tager det længere tid, før en blødning standser.

Hvad er von Willebrands sygdom type 1?

Type 1 er den mest udbredte form for vWS. Den omfatter ca. 75 % af alle tilfælde. Ved type 1 fungerer VWF normalt, men der er ikke nok af faktoren i blodet.

Mange personer med vWS type 1 har slet ingen blødningsproblemer, før de kommer til skade eller bliver opereret. Så kan de få en alvorlig blødning.

Andre har milde symptomer såsom:

- blå mærker
- blødninger fra næse eller mund
- langvarige blødninger fra snitsår.

Nogle kvinder med vWS har kraftige menstruationer. Menstruationsblødningerne kan være så kraftige, at de påvirker kvindens livskvalitet.

Skader eller operationer kan føre til svære blødninger også ved en mild form for vWS. Derfor er det vigtigt at undersøge personer, der har mistanke om, at de kan have vWS.

Hvad er von Willebrands sygdom type 2?

VWS type 2 er mindre udbredt end type 1. Omtrent 20-25 % har type 2.

Ved type 2 kan mængden af VWF i blodet være normal. Derimod fungerer VWF ikke som den skal, hvilket giver anledning til øgede koagulationsproblemer.

Der findes flere undertyper af type 2 afhængigt af, hvad der er galt med VWF. Det er vigtigt at bestemme, hvilken undertype en person med vWS tilhører, fordi de skal behandles forskelligt.

Derfor er det vigtigt at få en præcis diagnose.

Type 2A er den mest almindelige undertype og udgør ca. 15-20 % af alle tilfælde med vWS. Ved denne type kan mængden af VWF være nedsat, eller der kan være nok af den, men den er forkert bygget op, og proteinet er for kort. Derfor kan den ikke samle blodpladerne og klistre dem fast til hullet i det beskadigede blodkar. Faktor VIII-niveauet kan være næsten normalt eller nedsat.

Type 2B berører omkring 5 % af alle med vWS. Problemet ved denne type er, at VWF helt selv binder sig til blodpladerne ude i selve blodomløbet – i stedet for at binde sig til området i det beskadigede blodkar. Kroppen begynder straks at fjerne disse sammenklistrede blodplader fra blodomløbet, hvilket kan medføre, at man kan komme til at mangle blodplader.

Type 2N er yderst sjælden. Her fungerer von Willebrand-faktoren, så blodpladerne klistrer sammen omkring det beskadigede område i blodkarret. Men den kan til gengæld ikke fragte den faktor VIII, som er nødvendig til at sikre selve størkningen, og som skal gøre proppen i såret solid. Derfor har personer med type 2N som regel normale niveauer af VWF, men et usædvanligt lavt niveau af FVIII i blodet. Tilstanden kan derfor forveksles med mild hæmofili A.

Type 2M er endnu en yderst sjælden undertype. Ved denne type har VWF sværere ved at binde sig til blodpladerne.

Hvad er von Willebrands sygdom type 3?

VWS type 3 er meget sjælden og forekommer kun hos ca. 1 ud af 500.000 personer i befolkningen. Det er den alvorligste form for vWS. Personer med type 3 har ingen eller næsten ingen VWF i blodet. Derfor har de også meget lidt FVIII i blodet, eftersom VWF er et transportprotein for FVIII. Disse personer kan have hyppige blødninger, og blødningerne kan blive alvorlige, hvis de ikke behandles. Spontane ledblødninger og svære mave-tarm-blødninger kan forekomme. Kvinder med vWS type 3 kan have behov for behandling med VWF-koncentrat for at dæmpe kraftige menstruationsblødninger.

Oversigt over von Willebrands sygdom

Type	Andel patienter	Sværhedsgrad	Generelt	Midler mod blødninger
1	75 %	Oftest mild	Nedsat niveau af VWF	Desmopressin i de fleste tilfælde
2	20-25 %	Oftest mild til moderat	Nedsat niveau og defekt funktion af VWF. Flere undertyper	VWF-koncentrat i de fleste tilfælde. Desmopressin i nogle tilfælde. Desmopressin må ikke anvendes ved type 2B
3	Nogle få procent	Svær	VWF mangler helt, og FVIII-aktiviteten er meget lav	VWF-koncentrat i samtlige tilfælde. Reagerer ikke på desmopressin

Arvegang

Hvordan får man von Willebrands sygdom?

VWS er arvelig og skyldes en forandring i arveanlægget for VWF.

Alle kroppens celler indeholder kromosomer. De består af lange kæder, som opbygges af en kemisk struktur, der kaldes DNA. På kromosomerne findes ca. 20.000-25.000 forskellige arveanlæg eller gener, der bestemmer, hvordan et menneske ser ud og fungerer. Et gen fungerer som en skabelon for et bestemt protein.

Hver celle indeholder 46 kromosomer, som er arrangeret parvist i 23 par. Hvert par indeholder et kromosom fra moderen og et fra faderen. Anlægget for vWS findes på kromosom nr. 12. Hvis der sker forandringer i arveanlægget for VWF (f.eks. en mutation – se nedenfor), påvirker det dannelsen af VWF, så faktoren fungerer dårligt, eller så den ikke dannes i normalt omfang.

Den arvelige form for vWS kan opstå på to forskellige måder:

- Et barn kan arve anlægget for vWS fra en af forældrene eller fra begge
- Et barn kan fødes med vWS, uden at en af forældrene har anlæg for sygdommen. I så fald er der opstået en ny mutation hos fostret, dvs. en forandring i arveanlægget, som kan medføre, at der opstår vWS hos fostret.

Drenge og piger har lige stor risiko for at arve vWS.

Eftersom vWS er arvelig, findes den ofte hos flere medlemmer af samme familie og slægt. Sygdommen kan spores ved at oprette et stamtræ. Figurene på side 19 og 21 viser stamtræer med forskellige typer nedarving.

Dominant arvegang

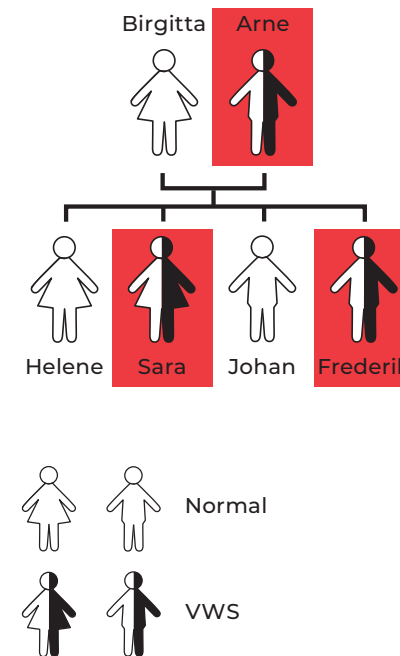
Arvegangen ved vWS type 1 og ved de fleste type 2-varianter er dominant. Det indebærer, at for at få sygdommen er det tilstrækkeligt, at én af forældrene er bærer af et anlæg. Risikoen for, at et barn skal få vWS-anlæg, er 50 %, hvis en af forældrene har et dominant vWS-anlæg, forudsat at den anden forælder ikke har noget vWS-anlæg.

Et eksempel: Arne har mild vWS type 1. Han havde ofte næseblod under opvæksten, og han blødte kraftigt, da han fik fjernet visdomstænder. Arne har fået fire børn med Birgitte. Arveligheden ved vWS er ikke kønsbundet. Derfor kan både døtre og sønner være bærere. I Arnes familie har den ene datter, Sara, og den ene søn, Frederik, fået et anlæg for vWS type 1. Sara lider af kraftige menstruationer og får let blå mærker. Frederik har også let ved at få blå mærker og lider ofte af næseblod.

Et andet eksempel: Hvis begge forældrene bærer anlægget for den milde vWS type 1, så kan barnet få en sværere form med flere blødningssymptomer.

Figur 4

Dominant arvegang. vWS type 1 og de fleste varianter af type 2.



Recessiv arvegang

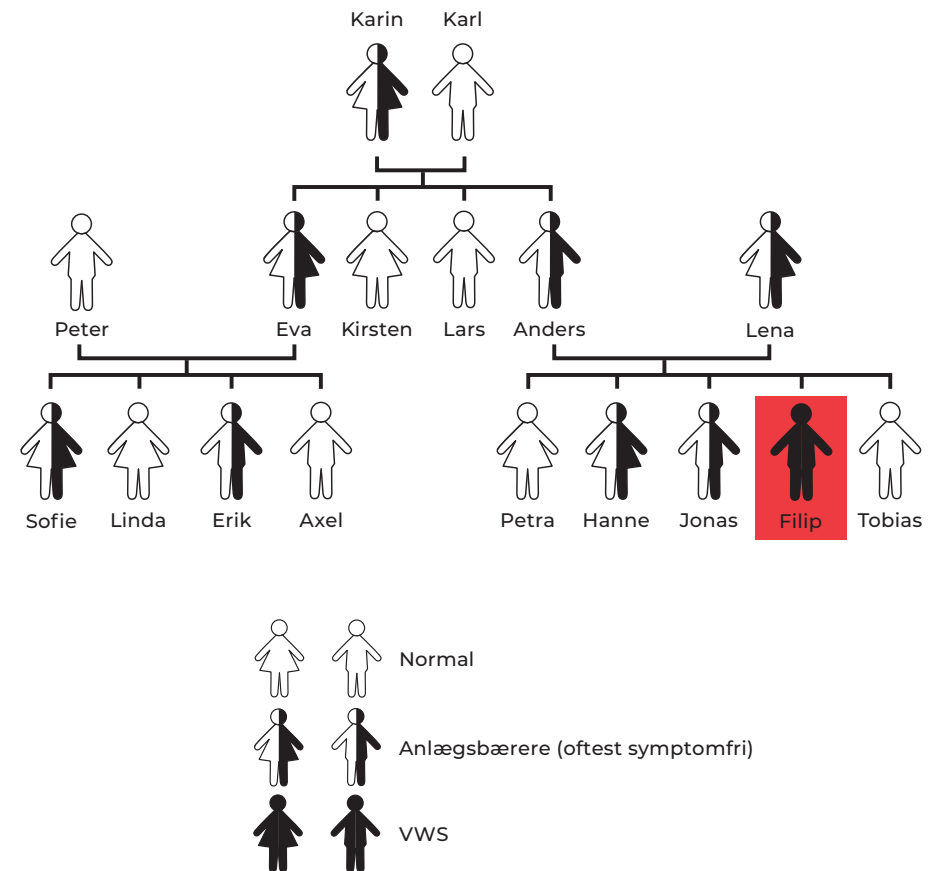
Arvegangen ved vWS type 3 og ved enkelte type 2-varianter er recessiv (vigende). Det indebærer, at man skal have arvet anlægget fra begge forældre for, at sygdommen kommer til udtryk. Hvis man blot har et enkelt vWS-anlæg, er man anlægssbærer, men ikke ramt af sygdommen (undtagelsesvis kan en anlægssbærer have den i mild grad). Anlægget i en slægt kan forblive uopdaget længe.

Et eksempel: Karin har et anlæg for vWS type 3, men hun har ingen blødningsproblemer. Hun ved derfor ikke, at hun bærer anlægget. Hun er ikke bekendt med, at nogen slægtning skulle have vWS. Karin får fire børn sammen med Karl. To af børnene, Eva og Anders, får et anlæg fra Karin og er derfor vWS-anlægssbærere.

Eva har kraftige menstruationer, men Anders har ingen problemer. Eva får fire børn med Peter. To af børnene, Sofie og Erik, er anlægssbærere, men symptomfri. Endnu er ingen i slægten bekendt med, at de har vWS-anlægget.

Anders træffer Lena, som også er anlægssbærer for vWS type 3, men da de traf hinanden, vidste hverken Anders eller Lena, at de bærer anlægget. De får fem børn sammen. Hanne og Jonas er vWS-anlægssbærere og symptomfri. Først med Filip bliver forstyrrelsen påvist i slægten. Han får dobbelt vWS-anlæg (et anlæg fra hver af forældrene) og får derfor vWS type 3. Han får tidligt store blå mærker, og da han begynder at lære at gå, får han en ledblødning i et knæ. Han har tilbagevendende næseblod og udvikler blodmangel. Udredning ved et specialcenter for blødersygdomme afslører diagnosen. De sidste to børn er raske!

Figur 5
Recessiv arvegang. Enkelte undertyper af vWS type 2.
Alle med vWS type 3.



Symptomer

Hvilke symptomer forekommer ved von Willebrands sygdom?

De almindelige symptomer ved vWS er:

- blødning fra næse- og mundslimhinder
- blå mærker ved mindre stød
- længerevarende blødninger fra sår i huden
- langvarig blødning efter tandfrembrud eller tandudtrækning
- kraftige eller langvarige menstruationsblødninger (menoragi)
- unormalt kraftig blødning efter operation eller fødsel og traumer.

Symptomer på vWS kan forekomme hos børn i alle aldre. Hvis barnet falder og slår munden er det ofte sådan at barnet efterfølgende bløder længe fra såret i tandkødet.

Mange personer med vWS oplever ikke at de har øget blødnings-tendens i det daglige. Først efter en skade eller operation opdager de, at de har let ved at bløde. I nogle tilfælde opdages vWS først i forbindelse med en familieudredning, efter at sygdommen er blevet opdaget hos et familiemedlem.

Har alle med vWS samme symptomer?

Nej. Symptomerne varierer meget fra person til person. Selv medlemmer af samme familie kan have forskellige symptomer.

Symptomernes sværhedsgrad varierer også med typen af vWS:

- Ved type 1, med let nedsættelse af VWF, er symptomerne sædvanligvis milde, men personer med svær type 1 kan dog få alvorlige blødninger
- Symptomerne ved type 2 er sædvanligvis af moderat sværhedsgrad
- Ved type 3 er symptomerne sværere. Disse patienter kan også have led- og muskelblødninger.

Desuden er kvinder med vWS mere tilbøjelige til at få flere problemer end mænd med vWS, fordi de kan bløde kraftigt i forbindelse med menstruationer og fødsler.

Er symptomerne mere udtalte ved von Willebrands sygdom type 3?

Personer med vWS type 3 har alvorlige blødningsproblemer. Der er tale om samme slags som ved de øvrige vWS-typer, men ofte mere udtalte. Desuden kan personer med type 3 have:

- meget udtalte slimhindeblødninger f.eks. fra mave-tarm-kanalen, hvilket kan give livstruende blodtab, hvis blødningen ikke behandles
- spontane muskel- og ledblødninger. Symptomerne på blødning i et led eller en muskel er:
 - musklen eller leddet hæver og bliver spændt
 - leddet føles varmt
 - det bliver sværere at bevæge leddet eller spænde musklen
 - smerter.

Hvilken sygdomstilstand ses kun hos kvinder?

Kraftige menstruationsblødninger

Hos kvinder med vWS type 1 kan kraftige menstruationsblødninger være det eneste symptom på vWS. Begrebet "kraftige menstruationsblødninger" omfatter både regelmæssige og uregelmæssige blødninger. En menstruation anses for kraftig, hvis blodtabet er over 80 ml pr. menstruation.

Kvinder, der mister meget blod pga. kraftige menstruationer, kan udvikle jernmangel med efterfølgende blodmangel (anæmi).

Det kan være svært for en kvinde at afgøre, om hun har en unormalt kraftig menstruation. Sammenligninger med andre familiemedlemmer kan være misvisende, eftersom de også kan have vWS. Søstre, moderen og andre kvindelige slægtninge kan have samme problem. Kvinden slår sig måske til tåls med, at "alle kvinder i vores familie bløder meget under menstruationen".

Dette bør få en kvinde til at overveje, om hun kan have en blødningsforstyrrelse:

- en blødning, der varer over syv dage
- hvis et stort bind fyldes med blod på under to timer, og det er nødvendigt at skifte skifte bind/tampon flere gange i timen
- uforudsigelige blødninger
- menstruationsblødninger, der påvirker livskvaliteten
- menstruationsblødninger, der er så kraftige, at de fører til blodmangel.



FOTO: SCANDINAV

Figur 6

BLØDNINGSSKEMA

Dato	Tampong			Binda			Gennem-blødning	Smerter
	UDT	MELLEM	MEGET	UDT	MELLEM	MEGET		
Dag 1 16.02.18	1	1	1	1	1	1		INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dagen før menstruation								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 1								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 2								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 3								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 4								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 5								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 6								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 7								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 8								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 9								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 10								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 11								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 12								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 13								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 14								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 15								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 16								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE
Dag 17								INGEN SMERTER ——— VERST TÆNKELIGE

© 2016 Petra Effinge, Måns Bultman och Peter Måhls. Ved behov, tag kopier af dette ark.

Den almindeligste metode, som anvendes for klinisk at fastslå mængden af menstruationsblod, er et skema med billeder til at bedømme blødningsstørrelse (Pictorial Blood Assessment Chart – PBAC) (figur 6).

Ved at registrere og sætte point på, hvor mange gennemblødte bind og tampon'er, som bruges pr. menstruationsperiode, kan man få et mål på, om en kvinde lider af kraftige menstruationsblødninger eller ikke. Ved en vis pointsum vil menstruationsblødningen opfattes som kraftig og kræve en indsats eller behandling. En pdf af blødningsskemaet kan downloades her (skriv hele adressen i browserens søgefelt): www.bloderforeningen.dk/sites/default/files/mediarkiv/pdf/12698_17.06_mary_skema_low.pdf

En piges allerførste menstruationsblødning kan være særlig kraftig. Hvis problemet fortsætter, bør pigen udredes. Det er velkendt, at p-piller mindsker menstruationsblødningen. Man skal dog ikke lade stå til, selv om menstruationsproblemerne er aftaget på grund af p-pillebrug. Det er vigtigt alligevel at få undersøgt, om pigen har vWS, eftersom hun stadig kan have en øget blødningsrisiko i andre sammenhænge, selv om menstruationsblødningernes omfang er aftaget. Piger med svære former for vWS bør løbende tilses af hæmofililæge. Pigen kan evt. henvises til en gynækolog, som har erfaring med hæmofilipatienter.

Menstruationssmerter og ægløsningssmerter

En del kvinder med vWS oplever smerter under menstruationsperioden (dysmenoré). Kvinder kan også have ondt i forbindelse med ægløsning (ovulation) på grund af en mindre blødning ved æggestokken.

Visse kvinder har en anden tilstand, der kaldes endometriose, hvor livmoderslimhinden (endometriet) befinder sig uden for livmoderen, f.eks. på æggestokkene og/eller i bughulen. Når kvinden menstruerer, bløder hun fra livmoderslimhinden, uanset hvor den befinder sig. Hvis kvinden desuden har vWS, kan blødningen blive udtalt. Blodet kan så irritere bugvæggen og give smerter. Disse smerter begynder ofte et par dage før den sædvanlige menstruationsblødning fra skeden.

Hvor mange kvinder med kraftige menstruations-blødninger har en blødningsforstyrrelse?

Blødningsforstyrrelser såsom vWS ses langt hyppigere blandt kvinder, der har kraftige menstruationsblødninger, end hos den øvrige befolkning. Videnskabelige undersøgelser har vist, at næsten hver femte kvinde, der søger læge pga. kraftige menstruationer, har en eller anden form for almen blødningsforstyrrelse. Mange af dem har slægtninge med bløderproblemer.

80-90 % af kvinder med vWS lider af kraftige menstruationsblødninger sammenlignet med 10 % af kvinderne i hele befolkningen.

Hvordan påvirker kraftige menstruationer en kvindes livskvalitet?

Kraftige menstruationsblødninger kan tydeligvis påvirke en kvindes livskvalitet. Kvinder med kraftige menstruationsblødninger kan pga. vWS:

- få påvirket deres arbejdssituation
- være tvunget til at gå ned i arbejdstid
- lide af blodmangel pga. jernmangel
- få endometriecyster eller indre blødninger fra æggestokkene
- ofte bløde igennem bind eller tampon.

Heldigvis kan mange af disse problemer fjernes eller reduceres markant, hvis kvinden får den rette diagnose og behandling.

FOTO: SHUTTERSTOCK



Diagnose

Er det let at stille diagnosen von Willebrands sygdom?

Nej. Det er ikke let at diagnosticere vWS. Desuden kender en del læger ikke så meget til sygdommen. Derfor er vWS underdiagnosticeret.

Det er vigtigt, at personer, som kan have vWS, bliver korrekt udredt. De skal derfor henvises til et specialcenter for hæmofili. I Danmark udredes og behandles disse patienter på et af landets to hæmofili-centre (Aarhus Universitetshospital og Rigshospitalet i København), hvor der findes et speciallaboratorium, som klarer diagnostikken, og der er adgang til speciallæger med erfaring i at behandle patienter med usædvanlige blødningsforstyrrelser. Se side 73.

Ud over, at diagnosen kræver specialanalyser, som kan være svære at fortolke, besværliggøres diagnosen af, at VWF-niveauet i blodet varierer afhængigt af flere faktorer.

Eksempler på sådanne faktorer er:

- graviditet
- amning
- normale hormonsvingninger under kvindens månedlige menstruationscyklus
- p-piller
- infektioner
- nylig operation
- voldsom fysisk aktivitet.

Desuden har personer med blodtype 0 ca. 30 % lavere indhold af VWF end personer med de øvrige blodtyper, uden at de derfor har vWS.

Et eksempel: En kvinde med kraftige menstruationsblødninger pga. vWS får en anden behandling, som kun er rettet mod menstruationsblødningen. Hun får måske kun p-piller, som ganske vist reducerer menstruationsblødningen, men som ikke påvirker hendes øgede blødningstendens generelt. Hun kan så blive lullet ind i falsk tryghed og risikerer at få blødningskomplikationer i forbindelse med operationer eller andre indgreb. I usædvanlige tilfælde har kvinder fået bortopereret livmoderen, inden deres vWS blev opdaget.

Kan der anvendes standardprøver til at diagnosticere von Willebrands sygdom?

Nej. De analyser, som kan udføres på de fleste sygehuse, og som anvendes til udredning af formodede blødningsproblemer, er ofte normale hos kvinder med vWS og kan derfor ikke bruges til at diagnosticere vWS.

- INR (PP) er altid normal
- APTT er næsten altid normal (kan være forlænget i de allersværeste tilfælde)
- Trombocytallet er generelt normalt (undtagen ved type 2B).

For at stille diagnosen kræves specialanalyser på et koagulationslaboratorium for at den korrekte subtype kan identificeres.



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

Hvilke prøver kan anvendes til at diagnosticere von Willebrands sygdom?

For at få et godt grundlag til udredning og vurdering er det vigtigt, at lægen får kendskab til alle de symptomer, som personen med mistænkt vWS har, og om vedkommende har nogle kendte sygdomme eller tager medicin. Lægen skal også have at vide, om der er blødningsproblemer i familien. Hvis lægen får mistanke om, at der er tale om vWS, henvises patienten til hæmofilicentret i Aarhus eller København. Se side 73. Der kan der udføres en specialiseret udredning.

Denne udredning har til formål:

- at finde ud af, om patienten har vWS
- at identificere den rigtige subtype
- at finde frem til den rette behandling.

De undersøgelser, der udføres på hæmofilicentret, omfatter blandt andet:

VWF-aktivitet	VWF-aktiviteten er et mål for en af VWF-funktionerne, nemlig faktorens evne til at binde til normale blodplader og til karvæggen.
VWF:Ag	Med VWF-antigen måles mængden af VWF i en blodprøve fra patienten, men ikke hvor godt faktoren fungerer.
FVIII	Aktiviteten af FVIII i patientens blod.
VWF-multimerer	Måler, hvor meget der findes af de forskellige lange VWF-kæder. Det er især vigtigt, at de længste kæder er til stede.
Trombocyt-aggregationstest	Mål for om en persons blodplader klumper normalt sammen.

Hvor lang tid tager det at få svar på udredningen?

Eftersom visse analyser ikke udføres så tit, kan der gå flere uger, nogen gange op til en måned, og ofte må der tages prøver flere gange, før et endeligt svar kan gives.

Bør der udføres en ny udredning, hvis alle prøver er normale?

Somme tider er det ikke nok med enkelt prøvetagning. Det skyldes, at niveauet af VWF kan variere afhængigt af forskellige omstændigheder såsom hormonniveauer, stress og infektioner. Personer med

en mild form for vWS kan af og til have et normalt niveau af VWF. Derfor skal man ikke affærdige diagnosen efter blot en enkelt prøvetagning. Prøvetagningen bør gentages, hvis der er en velbegrundet mistanke om vWS.

Personer med mistænkt vWS skal henvises til et af landets højt specialiserede hæmofilicentre i Aarhus eller København. Se side 73.

Hvordan plejer folk at reagere, når de får diagnosen von Willebrands sygdom?

Mange føler en vis lettelse over at have fået en forklaring på deres blødningsproblemer og dermed også mulighed for at få en effektiv behandling.

Andre kan føle sig urolige over, at de har livslange blødningsproblemer. Denne uro plejer dog at aftage, efterhånden som de lærer at leve med disse problemer. Desuden aftager problemerne med årene hos nogle personer med vWS type 1, eftersom mængden af VWF kan stige med alderen.

De, som for nylig har fået diagnosen, kan have behov for støtte både fra sundhedsvæsenet og pårørende. De kan have gavn af at møde andre med samme diagnose. Sådanne kontakter kan formidles af hæmofilicentret eller af patientorganisationen Danmarks Bløderforening. Se side 73.

Bør familien oplyses om diagnosen?

Ja. Andre i familien kan jo have samme blødningsforstyrrelse og bør også få en chance for at blive udredt og få stillet den rette diagnose samt få en effektiv behandling for deres blødersygdom.

Behandlingsmuligheder

Hvor fås den bedste behandling til personer med von Willebrands sygdom?

VWS er en usædvanlig forstyrrelse, som er relativt ukendt selv blandt læger. Den største kompetence i at udrede og behandle vWS findes ved landets to højt specialiserede hæmofilcentre i Aarhus og København. Personer med mistænkt vWS skal derfor udredes på et af disse centre, hvor man har stor erfaring med at diagnosticere og behandle vWS. Se side 73.

Hæmofilcentret stiller den rette diagnose og udarbejder retningslinjer for behandlingen. Ved behov for akut vurdering af skade, søger patienten den lokale skadestue. Patienterne og deres pårørende kan også henvende sig direkte til hæmofilcentret ved alvorligere blødninger eller legemsskader. Større operationer bør som regel udføres i Aarhus eller København, så hæmofililægerne kan følge behandlingen på nært hold.

Er det altid nødvendigt at behandle blødninger med medicin?

Nej. Mindre blødninger kan ofte håndteres uden medicin. Nogle eksempler på dette:

- Små blå mærker forsvinder sædvanligvis af sig selv
- Større blå mærker og mindre muskelblødninger kan ofte stoppes ved at lægge noget kølende på dem og holde legemsdelen højt
- Blødninger fra småsår kan stoppes med et tryk
- Næseblod kan stoppes med enkel førstehjælpsteknik

Somme tider er det dog nødvendigt med et lægemiddel eller anden medicinsk behandling. Hvilken form for behandling, der skal anvendes, afhænger bl.a. af typen af vWS.

Hvilke behandlingsmuligheder findes der for von Willebrands sygdom type 1?

Desmopressin (DDAVP)

Desmopressin er et syntetisk lægemiddel, som ligner et hormon, der findes i kroppen. Desmopressin fremstilles ikke af blod. Desmopressin virker ved at frigøre VWF, som er lagret i karvæggen. På samme måde frigøres også FVIII.

Desmopressin er det lægemiddel, som er førstevalg til vWS type 1.

Det kan tages på tre forskellige måder:

- Det kan indsprøjtes intravenøst (dvs. direkte i et blodkar)
- Det kan indsprøjtes subkutan (dvs. under huden)
- Det kan tages som næsespray.

Desmopressin virker hos næsten alle, der har vWS type 1. De, som ikke opnår tilstrækkelig virkning, har som regel et meget lavt niveau af VWF. For at finde ud af, om en person reagerer tilstrækkeligt på desmopressin, udføres en test i forbindelse med udredningen.

Desmopressin (DDAVP) er et lægemiddel, der stimulerer koagulationsprocessen ved at øge frigivelse af VWF og FVIII fra karvæggens celler. Virkningen skal testes for at finde ud af, om patienten opnår tilstrækkelig effekt.

Dosering af desmopressin er vægtafhængig. Hæmofilicentret fastsætter patientens dosis. En daglig dosis gives med 24 timers interval i højst tre dage. Eftersom præparatet kan føre til væskeophobning i kroppen, anbefales det at undgå overdosering og derfor ikke bruge mere end tre doser i træk i højst tre dage (til børn anbefales sædvanligvis kun en enkelt dosis, og i enkelte tilfælde yderligere en dosis efter 24 timer). På dage med brug af desmopressin anbefales det at nedsætte væskeindtaget. Blodtrykket bør være normalt og patienten skal have normal nyrefunktion.

Desmopressin har nogle milde bivirkninger:

- Ansigtsrødme og varmekøbsfølelse – går over i løbet af en times tid. Berører alle.
- Hovedpine – også forbigående. Berører kun nogle få.
- Hjertebanken – let og forbigående. Berører kun nogle få.
- Træthed og svimmelhed – usædvanlige.

Der er indberettet epileptiske kramper, men de er meget usædvanlige. De kan forekomme hos mindre børn, når de har fået for meget væske.

Ældre personer med udtalt hjertesvigt eller svær hjertekrampe bør ikke få desmopressin. Desmopressin må ikke anvendes ved vWS type 2B, da det kan udløse forbigående trombocytopeni (mangel på blodplader) ved denne subtype.

Tranexamsyre

Tranexamsyre er i lighed med desmopressin et syntetisk lægemiddel, der ikke er udvundet af blod. Tranexamsyre virker ved at forhindre et enzym, kaldet plasmin, fra at nedbryde blodkoagler (såkaldt fibrinolyse). Præparatet stimulerer ikke dannelse af koagler, men hindrer nedbrydningen af disse. Tranexamsyre kan ikke erstatte desmopressin eller VWF-koncentrat.

Tranexamsyre er især effektivt til behandling af blødninger fra slimhinder, f.eks. blødninger fra:

- mundslimhinden
- næsen
- maven eller tarmene
- livmoderen (menstruationsblødning).

Tranexamsyre er også effektivt ved tandbehandlinger.

Ved mindre blødninger kan det være nok at give tranexamsyre, men ved større blødninger kombineres tranexamsyre med desmopressin eller VWF-koncentrat.

Tranexamsyre kan tages på tre forskellige måder:

- Det kan indsprøjtes intravenøst (dvs. direkte i en blodåre)
- Det kan indtages peroralt (synkes) som tabletter
- Som lokalbehandling, f.eks. til mundskylning ved blødning fra tandkødet eller på en svamp vædet med tranexamsyre ved næseblod eller blødning fra et sår.

Tranexamsyre kan have visse bivirkninger, som især berører mave-tarm-kanalen:

- kvalme
- løs mave/diarré
- mavepine.

Ofte forsvinder disse bivirkninger ved reduktion af dosis.

Tag ikke tranexamsyre, hvis der er blod i urinen, da der kan være risiko for dannelse af blodpropper, som kan tilstoppe urinvejene.

Fibrinklæber

Fibrinklæber efterligner den naturlige koagulationsproces. Det kan nærmest sammenlignes med en tokomponentlim. Koagulationsprocessen starter først, når klæberen er tilsat. Det kan anvendes af tandlæger til lokalbehandling efter en tandudtrækning eller lokalt i såret af kirurger i forbindelse med operationer.

VWF-koncentrat

Patienter med svær vWS type 1, som ikke reagerer på desmopressin, kan have behov for VWF-koncentrat. Se under behandlingsmuligheder ved vWS type 2 og 3.

Hvilke behandlingsmuligheder findes der ved von Willebrands sygdom type 2 og 3?

VWF-koncentrat anvendes til patienter, som ikke reagerer på desmopressin:

- alle med type 3
- næsten alle med type 2
- et fåtal med type 1 med udtalt sværhedsgrad.

Behandling med faktorkoncentrat indebærer, at patienten tilføres VWF. VWF-koncentrat kan kun gives som intravenøs injektion. Der findes flere forskellige faktorkoncentrater, som indeholder VWF. Nogle faktorkoncentrater indeholder også FVIII i forskellige mængder.

VWF-koncentrat, som hovedsagligt fremstilles af plasma, oprenses fra plasma, som er indsamlet fra et meget stort antal bloddonorer (såkaldt poollet plasma). Plasma er blodets flydende bestanddel og omgiver blodlegemerne. Når blodlegemerne adskilles fra blodet gennem centrifugering, bliver det gule plasma tilbage.

Plasma, som skal anvendes til fremstilling af VWF-koncentrat, testes for virus, som kan overføre smitte via blodet, som f.eks. gulsot virus (hepatitis virus) og HIV. Plasma, som indholder virus, anvendes ikke. I den videre koncentration fremstilling behandles plasmaet med forskellige metoder, som ødelægger og fjerner det virus, som på trods af den gennemgribende testning stadig måtte findes i plasma. De faktorkoncentrater, som anvendes i dag, er meget sikre.

VWF-koncentrat gives som intravenøs injektion. Nogle patienter lærer at stikke sig selv (såkaldt hjemmebehandling). Undertiden giver plejepersonalet injektionen. Se eksempler på forskellige teknikker nedenfor.



Tranexamsyre

Anvendes som supplement til VWF-koncentrat ved blødninger. Se kapitlet om behandlingsmuligheder ved vWS type 1.

Desmopressin

Kan have effekt hos enkelte med vWS type 2, hvilket bør afklares ved udredningen. Som regel virker desmopressin dog ikke hos personer med type 2. Ved type 2B skal der ikke gives desmopressin, da det hos denne undertype får blodpladerne til at klumpe sammen og derfor fører til trombocytopeni (mangel på blodplader). Ved type 3 mangler VWF helt og frigives derfor ikke. Desmopressin virker derfor ikke ved vWS type 3.

Oversigt over lægemidler til personer med von Willebrands sygdom

Lægemidler der øger niveauet af VWF og FVIII i blodet

Type vWS	Førstevalgs-behandling	Alternativ behandling i enkeltstående tilfælde
Type 1	Desmopressin	VWF-koncentrat
Type 2	VWF-koncentrat	Desmopressin
Type 3	VWF-koncentrat	

Hvilke behandlinger kan anvendes til kvinder med gynækologiske komplikationer?

Hormonbehandling

P-piller øger blodets indhold af VWF og nedsætter ofte menstruationsblødningens mængde og varighed. Derfor kan p-piller være en hjælp for mange kvinder med kraftige menstruationer, fordi de kan normalisere blødningerne. Det er også muligt at forlænge cyklussen under behandling med p-piller (ved at springe pausen over). Hvis cyklussen forlænges til 3-12 måneder, kan der med tiden sandsynligvis opnås en blødningsreduktion på op til 90 %.

P-piller giver bedst hjælp til kvinder med type 1 og er mindre god ved type 2 og 3 vWS. Også anden hormonterapi, som vaginalring eller p-stav, kan være en mulighed for kvinder med problematiske underlivsblødninger. Sådanne behandlinger kan i nogle tilfælde kræve kontakt til gynækolog.

En del forældre kan tøve med at lade deres døtre tage p-piller af frygt for, at det vil lokke dem til tidlig seksuel aktivitet. Flere undersøgelser har dog vist, at medicinsk anvendelse af p-piller ikke er forbundet med tidlig seksuel debut. Unge piger bør derfor ikke gå glip af denne effektive behandling.

Uro for, at p-piller kan give anledning til kræft, barnløshed, blodpropper og slagtilfælde, kan også hindre ordination af p-piller. Det er derfor vigtigt, at pigens og hendes forældre får talt om deres bekymringer under besøget hos lægen.

Under løbende p-pillebrug kan pigens eller kvindens slippe for sine blødningsproblemer. Hun kan så blive lullet ind i falsk tryghed og glemme sine generelle koagulationsproblemer. Selv om p-piller mindsker menstruationsblødningen, kan der stadig forekomme blødningskomplikationer ved en operation eller en ulykke.

Spiral

Den indtil nu bedste medicinske behandling af rigelig menstruationsblødning er hormonspiralen. Spiralen er T-formet, dvs. at den udgøres af et ben med to arme. Hormonspiralen er opbygget således, at der i benet findes en kapsel med hormon. Denne kapsel afgiver en bestemt og helt lav mængde gestagen (levonorgestrel) lokalt i livmoderen døgnet efter døgnet gennem fem år.

Hormonspiralen indeholder ikke østrogen og er et meget sikkert præventionsmiddel. På trods af at hormonspiralen først og fremmest virker lokalt i livmoderen, kan eventuelt endometriebesvær også mindskes.

Brug af hormonspiralen medfører, at menstruationsmængden mindskes. Derudover formindsker hormonspiralen smertefulde menstruationer og i nogen tilfælde præmenstruelt syndrom (PMS). Når hormonspiralen fjernes, vender menstruationsblødningerne tilbage, som de var, før den blev opsat. Spiralen kan opsættes, selvom kvinden ikke har fået børn. Selvom hormonspiralen kun afgiver lave niveauer af levonorgestrel, kan der forekomme en del bivirkninger, specielt i de tre første måneder. Til de almindeligt forekommende bivirkninger hører vaginale blødninger, brystspænding og ødem. Hos de fleste kvinder mindskes bivirkningerne efter kortere tids anvendelse.

Tranexamsyre

Kvinder med vWS og kraftige menstruationsblødninger har ofte gavn af tranexamsyre, som kan halvere blødningen. Kvinden skal begynde at tage tranexamsyre på menstruationens første blødningsdag og derefter fortsætte efter behov. Tranexamsyre kan kombineres med p-piller og desmopressin.

Desmopressin

Desmopressin som næsespray er effektivt til behandling af kraftige menstruationsblødninger. Desmopressin forøger indholdet af VWF og FVIII i blodet. Det er ofte nok at bruge næsesprayen 1-2 gange om dagen i de første dage af menstruationsblødningen; maksimalt tre doser. Første dosis kan tages, når blødningen starter. Desmopressin som subkutane injektioner kan også anvendes til behandling hjemme, men er ikke så nem at bruge som spraybehandlingen.

Eftersom desmopressin reducerer nyrernes urinproduktion, så væske ophobes i kroppen, skal der indtages så lidt væske som muligt de dage, hvor præparatet tages. Desmopressin kan kombineres med tranexamsyre og p-piller.

Hvilke kirurgiske behandlinger findes der mod kraftige menstruationsblødninger?

I sjældne tilfælde er medicinsk behandling ikke tilstrækkeligt imod nogle kvinders kraftige menstruationsblødninger. For disse kvinder kan kirurgisk behandling være et alternativ. En sådan behandling indebærer dog en stor indgriben i kvindens liv. Det er vigtigt, at hun får mulighed for at overveje alle de medicinske behandlinger først.

Lokal behandling inden i livmoderen

Der findes forskellige metoder, som udnytter varme til at forstørre livmoderslimhinden. Én metode indebærer, at et kateter med en ballon for enden føres ind i livmoderhulen.

Ballonen fyldes med væske, som opvarmes. På den måde bliver ballonens ydre varm og forstørrelser det inderste lag af livmoderen, hvor blødningen finder sted under menstruationen. Behandlingen kan udføres i lokalbedøvelse og tager 8 minutter. En fordel er, at behandlingen kan foregå via skeden, så man undgår et operationssår, som kan bløde. Behandlingen foregår ambulant, dvs. man kan udskrives på selve dagen for operationen. Behandlingen kan ikke udføres, hvis kvinden ønsker at blive gravid senere. Hensigten med behandlingen er at formindske blødningsmængden ved menstruation. Behandlingen har vist gode resultater; otte ud af ti kvinder har ingen eller meget sparsom menstruation efter at have gennemgået behandlingen.

Hysterektomi (fjernelse af livmoderen)

Denne operation medfører, at der ikke længere kommer menstruation. Operationen kan kun udføres, hvis kvinden ikke ønsker at føde flere børn. Den kan være den eneste mulighed for kvinder, der ikke reagerer på medicin eller lokalbehandling. Operationen kræver, at kvinden indlægges, og desuden øger operationen blødningsrisikoen, hvilket der dog findes behandling imod.

Efter operationen skal kvinden sygemeldes, sædvanligvis i ca. en måned. Ved denne operation kan æggestokkene (ovarierne) også bortopereres. Så kommer kvinden i klimakteriet og skal behandles med østrogen efter operationen. Derfor fjernes æggestokkene kun ved sygdom i disse eller ved endometrioseproblemer (se side 27), eftersom endometriose påvirkes af hormoner, som dannes i æggestokkene. Hysterektomi udføres enten abdominalt (gennem

et snit i bugvæggen), vaginalt (gennem skeden) eller laparoskopisk (som kikkertoperation).

Laparoskopi (kikkertoperation)

Dette er en operation, hvor man fører instrumenter ind i bughulen gennem små huller i bugvæggen, dels for at kunne se ind i bughulen, dels for at kunne operere. Laparoskopi kan vælges, hvis kvinden har endometriose, især på æggestokkene (endometriecyster). Ved laparoskopi får en person med vWS samme forbehandling som ved andre operationer.

Er næseblod almindeligt ved von Willebrands sygdom?

Ja. Næseblod er et af de mest almindelige symptomer på vWS, især hos børn.

Hvordan kan næseblod stoppes?

Næseblod kan stoppes ved, at man sætter sig ret op og ned og klemmer hårdt om næsen omtrent der, hvor næseborene er bredest, i mindst 10-15 minutter. Derved opstår der et tryk mod næseskillevæggen, som er det mest almindelige sted for næseblod. Det kan være nødvendigt at gentage proceduren. Brug desmopressin, hvis du har fået det ordineret, og ved fortsat blødning kontakt hæmofilicentret eller skadestue.

I de svære tilfælde med fortsat blødning, kan der være behov for en anden og mere effektiv behandling via hæmofilicenter, såsom adrenalin lokalt eller pakning af næsen (tamponade) med kompresser og/eller blodstoppende materiale, eventuelt vædet med tranexamsyre. Denne behandling bør varetages af øre-næse-halslæge. Tranexamsyre, som indtages gennem munden (tabletter), kan være gavnligt i en periode med tilbagevendende næseblod, f.eks. i forbindelse med en forkølelse. På hæmofilicentrene gives tranexamsyre, som kan opløses og gives lokalt i næsen, ved hjælp af en vattampon vædet i opløsningen. Desmopressin kan som nævnt også være virksomt mod blødningen, og i nogle tilfælde kan der være behov for faktorkoncentrat.

Børn, der for nylig har haft næseblod, skal holde sig i ro, og voksne skal undgå tung hård fysisk aktivitet.

Hvornår skal man søge lægehjælp pga. næseblod?

Hvis kompression af næsen og andre af de ovenfor beskrevne forholdsregler ikke hjælper, og blødningen fortsætter ud over 30-60 minutter, bør der tages kontakt med en øre-næse-hals-læge der kan ætse blødende blodkar i næsen eller oplægge tamponade (pakke næsen med kompresser, der trykker mod slimhinden og stopper blødningen). Hæmofilicentret kan også hjælpe med råd og vejledning. Øre-næse-hals-afdelingen bør være i kontakt med hæmofilicentret.

Hvis der hyppigt forekommer næseblod over en længere periode, opstår der risiko for, at man kan få blodmangel (anæmi) som følge af jernmangel. I så fald skal blodprocenten kontrolleres hos lægen.

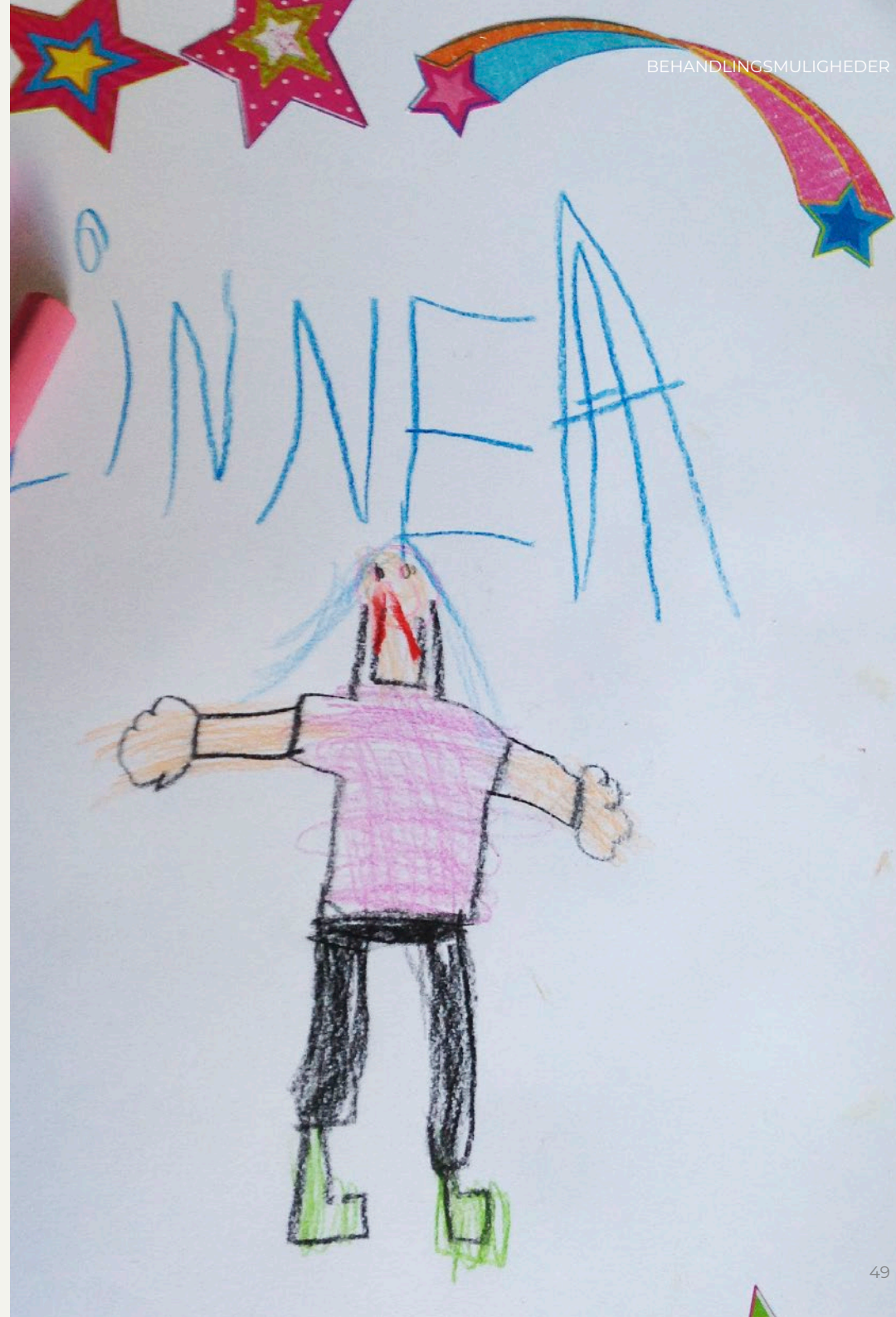
Kan næseblod forebygges?

Der findes flere lette måder til forebyggelse af næseblod. Det er vigtigt, at luften ikke er for tør i boligen eller på arbejdspladsen. Dette forekommer især om vinteren og fører til udtørring af slimhinderne, som derved har lettere ved at bløde. Somme tider kan indeklimaet forbedres med en luftfugter. Risikoen for udtørring nedsættes, hvis man drikker rigeligt vand. Tørre slimhinder i næsen kan smøres med vaseline, oliespray eller lignende middel fra apoteket.

Ved hyppigt næseblod bør man undersøges af en øre-næse-hals-læge.

Somme tider findes der yderligt liggende blodkar i næsens slimhinde, som kan behandles lokalt med f.eks. ætsning eller operation. Behandlingsplan for dette udarbejdes i samarbejde med hæmofilicentret. Næseblødninger plejer at være mest udtalte under opvæksten og aftager ofte, når man bliver voksen.

FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT



At leve med von Willebrands sygdom

Hvad er et hæmofilicenter?

Et hæmofilicenter er en specialklinik med de nødvendige erfaringer og ressourcer til at håndtere blødningsforstyrrelser såsom vWS og hæmofili. I Danmark findes der to hæmofilicentre: et på Rigshospitalet i København og et på Aarhus Universitetshospital i Skejby. Se side 73.

Sundhedsstyrelsen har bestemt, at håndteringen af disse sygdomme centraliseres på nogle få steder i landet på grund af sygdommens sjældenhed. Kun gennem centralisering kan disse centre opnå et tilstrækkeligt stort patientgrundlag til at kunne opretholde deres kompetencer indenfor patientbehandling samt indenfor forskning og udvikling.

På hæmofilicentret er der adgang til en række specialister, som tager sig af personer med vWS:

Hæmofililægen

- har hovedansvaret for behandlingen af patienter med vWS
- udreder patienten og stiller diagnosen vWS
- afgør, hvilken blodstoppende behandling der er bedst egnet
- ordinerer behandling i forbindelse med blødninger eller indgreb.

Sygeplejersken

- er en vigtig person for patienter og pårørende i forbindelse med diagnostik og behandling
- lærer patienter injektionsteknik og håndtering af blødermedicin
- giver injektioner i forbindelse med behandling på sygehuset
- tager blodprøver i forbindelse med besøg hos lægen
- hjælper evt. med undervisning på skoler og institutioner
- understøtter hjemmebehandling og egenomsorg
- koordinerer med eksterne afdelinger i forbindelse med indlæggelser og operationer.

Ortopæden

Der er tilknyttet en speciallæge i ortopædi med erfaring i de ledproblemer, der rammer personer med svær vWS type 3 som følge af gentagne ledblødninger.

Fysioterapeuten

En fysioterapeut medvirker til rehabilitering og træning af personer med led- og muskelproblemer, der skyldes blødninger, og ordinerer de nødvendige hjælpemidler.

Gynækologen

Hæmofilicentret har kontakt med en gynækolog med erfaring i kvinder med blødningsproblemer.

Tandlægen

En tandlæge, som er vant til at behandle personer, der har let ved at bløde, er tilknyttet hæmofilicentret. Tandbehandling med risiko for blødning (eksempelvis tandudtrækning mv.) foretages af tandlæge på hospitalet. Regelmæssig kontrol hos egen tandlæge er vigtig i relation til forebyggelse af paradentose og karies.

Hvad er hjemmebehandling?

Hjemmebehandling indebærer, at personen med vWS lærer selv at tage sin blodstoppende blødermedicin derhjemme. Begrebet gælder især behandling med VWF-koncentrat, som skal gives intravenøst. Det er en forudsætning for hjemmebehandling, at patienten eller dennes pårørende lærer sig intravenøs injektionsteknik. For at opretholde injektionsteknikken bør injektioner gives temmelig hyppigt. Det indebærer, at hjemmebehandling er forbeholdt de personer, som skal have behandlingen relativt ofte, hvilket især gælder ved vWS type 3. Allerede i 10-12-års alderen kan nogle børn lære at give sig selv behandlingen.

Hjemmebehandling medfører flere fordele:

- Behandling kan gives hurtigt ved blødning, hvilket øger muligheden for at stoppe en blødning, inden den bliver kompliceret
- Patienten bliver mindre afhængig af sygehuset
- Det bliver lettere at rejse. Faktorkoncentratet kan medbringes f.eks. ved udlandsrejse
- Patienten kan tage et større ansvar for sin egen sygdom.

Hjemmebehandling kan også bruges i forbindelse med andre lægemidler, som patienten selv kan administrere hjemme, f.eks. desmopressin eller tranexamsyre.

Patienter, der anvender hjemmebehandling med faktorkoncentrat, indkaldes til kontrol hos lægen på hæmofilicentret 1-2 gange om året.

Tidligere kunne HIV og hepatitis overføres med faktorkoncentrater. Er faktorkoncentraterne sikre i dag?

De koncentrater, som i dag anvendes til behandling af vWS, anses for at være meget sikre ud fra et smittesynspunkt. Der tages flere sikkerhedsforanstaltninger for at gøre koncentraterne sikre:

- Bloddonorer og den plasma, som anvendes til fremstilling af vWS-koncentrat, testes for alle kendte smittestoffer.
- Hver plasmaportion undersøges med flere tests, som vil opdage HIV, hepatitis A, B og C, samt andre virus der kan overleve i blodet.
- I løbet af fremstillingsprocessen gennemgår VWF-koncentratet omfattende rensningstrin, som dræber og/eller fjerner virus.
- Det færdige koncentrat testes, for at man kan være sikker på, at der ikke findes nogle typer af virus tilbage.

Der findes et rekombinant VWF-koncentrat, som er fremstillet med hjælp af DNA-teknik. Arveanlægget, som indeholder den genetiske kode for menneskers VWF, føres ind i pattedyrsceller (f.eks. fra hamster), som kan dyrkes i store tanke. Cellerne vil så producere VWF, som derefter raffineres fra dyrkningstankene.

Bør personer med von Willebrands sygdom vaccineres?

Ja. Et barn med vWS skal have alle de vacciner, som andre børn får. Desuden skal en person med vWS, som måske skal behandles med blodprodukter, vaccineres mod de virus, som kan overføres med blod. I disse tilfælde skal personen vaccineres mod hepatitis A og B. Vacciner skal injiceres under huden (subkutan) i stedet for i en muskel (intramuskulært), da der ellers er risiko for muskelblødning.

GRAVIDITET OG FØDSEL

Kan kvinder med von Willebrands sygdom få børn?

Ja. Kvinder med vWS har ikke sværere ved at blive gravide end andre kvinder. For kvinder under graviditeten med vWS type 1 forbedres også ofte anden blødningsbesvær, fordi niveauet af VWF i blodet stiger kraftigt under graviditeten. Man bør også måle indholdet af VWF og FVIII, særligt i tiden op til fødslen, så lægen ved, om der er behov for behandling for at højne disse faktorer yderligere. Efter fødslen synker VWF-niveauet hurtigt og derfor kan der være risiko for kraftig blødning. Blødningerne kan ind i mellem fortsætte i ugevis efter fødslen. Hyppigt kræver det behandling med tranexamsyre kombineret med desmopressin eller VWF-koncentrat i forbindelse med fødslen og i de første uger derefter.



FOTO: SHUTTERSTOCK

Amning øger niveauet af VWF hos kvinder med vWS type 1.

Kvinder med vWS type 2 og 3 skal kontrolleres nøje. Forebyggende behandling med VWF-koncentrat kan af og til være nødvendigt også under graviditeten.

Hvilke læger skal tage hånd om gravide kvinder med von Willebrands sygdom?

Under graviditeten skal en kvinde med vWS kontrolleres løbende på et svangreambulatorium. Desuden skal hendes hæmofililæge følge hende og rådgive om, hvordan eventuelle blødninger skal behandles og forebygges under graviditet og fødsel og i tiden derefter.

Den anæstesilæge, som er ansvarlig for fødeafdelingen, skal være bekendt med hvilken form for bedøvelse, som kan anvendes. Eftersom kvinder med vWS har en øget blødningsrisiko, frarådes rygmarvsbedøvelse.

Hvilke problemer kan der opstå i første trimester (de første tre måneder af graviditeten)?

Det er ikke videnskabeligt bevist, at kvinder med vWS type 3 har en øget risiko for at abortere i begyndelsen af graviditeten i forhold til andre kvinder. Tidlige aborter registreres imidlertid lettere af kvinder med svære former for vWS, eftersom de bløder forholdsvis mere. Kvinder med svære former for vWS er dog som regel i forebyggende behandling med faktorkoncentrat.

Hvilke særlige forholdsregler skal der træffes under en fødsel?

Selv om en kvinde med vWS ikke har blødningsproblemer under graviditeten, kan hun begynde at bløde efter fødslen, hvor niveauet af VWF falder. Hvis kvinden ikke allerede tager tranexamsyre regelmæssigt, vil hun normalt få det, når hun kommer til fødeafdelingen. Ved milde tilfælde af vWS type 1 vil det siden være tilstrækkeligt at give enkelt doser af desmopressin umiddelbart efter fødslen. Mere udtalte tilfælde kræver længere tids behandling. Lægerne på hæmofilicentret udarbejder en individuel behandlingsplan.

Det antages, at også fostret kan have vWS og dermed en øget blødningsrisiko. Derfor skal fødslen gennemføres så forsigtigt som muligt. En normal fødsel uden brug af instrumenter (såsom tang og sugekop) er den bedste fødselsmetode.

Følgende skal om muligt undgås under fødslen:

- sugekop
- tang
- elektroder på hovedet
- intramuskulære injektioner (både til mor og barn)
- epiduralbedøvelse (rygmarvsbedøvelse).

I tilfælde af kejsersnit skal der tages stilling til, om kvinden bør forbehandles med VWF-koncentrat. Desmopressin gives normalt først efter, at barnet er født. Hæmofilicentret laver en plan for kvinden i forbindelse med fødslen.

FOTO: SHUTTERSTOCK

Hvad bør der gøres efter fødslen for at forhindre blødning hos mor og barn?

Blødning efter fødslen ses hyppigere hos kvinder med vWS end hos andre kvinder. Det er vigtigt at være opmærksom på dette i de første uger. Afhængig af sværhedsgraden kan følgende blodprøver tages:

- VWF og FVIII
- hæmoglobin (blodprocenten) og somme tider også jern
- trombocytal.

Hvis kvinden mærker, at hun bløder meget, skal hun kontakte fødselslægen og hæmofililægen.

Når kvinder med vWS type 1 ammer, vil hormontallene fortsat være forhøjede som under graviditeten. Hormontallene kan være forhøjet i nogen tid efter fødslen. Derimod kan kvinder, der ikke ammer, få blødningsproblemer, eftersom deres hormonal falder tidligere.

For at forebygge efterblødninger plejer kvinder med vWS at fortsætte med tranexamsyre i de første uger efter fødslen. I nogle tilfælde er der også behov for behandling med desmopressin (vWS type 1) eller VWF-koncentrat (vWS type 2 eller 3).

Nyfødte børn med vWS bløder sjældent i forbindelse med en komplikationsfri fødsel. De kan derimod bløde, hvis de skal gennemgå en eller anden form for indgreb.

Er det nødvendigt at teste fostret i livmoderen før forløsningen?

Normalt ikke. Da symptomerne kan behandles relativt nemt, anbefales test af fostret ikke under en igangværende graviditet. Når det gælder familier, som allerede har barn med type 3 vWS, kan man dog overveje om mutationen (forandringen i arveanlægget) er kendt. Hvis det er tilfældet, så vil en fostervandsprøve kunne foretages omkring graviditetsuge 12.



Ved mistanke om, at det nyfødte barn kan have von Willebrands sygdom, skal det så testes med det samme?

Diagnosen vWS kan stilles fra første leveuge. VWF kan måles i navlestrengsblod, men selv om barnet har vWS, kan denne prøve udvise normale værdier pga. stress under fødslen, hvilket kan påvirke VWF-niveauet. Barnet bør i stedet henvises til børneambulatoriet ved et hæmofilicenter, og der tages en ny prøve, når barnet er 6-12 måneder gammelt afhængigt af sværhedsgraden af vWS i familien eller før et kirurgisk indgreb.

LÆGEMIDLER SOM SKAL UNDGÅS

Findes der nogle lægemidler, som en person med von Willebrands sygdom ikke bør tage?

Ja. Visse lægemidler påvirker blodpladerne, så de fungerer dårligere. En person med vWS bør derfor undgå følgende lægemidler, hvis ikke der er specielle grunde til brugen. Rådfør dig med koagulations-specialisten.

- Acetylsalicylsyre (ASA). Der findes flere febernedsættende og smertestillende lægemidler, som indeholder ASA (Magnyl, Treo m.fl.). Disse bør ikke indtages, hvis man har en øget blødnings-tendens. I stedet kan mennesker med vWS tage lægemidler, som indeholder paracetamol (Panodil, Pinex, Pamol m.fl.) ved feber eller smerter. Ulempen ved paracetamol er, at overdosering kan skade leveren. Derfor er det vigtigt at holde sig til den anbefalede dosis. Personer med kronisk hepatitis (f.eks. hepatitis C) skal være tilbageholdende med indtagelse af paracetamol.
- Visse NSAID (Non-Steroid Anti-Inflammatory Drugs) som indeholder ibuprofen, naproxen og diclofenac (f.eks. Brufen, Iprex, Naproxen, Voltaren, Arthrotec) forlænger også blødningstiden. Andre anti-inflammatoriske lægemidler af NSAID-typen, kaldet COX-2 hæmmere, som indeholder celecoxip og etericoxip (f.eks. Celebra, Arcoxia) påvirker ikke blodpladerne og kan anvendes af personer med vWS ved smerter.
- Visse lægemidler mod panikangst og depressioner (SSRI-præparater) som indholder f.eks. citalopram, escitalopram, fluoxetin og paroxetin (f.eks. Cipralax, Cipramil, Fontex, Paroxetin og Zoloft).

- Blodfortyndende lægemidler modvirker dannelsen af blodkoagler. Man plejer at inddele dem i fire forskellige grupper:
 - Trombocytfunctions hæmmere som indeholder clopidogrel, ticagrelor og plasugrel
 - Plavix, Brilique, Efixent, Clopidogrel m.fl.
 - Vitamin K-hæmmere som indeholder phenprocoumon og warfarin
 - Marevan, Plavix, Marcoumar m.fl.
 - Hæmmere af koagulationsfaktor II (trombin) og X, som indeholder apixaban, edoxaban, dabigatranetexilat og rivaroxiban
 - Pradaxa, Xarelto, Arixtra, Eliquis og Lixiana m.fl.
 - Heparin gruppen som indeholder dateparin, enoxaparin og tinzaparin
 - Fragmin, Heparin, Klexane, Innohep m.fl.
- Visse naturlægemidler som f.eks. fiskeolie (omega-3-fedtsyrer). Derimod går det fint at spise fisk og mad, som indholder omega.

Personer med vWS bør fra hæmofilicentret udstyres med en liste over såkaldte CAVE-oplysninger, dvs. liste over hvilke lægemidler, som bør undgås.



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

TRÆNING, MOTION OG HELBRED

Kan en person med von Willebrands sygdom dyrke sport?

Ja. Det er vigtigt for personer med vWS at motionere regelmæssigt, så de har en god kondition og styrker deres muskler og led. Dette gælder især dem med svær vWS, som har risiko for at få ledblødninger. Overvægt øger belastningen af leddene.

En person med vWS må selv finde grænsen for, hvilke aktiviteter vedkommende kan deltage i. Hvis der er tale om mild vWS, vil de fleste typer sport være egnet, også f.eks. fodbold og alpint skiløb. Ved svære tilfælde af vWS kan forebyggende behandling i visse tilfælde være nødvendigt. Somme tider anbefales forebyggende behandling med desmopressin (næsespray) før mere krævende aktiviteter. Personer med sværere vWS bør vælge deres sportsaktiviteter med omhu. De kan dog deltage i fysisk krævende sport såsom skiløb, hvis de forbehandles med VWF-koncentrat. Ledskader

som følge af tidligere ledblødninger kan dog stille sig i vejen for dette. Boksning og andre typer kampsport frarådes, eftersom kroppen udsættes for slag, som kan føre til blødninger, selvom personen får forbehandling med VWF-koncentrat eller desmopressin.

Børn med vWS har behov for at deltage i samme fysiske aktiviteter som deres kammerater. Barnet har brug for at finde sine egne grænser. Det er naturligt, at forældre vil beskytte deres børn mod skader, men barnet tager også skade af at blive overbeskyttet. For forældre til børn med vWS gælder det derfor om at finde en passende afvejning af forsigtighed og frihed for barnet. En god måde at beskytte barnet på er at sørge for, at det anvender det sikkerhedsudstyr, som findes til forskellige fritidsaktiviteter, f.eks. cykelhjelm, samt udstyr, der fås i sportsbutikker til brug ved rulle-skøjteløb, skiløb, ishockey og fodbold m.m.

Forebyggende hjemmebehandling til børn med sværere former for vWS gør det muligt også for disse børn at deltage i sport og være lige så fysisk aktive som børn uden vWS. Derved styrkes barnets selvtilid.

Hæmofilicentret kan rådgive i disse spørgsmål, men i sidste ende er det op til personen med vWS selv at afgøre, hvilke fysiske udfoldelser der passer bedst til ham eller hende.



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT



FOTO: PRIVAT © GUNN MARI GARBERG

DAGINSTITUTION OG SKOLE

Påvirker von Willebrands sygdom et barns mulighed for at gå i daginstitution eller skole?

Nej. Et barn med vWS skal have samme mulighed som andre børn for at komme i daginstitution eller gå i skole. Hvis barnet har store blødningsproblemer, kan barnets daginstitution få tildelt ekstra personale. Hvis et barn får en blødning i et led eller en muskel, kan det have brug for at blive hjemme fra daginstitutionen eller skole i et par dage efter blødningen. Det er vigtigt, at barnet snarest kommer i behandling, så blødningen stoppes hurtigt, og fraværet bliver så kort som muligt.

Hvad har personalet i daginstitution og skole brug for at få at vide?

Personalet i daginstitution og skole skal informeres om, at barnet har vWS. De skal vide, hvilke blødninger der kan opstå, mens barnet går der, og hvilke fysiske aktiviteter barnet må deltage i. Desuden skal de have retningslinjer for, hvordan de skal forholde sig, hvis barnet får en blødning eller kommer til skade. Det er vigtigt ikke at overdramatisere sygdommen. Forældrene vil oftest informere personalet, og hæmofilicentret kan være behjælpelig med, via forældrene, at udlevere informationsmateriale.

Det er vigtigt, at personalet på barnets daginstitution eller skole altid vil kunne komme i kontakt med forældrene. De skal også forsynes med telefonnummeret til hæmofilicentret. Børn, der bløder ofte, kan have behov for, at der findes lægemidler til akutbehandling (f.eks. tranexamsyre eller desmopressin) i daginstitutionen eller skolen.

Skal et barn med von Willebrands sygdom deltage i skolens idrætsaktiviteter?

Ja. Børn med vWS kan deltage i stort set de samme fysiske aktiviteter som andre børn. Forebyggende behandling gør det muligt selv for børn med svære former for vWS at deltage i skolens idrætsaktiviteter. For visse børn med vWS vil det være tilstrækkeligt, at de behandles med VWF-koncentrat før fysisk krævende aktiviteter.

Børn, som for nylig har haft en led- eller muskelblødning, skal fritages fra gymnastiktimerne, indtil hævelserne efter blødningen er forsvundet. Børn, som er inde i en periode med hyppigt næseblod, kan også være nødt til at holde igen med fysiske anstrengelser i nogen tid. Ofte ved barnet selv, hvilke aktiviteter det kan klare. I tvivlstilfælde kan et møde mellem skolens personale, barnets forældre og personale fra hæmofilicentret udrede, hvor megen aktivitet barnet kan tåle.

Skal klassekammeraterne have at vide, at et barn har von Willebrands sygdom?

Det er ikke nødvendigt at informere klassekammeraterne, hvis ikke barnet selv ønsker det. Ingen børn ønsker at skille sig ud fra kammeraterne. Mange børn fortæller selv deres kammerater om sygdommen. Børnebogen "Simon slår sig" er en bog, som børn kan bruge til at fortælle andre børn om deres blødersygdom. Der findes også en patientbrochure til børn om von Willebrands sygdom ("Værd at vide om von Willebrands sygdom").

KARRIEREVALG

Kan personer med von Willebrands sygdom tage et hvilket som helst arbejde?

En person med vWS kan udfylde alle jobs, men pga. blødnings-tendensen bør de undgå arbejde med risiko for pådragelse af alvorlig legemsskade.

FORSIKRINGER

Kan en person med von Willebrands sygdom få en livsforsikring?

Personer med vWS bliver ofte nægtet livsforsikring af forsikrings-selskaber. Kontakt flere forsikringsselskaber og sammenlign deres forsikringsvilkår og -præmier.

BLØDERKORT

Skal en person med von Willebrands sygdom altid bære sit bløderkort?

Alle personer med vWS skal forsynes med et bløderkort (se eksempel, figur 7) (Increased bleeding tendency). Dette kort udstedes af hæmofilicentret og er et lille kort, som kan ligge i pungen. På bløderkortet står der navn og personnummer, hvilken vWS subtype personen har, og hvilken behandling som skal gives ved blødning. Der står også adresse og telefonnummer på hæmofilicentret. Bløderkortet bør regelmæssigt fornyes, og helst hvert 10. år. Det har samme størrelse som et kontokort. Bløderkortet udstedes af hæmofilicentret og er gratis.

En person med vWS skal altid oplyse om sin sygdom ved kontakt med hospitalet, læge og tandlæge.

Hvad skal personalet på skadestuen have at vide?

I tilfælde af akutte svære blødninger eller ulykker skal den nærmeste skadestue kontaktes med henblik på, at skaden vurderes hurtigst muligt af en læge. Herefter kan skadestuelægen, eller patienten selv, tage kontakt til lægen på hæmofilicentret. Hvis patienten med vWS selv tager på hospitalet, skal han eller hun vise sit bløderkort og insistere på, at hæmofilicentret kontaktes. Patienten med vWS bør også oplyse om nødvendigheden af forbehandling i form af f.eks. desmopressin eller VWF-koncentrat inden en operation eller andet indgreb (herunder intramuskulære injektioner).

REJSE

Hvilke forsigtighedsregler skal der træffes i forbindelse med rejser?

Personer med vWS kan rejse lige så meget som andre mennesker.

Følgende råd kan gøre rejsen mere afslappet:

- Find ud af, hvilke hæmofilcentre der findes langs rejseruten. Adresser kan fås hos Danmarks Bløderforening, på hæmofilicentret og hos verdensorganisationen World Federation of Hemophilia (www.wfh.org).
- Medbring dit bløderkort (det bør opdateres løbende).
- Medbring altid bløderkort på engelsk med information om:
 - den nøjagtige vWS diagnose
 - hvilken behandling som skal gives ved blødning eller legemsskade
 - navn og telefonnummer på eget hæmofilicenter.
- Medbring tolddokument til tolden om lægemidler og eventuelle sprøjter og kanyler, der skal medbringes på rejsen. Toldokumentet udstedes af hæmofilicentret.
- Hvis du eller dit familiemedlem selv injicerer VWF-koncentrat, skal du sørge for at medbringe medicin, sprøjter og kanyler til hele rejsen.
- Selv om du ikke tager medicinen regelmæssigt, kan det være klogt at medbringe en beholdning for en sikkerheds skyld, da dit lægemiddel måske ikke kan fås overalt. Dette gælder både VWF-koncentrat og desmopressin.

- Hvis du ikke ønsker at medbringe din medicin, bør du sikre dig, at det er muligt at skaffe den på rejsemålet.
- Du skal have adgang til køleskab til medicin, der skal opbevares nedkølet.
- Kontroller, at din forsikring dækker rejsemålet. Ellers kan du få behov for at tegne en særskilt rejseforsikring. Sørg for skriftlig forhåndsgodkendelse.
- Når du rejser med fly, bus eller tog, skal du altid medbringe lægemidlet i håndbagagen. Du må aldrig tjekke medicinen ind.

Figur 7

 Center for Hæmofili og Trombose Aarhus University Hospital Palle Juul-Jensens Boulevard 99, Skejby 8200 Aarhus N, Denmark + 45 7845 5182, workdays 8:00-15:00 + 45 7845 0000, doctor on call, CHT M.D. Lone Hvitfeldt Poulsen Day of issue: 26.08.2016 In case of accident the owner of this card must immediately be taken to the nearest hospital, from where the haemophilia centre in Aarhus can be contacted	Increased risk of bleeding	101010-0TA1 T A
		The owner of this card suffers from: Von Willebrand disease Treatment: Cyklokapron Contraindication: Antiplatelet and antithrombotic agents.

REGION H Rigshospitalet Emergency contact Hemophilia Center Rigshospitalet Section 5002 Blegdamsvej 9, DK-2100 Copenhagen Ø, DENMARK Phone: Nurse +45 3545 1070, Secretary +453545 5002 Doctor on call: +45 3545 1358 Fax: +45 3545 4816 E-mail: bloderboern@regionh.dk	The holder of this card: xxxxxxxx xxxxxxxx Danish social security number: xxxxxx-xxxx Suffers from: von Willebrand disease type 2b Treatment of severe bleeding: 2000ie Haemate Treatment of mild/moderate bleeding: 1000 Haemate Prophylactic treatment: None <u>Factor concentrate should be given immediately</u> <u>Do not hesitate to contact the Haemophilia Center</u>
---	--

Eksempler på bløderkort

Afsluttende bemærkninger

FOTO: PRIVAT © MERI KORPIAHTI

Hvor længe forventes personer med von Willebrands sygdom at leve?

Den forventede levetid hos patienter med vWS følger den normale befolknings levealder. Det er muligt, at det kan være en fordel at have vWS, når man bliver ældre, fordi blodpladerne er mindre "klæbrige". Det skulle kunne indebære mindre risiko for hjerteinfarkt og blodpropper i hjernen. Dette er dog ikke videnskabeligt bevist. Imidlertid blev det konstateret i en hollandsk undersøgelse af 635 personer med vWS, at forekomsten af arterielle blodpropper i denne gruppe var lavere end hos normalbefolkningen.

Kan personer med von Willebrands sygdom leve et normalt liv?

Absolut! De fleste med vWS har kun lettere blødningsproblemer. Andre bløder ofte, men med den rette medicinske behandling kan blødningerne kontrolleres.

Personer med vWS kan:

- motionere, dyrke sport og holde sig i fysisk form
- få en uddannelse
- blive fastansat
- danne familie.

Hvordan håndterer man bedst von Willebrands sygdom?

- Lær alt, hvad der er at vide om vWS
- Sørg for at blive henvist til hæmofilicentret i København eller Aarhus til udredning og opfølgning
- Lev et normalt liv i bevidsthed om, at vWS kan håndteres med succes.



FOTO: PRIVAT © MERI KOPPLAHT

Yderligere oplysninger

YDERLIGERE OPLYSNINGER

Hæmofilicentre

Øst voksne Klinik for Blodsygdomme

Ambulatorium – Team 3
Afsnit 4222
Opgang 42, 2. sal
Juliane Maries Vej 10
2100 København Ø
Tlf. 3545 4222

Øst børn BørneUngeAfdelingen

Ambulatoriet
Afsnit 5002
Opgang 5, stuen
Juliane Maries Vej 6
2100 København Ø
Tlf. Hæmofilisygeplejerske
3545 1070
Telefontid hverdage 09.00-14.00

Vest voksne Blodsygdomme – Blødercenter

Indgang C, Plan 2, krydspunkt
C206 (ankomst)
Aarhus Universitetshospital
Palle Juul-Jensens Boulevard 35
8200 Aarhus N
Tlf. Sygeplejerske 7845 5199
Telefontid hverdage 8.30-10
og kl. 13-14.30 (udenfor dagtid
skal du ringe til omstillingen
på tlf. 7845 0000. De stiller dig
videre til en "blødervagt")

Vest børn Børn og Unge Klinik – Blodsygdomme

Indgang H8, Plan 2, H202
Aarhus Universitetshospital
Palle Juul-Jensens Boulevard 99
8200 Aarhus N
Tlf. Blodsygdomme 7845 1673

Danmarks Bløderforening

Kompagnistræde 22, 2
1208 København K
Tlf. 3314 5505
Mail: dfb@bloderforeningen.dk
www.bloderforeningen.dk

European Haemophilia Consortium (EHC)

www.wfh.org

World Federation of Hemophilia

1425, boul. René-Lévesque O.
Bureau 1010
Montréal, Québec
H3G 1T7 Canada
Tlf. +1-514-875-7944
Mail: wfh@wfh.org
www.wfh.org

CSL Behring

Box 712
SE-182 17 Danderyd, Sverige
Tlf. +46 8 544 966 70
Fax. +46 8 622 68 38
Mail: info@cslbehring.se
www.cslbehring.se

Simon slår sig

En fortælling om Simon og
information for andre børn om
livet med en blødersygdom.

**Værd at vide om
von Willebrands sygdom**
Patientinformation på dansk for
børn. Udgivet af CSL Behring.

Ordliste



FOTO: PRIVAT © MERI KORPIAHTI

Anæstesiolog

Narkoselæge.

Antidiuretisk

Noget, der hæmmer nyrernes urinproduktion. Desmopressin har antidiuretisk effekt. Væske ophobes i kroppen, fordi nyrerne danner mindre urin.

APTT

Aktiveret partiel tromboplastintid er en blodprøve, der kan foretages på alle sygehuse, og som altid indgår i udredningen af personer med blødningstendens. APTT er normal ved vWS. Kun ved vWS type 3, hvor FVIII er meget lavt, er APTT forlænget.

Blodtype

Alle mennesker har en bestemt blodtype. Der findes flere forskellige blodtypesystemer. Det vigtigste er ABO-systemet. Blodtypen bestemmes af antigener på overfladen af de røde blodlegemer. Ved transfusion af røde blodlegemer er det vigtigt, at patienten får blod af sin særlige blodtype.

Blødningsforstyrrelser

En overordnet betegnelse for sygdomme, der indebærer en øget blødningstendens. Eksempler herpå er blødersygdom (hæmofili) og vWS.

Blodplader

Se trombocytter.

"Butterfly"

Sommerfuglelignende anordning, f.eks. venekateter (tynd kanyler og kateter) tilsluttet en slange, som kan monteres på sprøjte til f.eks. injektion. Anvendes ofte til behandling med faktorkoncentrat.

Dysmenoré

Menstruationssmerter.

Endometriose

En tilstand, hvor livmoderslimhinden (endometriet) befinder sig uden for livmoderen.

Erhvervet vWS

En slags vWS som ikke er medfødt eller arvelig, men erhverves senere i livet. Evnen til at danne VWF er normal, men af en eller anden grund inaktiveres VWF helt eller delvist.

Fibrinolyse

Kroppens mekanisme til at opløse blodpropper.

Genterapi

En behandlingsform hvor man tilfører nye gener til patientens celler. For von Willebrands sygdom er dette endnu ikke muligt eller tilgængeligt, men for øjeblikket er der forskning i gang.

Hysterektomi

En operation, som indebærer fjernelse af livmoderen.

INR

INR er en blodprøve, som kan tages på alle sygehuse, og som altid indgår i udredning af personer med blødningstendens. PK er normal ved vWS. Værdien er unormal ved leversygdom, mangel på K-vitamin eller ved medicinering med blodfortyndende lægemidler.

Koagel

En større eller mindre masse af størknet blod.

Koagulation

Den del af blodstandsningen, der bevirker, at plasma størkner til et koagel, "levrer".

Koagulationsfaktorer

Koagulationsfaktorerne er proteiner (æggehvite), som hovedsageligt fremstilles i leveren. Der findes flere koagulationsfaktorer, som reagerer med hinanden i en bestemt rækkefølge for at danne et koagel, når der er gået hul på et blodkar. De forskellige

koagulationsfaktorer er faktor I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII og XIII. VWF er egentlig ikke en koagulationsfaktor, eftersom det ikke indgår direkte i koagulationsprocessen.

Menometroragi

Uregelmæssige og kraftige menstruationsblødninger.

Menoragi

Kraftige menstruationsblødninger, som overstiger 80 ml pr. blødningsperiode.

Metroragi

Uregelmæssige menstruationsblødninger.

Multimerer

VWF består af lange kæder sammensat af forskellige kæder, som hver især består af en såkaldt monomer, den mindste byggesten i VWF. En lille kæde, der indeholder to lænker, er en dimer. Længere kæder er multimerer. De længste multimerer er mest effektive.

Obstetriker

Fødselslæge.

Ovulation

Ægløsning.

Perifert venekateter

Et plastkateter, som anlægges i en perifer vene med henblik på at indgive væske eller lægemiddel. De almindelige punktionssteder er vener på håndryggen og vener, som løber langs underarmen.

Plasma

Den del af blodet, som er tilbage, når alle blodlegemer er fjernet gennem centrifugering. Plasma har en gullig farvetone og er mere tyktflydende end vand. Plasma indeholder alle de proteiner, som findes i blodet, bl.a. koagulationsfaktorerne.

Plasmin

Et stof, der nedbryder koagler. Indgår i det fibrinolytiske system.

PORT-A-CATH®

En lille beholder, en såkaldt "veneport", som er indopereret under huden. Et kateter er sluttet til beholderen, og kateteret ligger i en vene. Kan anvendes til medicin, væske, blod og ernæring og i visse tilfælde til at udtage blodprøver.

Slimhinde

Modsvare huden inde i kroppen, f.eks. i munden, mave-tarmkanalen, skeden og livmoderen. Slimhinderne er altid fugtige.

Tranexamsyre

Et lægemiddel, der hæmmer fibrinolyse. Modvirker kroppens evne til at opløse blodpropper. Dermed forbliver koaglerne længere ved karskaden. Især egnet til at begrænse blødninger fra slimhinder.

Trombocytter

Kaldes blodplader på dansk og er en slags blodlegemer, der deltager i blodets størkning i kroppen. De udgør ikke hele celler, eftersom de er kerneløse. De er udgået fra store moderceller, såkaldte megakaryocytter, som findes i knoglemarven. Trombocytterne stopper blødningen ved at danne en prop i hullet i karvæggen. Trombocytterne binder til blodkarrets væg og til hinanden ved hjælp af VWF.

Trombocytopeni

Mangel på trombocytter.

VWS type 1

Den mest almindelige form for VWS og ofte den mildeste. VWF fungerer normalt, men der er ikke nok af faktoren.

VWS type 2

Der er fejl i VWF-funktionen.

VWS type 3

VWF mangler helt.

VWF

En forkortelse for von Willebrand-faktor. Et af de proteiner i blodet, der bidrager til koagulationsprocessen.

VWF-koncentrat

Et koncentrat af VWF, industrielt fremstillet gennem oprensning af store mængder plasma, hvor andre proteiner fjernes. Også FVIII ingår i flere af koncenterterne. Der findes også syntetisk fremstillet VWF-koncentrat.

VWS

Forkortelse for von Willebrands sygdom.



FOTO: SHUTTERSTOCK

