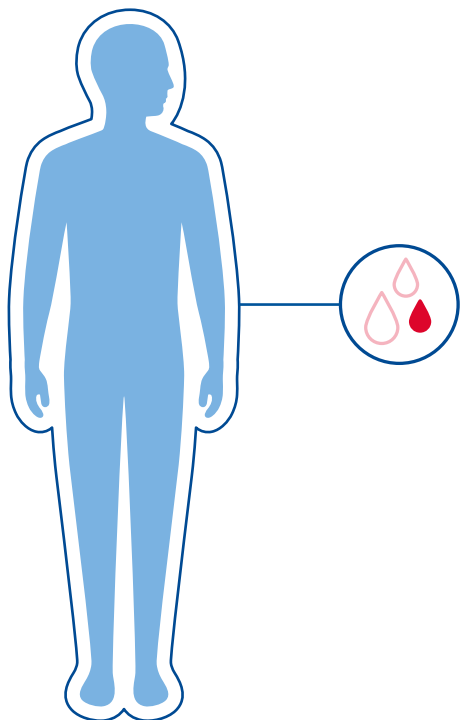


von Willebrand-lignende tilstander



Personer som har lett økt blødningstendens
kan ha en von Willebrand-lignende tilstand.

VON WILLEBRAND-LIGNENDE TILSTANDER

Von Willebrands sykdom er den vanligst forekommende medfødte blødersykdom vi kjenner. Sykdommen er arvelig og rammer begge kjønn like hyppig. Personer som ikke har lave nok prøvesvar til å ha von Willebrands sykdom, men som likevel har lett økt blødningstendens, kan ha en *von Willebrand-lignende tilstand*.

Symptomer

Økt tendens til underhudsblødninger ("blåmerker") og blødninger fra nese og tannkjøtt er de vanligste symptomene. Ved tanntrekninger og kirurgiske operasjoner kan blødningene bli rikelige.

Hos kvinner kan menstruasjonsblødningene være både kraftige og langvarige, og ofte er dette det mest plagsomme symptomet. Heldigvis reduseres blødnings-tendensen under graviditet, og svangerskap og fødselsforløp er som regel normalt. Etter fødselen kan det allikevel komme en blødning. Graden av blødningsplager kan variere betydelig fra person til person, også innen samme slekt.

Noen har sykdommen i så mild grad at de overhodet ikke får plager av den, selv om man kan finne lette avvik fra det normale i en blodprøve. De har naturligvis ikke blødersykdom, men de kan bringe arveegenskapen videre til sine etterkommere.

Årsaker

Årsaken til von Willebrands sykdom er en feil i von Willebrand-genet. Ved en von Willebrandlignende tilstand fører det til lett redusert von Willebrand-faktor i blodet. Ved von Willebrands sykdom produserer kroppen for lite av et proteinstoff som kalles *von Willebrand-faktor*, og er nødvendig for normal blodstansning. I blodet finnes tallrike små blodlegemer som kalles *blodplater*.

Om denne brosjyren

Beskrivelsen i denne brosjyren gjelder ikke alle med diagnosen. Det kan være store forskjeller innen én og samme diagnose. Vi forsøker her å beskrive det som er mest typisk; det som er utfordrende eller annerledes. Det som fungerer greit, blir ikke beskrevet like omfattende.

Disse kleber seg til kanten av hull i blodåren og til hverandre og lager en plugg som tetter hullet og stanser små blødninger.

Von Willebrand-faktor er nødvendig for at blodplatene skal klistre seg til hullet og til hverandre og lage en slik plugg.

For å stille diagnosen von Willebrands sykdom krever vi i dag tre ting:

1. Man skal finne typiske forandringer i blodprøver, målt i minst to forskjellige blodprøver.
2. Man skal ha symptomer på økt blødningstendens.
3. Det skal være andre i slekten med den samme diagnosen.

Noen personer vil ha lettere for å blø selv om von Willebrand-faktor i prøvene bare er lett redusert. Aktiviteten og mengden av von Willebrand-faktor er altså redusert i forhold til normalt gjennomsnitt, men ikke så lav at vi har lov til å kalle det en sykdom. Vi sier i dag at de har "økt blødningstendens på grunn av redusert von Willebrand-faktor". De har ikke en sykdom, men en von Willebrand-lignende tilstand.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen stilles i en blodprøve som må sendes til et spesiallaboratorium. Laboratorieundersøkelser av von Willebrand-faktor er kompliserte og kan være vanskelige å utføre i tilsendte blodprøver. Derfor må man noen ganger selv møte frem på et spesiallaboratorium for å stille en sikker diagnose.

Behandling

Behandling av blødninger ved en von Willebrand-lignende tilstand er naturligvis den samme som ved milde grader av von Willebrands sykdom. Man kan ikke helbrede tilstanden. De aller fleste lever imidlertid et helt normalt liv med normal livslengde. Det finnes effektive behandlinger å ty til dersom blødning oppstår. I det følgende gjøres det kort rede for **de vanligste behandlingstilbud som finnes i Norge** i dag:

Desmopressin (DDAVP)

Desmopressin er et syntetisk hormon som opprinnelig ble produsert for å redusere vannutskillelsen fra nyrene, men undersøkelser har vist at stoffet også frisetter von Willebrand-faktor som ligger lagret i celler i blodårenes vegg og i blodplatene. Fra leveren frisettes også blodlevringsfaktor VIII.

Etter én dose DDVAP kan man måle en flerdobling av faktormengden i blodet hos de aller fleste med von Willebrands sykdom. DDVAP kan derfor brukes både til behandling ved akutte blødninger og til forbehandling før tanntrekninger eller kirurgiske inngrep. I Norge er desmopressin til behandling av blødere registrert som legemiddel under navnet Octostim®. Medikamentet finnes både til intravenøs bruk og som en nesespray. Sprayen er nøye utprøvet, bl.a. i Sverige hvor den produseres, og har vist seg nesten like effektiv som sprøytene. Derved blir det mulig å bruke Octostim til behandling av blødninger mens man er hjemme. Minirin nesedråper inneholder også DDVAP, men i alt for lav konsentrasjon til å være effektiv ved bløderbehandling. Octostim® er kostbart. Blødere kan derfor få preparatet på blå resept.

Cyclokapron®

Cyclokapron® er et medikament som hemmer nedbrytningen av blodlevringer. Det gjør ikke at plateplugg eller blodlevring dannes raskere, men virker slik at de blir sterkere og varer lengre når de først er dannet. Cyclokapron® finnes som tablett og som injeksjonsvæske.

Medikamentet er spesielt effektivt ved behandling av blødninger fra slimhinnene (nese, tannkjøtt, samt menstruasjon) både alene eller sammen med Octostim® eller plasmaprodukter. Kvinner kan ha god effekt av Cyclokapron® som eneste behandling ved menstruasjonsblødninger. Cyclokapron® (injeksjonsvæske eller finknuste tablett løst i vann) kan også brukes til å fukte kompresser e.l. ved lokal behandling av mindre blødninger. Personer med von Willebrand-lignende tilstand kan få Cyclokapron® på blå resept.

P-piller og hormonspiral

Kvinner med problematiske menstruasjonsblødninger vil ofte se en bedring når de bruker P-piller eller hormonspiral. Dette gjelder også kvinner med von Willebrand-lignende tilstand. Hormonene kan øke kroppens produksjon av blodlevringsstoffer noe, i tillegg til at menstruasjonene styres bedre. P-piller kan med fordel kombineres med Cyclokapron® ved kraftige menstruasjoner. P-piller refunderes ikke på blå resept.

Lokal behandling ved blødning

Blødninger fra kroppens overflater (neseblødninger, hudblødninger osv.) kan ofte stanses uten medisiner. Blodstansende cellulose lignende stoffer (f.eks. Spongostan) kan legges på det blødende sted. Ved neseblødninger kan det fuktes med Cyklokapron® og/ eller nesedråper og skrur inn i neseboret som en tampong. Spongostan får du på apoteket uten resept. For de som bruker mye Spongostan kan legen søke om å få stoffet på blå resept.

Medisiner som IKKE skal brukes

Smertestillende medisiner som inneholder acetylsalisylsyre

(Globoid, Dispril, Novid osv.) må ikke brukes av personer med økt blødningstendens. Salisylysyre virker hemmende på blodplatenes evne til å klebe seg sammen, og derved øker blødningstendensen. Det samme gjelder flere medisiner som brukes i behandling av leddgikt.

I stedet for disse medikamentene

anbefaler vi tabletter som inneholder paracetamol (Pinex, Paracet, Panodil). Disse fås kjøpt på apotek uten resept, og de er helt trygge for personer med blødersykdom.

Til de som ønsker det, kan senteret tilby en **generell legeerklæring og et identitetskort** som dokumenterer tilstanden. Kontakt oss Senter for sjeldne diagnoser er tilknyttet Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet. Senteret har blant annet til oppgave å gi informasjon og veiledning til personer med blødersykdom, deres familie og deres behandlere. Har du spørsmål som du ikke finner omtalt her, kan det være nyttig å kontakte vårt senter.

Nyttige lenker

Foreningen for blødere i Norge.

Foreningen har som mål at bløderne kan leve et normalt liv.

www.FBIN.no

World Federation of Hemophilia.

www.WFH.org

Mai 2018

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

- et tverrfaglig, landsdekkende kompetansesenter, som tilbyr rådgivning, informasjon og kurs til pasienter, pårørende, helsepersonell og andre tjenesteytere.

Alle kan ta kontakt uten henvisning eller spesiell avtale

Senteret innhenter og samordner fagkunnskap om og erfaringer med sjeldne diagnosene, og formidler informasjonen gjennom rådgivning, kurs, hefter, videoer og nettsider.

Rådgivning

Vi gir råd og veiledning ved henvendelser på telefon og e-post, i møter på senteret, i pasientens lokalmiljø og på videokonferanse.

Kurs

Vi arrangerer kurs om medisinsk informasjon og generelle temaer som mestrings, kosthold, fysisk aktivitet, trygder og rettigheter og tilrettelegging i barnehage, skole og arbeidsliv.

Forskning og utvikling (FoU)

Gjennom våre forsknings- og utviklingsprosjekter samler vi kunnskap om levekår for våre diagnosegrupper. Vi formidler nye internasjonale forskningsresultater og resultater av egne prosjekter.

Brukermedvirkning

Vi samarbeider med enkeltbrukere, pårørende og brukerorganisasjoner.

Nasjonal kompetansetjeneste

Vi er et av ni sentre i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser. Informasjon om sjeldne diagnoser får du også gratis på tjenestens telefon: 800 41 710.

Senter for sjeldne diagnoser

- en del av Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser

Illustrasjoner:
Melkeveien designkontor



23 07 53 40

www.sjeldnediagnoser.no

E-post: sjeldnediagnoser@ous-hf.no

Facebook: Sjeldendiagnose

Post: Senter for sjeldne diagnoser,
Postboks 4950 Nydalen, 0424 Oslo

Besøk: Børrestuveien 3, Oslo