

Allt om von Willebrands sjukdom

INFORMATION TILL PERSONER MED
VON WILLEBRANDS SJUKDOM OCH DERAS FAMILJER

INNEHÅLL

- 3** Förord och författarens tack
- 4** Introduktion till von Willebrands sjukdom
- 12** Typer av von Willebrands sjukdom
- 16** Ärftlighet
- 22** Symtom
- 30** Diagnos
- 36** Behandlingsalternativ
- 50** Leva med von Willebrands sjukdom
- 55** Graviditet och förlossning
- 60** Läkemedel som ska undvikas
- 62** Träning, motion och hälsa
- 64** Förskola och skola
- 66** Yrkesval
- 66** Försäkringar
- 67** Riskkort "Blödningsrisk"
- 68** Resor
- 70** Slutord
- 72** Var kan man få mer information?
- 74** Ordlista



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

FÖRORD

Den här informationsbroschyren är till för patienter och anhöriga som vill veta mer om den ärftliga blödningsrubbnings von Willebrands sjukdom. Här får du veta vad som orsakar sjukdomen, vanliga symtom och hur sjukdomen kan behandlas. Förhoppningsvis kan informationen besvara en del av de frågor som uppkommer i samband med en diagnos och även stötta dig på vägen.

Den första upplagan av den här broschyren skrevs av **docent Stefan Lethagen** med inspiration från den kanadensiska blödarföreningens skrift *All about von Willebrand Disease*. **Docent Sam Schulman, Dr Lennart Stigendal** och **Dr Britt Friberg** bistod med råd och expertis och Förbundet Blödarsjuka i Sverige bidrog med synpunkter.

Detta är den tredje upplagan och bakom revideringarna står: överläkarna Anna Ågren, Tony Frisk och Miriam Mints samt sjuksköterskorna Petra Elfvinge, Malin Svennefalk och Evangelia Vlachou, alla från Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm.

Tack också till Camilla Eriksson, Gunn Mari Garberg, Lene Kortvedt och Karin Lundwall, vars privata bilder visas i boken.

Introduktion till von Willebrands sjukdom

Vad är von Willebrands sjukdom?

Von Willebrands sjukdom (VWS) är den vanligaste orsaken till medfödd ökad blödningsbenägenhet. Det finns flera olika typer av VWS. Sjukdomen orsakas av brist på eller nedsatt funktion hos ett protein (äggviteämne) som benämns "von Willebrandfaktorn" (VWF), vilken tillverkas i blodkärlens väggar. VWF finns i blodet och är nödvändig för normal blodstillning, s.k. koagulation. Det finns olika långa VWF-kedjor i blodet och dessa fungerar också som bärarprotein för koagulationsfaktor 8 (FVIII). Vid brist på VWF kan man därför också få en låg FVIII-nivå.

När det inte finns tillräckligt med VWF i blodet, eller om VWF inte fungerar normalt, tar det längre tid för blodet att koagulera (levra sig) och blödningar att upphöra.

Det finns också en förvärvad (dvs. inte medfödd eller ärftlig) form av VWS, som kan uppstå senare i livet. Denna typ av VWS är betydligt ovanligare än den ärftliga formen. Förmågan att bilda VWF är då normal, men av någon anledning inaktiveras VWF helt eller delvis.

Denna bok handlar framför allt om den medfödda formen av VWS.

Hur koagulerar blodet under normala förhållanden?

Blodet cirkulerar i hela kroppen i ett utbredd nätverk av blodkärl. Om någon av kroppens vävnader skadas kan blodkärlen gå sönder och blod läcka ut. Då man skär sig på en kniv blir blödningen synlig för ögat. Om blödningen ligger under hudytan kan den synas som ett blåmärke. Djupare skador kan orsaka inre blödningar som inte syns.

Kroppens koagulationssystem får blodet att levra sig och bilda ett koagel som stoppar blödningen. Koagulationsprocessen kan indelas i tre steg (figur 1).

Figur 1



Steg 1

Blodkärlen dras samman (kontraheras) för att minska blodflödet till det skadade området.



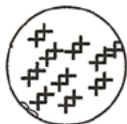
Steg 2

Blodplättar (trombocyter) är små blodkroppar med en diameter mindre än 1/10.000-dels centimeter som cirkulerar i blodet. Blodplättar fastnar och breder ut sig över skadan i kärlväggen. VWF fungerar som ett klister som håller blodplättarna på plats vid kärlskadan. Blodplättarna sammanhållna av VWF bildar en trombocytplugg som stoppar blödningen tillfälligt.



Steg 3

För att få en varaktig blodstillning krävs att blodet dessutom koagulerar (levrar sig), så att ett fast koagel bildas. Detta sker genom att olika koagulationsfaktorer reagerar med varandra på ytan av trombocytpluggen. Därigenom bildas ett nätverk bestående av långa fibrintrådar. Fibrinnätet knyter samman trombocytpluggen till ett fast koagel som varaktigt tätar läckan i blodkärlsväggen.



Normal von Willebrandfaktor, som har olika långa kedjor.

Hur påverkar von Willebrands sjukdom den normala koagulationen?

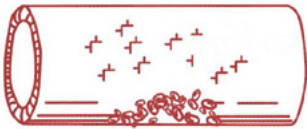
VWF påverkar flera steg i koagulationsprocessen (figur 2).

Figur 2



Steg 1

Blodkärlen kontraheras normalt.



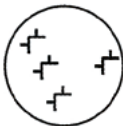
Steg 2

En person med VWS har för lite VWF eller nedsatt funktion hos VWF. Det gör att blodplättarna får svårare att bilda en trombocytplugg. Trombocytpluggen blir liten och skör.



Steg 3

Fibrinnätet bildas långsammare och blir skörare än normalt, dels därför att trombocytpluggen är sämre, dels p.g.a. att personer med VWS även kan ha brist på faktor VIII (FVIII), som är en av de s.k. koagulationsfaktorerna. FVIII är mycket skör och inaktiveras lätt, men skyddas i normala fall av VWF, eftersom VWF är ett bärarprotein för FVIII. Vid brist på VWF blir det därför även brist på FVIII.



Onormal
von Willebrandfaktor

Hur vanlig är von Willebrands sjukdom?

Vissa forskare tror att ärftlig form av VWS kan finnas hos så många som 1 av 100 individer i normalbefolkningen. Eftersom många har mycket milda besvär har sjukdomen endast diagnostiserats hos ett fåtal.

Vem kan ha von Willebrands sjukdom?

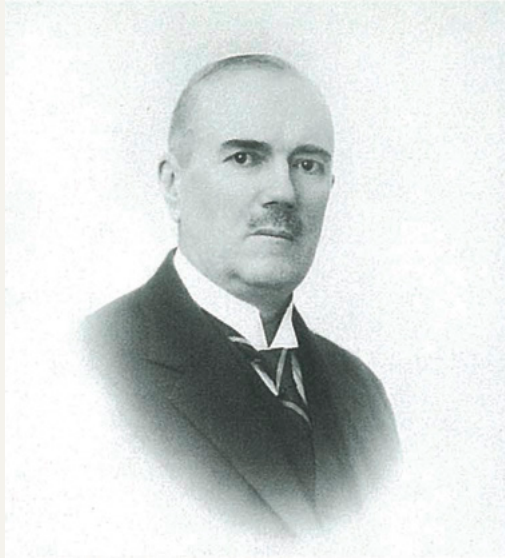
Både kvinnor och män kan ha VWS. Kvinnor märker dock tydligare att de har sjukdomen, eftersom VWS kan ge upphov till rikliga menstruationsblödningar och onormalt stora blödningar efter förlossningar. Eftersom VWS är en medfödd och ärftlig sjukdom finns sjukdomen redan från födseln. Därför kan även barn ha VWS.

Kan von Willebrands sjukdom överföras från föräldrar till barn?

Ja. Om en eller båda föräldrarna har VWS kan sjukdomen ärvas av barnen (se kapitlet "Ärftlighet" på sidan 17).

Varför heter sjukdomen von Willebrands sjukdom (och lite historia)?

VWS har uppkallats efter en finsk läkare, Erik von Willebrand, som beskrev tillståndet 1926 hos en familj på Åland. Han insåg att VWS inte är samma sjukdom som klassisk blödarsjuka (hemofili), som är en annan ärftlig blödningsbenägenhet, vilken huvudsakligen drabbar män. Redan 1852 beskrevs liknande familjer i USA och



Erik von Willebrand

Europa med såväl kvinnliga som manliga blödare, men sjukdomen klassades då som hemofili.

Erik von Willebrand kallade själv tillståndet för "hereditär pseudohemofili" eller "konstitutionell trombopati". I artikeln från 1926 visas en släkttavla (figur 3) med 57 individer från två relaterade familjer över fyra generationer. Av de elva barnen i familjen S var det endast fyra som inte hade blödningssymtom. Ärtlighetsanalysen som presenterades i artikeln föreslog att det handlade om dominant ärtlighet (se sidan 18).

Erik von Willebrand och dennes forskargärning presenteras av de finska läkarna R. Lassila och O. Lindberg i en artikel i *Haemophilia* (2013), 19, 643-647.

Hur allvarlig är von Willebrands sjukdom?

Det beror på typ och svårighetsgrad av sjukdomen. De flesta har VWS i mycket mild form och märker knappt att de har sjukdomen förrän de får en kraftig blödning i samband med en olycka eller en operation.

Vissa personer med VWS blöder ganska ofta. Det rör sig då oftast om näsblödningar eller rikliga menstruationsblödningar. Personer med mild VWS får svåra blödningar endast om de skadas eller opereras utan förbehandling. Personer med svår form av VWS kan däremot få svåra blödningar utan att de råkat ut för en olycka. Det kan röra sig om blödningar i leder (t.ex. knäleder) eller svåra mag- eller tarmlödningar.

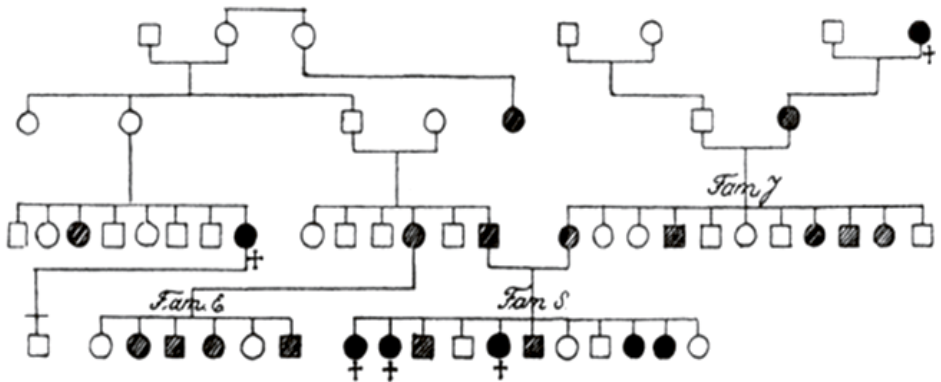
Svår form av VWS är mycket ovanlig. Endast ett 50-tal fall med den svåraste formen (typ 3) har diagnostiserats i Sverige. Svårighetsgraden förblir oförändrad genom livet. Om man har en mild form av VWS förblir den mild hela livet. I vissa fall av medelsvår eller mild form kan man se en lindring av sjukdomen med åren, eftersom mängden VWF i blodet kan öka med stigande ålder.

Kan ärftlig form av von Willebrands sjukdom botas?

Nej. VWS kan inte botas i nuläget. Forskning pågår och i framtiden kan det eventuellt finnas sätt att bota sjukdomen med t.ex. gen-terapi. Det är en livslång, oftast mild rubbning. Dessbättre finns det effektiva och säkra läkemedel för att behandla och förebygga blödningar.

Figur 3

Åländsk blödaresläkt



□ man ○ kvinna icke blödare. ▨ man ● kvinna med lindrig blödaresjuka. ● kvinna med svår blödaresjuka † död av förblödning.

Tack till Margareta Blombäck, Prof Emerita,
för bilden av den åländska släkttavlan.

Typer av von Willebrands sjukdom

Vilka olika typer av von Willebrands sjukdom finns det?

VWS indelas i tre kategorier – typ 1, typ 2 och typ 3. Typ 2 fördelas i sin tur på flera undergrupper (subtyper). När det inte finns tillräckligt med VWF i blodet, eller om VWF inte fungerar normalt, tar det längre tid för blödningar att upphöra.

Vad är typ 1 von Willebrands sjukdom?

Typ 1 är den vanligaste formen av VWS och omfattar ungefär 75 % av alla fall. Vid typ 1 fungerar VWF normalt, men det finns för lite av den i blodet.

Många personer med typ 1 VWS har inga blödningsbesvär alls förrän de råkar ut för en skada eller en operation. Då kan de få en allvarlig blödning.

Andra har milda symtom såsom:

- blåmärken
- blödningar från näsa eller mun
- långvariga blödningar från skärsår.

Vissa kvinnor med VWS har riklig menstruation. Menstruationsblödningarna kan vara så rikliga att de påverkar kvinnans livskvalitet.

Skador eller operationer kan orsaka svåra blödningar även om man har en mild form av VWS. Därför är det viktigt att personer som mistänker att de kan ha VWS blir undersökta.

Vad är typ 2 von Willebrands sjukdom?

Typ 2 VWS är mindre vanlig än typ 1. Ungefär 20–25 % har typ 2.

Vid typ 2 kan mängden VWF i blodet vara normal. Däremot fungerar VWF inte som den ska, vilket ger upphov till ökad blödningsbenägenhet.

Det finns flera undergrupper av typ 2 beroende på vilket slags fel det är på VWF. Det är viktigt att bestämma vilken undergrupp en person med VWS tillhör, eftersom behandlingen kan skilja mellan dem.

Typ 2A är den vanligaste undergruppen och utgör ca 15–20 % av alla fall med VWS. Ungefär 5 % har typ 2B. Personer med typ 2B kan ha brist på blodplättar (trombocytopeni). Typ 2M och 2N är mycket ovanliga undergrupper. Personer med typ 2N, som också kallas "Normandie", har som regel normala nivåer VWF, men ovanligt låg nivå av FVIII i blodet. Tillståndet kan därför förväxlas med mild hemofili A.

Vad är typ 3 von Willebrands sjukdom?

Typ 3 VWS är mycket ovanlig och finns endast hos ungefär 1/500.000 individer i befolkningen. Det är den svåraste formen av VWS. Personer med typ 3 har ingen eller nästan ingen VWF i blodet. Därför har de också mycket liten mängd FVIII i blodet, eftersom VWF är ett bärarprotein för FVIII. Dessa personer kan blöda ofta och blödningarna kan bli svåra om de inte behandlas. Spontana led-blödningar och svåra mag- tarmblödningar förekommer. Kvinnor med typ 3 VWS kan behöva behandling med VWF-koncentrat för att dämpa kraftiga menstruationsblödningar.

Översikt von Willebrands sjukdom

Typ	Andel av patienterna	Svårighetsgrad	Allmänt	Blodstillande medel
1	75 %	Oftast mild	Lägre nivå av VWF	Desmopressin i flertalet fall
2	20–25 %	Oftast mild till moderat	Lägre nivå och defekt funktion av VWF. Flera undertyper	VWF-koncentrat i flertalet fall. Desmopressin i vissa fall. Desmopressin ska ej användas vid typ 2B
3	Enstaka procent	Svår	VWF saknas helt och FVIII-aktiviteten är mycket låg	VWF-koncentrat i samtliga fall. Svarar ej på desmopressin



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

Ärftlighet

Hur får man von Willebrands sjukdom?

VWS är ärftlig och orsakas av en förändring i arvsanlaget för VWF.

Varje cell i kroppen innehåller kromosomer. Dessa är långa kedjor som byggs upp av en kemisk struktur som kallas DNA. På kromosomerna finns ca 20 000–25 000 olika arvsanlag, eller gener, som bestämmer hur en människa ser ut och fungerar. En gen fungerar som en mall för ett visst protein.

Varje cell innehåller 46 kromosomer som är arrangerade parvis i 23 par. Varje par innehåller en kromosom från modern och en från fadern. Anlaget för VWS finns på kromosom nr 12. Om det finns en förändring i arvsanlaget för VWF (t.ex. en mutation – se nedan) påverkar detta bildningen av VWF så att den fungerar dåligt, eller så att den inte bildas i normal omfattning.

Man kan få den ärftliga formen av VWS på två olika sätt:

- Ett barn kan ära anlaget för VWS från en av föräldrarna eller från båda
- Ett barn kan födas med VWS utan att någon av föräldrarna har anlag för sjukdomen. I så fall har det uppstått en nymutation hos fostret, dvs. en förändring i arvsanlaget, som orsakar VWS, har uppkommit hos fostret.

Pojkar och flickor löper lika stor risk att ära VWS.

Eftersom VWS är ärftlig finns den ofta hos flera medlemmar i samma familj och släkt. Man kan spåra sjukdomen genom att göra ett släkträd. Figurerna på sidan 19 och 21 visar släkträd med olika typer av nedärvning.

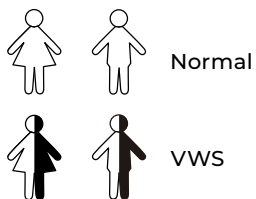
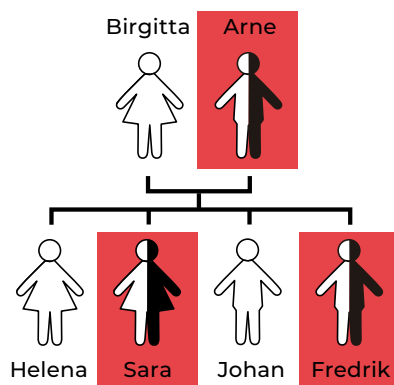
Dominant ärftlighet

Ärftligheten vid VWS typ 1 och vid flertalet typ 2-varianter är dominant. Det innebär att det räcker med ett anlag från ena föräldern för att man ska få sjukdomen. Risken för att ett barn ska få VWS-anlag är 50 % om ena föräldern har ett dominant VWS-anlag, förutsatt att den andra föräldern inte har något VWS-anlag alls.

Ett exempel: Arne har mild VWS typ 1. Han besvärades av näsblödningar under uppväxtåren, och han blödde rikligt då han drog ut visdomständer. Arne har fått fyra barn med Birgitta. Ärftligheten vid VWS är inte könsbunden. Därför kan både döttrar och söner drabbas. I Arnes familj har ena dottern, Sara, och ena sonen, Fredrik, fått ett anlag för VWS typ 1. Sara besväras av riklig menstruation och har lätt för att få blåmärken. Fredrik har också lätt för att få blåmärken och har ofta näsblödningar.

Ett annat exempel: Om båda föräldrarna bär på anlaget för mild typ 1 VWS, så kan barnet få en svårare form med mer blödningssymtom.

Figur 4
Dominant ärftlighet. VWS typ 1 och flertalet typ 2.



Recessiv ärftlighet

Ärftligheten vid VWS typ 3 och vid enstaka typ 2-varianter är recessiv. Det innebär att man måste ha dubbel uppsättning av sjukdomsanlag för att sjukdomen ska yttra sig. Om man bara har enkelt VWS-anlag är man anlagsbärare, men har inga besvär själv (undantagsvis kan en anlagsbärare ha milda besvär). Anlaget i en släkt kan förbli oupptäckt länge.

Ett exempel: Karin har ett anlag för VWS typ 3, men hon har inga blödningsbesvär.

Hon vet därför inte om att hon bär på VWS-anlaget. Hon känner inte till att någon släkting skulle ha VWS. Karin får fyra barn tillsammans med Karl. Två av barnen, Eva och Anders, får ett anlag från Karin och är därför VWS-anlagsbärare.

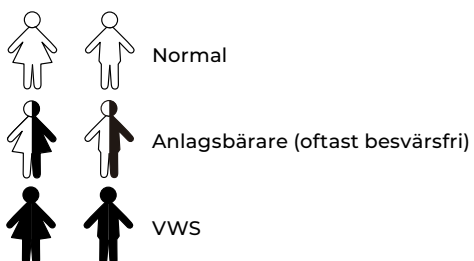
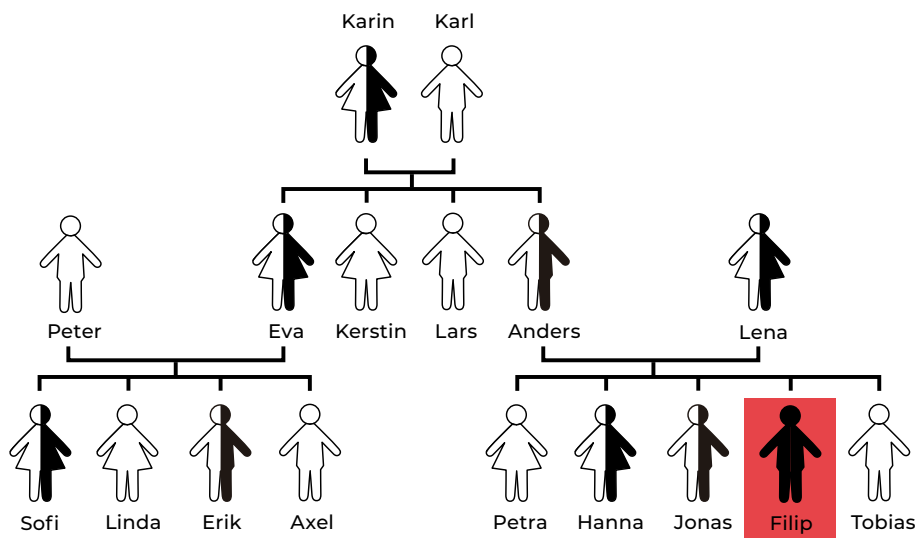
Eva har riklig menstruation, men Anders är besvärsfri. Eva får fyra barn med Peter. Två av barnen, Sofi och Erik, är anlagsbärare, men är besvärsfria. Fortfarande vet ingen i slakten om att de har VWS-anlaget.

Anders träffar Lena som också är anlagsbärare för VWS typ 3, men varken Anders eller Lena vet om att de bär på anlaget då de träffas. De får fem barn tillsammans. Hanna och Jonas är VWS-anlagsbärare och besvärsfria. Det är först med Filip som rubbningen upptäcks i slakten. Han får dubbelt VWS-anlag (ett anlag från vardera föräldern) och får därför VWS typ 3. Han får tidigt stora blåmärken och då han börjar lära sig att gå får han en ledblödning i ett knä. Han har återkommande näsblödningar och utvecklar blodbrist. Utredningen vid en specialiserad koagulationsmottagning avslöjar diagnosen.

Figur 5

Recessiv ärftlighet. Enstaka undergrupper av VWS typ 2.

Alla med VWS typ 3.



Symptom

Vilka symtom förekommer vid von Willebrands sjukdom?

Vanliga symtom vid VWS är:

- blåmärken vid mindre slag
- blödning från näsa och munslemhinna
- långdragen blödning från sår i huden
- långvarig blödning efter tandömsning eller tandutdragning
- riklig eller långvarig menstruationsblödning (menorragi)
- onormalt kraftig blödning efter operation eller förlossning.

Symtom på VWS kan uppkomma vid alla åldrar hos barn. Ofta är det så att barnet ramlar och slår i munnen och blöder länge från såret i tandköttet.

Många personer som har VWS märker inte av någon ökad blödningsbenägenhet. De upptäcker att de har lätt för att blöda först efter en kroppsskada eller operation. I vissa fall upptäcks VWS först i samband med att man gör en släktutredning efter att sjukdomen upptäckts hos en släkting.

Har alla med VWS samma symtom?

Nej. Symtomen varierar mycket från person till person. Även medlemmar i samma familj kan ha olika symtom.

Symtomens svårighetsgrad varierar också med typen av VWS:

- Vid typ 1 är symtomen vanligen milda. Även personer med typ 1 kan dock få allvarliga blödningar
- Symtomen vid typ 2 är vanligen av måttlig svårighetsgrad
- Vid typ 3 är symtomen svårare. Dessa patienter kan även ha led- och muskelblödningar.

Dessutom tenderar kvinnor att ha mer besvär än män av sin blödningsbenägenhet, eftersom de kan blöda rikligt i samband med menstruation och förlossningar.

Är symtomen mera uttalade vid typ 3 von Willebrands sjukdom?

Personer med typ 3 VWS har svåra blödningsbesvär. Dessa är av samma slag som vid övriga typer av VWS, men ofta mera uttalade. Dessutom kan personer med typ 3 ha:

- mycket uttalade slemhinneblödningar t.ex. från mag-tarmkanalen, vilka kan ge livshotande blodförlust om blödningen inte behandlas
- spontana muskel- och ledblödningar. Symtomen på blödning i en led eller muskel är:
 - muskeln eller leden blir svullen och spänd
 - leden känns varm
 - det blir svårare att röra leden eller att spänna muskeln
 - ökande smärta.

Vilka sjukdomstillstånd förekommer endast hos kvinnor?

Rikliga menstruationsblödningar

Hos kvinnor med VWS typ 1 kan rikliga menstruationsblödningar vara det enda symtomet på VWS. Begreppet "rikliga menstruationsblödningar" innefattar både regelbundna och oregelbundna blödningar. Gränsen för om blödningen ska räknas som riklig går vid förlust av 80 ml (8 cl) blod per menstruationsperiod.

Kvinnor som förlorar mycket blod p.g.a. kraftig menstruationsblödning kan utveckla järnbrist med påföljande blodbrist (anemi).

Det kan vara svårt för en kvinna att avgöra om hon har onormalt riklig menstruation. Jämförelser med andra familjemedlemmar kan vara missvisande, eftersom de också kan ha VWS. Systrar, modern och andra kvinnliga släktingar kan ha samma problem. Kvinnan kanske slår sig till ro med att "alla kvinnor i vår släkt blöder mycket i samband med menstruationen".

Följande punkter bör få en kvinna att fundera på om hon kan ha en blödningsrubbnig:

- blödning som pågår mer än sju dagar
- en stor binda fylls med blod på kortare tid än två timmar, och man får byta skydd flera gånger per timme
- oförutsägbar blödning
- menstruationsblödning som påverkar livskvaliteten
- menstruationsblödning som är så riklig att den orsakar blodbrist.



FOTO: SCANDINAV

Figur 6
















Blödningsschema

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

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

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

Sänd in blödningsschemat tillsammans med de andra formulären i det frankerade kuvertet.

Datum	Tampong			Binda			Blodlevrar bredvid mnesskydd	Genom blödning	Smärta
	 Lite	 Mellan	 Mycket	 Lite	 Mellan	 Mycket			
Exempel 070918		  			  				Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____ 
Dagen före mens									
Dag 1									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 2									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 3									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 4									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 5									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 6									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 7									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____
Dag 8									Ingen smärta _____ Värsta tänkbara smärta _____

Copyright Måns Edlund, Danderyds Sjukhus, och Petra Elfvinge, Karolinska Universitetssjukhuset Solna
2009-02-18

Den vanligaste metoden som används kliniskt för att fastställa blödningens storlek är Pictorial Blood Assessment Chart (PBAC); menstruationsbedömningsmall (figur 6).

Genom att registrera och poängsätta hur många genomblådda bindor och tamponger som går åt per menstruationsperiod kan man få ett mått på om en kvinna lider av rikliga menstruationsblödningar eller ej. Vid en viss summa anses riklig menstruationsblödning föreligga. En pdf av blödningsschemat kan laddas ner här: blodarsjuk.nu/wp-content/uploads/blodningsschema_fbis-se_.pdf

En flickas allra första menstruationsblödning kan vara särskilt riklig. Om problemen fortsätter bör flickan utredas. Det är välkänt att p-piller minskar menstruationsblödningen. Man ska dock inte slå sig till ro även om menstruationsproblemen blivit mindre uttalade av p-pillermedicinering. Det är viktigt att ändå ta reda på om flickan har VWS, eftersom hennes ökade blödningsrisk i andra sammanhang kan finnas kvar trots att menstruationsblödningarna minskat i omfattning. Flickor med svår form av VWS bör ha regelbunden kontakt med koagulationsläkare och gynekolog.

Menstruationssmärta (dysmenorré) och ägglossningssmärta

En del kvinnor med VWS upplever smärta under menstruationsperioden (dysmenorré). Kvinnor kan också ha ont i samband med ägglossning (ovulation) beroende på en mindre blödning som uppstår vid äggstocken.

Vissa kvinnor har ett annat tillstånd som kallas endometriosis, då livmoderslemhinna (endometrium) finns utanför livmodern, t.ex. på äggstockarna och/eller i buken. När kvinnan menstruerar blöder hon från livmoderslemhinnan oberoende av var denna är lokaliserad. Om kvinnan dessutom har VWS kan blödningen bli uttalad. Blodet kan då irritera bukväggen och orsaka smärta. Denna smärta börjar ofta ett par dagar före den vanliga menstruationsblödningen från slidan.

Hur många kvinnor med riklig menstruationsblödning har en blödningsrubbnig?

Blödningsrubbnigar såsom VWS är mycket vanligare bland kvinnor som har riklig menstruationsblödning än hos den övriga befolkningen. Vetenskapliga undersökningar har visat att nära en av fem kvinnor, som söker läkare p.g.a. riklig menstruationsblödning har någon form av allmän blödningsrubbnig. Många av dem har släktingar med blödningsproblem.

80–90 % av kvinnor med VWS lider av rikliga menstruationsblödningar jämfört med 10 % av kvinnor i hela befolkningen.

Hur påverkar riklig menstruationsblödning en kvinnas livskvalitet?

Rikliga menstruationsblödningar kan påtagligt påverka en kvinnas livskvalitet. Kvinnor med rikliga menstruationsblödningar kan p.g.a. VWS:

- ha en påverkad arbetssituation
 - vara tvungna att gå ner i arbetstid
 - lida av järnbristanemi
 - besväras av smärtor i samband med menstruation eller ägglossning
 - få endometrioscyster eller inre blödning från äggstockarna
 - ofta blöda igenom menstruationsskydden.
- Lyckligtvis kan många av dessa problem elimineras eller dramatiskt minskas om kvinnan får korrekt diagnos och behandling.



Diagnos

Är det lätt att ställa diagnosen von Willebrands sjukdom?

Nej. Det är inte lätt att diagnostisera VWS. Dessutom känner många läkare inte till sjukdomen. Därför är VWS underdiagnostiserad.

Det är viktigt att personer som kan ha VWS blir korrekt utredda. De måste därför remitteras till en högspecialiserad koagulationsmottagning. I Sverige utreds och handläggs dessa patienter vid någon av landets tre koagulationsmottagningar (i Malmö, Göteborg eller Stockholm), där det både finns ett speciallaboratorium som klarar diagnostiken och kliniskt verksamma läkare med erfarenhet av patienter med ovanliga blödningsrubbnings. Se sidan 73.

Förutom att diagnosen kräver specialanalyser som kan vara svårtolkade, så försvåras diagnosen även av att nivån av VWF i blodet varierar beroende på flera faktorer.

Exempel på sådana faktorer är:

- graviditet
- amning
- den normala hormonvariationen under kvinnans månatliga menstruationscykel
- p-piller
- infektioner
- nyligen genomgången operation
- kraftig fysisk aktivitet.

Dessutom har personer med blodgrupp O ca 30 % lägre nivå av VWF än personer med övriga blodgrupper, utan att de har VWS.

Ett exempel: En kvinna med riklig menstruationsblödning p.g.a. VWS får annan behandling, som bara inriktas mot menstruationsblödningen. Hon kanske bara behandlas med p-piller, som visserligen minskar menstruationsblödningen, men som inte påverkar hennes ökade blödningsbenägenhet för övrigt. Hon kan då invaggas i falsk trygghet och riskerar att råka ut för blödningsskomplikationer i samband med operationer eller andra ingrepp. I ovanliga fall har livmodern opererats bort på kvinnor vars VWS ännu inte har upptäckts.

Kan rutinprover användas för att diagnostisera von Willebrands sjukdom?

Nej. De analyser som kan utföras vid de flesta sjukhus och som används vid utredning av misstänkt blödningsbenägenhet är ofta normala.

- PK (INR) är alltid normalt
- APTT är nästan alltid normal
(kan vara förlängd i de allra svåraste fallen)
- Blödningstiden är ibland normal vid mild VWS
(alltid förlängd vid svår VWS)
- Trombocytantalet är i allmänhet normalt (undantag: typ 2B).

Specialanalyser vid koagulationslaboratorium krävs för att ställa diagnosen och för att identifiera korrekt subtyp.



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

Vilka tester kan användas för att diagnostisera von Willebrands sjukdom?

För att få ett bra underlag för utredning och bedömning är det viktigt att läkaren får information om alla symtom personen med misstänkt VWS har och om vederbörande har några kända sjukdomar eller tar några mediciner. Läkaren måste också få veta om några släktingar har blödningsbesvär. Om läkaren misstänker att det rör sig om VWS remitteras patienten till koagulationsmottagningen i Malmö, Göteborg eller Stockholm. Se sidan 73. Där kan en specialiserad utredning utföras.

Denna utredning syftar till att:

- ta reda på om patienten har VWS
- identifiera korrekt subtyp
- bestämma korrekt behandling.

Testerna som utförs vid koagulationslaboratoriet är bland andra:

VWF-aktivitet	VWF-aktiviteten är ett mått på en av VWF:s funktioner, nämligen förmågan att binda till normala blodplättar och till kärlväggen.
VWF:Ag	VWF-antigen innebär att man mäter mängden av VWF i patientens blodprov, men inte hur bra faktorn fungerar.
FVIII	Aktiviteten av FVIII i patientens blod.
VWF-multimerer	Mäter hur mycket det finns av de olika långa VWF-kedjorna. Det är framför allt viktigt att de längsta kedjorna finns.
Blödningstid	Mäter hur länge en person blöder från en rispa i huden.

Hur lång tid tar det att få besked om utredningsresultatet?

Eftersom vissa analyser inte utförs så ofta kan det gå flera veckor innan mottagningen kan meddela resultatet.

Bör personen genomgå en ny utredning om alla tester utfallit normalt?

Ibland krävs provtagning vid flera olika tillfällen. Det beror på att nivån av VWF kan variera till följd av olika omständigheter, såsom hormonnivåer, stress och infektioner. Personer med mild form av VWS kan tidvis ha normal nivå av VWF. Därför ska man inte avfärda diagnosen med endast en provtagning. Provtagningen bör upprepas om man har välgrundad misstanke om VWS.

Personer med misstänkt VWS ska remitteras till en av landets hög-specialiserade koagulationsmottagningar i Malmö, Göteborg eller Stockholm. Se sidan 73. Utredningen kan börja med att blodprover skickas dit. Om misstanken på VWS då stärks genom fynd av låg nivå av VWF i blodprovet, kallas patienten till koagulationsmottagningen för fullständig utredning.

Hur brukar personer som får diagnosen von Willebrands sjukdom reagera?

Många känner en lättnad, eftersom de får en förklaring på sina blödningsbesvär och därmed också möjlighet till effektiv behandling.

Andra kan känna sig oroliga över att de har en livslång blödningsbenägenhet. Denna oro brukar dock avta efterhand som de lär sig leva med sina besvär. Dessutom mildras besvären med åren hos vissa personer med typ 1, eftersom mängden VWF kan öka med åldern.

De som nyligen fått diagnosen kan behöva stöd både från sjukvården och anhöriga. Det kan vara bra att få träffa andra som fått samma diagnos. Sådana kontakter kan förmedlas av koagulationsmottagningen eller av patientorganisationen Förbundet Blödarsjuka i Sverige (FBIS). Se sidan 73.

Bör personen informera andra släktingar om diagnosen?

Ja. Andra släktingar kan ju ha samma blödningsrubbnig och bör också få en chans att bli utredda och få korrekt diagnos samt effektiv behandling för sina blödningsbesvär.

Behandlings- alternativ

Var får en person med von Willebrands sjukdom bäst behandling?

VWS är en ovanlig rubbning som är relativt okänd även i läkarkåren. Bäst kompetens att utreda och behandla VWS finns vid landets tre högspecialiserade koagulationsmottagningar i Malmö, Göteborg och Stockholm. Personer med misstänkt VWS ska därför utredas vid någon av dessa enheter, där man har stor erfarenhet av diagnostik och behandling av VWS. Se sidan 73.

Efter att koagulationsmottagningen har ställt korrekt diagnos och utarbetat riktlinjer för behandling kan patienten vända sig till sin sjukvårdsenhet på hemorten vid mindre problem. Patienterna och deras familjer kan även vända sig direkt till koagulationsmottagningen vid allvarligare blödningar eller kroppsskador. Större operationer bör som regel utföras i Malmö, Göteborg eller Stockholm, så att koagulationsläkarna kan följa behandlingen på nära håll.

Är det alltid nödvändigt att behandla blödningar med läkemedel?

Nej. Mindre blödningar kan ofta hanteras utan läkemedel.

Några exempel på detta:

- Små blåmärken försvinner vanligtvis av sig själva
- Stora blåmärken och mindre muskelblödningar kan ofta stoppas om man lägger på något kylande och håller kroppsdelen i högläge
- Blödningar från småsår kan stoppas med tryck
- Näsblödningar kan stoppas med enkel "första hjälpen"-teknik. Blodstillande vadd kan köpas på apotek.

Ibland är det dock nödvändigt med läkemedel eller annan medicinsk behandling. Vilken slags behandling som ska användas beror bl.a. på typen av VWS.

Vilka behandlingsalternativ finns för von Willebrands sjukdom typ 1?

Desmopressin (DDAVP)

Desmopressin är ett syntetiskt läkemedel, som liknar ett hormon som finns i kroppen. Desmopressin framställs inte från blod. Desmopressin verkar genom att frigöra VWF som finns lagrat i kärlväggarna. Även FVIII frigörs på samma sätt.

Desmopressin är det läkemedel som är förstahandsval vid VWS typ 1. Det kan tas på tre olika sätt:

- Det kan sprutas intravenöst (dvs. direkt in i ett blodkärl)
- Det kan sprutas subkutant (dvs. under huden)
- Det kan tas som nässpray.

Desmopressin är effektivt för nästan alla som har VWS typ 1. De som inte svarar tillräckligt bra har som regel mycket låg nivå av VWF. För att ta reda på om en person svarar tillräckligt bra på desmopressin ges alltid en testdos i samband med utredningen.

Desmopressin (DDAVP) är ett läkemedel som stimulerar koagulationsprocessen genom att inducera frisättning av VWF och FVIII från celler i blodkärlsväggen.

Effekten måste testas så att man vet om patienten svarar tillräckligt bra.

Desmopressin tas vanligtvis 1–2 ggr per dygn. Eftersom preparatet har en tendens att spara vätska i kroppen rekommenderas att man inte överdoserar och därmed inte tar mer än tre doser i följd under högst tre dagar (för barn rekommenderas vanligtvis endast en

enkel dos, i enstaka fall ytterligare en dos efter 24 timmar). Under de dagar som desmopressin används rekommenderas att man minskar sitt intag av vätska. Man ska bara dricka om man är törstig.

Desmopressin har några milda biverkningar:

- Ansiktsrodnad och värmekänsla – övergående under någon timme. Drabbar alla
- Huvudvärk – också övergående. Drabbar endast ett fåtal
- Hjärtklappning – lindrig och övergående. Drabbar endast ett fåtal
- Trötthet och yrsel – ovanligt.

Epileptiska kramper har rapporterats, men är mycket ovanliga. Små barn som samtidigt fått för mycket vätska kan drabbas.

Äldre personer med uttalad hjärtsvikt eller svår kärilkramp bör undvika desmopressin. Desmopressin ska inte användas vid typ 2B VWS, eftersom det kan utlösa övergående trombocytopeni (brist på blodplättar) vid denna subtyp.

Tranexamsyra

Tranexamsyra är i likhet med desmopressin ett syntetiskt läkemedel som ej har utvunnits från blod. Tranexamsyra verkar genom att hindra ett enzym, som kallas plasmin, från att bryta ned blodkoagler (s.k. fibrinolys). Preparatet stimulerar inte bildandet av koagler, men hindrar nedbrytningen av dessa. Tranexamsyra kan inte ersätta desmopressin eller VWF-koncentrat.

Tranexamsyra är särskilt effektivt för behandling av blödningar från slemhinnor, t.ex. blödningar från:

- munslemhinnan
- näsan
- magen eller tarmarna
- livmodern (menstruationsblödning).

Tranexamsyra är även effektivt vid tandbehandlingar.

Vid mindre blödningar kan det räcka att endast ge tranexamsyra, men vid större blödningar kombineras tranexamsyra med desmopressin eller VWF-koncentrat.

Tranexamsyra kan tas på tre olika sätt:

- Det kan sprutas intravenöst (dvs. direkt in i ett blodkärl)
- Det kan tas peroralt (sväljas) som tabletter eller mixtur alternativt Brustabletter upplösta i vatten.
- Det kan användas för lokal behandling, t.ex. för munsköljning vid blödning från tandköttet, eller en sudd indränkt med tranexamsyra för lokal behandling av näsblödning eller blödning från ett sår.

Tranexamsyra kan ge vissa biverkningar som framförallt drabbar magtarmkanalen:

- illamående
- orolig mage
- magvärk.

Om man har blod i urinen ska man inte ta tranexamsyra, eftersom det då finns risk för att det bildas blodklumpar som kan orsaka stopp i urinvägarna.

Fibrinklister

Fibrinklister efterliknar den naturliga koagulationsprocessen. Det kan närmast liknas vid ett tvåkomponentslim. Koagulationsprocessen startar först då klistret blandats. Det kan användas av tandläkare för lokal behandling efter en tandutdragning eller lokalt i såret, av kirurg, i samband med operationer.

VWF-koncentrat

VWF-koncentrat kan krävas för patienter med svår typ 1 som inte svarar på desmopressin. Se under behandlingsalternativ för typ 2 och 3 VWS.

Vilka behandlingsalternativ finns för von Willebrands sjukdom typ 2 och 3?

VWF-koncentrat används för patienter som inte svarar på desmopressin:

- alla med typ 3
- nästan alla med typ 2
- ett fåtal med typ 1 av uttalad svårighetsgrad.

Behandling med faktorkoncentrat innebär att patienten tillförs VWF. VWF-koncentrat kan endast ges genom intravenös injektion. Det finns flera olika faktorkoncentrat som innehåller VWF. Vissa faktorkoncentrat innehåller även FVIII i olika mängd.

VWF-koncentrat som huvudsakligen framställs från plasma, renas fram från plasma som samlats från ett mycket stort antal blodgivare (s.k. poolad plasma). Plasma är blodets flytande beståndsdel som omger blodkropparna. Då blodkropparna avskiljts från blodet genom centrifugering kvarstår plasman som är gul till färgen.

Plasman som ska användas för framställning av VWF-koncentrat testas för virus som kan orsaka blodsmitta, såsom gulsotsvirus (hepatitvirus) och HIV. Plasma som innehåller virus används inte. I den fortsatta koncentrationframställningen behandlas plasman med olika metoder, som förstör och avlägsnar de virus som trots all testning ändå skulle kunna finnas kvar. De faktorkoncentrat som används idag är mycket säkra.

VWF-koncentrat ges som intravenös injektion. Vissa patienter lär sig att sticka sig själva (s.k. hembehandling). Ibland ger sjukpersonalen injektionen. Se några olika injektionstekniker nedan.

FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT



Perifer venkateter

FOTO PRIVAT: © CAMILLA ERIKSSON



PORT-A-CATH®



"Butterfly"

FOTO PRIVAT: © GUNN MARI GARBERG

Tranexamsyra

Används som komplement till VWF-koncentrat vid blödningar. Se kapitlet om behandlingsalternativ för typ 1 VWS.

Desmopressin

Kan ha effekt i ett fåtal fall av typ 2 VWS och bör därför testas i samband med utredningen av dessa. Som regel svarar dock inte personer med typ 2 på desmopressin. Vid typ 2B ska man inte ge desmopressin, eftersom det vid denna undergrupp orsakar ihopklumpning av blodplättarna med trombocytopeni (brist på blodplättar) som följd. Vid typ 3 saknas VWF helt och det finns därför inget att frisätta. Desmopressin har ingen effekt vid typ 3 VWS.

Läkemedelsalternativ för personer med von Willebrands sjukdom

Läkemedel som höjer nivåerna av VWF och FVIII i blodet

Typ av VWS	Förstahands- behandling	Alternativ behandling i enstaka fall
Typ 1	Desmopressin	VWF-koncentrat
Typ 2	VWF-koncentrat	Desmopressin
Typ 3	VWF-koncentrat	

Vilka behandlingsalternativ kan användas för kvinnor med gynekologiska komplikationer?

Hormonbehandling

P-pillar höjer halten av VWF i blodet och minskar ofta menstruationsblödningens mängd och längd. Därför kan p-pillar vara till hjälp för många kvinnor med rikliga menstruationsblödningar, eftersom de kan normalisera dessa. Man kan även förlänga cykelintervallet vid behandling med p-pillar ("hoppa över" de hormonfria dagarna). Om cykelintervallet förlängs till 3–12 månader, så kan en blödningsreduktion på upp till 90 % sannolikt uppnås över tid.

P-piller hjälper bäst hos kvinnor med typ 1 och mindre bra vid typ 2 och 3 VWS. Även annan hormonterapi, såsom vaginalring eller p-stavar, kan vara aktuell för kvinnor med problematiska underlivsblödningar. Sådan behandling kräver kontakt med gynekolog.

En del föräldrar kan vara tveksamma till att låta sina döttrar ta p-piller av rädsla för att de ska lockas till tidig sexuell aktivitet. Flera undersökningar har dock visat att medicinsk användning av p-pillar inte är förknippad med tidig sexualdebut. Unga flickor ska därför inte undanhållas denna effektiva behandling.

Oro för att p-pillar kan ge upphov till cancer, infertilitet, blodpropp och stroke kan också vara ett hinder för p-pillarmedicinering. Det är därför viktigt att flickorna och deras föräldrar får tillfälle att diskutera dessa farhågor i samband med läkarbesöket.

Under pågående p-pillarintag kan flickan/kvinnan bli fri från sina blödningsbesvär. Hon kan då invaggas i en falsk säkerhet och glömma sin allmänna blödningsbenägenhet.

Även om p-pillar minskar menstruationsblödningen kan man fortfarande råka ut för blödningskomplikationer vid operationer eller kroppsskada.

Spiral

Den hittills bästa farmakologiska behandlingen av rikliga menstruationsblödningar är hormonspiral. Spiralen är T-formad, det vill säga den har ett ben med två armar. Hormonspiralen är uppbyggd så att det i benet finns en kapsel med hormon. Denna kapsel frisläpper en låg och bestämd mängd av gulkropps-hormon (levonorgestrel) lokalt i livmodern dygn efter dygn i fem år. Hormonspiralen innehåller inte östrogen och är ett mycket säkert preventivmedel. Trots att hormonspiralen framförallt verkar lokalt i livmodern, kan även eventuella endometriosbesvär minskas.

Hormonspiralen medför att menstruationsmängden minskar. Dessutom minskar hormonspiralen smärtsamma menstruationer och i vissa fall premenstruellt syndrom (PMS). När hormonspiralen

tas ut återgår menstruationsblödningarna till hur de var före insättningen. Spiral kan sättas in även om man inte har fött barn. Trots att hormonspiralen endast frisätter låga nivåer av levonorgestrel kan en del biverkningar förekomma, speciellt de första tre månaderna av användning. Till de vanligt förekommande hör vaginala blödningar, bröstspänningar och ödem. Hos de flesta kvinnor minskar biverkningarna efter en kort tids användning.

Tranexamsyra

Kvinnor med VWS och rikliga menstruationsblödningar har ofta god hjälp av tranexamsyra, som kan halvera blödningen. Kvinnan börjar ta tranexamsyra första menstruationsblödningdagen och håller sedan på så länge det behövs. Tranexamsyra kan kombineras med p-piller och desmopressin.

Desmopressin

Desmopressin i form av nässpray är effektivt för behandling av rikliga menstruationsblödningar. Desmopressin ökar halten av VWF och FVIII i blodet. Det räcker ofta att ta nässprayen 1–2 gånger per dag under de tre första menstruationsblödningdagarna; totalt högst tre doser. Första dosen kan tas då blödningen börjar. Desmopressin som subkutana injektioner kan också användas för hembehandling, men är mindre bekvämt än spraybehandlingen.

Eftersom desmopressin minskar njurarnas urinproduktion och därmed sparar vätska i kroppen ska man vara återhållsam med dryck de dagar man använder preparatet. Desmopressin kan kombineras med tranexamsyra och p-piller.

Vilka kirurgiska behandlingar finns för rikliga menstruationsblödningar?

För vissa kvinnor är medicinsk behandling otillräcklig mot deras kraftiga menstruationsblödningar. För dessa kvinnor kan kirurgisk behandling vara ett alternativ. Sådan behandling innebär dock ett stort ingrepp i kvinnans liv. Det är viktigt att hon får tillfälle att överväga alla medicinska behandlingsalternativ först.

Lokal behandling inuti livmodern

Det finns flera olika metoder som utnyttjar värme för att förstöra livmoderslemhinnan. En metod innebär att en kateter med en ballong i änden förs in i livmoderhålan.

Ballongen fylls med vätska som värms. Då blir ballongytan varm och förstör det innersta lagret i livmodern, där blödning sker vid menstruation. Behandlingen kan utföras i lokal anestesi. Behandlingen tar åtta minuter. En fördel är att behandlingen görs via slidan, vilket undviker ett operationssår som kan blöda. Behandlingen görs polikliniskt, dvs. man återvänder hem operationsdagen. Man kan vanligtvis arbeta dagen efter operationen. Behandlingen kan inte utföras om kvinnan önskar bli gravid. Avsikten med behandlingen är att minska blödningsmängden vid menstruation. Behandlingen har visat goda resultat; åtta av tio kvinnor har ingen eller väldigt sparsam menstruation efter genomgången behandling.

Hysterektomi (borttagande av livmodern)

Denna operation medför att menstruationen helt försvinner. Operationen kan endast utföras om man inte vill föda fler barn. Den kan vara det enda alternativet för kvinnor som inte svarar på medicinsk eller lokal behandling. Operationen innebär att man måste vara inlagd på sjukhus och medför dessutom en ökad blödningsrisk, vilket det dock finns behandling mot.

Efter operationen måste man vara sjukskriven, vanligtvis cirka en månad. Vid denna operation kan äggstockarna (ovarierna) också opereras bort. Då kommer man i klimakteriet och behöver behandling

med östrogen efter operationen. Därför tar man bara bort äggstockarna vid sjukdom i dessa eller ibland vid endometriosisbesvär (se sidan 27), eftersom endometriosis påverkas av hormon som bildas i äggstockarna. Hysterektomi utförs antingen abdominalt (vanlig bukoperation), vaginalt (via slidan) eller laparoskopiskt (titthålsoperation).

Laparoskopi (titthålsoperation)

Detta är en operation där instrument förs in i bukhålan via små snitt i bukväggen, dels för att kunna se i bukhålan, dels för att kunna operera. Laparoskopi kan göras om man har endometriosis, framför allt på äggstockar (endometrioscystor). Vid laparoskopi får en person med VWS samma förbehandling som vid andra operationer.

Är näsblödningar vanliga vid von Willebrands sjukdom?

Ja. Näsblödningar är ett av de vanligaste symtomen på VWS, särskilt hos barn.

Hur kan man stoppa näsblödningar?

Näsblödningar kan stoppas om man sitter upprätt och klämmer hårt om näsan, ungefär där näsborrarna är som vidast, under åtminstone 10–15 minuter. Därigenom uppstår där ett tryck mot nässkiljeväggen, som är den vanligaste platsen för näsblödningar. Det kan vara nödvändigt att upprepa proceduren. Om blödningen fortsätter trots detta kan annan mer kvalificerad behandling krävas, såsom adrenalin lokalt eller packning av näsan (tamponad) med kompresser och/eller blodstillande material, eventuellt indränkt med tranexamsyra. Tranexamsyra som tas via munnen (tabletter eller mixtur) kan vara av värde att ta under en period av återkommande näsblödningar, t.ex. i samband med en förkylning. Desmopressin kan också ha effekt mot blödningen och i vissa fall behövs även faktorkoncentrat.

Barn som nyligen haft näsblod ska hålla sig lugna och vuxna ska undvika tung fysisk aktivitet.

När ska man söka läkare p.g.a. näsblödningar?

Om kompression av näsan och övriga åtgärder som beskrivs ovan inte hjälper och blödningen fortsätter mer än 30–60 minuter bör man söka en öron-, näsa- och halsläkare, som kan etsa blödande blodkärl i näsan eller lägga tamponad (packa näsan med kompresser som trycker mot slemhinnan och stoppar blödningen).

Om man har täta näsblödningar under en längre period finns det risk för att man kan få blodbrist (anemi) till följd av järnbrist. Man bör i så fall kontrollera blodvärdet hos läkare.

Kan man förebygga näsblödningar?

Det finns flera enkla sätt att förebygga näsblödningar. Det är viktigt att luften inte är för torr i bostaden eller på arbetsplatsen. Detta är särskilt vanligt på vintern och leder till uttorkning och torra lättblödande slemhinnor. Ibland kan en luftfuktare förbättra inomhusklimatet. Man kan minska risken att bli uttorkad genom att dricka vätska regelbundet. Torra slemhinnor i näsan kan smörjas med vaselin eller liknande medel från apoteket.

Om man har näsblödningar som återkommer ofta bör man undersökas av öron-, näsa- och halsläkare.

Ibland finns det ytliga blodkärl i näsans slemhinna som kan åtgärdas med lokal behandling, t.ex. etsning eller operation. Näsblödningar brukar vara mest uttalade under uppväxten och minskar ofta då man uppnått vuxen ålder.



①
L I N N E A



Leva med von Willebrands sjukdom

Vad är en koagulationsmottagning?

En koagulationsmottagning är en högspecialiserad enhet med den erfarenhet och de resurser som krävs för att ta hand om personer med blödningsrubbingar, såsom VWS och hemofili. I Sverige finns tre sådana enheter: i Malmö, Göteborg och Stockholm. Se sidan 73.

Handläggningen av dessa sjukdomar har centraliserats till ett fåtal enheter i landet, eftersom sjukdomarna är ovanliga. Endast genom centralisering kan dessa enheter få ett tillräckligt stort patientunderlag för att kunna upprätthålla sin kompetens och för att kunna driva forsknings- och utvecklingsarbete.

Vid koagulationsmottagningen finns ett team av specialister som tar hand om personer med VWS:

Koagulationsläkaren

- har huvudansvaret för handläggningen av patienter med VWS
- utreder och ställer diagnosen VWS
- avgör vilken blodstillande behandling som är lämplig
- ordinerar behandling i samband med blödningar eller ingrepp.

Sjuksköterskan

- är en viktig kontaktperson för patienter/föräldrar
- lär patienter injektionsteknik
- ger injektioner i samband med behandling på sjukhuset
- tar blodprover i samband med läkarbesöken.

Ortopeden

I teamet ingår en ortoped med erfarenhet av de ledproblem, som drabbar personer med svår VWS typ 3 till följd av upprepade ledblödningar.

Sjukgymnasten

En sjukgymnast hjälper till med rehabilitering och träning av personer med led- och muskelproblem orsakade av blödningar samt ordinerar nödvändiga hjälpmedel.

Gynekologen

Koagulationsmottagningen har kontakt med en gynekolog med erfarenhet av kvinnor med blödningsproblematik.

Tandläkaren

En tandläkare, som är van vid att behandla personer som är lättblödande, är knuten till koagulationsmottagningen.

Vad är hembehandling?

Hembehandling innebär att personen med VWS lär sig ta sitt blodstillande, koagulationsfrämjande, läkemedel själv hemma. Begreppet gäller framförallt behandling med VWF-koncentrat som måste ges intravenöst. En förutsättning för hembehandling är att patienten eller patientens föräldrar lär sig intravenös injektionsteknik. För att injektionstekniken ska kunna upprätthållas bör injektioner ges tämligen frekvent. Det innebär att hembehandling förbehålls de personer som kräver behandling relativt ofta, framför allt de med typ 3 VWS. Redan i 10–12-årsålden kan somliga barn börja lära sig ta behandling själva.

Hembehandling medför flera fördelar:

- Behandling kan ges snabbt vid blödning, vilket ökar möjligheten att stoppa en blödning innan den blivit komplicerad
- Patienten blir mindre beroende av sjukhuset
- Det blir lättare att resa. Faktorkoncentratet kan tas med t.ex. vid utlandsresa
- Patienten får ta större ansvar för sin egen sjukdom.

Begreppet hembehandling kan även tillämpas på andra läkemedel, som patienten själv kan administrera hemma, t.ex. desmopressin eller tranexamsyra.

Personer som har hembehandling med faktorkoncentrat kallas till läkarbesök på koagulationsmottagningen 1–2 gånger per år.

Förr överförde faktorkoncentrat HIV och hepatit. Är koncentraterna säkra nu?

De koncentrat som används idag för behandling av VWS anses vara mycket säkra ur smittosynpunkt. Flera åtgärder vidtas för att göra koncentraterna säkra:

- Plasma- och blodgivare och den plasma som används för framställning av VWF-koncentrat testas för alla kända smittämnen
- Varje plasmagivning undersöks med tester som upptäcker HIV, hepatit A, B och C samt andra virus som kan överleva i blodet
- Under tillverkningsprocessen genomgår VWF-koncentraterna omfattande reningssteg som dödar och/eller avlägsnar virus
- Det färdiga koncentratet testas för att man ska vara säker på att det inte finns några virus kvar.

Det finns ett rekombinant VWF-koncentrat framställt med hjälp av DNA-teknik. Arvsanlaget, som innehåller den genetiska koden för människans VWF, förs in i däggdjursceller (t.ex. från hamster) som odlas i stora tankar. Cellerna producerar VWF som renas fram från odlingstankarna.

Bör en person med von Willebrands sjukdom vaccineras?

Ja. Ett barn med VWS ska ha alla de vacciner som andra barn får. Dessutom ska en person med VWS, som kan komma att behandlas med blodprodukter, vaccineras mot de virus som kan överföras med blod. Man ska i sådana fall vaccinera mot hepatit A och B. Det finns inget vaccin mot hepatit C eller HIV. Vaccinationssprutorna ska ges under huden (subkutant) i stället för in i en muskel (intramuskulärt), eftersom det annars finns risk för muskelblödning.

GRAVIDITET OCH FÖRLOSSNING

Kan kvinnor med von Willebrands sjukdom få barn?

Ja. Kvinnor med VWS har inte svårare än andra kvinnor att bli gravida. För kvinnor med VWS typ 1 förbättras ofta även övriga blödningsbesvär, eftersom nivån av VWF i blodet stiger kraftigt under graviditeten. Man bör ändå mäta halten av VWF och FVIII, särskilt då tiden för förlossningen närmar sig, så att läkaren vet om behandling krävs för att höja halten av dessa faktorer ytterligare. Efter förlossningen sjunker VWF-nivån snabbt, varför det finns risk för kraftig blödning. Blödningarna kan ibland fortsätta i veckor efter förlossningen. Oftast behövs behandling med tranexamsyra i kombination med desmopressin eller VWF-koncentrat i samband med förlossningen och under de första veckorna därefter.



FOTO: SHUTTERSTOCK

Amning ger ökad nivå av VWF hos kvinnor med typ 1 VWS.

Kvinnor med typ 2 och 3 VWS kräver noggrannare kontroll. Förebyggande behandling med VWF-koncentrat kan ibland behövas även under graviditeten.

Vilka läkare ska ha hand om en kvinna med von Willebrands sjukdom under graviditet?

En kvinna med VWS ska under graviditeten kontrolleras regelbundet på en specialistmödravårdscentral. Dessutom ska hennes koagulationsläkare vara inkopplad och ge råd om hur eventuella blödningar ska behandlas och förebyggas under graviditeten, förlossningen och tiden därefter.

Den narkosläkare som ansvarar för förlossningsavdelningen ska vara insatt i vilken form av bedövning som kan användas. Eftersom kvinnor med VWS har ökad blödningsrisk avråder man från ryggbedövning.

Vilka problem kan uppstå under första trimestern (de första tre månaderna av graviditeten)?

Det är ej vetenskapligt visat att kvinnor med typ 3 VWS har högre missfallsrisk i början av graviditeten jämfört med andra kvinnor. Tidiga missfall kan dock märkas tydligare hos kvinnor med svår form av VWS, eftersom dessa blöder jämförelsevis mer. Kvinnor med svår form av VWS står dock oftast på profylaktisk behandling med faktorkoncentrat.

Vilka särskilda försiktighetsåtgärder ska vidtas under förlossningen?

Även om en kvinna med VWS inte haft några blödningsbesvär under graviditeten kan hon börja blöda efter förlossningen då nivån av VWF sjunker. Om kvinnan inte redan tar tranexamsyra regelbundet, brukar man börja med det då kvinnan kommer till förlossningsavdelningen. I milda fall av typ 1 VWS räcker det sedan att dessutom ge enstaka doser av desmopressin omedelbart efter förlossningen. Mera uttalade fall kräver behandling under längre tid. En individuell behandlingsplan utarbetas av läkare på koagulationsmottagningen.

Man måste utgå ifrån att även fostret kan ha VWS och därmed ha ökad blödningsrisk. Därför ska förlossningen genomföras så försiktigt som möjligt. Normal förlossning utan hjälp av instrument (såsom tänger och sugklocka) är den bästa förlossningsmetoden.

Följande ska om möjligt undvikas under förlossningen:

- sugklocka
- förlossningstänger
- skalpelektrod
- intramuskulära injektioner (både till mor och barn)
- epiduralbedövning (ryggbedövning).

Om kejsarsnitt ska utföras behöver man ta ställning till om kvinnan bör förbehandlas med VWF-koncentrat. Desmopressin brukar man ge först efter att barnet är förlöst.

Vad bör göras efter förlossningen för att förhindra blödning hos mor och barn?

Efterblödning efter förlossning är vanligare hos kvinnor med VWS än hos andra kvinnor. Man ska vara uppmärksam på detta under de första veckorna. Följande blodprover bör tas:

- VWF och FVIII
- hemoglobin (blodvärde) och ibland även järnvärde.

Om kvinnan märker att hon blöder mycket ska hon kontakta förlossningsläkaren och koagulationsläkaren.

Kvinnor med VWS typ 1 som ammar behåller de förhöjda hormonnivåerna från graviditeten. Dessa förhöjda hormonnivåerna från graviditeten kan kvarstå även en period efter förlossningen. Kvinnor som däremot inte ammar kan få blödningsproblem, eftersom deras hormonnivåer sjunker tidigare.

För att förebygga efterblödningar brukar kvinnor med VWS fortsätta med tranexamsyra de första veckorna efter förlossningen. I vissa fall behövs även behandling med desmopressin (VWS typ 1) eller VWF-koncentrat (VWS typ 2 eller 3).

Nyfödda barn med VWS blöder sällan i samband med en komplikationsfri förlossning. De kan däremot blöda om de ska genomgå någon form av ingrepp.

Är det nödvändigt att testa fostret i livmodern före förlossningen?

Vanligtvis inte. Eftersom symtomen kan behandlas relativt enkelt rekommenderas inte testning av fostret under pågående graviditet. I en familj som redan har barn med typ 3 VWS kan testning möjligen övervägas om mutationen (förändringen i arvsanlaget) är känd. I så fall sker provtagning omkring graviditetsvecka tio.



Om man misstänker att det nyfödda barnet kan ha von Willebrands sjukdom, ska det i så fall testas omedelbart?

Diagnosen VWS kan ställas från första levnadsveckan. VWF kan mätas i navelsträngsblod, men detta prov kan visa normala värden även om barnet har VWS, p.g.a. stressen vid förlossningen som kan påverka VWF-nivån. Patienten bör remitteras till barnkoagulation och ett nytt prov tas vid sex månaders ålder. Om barnet ska opereras eller uppvisar blödningssymtom dessförinnan görs utredningen tidigare.

LÄKEMEDEL SOM SKA UNDVIKAS

Finns det några läkemedel som en person med von Willebrands sjukdom inte bör ta?

Ja. Vissa läkemedel påverkar blodplättarna, så att dessa fungerar sämre. De förlänger därmed blödningstiden. En person med VWS bör därför undvika följande läkemedel, om inte särskilda skäl föreligger. Rådgör med koagulationsläkare.

- Acetylsalicylsyra (ASA). Det finns flera febernedsättande och värkstillande läkemedel som innehåller ASA (Aspirin®, BamyI®, Treo®, m.fl). Dessa bör inte tas om man har ökad blödningsbenägenhet. Personer med VWS kan istället ta läkemedel innehållande paracetamol (Alvedon®, Panodil® m.fl) vid feber eller värk. Nackdelen med paracetamol är att överdosering skadar levern. Det är därför viktigt att hålla sig till rekommenderad dos. Personer med kronisk hepatit (t.ex. hepatit C) ska vara restriktiva med intag av paracetamol.
- Vissa NSAID (Non-Steroid Anti-inflammatory Drugs) (t.ex. Brufen®, IpreN®, Naprosyn®, Naproxen®, Voltaren®) förlänger också blödningstiden. Andra anti-inflammatoriska läkemedel av NSAID-typ, som kallas COX-2 hämmare (t.ex. Celebra®), påverkar inte trombocytterna och kan användas av personer med VWS vid värk.
- Vissa läkemedel mot panikångest och depressioner (SSRI-preparat) såsom t.ex. Cipralex®, Cipramil®, Fevarin®, Fontex®, Paroxiflex® och Zoloft®.

→ Blodförtunnande läkemedel motverkar bildandet av blodkoagler.

De brukar delas in i fyra olika grupper:

- Trombocythämmare
 - Trombyl® (se även ovan punkt om ASA), Plavix®, Clopidogrel® m.fl.
- Vitamin K-hämmare
 - Waran®, Warfarin Orion®, m.fl.
- Hämmare av koagulationsfaktor II (trombin) och X
 - Pradaxa®, Xarelto®, Arixtra®, Eliquis® och Lixiana® m.fl.
- Heparingruppen
 - Fragmin®, Heparin®, Klexane®, Innohep® m.fl.

→ Vissa naturläkemedel såsom t.ex. fiskolja (omega-3-fettsyror).

Det går däremot bra att äta fisk och mat som innehåller omega-3.

Personer med VWS förses av koagulationsmottagningen med en s.k. cave-lista avseende vilka läkemedel som ska undvikas.



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT

TRÄNING, MOTION OCH HÄLSA

Kan en person med von Willebrands sjukdom syssla med sport?

Ja. Det är viktigt för personer med VWS att motionera regelbundet, så att de har god kondition och stärker sina muskler och leder. Detta gäller särskilt personer med svår VWS som har risk för ledblödningar. Övervikt medför ökad belastning på leder.

En person med VWS måste själv finna gränsen för vilka aktiviteter vederbörande kan delta i. De med mild VWS kan syssla med flertalet sporter, även t.ex. fotboll och alpin skidåkning. Ibland rekommenderas förebyggande medicinering med desmopressin (nässpray) inför mera krävande aktiviteter. De som har svårare VWS får vara mera försiktiga i sitt val av sportaktiviteter. De kan delta även i fysiskt krävande sporter såsom skidåkning om de förbehandlas med VWF-koncentrat. Ledförlitning till följd av tidigare ledblödningar kan vara ett hinder för dem. Boxning och andra kampsporter

rekommenderas inte, eftersom kroppen utsätts för slag, som kan leda till blödningar även om personen fått förbehandling med VWF-koncentrat eller desmopressin.

Barn med VWS har behov av att få delta i samma fysiska aktiviteter som sina kompisar. Barnet behöver få en chans att upptäcka sina gränser. Det är naturligt att föräldrar vill skydda sina barn från skador, men barnet tar också skada av att överbeskyddas. Det gäller därför för föräldrar till barn med VWS, att finna en lagom avvägning mellan försiktighet och frihet för barnet. Ett bra sätt att skydda barnet är att se till att det åtminstone använder de skydd som finns tillgängliga för olika fritidssysselsättningar, t.ex. cykelhjälm, samt de skydd som finns i sporthandeln för exempelvis rullskridskoåkning, skidåkning, ishockey och fotboll.

Profylaktisk hembehandling för barn med svårare form av VWS möjliggör att även dessa barn kan delta i sporter och vara lika fysiskt aktiva som barn utan VWS. Detta stärker barnets självkänsla och är att eftersträva.

Koagulationsmottagningen kan ge råd i dessa frågor, men i slutändan är det upp till personen som har VWS att själv avgöra vilka fysiska aktiviteter som är lämpliga för honom eller henne.



FOTO: PRIVAT © LENE KORTVEDT



FOTO: PRIVAT © GUNN MARI GARBERG

FÖRSKOLA OCH SKOLA

Påverkar von Willebrands sjukdom ett barns möjlighet att vistas på förskola eller gå i skolan?

Nej. Ett barn med VWS ska ha samma möjlighet som andra barn att vara på förskola eller att gå i skolan. Om barnet har mycket blödningsbesvär kan förskoleavdelningen där barnet vistas behöva personalförstärkning. Barn som fått en blödning i en led eller muskel kan behöva vara borta från förskola eller skola under ett par dagar efter blödningen. Det är viktigt att barnet får snabb behandling, så att blödningen stoppas tidigt och frånvaron blir så kort som möjligt.

Vad ska man berätta för personalen på förskola och skola?

Personal på förskola och skola ska informeras om att barnet har VWS. De ska veta vilka blödningar som kan uppstå då barnet vistas där och vilka fysiska aktiviteter barnet får delta i. De ska också ha riktlinjer för hur de ska bete sig om barnet får en blödning eller skadar sig. Det är viktigt att inte överdramatisera sjukdomen. Oftast är det sjuksköterskan från barnets koagulationsmottagning som informerar personalen.

Det är viktigt att personalen på barnets förskola eller skola har möjlighet att när som helst komma i kontakt med föräldrarna. De ska även ha telefonnumret till koagulationsmottagningen. Barn som blöder ofta kan behöva ha läkemedel för akutbehandling (t.ex. tranexamsyra eller desmopressin-nässpray) tillgängligt på förskolan eller i skolan.

Ska ett barn med von Willebrands sjukdom delta i skolans fysiska aktiviteter?

Ja. Barn med VWS kan delta i så gott som samma fysiska aktiviteter som andra barn. Profylaktisk behandling möjliggör att även barn med svår form av VWS kan delta i skolans fysiska aktiviteter. För vissa barn med VWS kan det räcka med förbehandling med VWF-koncentrat inför fysiskt krävande aktiviteter.

Barn som nyligen haft en led- eller muskelblödning behöver vila från skolgymnastiken tills svullnaden efter blödningen är borta. Barn som är inne i en period med täta näsblödningar kan också behöva vara återhållsamma med fysisk ansträngning ett tag. Ofta vet barnet själv vilka aktiviteter det klarar av. Vid osäkerhet kan ett möte mellan skolans personal, barnets föräldrar och personal från koagulationsmottagningen reda ut hur aktivt barnet kan vara.

Måste barnets klasskamrater informeras om att barnet har von Willebrands sjukdom?

Det är inte nödvändigt att informera klasskamraterna, såvida barnet inte själv vill. Inget barn vill bli särbehandlat i kamratkretsen. Många barn informerar själva sina kamrater om sjukdomen. Sagoboken "Sam slår sig" är en bok som barn kan använda för att berätta för andra om sin blödarsjuka. Det finns också en patientinformation om von Willebrands sjukdom för barn ("Allt du vill veta om von Willebrands sjukdom").

YRKESVAL

Kan personer med von Willebrands sjukdom ta vilket arbete som helst?

En person med VWS kan utöva alla yrken, men yrken med risk för allvarlig kroppsskada bör undvikas p.g.a. blödningsbenägenheten.

FÖRSÄKRINGAR

Kan en person med von Willebrands sjukdom få livförsäkring?

Personer med VWS nekas ofta livförsäkring av försäkringsbolaget. Kontakta flera försäkringsbolag och jämför deras försäkringsvillkor och premier.

RISKKORT "BLÖDNINGSRISK"

Ska en person med von Willebrands sjukdom alltid bära sitt riskkort?

Alla som har VWS ska utrustas med ett riskkort (se exempel, figur 7) kallat Blödningsrisk (Increased bleeding tendency). Detta kort utfärdas av koagulationsmottagningen och är ett litet intyg som får plats i plånboken. På riskkortet anges namn och personnummer, vilken subtyp av VWS personen har och vilken behandling som ska ges vid blödning. Där finns också adress och telefonnummer till koagulationsmottagningen. Riskkortet bör förnyas regelbundet, helst vart 10:e år. Det har storleken av ett kontokort. Riskkorten tillhandahålls av koagulationsmottagningen och är kostnadsfria.

En person med VWS ska alltid informera läkare och tandläkare om sin VWS.

Hur informerar man personalen på akutmottagningen?

I händelse av akuta svåra blödningar eller olyckor måste koagulationsjouren på patientens koagulationsmottagning kontaktas omedelbart. Det är bäst om personen med VWS gör detta innan vederbörande åker in till sin egen akutmottagning. Koagulationsjouren kan då kontakta läkaren på hemortens akutmottagning om vilka åtgärder som ska vidtas med anledning av att personen har VWS. Om patienten med VWS söker själv vid hemortssjukhuset måste denne visa sitt riskkort och insistera på att koagulationsjouren kontaktas. Patienten med VWS bör också upplysa om nödvändigheten med förbehandling i form av t.ex. desmopressin eller VWF-koncentrat inför operationer eller andra ingrepp (inklusive intramuskulära injektioner).

RESOR

Vilka försiktighetsåtgärder ska vidtas vid resor?

Personer med VWS kan resa lika mycket som andra människor.

Följande råd kan göra resandet mera avkopplande:

- Ta reda på vilka koagulationsmottagningar som finns längs resrutten. Adresser finns på koagulationsmottagningen och på WFHs hemsida.
- Ta med ditt riskkort (bör förnyas regelbundet).
- Ta med uppdaterad skriftlig medicinsk information (finns oftast på riskkortet):
 - om den exakta VWS-diagnosen
 - om vilken behandling som ska ges vid blödning eller kroppskada
 - namn och telefonnummer till den egna koagulationsmottagningen
- Ta med intyg (utfärdas av läkare) till tullen om sjukdomen, läkemedlet och eventuella sprutor och kanyler som tas med på resan.
- Om du eller din familjemedlem själv injicerar VWF-koncentrat, var säker på att du tagit med tillräckligt mycket läkemedel, sprutor och kanyler för hela resan.
- Även om du inte tar läkemedel regelbundet kan du behöva ta med ett förråd för säkerhets skull, eftersom ditt läkemedel inte finns att få tag på varsomhelst. Detta gäller både VWF-koncentrat och desmopressin.

- Om du inte vill ta med dig läkemedel bör du försäkra dig om att de går att få tag på på resmålet.
- Du måste ha tillgång till kylskåp för läkemedel som ska förvaras kallt.
- Kontrollera att din försäkring gäller på resmålet. Annars kan du behöva ta en särskild reseförsäkring.
- När du reser med flyg, buss eller tåg ska du alltid ha läkemedlet med i handbagaget. Checka aldrig in medicinen.

Figur 7



Slutord



Vilken förväntad livslängd har personer med von Willebrands sjukdom?

Den förväntade livslängden är normal vid VWS. Det är möjligt att det kan vara fördelaktigt att ha VWS då man blir äldre, eftersom blodplättarna är mindre "klibbiga". Det skulle kunna innebära mindre risk för hjärtinfarkt och blodpropp i hjärnan. Detta är dock inte vetenskapligt bevisat. Emellertid har man i en holländsk studie av 635 personer med VWS konstaterat att förekomsten av arteriella blodproppar hos dessa var lägre än hos normalbefolkningen.

Kan personer med von Willebrands sjukdom leva normala liv?

Absolut! De flesta med VWS har endast milda blödningsbesvär. Andra blöder ofta, men med rätt medicinsk behandling kan blödningarna kontrolleras.

Personer med VWS kan:

- motionera, utöva sport och hålla sig i fysisk trim
- skaffa sig utbildning
- skaffa sig fast anställning
- bilda familj.

Vilket är det bästa sättet att hantera von Willebrands sjukdom?

- Lär dig allt om VWS
- Se till att du blir remitterad till någon av koagulationsmottagningarna i Malmö, Göteborg eller Stockholm för utredning och uppföljning
- Lev ett normalt liv, medveten om att VWS kan hanteras framgångsrikt.



**Var kan
man få mer
information?**

Hematologimottagning Koagulation Malmö

Skånes universitetssjukhus
205 02 Malmö
Tel. 040-3310 00 (vxl)
vard.skane.se/skanes-
universitetssjukhus-sus/om-oss/
specialistomraden/hematologi

Koagulationscentrum

Sahlgrenska Universitets-
sjukhuset, 413 45 Göteborg
Tel. 031-34210 00 (vxl)
www.sahlgrenska.se

Koagulationsmottagningen A10:01

Karolinska Universitets-
sjukhuset Solna
Eugeniavägen 3
17176 Stockholm
Tel. 08-51773373
www.karolinska.se

Förbundet Blödarsjuka i Sverige (FBIS)

Veddestavägen 19
17562 Järfälla
Tel. 08-546 40510
E-mail: info@fbis.se
www.fbis.se

blodarsjuk.nu

En webbplats för kvinnor
med blödarsjuka.

European Haemophilia Consortium (EHC)

E-mail: office@ehc.eu
www.ehc.eu

World Federation of Hemophilia

1425, boul. René-Lévesque
Ouest Bureau 1200 Montréal,
Québec
H3G 1T7 Canada
Tel. +1 (514) 875 7944
E-mail: wfh@wfh.org
www.wfh.org

Mina vårdkontakter – 1177 Vårdguiden

Med e-tjänsten 1177 kan du till
exempel beställa tid, av- och
omboka tid, förnya recept eller
be mottagningen kontakta dig.
e-tjanster.1177.se

CSL Behring

Box 712, SE-18217 Danderyd
Tel. 08-544 96670
Fax. 08-622 6838
E-mail: info@cslbehring.se
www.cslbehring.se

För information om hemofili- kliniker runt om i världen:

www.haemophiliacentral.org/
Organisations.aspx

Blödigt värre

En podcast om livet med
blödarsjuka, CSL Behring.

Sam Slår Sig

Sagobok för barn med blödar-
sjuka, FBIS och CSL Behring.

Allt du vill veta om von Willebrands sjukdom

Patientinformation för barn,
FBIS och CSL Behring.

Ordlista



Anestesiolog

Narkosläkare.

Antidiuretisk

Något som motverkar njurarnas urinproduktion. Desmopressin har antidiuretisk effekt. Vätska sparas i kroppen genom att njurarna minskar bildningen av urin.

APTT

Aktiverad Partiell Tromboplastin Tid är ett blodprov som finns tillgängligt på alla sjukhus och som alltid ingår i utredning av personer med blödningsbenägenhet. APTT är normal vid VWS. Endast vid typ 3 VWS, där FVIII är mycket låg, är APTT förlängd.

Blodgrupp

Varje människa tillhör en viss blodgrupp. Det finns flera olika blodgruppsystem. Det viktigaste är ABO-systemet. Blodgruppen bestäms av ytfaktorer på röda blodkroppar. Man måste hålla sig till samma blodgrupp då man transfunderar röda blodkroppar.

Blödningsrubbnig

Gemensamt begrepp på sjukdomar som innebär ökad blödningsbenägenhet. Exempel på detta är blödarsjuka (hemofili) och VWS.

Blödningstid

En laborietest som går ut på att mäta hur länge det blöder från en standardiserad rispa i huden. Blödningstid mätt på armen är vanligast.

Blodplättar

Se trombocyter.

”Butterfly”

Fjärilsliknande t.ex. venkateter (tunn kanyl och kateter) ansluten till slang, som kan appliceras på spruta för t.ex. injektion. Används ofta vid behandling med faktorkoncentrat.

Dysmenorré

Menstruationssmärta.

Endometrios

Ett tillstånd då livmoderslemhinna (endometrium) finns utanför livmodern.

Fibrinolys

Kroppens mekanism för att lösa upp blodproppar.

Förvärvad VWS

En slags VWS som inte är medfödd och ärftlig utan som förvärvats senare i livet. Förmågan att bilda VWF är normal, men av någon anledning inaktiveras VWF helt eller delvis.

Genterapi

En behandlingform där man tillför nya gener till patientens celler. För von Willebrands sjukdom finns detta ännu ej tillgängligt, men forskning pågår.

Hysterektomi

En operation som innebär borttagande av livmodern.

Koagulation

Den del av blodstillningen som gör att plasman stelnar till ett koagel, "levar sig".

Koagulationsfaktorer

Koagulationsfaktorerna är proteiner (äggviteämnen) som huvudsakligen tillverkas i levern. Det finns flera koagulationsfaktorer som reagerar med varandra i en bestämd ordningsföljd för att bilda ett koagel då det gått hål på ett blodkärl. De olika koagulationsfaktorerna är faktor I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII och XIII. VWF är egentligen inte en koagulationsfaktor, eftersom den inte deltar direkt i koagulationsprocessen.

Menometrorragi

Oregelbundna och rikliga menstruationsblödningar.

Menorragi

Rikliga menstruationsblödningar som överstiger 80 ml (8 cl) per menstruationsblödningsperiod.

Metrorragi

Oregelbundna menstruationsblödningar.

Multimerer

VWF består av långa kedjor sammansatta av olika antal länkar där varje länk består av en s.k. monomer som är den minsta byggstenen i VWF. En liten kedja innehållande två länkar är en dimer. Längre kedjor är multimerer. De största multimererna är effektivast.

Obstetriker

Förlossningsläkare.

Ovulation

Ägglossning.

Perifer venkateter

En plastkateter som läggs i en perifer ven i syfte att tillföra infusioner eller läkemedel. Vanliga punktionsställen är vener på handlovens ovansida och vener som löper längs underarmen.

PK(INR)

Protrombinkomplextest (PK) är ett blodprov som finns tillgängligt på alla sjukhus och som alltid ingår i utredning av personer med blödningsbenägenhet. PK är normalt vid VWS. Det är onormalt vid leversjukdom, brist på K-vitamin eller vid medicineringsmedel som det blodförtunnande läkemedlet Waran.

Plasma

Den del av blodet som finns kvar då man avlägsnat alla blodkroppar genom centrifugering. Plasma har en gulaktig färgton och är mer tjockflytande än vatten. Plasma innehåller alla de proteiner som finns i blodet, bl.a. koagulationsfaktorerna.

Plasmin

Ett ämne som bryter ner koagler. Ingår i det fibrinolytiska systemet.

PORT-A-CATH®

En liten dosa, s.k. "venport", som är inopererad under huden.

En kateter är ansluten till dosan och katetern ligger i en ven.

Slemhinna

Motsvarigheten till hud inuti kroppen, t.ex. i munnen, magtarmkanalen, slidan och livmodern. Slemhinnorna är alltid fuktiga.

Tranexamsyra

Ett fibrinolyshämmande läkemedel. Motverkar kroppens förmåga att lösa upp blodproppar. Därmed blir koaglerna kvar längre vid kärlskadan. Särskilt blödningar från slemhinnor brukar förbättras.

Trombocyter

Kallas blodplättar på svenska och är ett slags blodkroppar som deltar i kroppens blodstillning. De är ej kompletta celler eftersom de saknar cellkärna. De har knoppats av från stora moderceller, s.k. megakaryocyter som finns i benmärgen. Trombocyterna stoppar blödningen genom att bilda en plugg i hålet i kärlväggen. Trombocyterna binder till blodkärlets vägg och till varandra med hjälp av VWF.

Trombocytopeni

Brist på trombocyter.

Typ 1 VWS

Den vanligaste formen av VWS och oftast den mildaste.

VWF fungerar normalt men finns i för låg nivå.

Typ 2 VWS

Det är något fel på VWF:s funktion.

Typ 3 VWS

VWF saknas helt och hållet.

VWF

Förkortning av von Willebrandfaktorn. Ett av de proteiner i blodet som bidrar till koagulationsprocessen.

VWF-koncentrat

Ett koncentrat av VWF framställt industriellt genom rening av stora mängder plasma där andra proteiner tas bort. Även FVIII ingår i flera av koncentraterna. Det finns också syntetiskt framställt VWF-koncentrat.

VWS

Förkortning av von Willebrands sjukdom.



CSL Behring
Biotherapies for Life™

CSL Behring AB, Box 712, SE-18217 Danderyd.
Tel: 08-544 966 70, Fax: 08-622 68 38.
E-mail: info@cslbehring.se, www.cslbehring.se