



Kort om blødersygdommen von Willebrands sygdom

Von Willebrands sygdom er en medfødt, arvelig og livslang sygdom. I sjældne tilfælde kan von Willebrands sygdom dog opstå senere i livet, for eksempel som følge af bestemte former for kræft. Von Willebrands sygdom er den mest udbredte blødersygdom i verden og rammer 1 % af befolkningen.

● Forløb og prognose

Von Willebrands sygdom skyldes mangel på en af blodets faktorer, der er nødvendige for, at blodet kan størkne normalt, hvilket betyder, at blødninger ikke stopper. Blødningerne kan både komme til udtryk som længerevarende, synlige, ydre blødninger og/eller som indre led- og muskelblødninger. Mange kvinder har også problemer med lange og kraftige menstruationer.

Man skelner mellem tre typer af von Willebrands sygdom:

Von Willebrands sygdom type 1 er den mest udbredte, idet 75% af alle mennesker med von Willebrands sygdom lider af denne type. Type 1 er den mildeste af de tre typer. Symptomerne varierer meget fra ingen symptomer til længerevarende blødninger.

Von Willebrands sygdom type 2 udgør 20-25 % af alle tilfælde af von Willebrands sygdom. Symptomerne er som oftest de samme som ved type 1, men blødningstiden er ofte længere ved type 2.

Von Willebrands sygdom type 3 er den mest sjældne, og i Danmark findes kun omkring 10 mennesker med type 3. Type 3 er mere alvorlig end de andre former, og personer med von Willebrands sygdom type 3 kan lide af ledblødninger og muskelblødninger. Blødningerne kan opstå ved slag, fald eller lignende, men de kan også opstå spontant.

Situationen for personer med von Willebrands sygdom er meget forskellig afhængig af, hvilken type sygdom de lider af. Nogle mærker næsten intet til sygdommen og lever et helt normalt liv uden nævneværdige gener. Andre, som oftest personer med type 3, dør med ledblødninger og slidgigt som følge af sygdommen. Kvinder kan især have problemer ved menstruation og graviditet, hvortil der kan kræves ekstra opmærksomhed.

Er personen i en alder, hvor der ikke har været adgang til forebyggende behandling under opvæksten, kan personen blive stærkt bevægelsehæmmet med varierende grad af for eksempel gangbesvær.

Indtil 1985, hvor blodpræparater ikke var sikret mod smitteoverførsel, blev mange personer med

von Willebrands sygdom udsat for smitte med hepatitis (leverbetændelse). Disse har i dag ud over deres blødersygdom også fysiske og psykiske problemer på grund af den smitte, som de har været udsat for.

● Forekomst og arvegang

Von Willebrands sygdom er arvelig, og i de fleste tilfælde ved forældrene, at de har risiko for at få et barn med von Willebrands sygdom. Sygdommen kan dog også skyldes en ny mutation, det vil sige forandringer i arveanlæggene i det tidlige fosterstadium, hvilket ikke kan påvises før fødslen.

Von Willebrands sygdom kan ramme både drenge og piger.

● Behandling og kontrol

Von Willebrands sygdom kan behandles, og med den rigtige behandling vil en blødning næsten altid kunne standses eller forebygges. Ofte er det ikke engang nødvendigt med medicin: Blå mærker forsvinder gerne af sig selv, og mindre blødninger kan standses ved at presse noget koldt mod stedet.

Medicinsk behandling kan dog være nødvendig. Oftest består behandlingen i, at personer med von Willebrands sygdom får tilført et kunstigt fremstillet hormon enten via næsespray eller indsprøjtning. En anden type medicin tages i pilleform. Lider man af von Willebrands sygdom type 3, er det dog nødvendigt at få tilført den størkningsfaktor, man mangler, den såkaldte faktormedicin. Medicinen tages som indsprøjtning.

Medicinen kan tages forebyggende, for eksempel inden et tandlægebesøg, men den kan også tages snarest muligt efter, at der er tegn på, at der er opstået en blødning. Behandlingen foregår oftest som hjemmebehandling af personen selv. De fleste med von Willebrands sygdom er tilknyttet et hæmofilicenter, hvor de får rådgivning om behandling og går til kontrol. Der findes to centre i Danmark – et på Rigshospitalet og et på Skejby Sygehus.

● Mere information – kontakt

Danmarks Bløderforening
Tlf. 3314 5505
www.bloderforeningen.dk

Sjældne Diagnoser
Tlf. 3314 0010
www.sjaeldnediagnoser.dk
mail: mail@sjaeldnediagnoser.dk

Kilder

Danmarks Bløderforenings hjemmeside
Hæmofilicentrene på Skejby Sygehus og Rigshospitalet