

De ziekte van Von Willebrand

De ziekte van Von Willebrand is de meest voorkomende erfelijke stollingsziekte. Hierbij is er een tekort aan bloedstollingseiwit “Von Willebrand factor” of is deze werkt niet goed. Ongeveer 1% van de Nederlandse bevolking heeft de ziekte van Von Willebrand. In deze folder leest u meer over de ziekte.

Wat is Von Willebrand?

Bij een beschadiging van een bloedvat reageert het lichaam. Er vormt zich dan een bloedstolsel om bloedingen te stoppen. Bloedstolsels bestaan voor een groot deel uit bloedplaatjes. Verschillende stollingseiwitten in het bloed helpen het stolsel te versterken.

Von Willebrand factor is een eiwit dat gemaakt wordt door cellen in de bloedvatwand en bloedplaatjes. Hierdoor kunnen bloedplaatjes zich beter hechten aan beschadigde bloedvatwanden. Ook werkt het als lijm tussen bloedplaatjes. Soms is er een tekort aan Von Willebrandfactor of werkt de Von Willebrandfactor niet goed. Dan kunnen de bloedplaatjes minder goed een stolsel vormen. Daardoor kan het bloeden niet goed stoppen.

Von Willebrand factor transporteert ook factor VIII (factor 8) door het bloed. Factor VIII is een eiwit dat belangrijk is voor goede stolling van het bloed. Een tekort aan Von Willebrand factor leidt ook tot een tekort aan factor VIII. Een tekort aan factor VIII draagt bij aan een hoger risico op bloedingen.

Typen Ziekte van Von Willebrand

De ernst van de klachten bij mensen met de ziekte van Von Willebrand varieert sterk. Dit hangt vooral af van de mate van het tekort aan Von Willebrand factor en/of factor VIII. De activiteit van Von Willebrand factor en factor VIII kunnen we meten in het bloed. De gangbare Von Willebrand factor- en factor VIII-activiteit ligt tussen 50% en 150%.

Er zijn 3 hoofdtypen van de ziekte van Von Willebrand:

1. Ziekte van Von Willebrand type 1

Bij dit type is er een bloedingsneiging door een tekort aan Von Willebrandfactor waarbij de Von Willebrand activiteit kleiner is dan 50%. Vaak is sprake van een afwijking in het erfelijk materiaal (DNA). Het lichaam maakt dan te weinig Von Willebrandfactor aan. De bloedingsneiging bij de ziekte van Von Willebrand type 1 verschilt zeer sterk. Dit is afhankelijk

van de Von Willebrandfactor activiteit. Hoe lager de Von Willebrand activiteit, hoe sterker de bloedingsneiging.

2. Ziekte van Von Willebrand type 2

Dit type komt minder vaak voor dan type 1. Ongeveer 10 tot 20% van de patiënt met de ziekte van Von Willebrand heeft type 2. Bij type 2 is de functie van de Von Willebrandfactor verminderd door verschillende oorzaken. Vaak is dit het gevolg van afwijkingen in het DNA.

Binnen type 2 zijn er nog 4 subtypes:

- Bij subtype 2A is er sprake van een verminderde werking van de Von Willebrandfactor.
- Bij subtype 2B bindt Von Willebrandfactor heel sterk aan bloedplaatjes (ook zonder schade aan bloedvaten). Dit zorgt voor een versnelde afbraak van zowel Von Willebrandfactor als bloedplaatjes.
- Bij Subtype 2M is er een minder goede binding van bloedplaatjes aan Von Willebrandfactor.
- Bij Subtype 2N bindt de Von Willebrandfactor niet goed aan factor VIII. Hierdoor wordt factor VIII sneller afgebroken.

De bloedingsneiging bij de ziekte van Von Willebrand type 2 verschilt zeer sterk.

3. Ziekte van Von Willebrand type 3

Dit type is zeer zeldzaam. Er is weinig tot geen Von Willebrandfactor in het bloed. Daardoor is er ook weinig tot geen factor VIII. De bloedingsneiging is ernstig.

Daarnaast is er een groep mensen die een Von Willebrandfactor activiteit hebben tussen 30% en 50%, maar zónder bloedingsneiging. Bij die groep spreekt men niet over Von Willebrandziekte, maar over 'verlaagde Von Willebrandfactor activiteit'.

Erfelijkheid

De ziekte van Von Willebrand is erfelijk en komt bij zowel mannen als vrouwen voor. Wilt u meer lezen over erfelijkheid bij Von Willebrand? Leest u dan de folder: Erfelijkheid, dragerschap en zwangerschap bij aangeboren stollingsziekten.

Klachten

Mensen met de ziekte van Von Willebrand hebben vooral last van:

- Blauwe plekken;
- Bloedneuzen;
- Bloedend tandvlees;
- Hevige menstruatie (vrouwen);
- Doorbloeden van wondjes en
- Nabloedingen na het trekken van tanden en kiezen en operaties.

Vaststellen van de ziekte

Om de ziekte van Von Willebrand vast te stellen onderzoeken we de hoeveelheid Von Willebrandfactor in het bloed. Ook bekijken we de werking van de Von Willebrandfactor en het percentage factor VIII dat in het bloed voorkomt.

De normale hoeveelheid Von Willebrandfactor activiteit en antigeen is tussen 50% en 150%. De activiteit of antigeen zijn te laag als het onder 50% is. Von Willebrand hangt ook samen met de bloedgroep. De factor is lager bij mensen met bloedgroep 0 dan bij mensen met A, B of AB. Een normale factor VIII-concentratie ligt ook tussen 50 en 150%. In sommige gevallen bepaalt de arts dat er ook onderzoek wordt gedaan naar de structuur van Von Willebrand (multimeren). En ook naar de bloedgroep of DNA-mutaties. Dit is nodig als er onduidelijkheid is over het type Von Willebrandziekte.

Behandeling

Mensen met de ziekte van Von Willebrand zijn meestal onder behandeling bij een hemofiliebehandelcentrum, bijvoorbeeld in Amsterdam UMC. Het behandelteam in ons hemofiliebehandelcentrum bestaat uit kinderarts-hematologen, internisten-vasculaire geneeskunde, verpleegkundig specialisten en verpleegkundigen.

De meeste mensen met de ziekte van Von Willebrand hoeven geen behandeling in het dagelijks leven. Wel kan behandeling nodig zijn bij bloedingen of rondom een operatie of ingreep. Wij adviseren mensen met de ziekte van Von Willebrand om dan altijd contact op te nemen met hemofiliebehandelcentrum. Dan kunnen wij met u de juiste behandeling bepalen.

Als er rondom een operatie of ingreep Von Willebrandfactor via het infuus nodig is, dan moet dit gebeuren in Amsterdam UMC. Kleinere ingrepen waarbij maar één toediening nodig is kunnen soms ook in een ander ziekenhuis.

Neem daarom meteen contact op met het hemofiliebehandelcentrum bij een bloeding of een geplande ingreep of operatie. Als alles goed gaat, dan komen patiënten met de ziekte van Von Willebrand meestal 1x per 2 jaar op de polikliniek. Zij zien dan een arts en een verpleegkundige. Deze onderwerpen bespreken zij met u:

- uw huidige gezondheidssituatie,
- het optreden van bloedingen,
- geplande operaties en ingrepen,
- uw medicatiegebruik,
- en worden de bloeddruk en het gewicht gemeten.

Verder is er uiteraard ruimte voor vragen.

Ondersteuning

Von Willebrand is een levenslange ziekte die goede zorg vereist. Met de juiste behandeling, ondersteuning en zelfzorg kunnen personen met hemofilie een normaal leven leiden. Leven met hemofilie kan soms een uitdaging zijn, maar u staat niet alleen. Het team van het Hemofiliebehandelcentrum kan u helpen bij uw vragen. Ook kunt u ondersteuning zoeken bij de Nederlandse Vereniging voor Hemofilie Patiënten (NVHP). Zij biedt leerzame materialen en steungroepen.

Meer informatie

- Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP), www.nvhp.nl)
- Cyberpoli: Von Willebrandziekte - Wat is de ziekte van Von Willebrand | Cyberpoli

Heeft u vragen?

Heeft u na het lezen van deze folder nog vragen? Neemt u dan gerust contact op met het hemofiliebehandelcentrum.

Contactgegevens Hemofiliebehandelcentrum

Voor medische vragen voor uw behandelaar kunt u een bericht sturen via het patiëntenportaal 'Mijn Dossier'. Voor overige vragen kunt u gebruik maken onderstaand emailadres.

E-mail: hemofilie@amsterdamumc.nl

Telefoon: +31(0)20 566 59 64

Bereikbaar: maandag tot en met vrijdag, 08.30 tot 16.30 uur.

Website: <https://www.amsterdamumc.nl/nl/hemofilie/home.htm>

Spoedeisende gevallen

Bij spoed en verdenking bloeding tijdens kantooruren (maandag tot en met vrijdag 8.00 - 16.30 uur) belt u het Hemofiliebehandelcentrum via telefoonnummer +31(0)20 566 5964. Buiten kantooruren: +31(0)20 566 91 11. Vraagt u naar de dienstdoende kinderarts-hematoloog (kinderen) of stollingsarts (volwassenen).