

# Blødninger kan skyldes von Willebrands sygdom

Op mod 1  
procent af  
befolkningen  
kan have  
von Willebrands  
sygdom - men  
kun 400 er  
diagnosticeret.

## VEJLEDNING

- KLINISKE SYMPTOMER
- PATIENTANAMNESE
- DIAGNOSTICERING
- BEHANDLING

Vejledningen er udarbejdet af Danmarks Bløderforening i samarbejde med overlæge Lone Hvitfeldt Poulsen, Center for Hæmofili og Trombose, Aarhus Universitetshospital, Skejby.

Ved hjælp af denne vejledning kan du som læge være med til at sikre, at kvinder og mænd, der lider af uforklarlige blødninger på grund af udiagnosticeret von Willebrands sygdom, får stillet den rigtige diagnose og dermed får en behandling, der forbedrer deres sikkerhed og livskvalitet.

## Kliniske symptomer

### ET ELLER FLERE AF FØLGENDE SYMPTOMER SKAL VÆRE TIL STEDE:

- Patienten har svære menstruationsblødninger (menorrhagi).
- Patienten har længerevarende spontane næseblødninger.
- Patienten har længerevarende blødning fra sår.
- Patienten har tandkødsblødning/kraftig blødning ved tandekstraktion.
- Patienten har kraftig/transfusionskrævende blødning ved operation og efter fødsel.
- Patienten har let til store blå mærker.

## Patient-anamnese

### ANAMNESE VEDR. MENSTRUATION:

- Har patienten blødt lige kraftigt siden menarche?
- Bruger patienten dobbelt menstruationsbind eller bind og tampon samtidig?
- Skifter patienten bind i løbet af natten?
- Har patienten været sygemeldt pga. menorrhagi?
- Har patienten problemer med blødningsanæmi?

### FAMILIEANAMNESE VEDR. BLØDNING GENERELT:

- Er der slimhindeblødning blandt patientens nærmeste familie-medlemmer?
- Er der kvindelige slægtninge med kraftig menstruation eller svær/postpartum blødning?

## Diagnosticering

- 1** Mistanke om von Willebrands sygdom på baggrund af anamnesen.
- 2** Patienten henvises til blodprøvetagning på det lokale sygehuslaboratorium. Pga. prøvens ustabilitet kan den ikke tages i egen praksis.
- 3** Der rekvireres følgende prøver: von Willebrand Faktor Ristocetin CO-factor (vWF:RCoF) og C-reaktivt protein. (CRP rekvireres, da vWF er et akutfase protein.)
- 4** Hvis vWF findes nedsat, bekræfter det mistanken om von Willebrands sygdom, og patienten skal henvises til hæmofilicenter (Rigshospitalet eller Aarhus Universitetshospital, Skejby) for klassificering, vejledning og stillingtagen til type af behandling ved blødning.

## Behandling

I de ukomplicerede tilfælde kan behandling varetages af praktiserende læge. Dette afgøres ved udredning på hæmofilicentret.

### CYKLOKAPRON®

- Forebyggelse af menorrhagi og blødninger i forbindelse med tandbehandling og mindre kirurgiske indgreb.
- Hæmmer fibrinolysen (hæmmer opløsningen af dannet fibrin).
- Gives i tabletform eller som injektion.

### OCTOSTIM®

- Behandling af von Willebrands sygdom Type 1, samt nogle af undertyperne Type 2.
- Før behandling med Octostim® bør effekten testes i hæmofilicentret.
- Forebyggelse af menorrhagi og blødninger i forbindelse med tandbehandling, mindre kirurgiske indgreb, samt ved moderate blødningsepisoder.
- Øger indholdet af plasmafaktorer gennem endogen frisætning af FVIII, vWF og vævsplasminogenaktivator.
- Gives i form af næsespray eller subkutan injektion.

### Plasmaderiverede faktorkoncentrater til intravenøs brug

Alle produkter er virusinaktiverede, og bruges til behandling af blødning ved von Willebrands sygdom, hvor Octostim® ikke kan anvendes.

### HAEMATE®

- Indeholder vWF og FVIII.

### WILNATIV®

- Indholdet af vWF og FVIII er 1:1, og de har samme halveringstider.

### WILLFACT®

- Indeholder en høj koncentration af vWF.

## Klassificering

### Type 1

#### 60-80 % AF ALLE TILFÆLDE.

Mild/moderat reduktion i von Willebrand Faktor proteinmængde (vWF) og Faktor VIII-niveau (FVIII).

### Type 2

#### 15-40 % AF ALLE TILFÆLDE.

Produktion af abnormt fungerende vWF.

### Type 3

#### 5-10 % AF ALLE TILFÆLDE.

Total mangel på vWF i blodet.

## Fakta om von Willebrands sygdom

- von Willebrands sygdom er en arvelig blødersygdom.
- Mucocutane blødninger er karakteristisk for von Willebrands sygdom.
- Både mænd og kvinder kan have von Willebrands sygdom.
- von Willebrands sygdom betyder, at patienten har en kvantitativ eller kvalitativ defekt i plasmaproteinet von Willebrand Faktor.
- von Willebrand Faktor spiller en vigtig rolle i den primære hæmostase og transporterer koagulationsfaktoren Faktor VIII i blodet.
- Kvinder med von Willebrands sygdom kan lide af menorrhagi.

### PATIENTINFORMATION

Hos Danmarks Bløderforening kan du få råd og vejledning om livet med von Willebrands sygdom, og du har mulighed for at komme i kontakt med andre, der lever med sygdommen.

Læs mere på [bloderforeningen.dk](http://bloderforeningen.dk) eller ring på tlf. 33 14 55 05.

### HÆMOFILICENTRE

#### Hæmofilicenter Vest

Center for Hæmofili og Trombose  
Aarhus Universitetshospital,  
Skejby  
Brendstrupgårdsvej 100  
8200 Aarhus N  
Tlf.: 78 45 51 99 (sygeplejersken)  
eller tlf.: 78 45 51 82 (sekretæren)

#### Hæmofilicenter Øst

Enhed for Leukæmi, Koagulation  
og Godartede Blodsygdomme  
Rigshospitalet  
Finsens Centret  
Afsnit 4222  
Blegdamsvej 9  
2100 København Ø  
Tlf.: 35 45 42 22 (tast 2 for  
hæmofilisygeplejersken)



Danmarks  
Bløderforening