

De ziekte van Von Willebrand

Bij volwassenen

U heeft de ziekte van Von Willebrand. Hierdoor heeft u snel bloedingen. Dat komt doordat uw bloed niet goed stolt. Hier vertellen we u over bloedstolling, de ziekte van Von Willebrand en de behandeling.

Wat is bloedstolling?

Bloedvaten kunnen beschadigd raken. Bijvoorbeeld als u een wondje heeft. Hierdoor komen er gaatjes in de bloedvaten. Er stroomt dan bloed uit de bloedvaten naar buiten.

Het bloed gaat dan stollen. Het stollen zorgt dat de gaatjes in bloedvaten zo snel mogelijk dicht worden gemaakt. Daardoor kan bloed niet meer naar buiten stromen. Dit heet stolling of bloedstolling. Stolling voorkomt dat er een bloeding ontstaat.

Stollingsfactoren

Voor stolling zijn stollingsfactoren en bloedplaatjes nodig. Deze zitten in het bloed. Er zijn verschillende stollingsfactoren. Von Willebrandfactor en factor VIII zijn stollingsfactoren. Von Willebrandfactor noemen we ook wel VWF.

Stap 1 van de stolling

Stolling verloopt in 2 stappen. In de eerste stap vormen bloedplaatjes een propje in het gat van het bloedvat. Daardoor kan bloed niet meer naar buiten stromen.

VWF is een soort lijm voor de bloedplaatjes. Het zorgt dat de bloedplaatjes aan elkaar en aan de wand van het bloedvat vastplakken. En dat ze aan de wand van het bloedvat vastplakken. Zo blijft het propje op de goede plek.

Stap 2 van de stolling

In de tweede stap wordt dit propje steviger gemaakt. Factor VIII zorgt dat het lichaam fibrine aanmaakt. Fibrine vormt dan lange draden. De draden weven een net rond het propje van bloedplaatjes. Hierdoor wordt het propje steviger. Het gaatje zit dan dicht en zal niet zo makkelijk weer gaan bloeden.

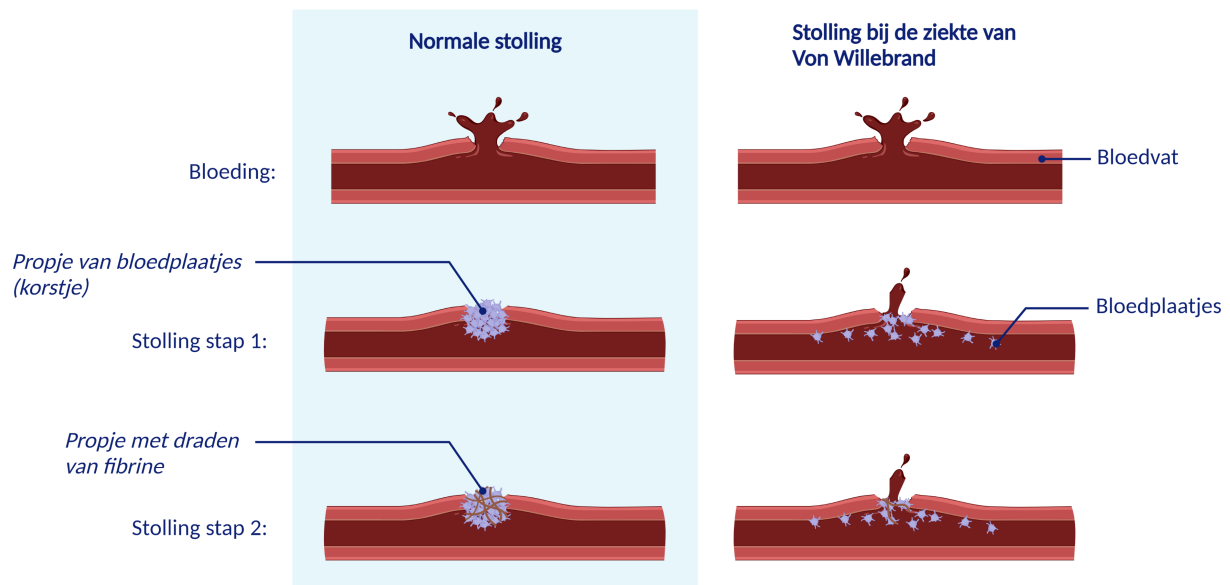
Wat is de ziekte van Von Willebrand?

Bij u stolt het bloed niet goed. Dit komt doordat u te weinig VWF in uw bloed heeft. Of doordat VWF bij u niet goed werkt. Bloedplaatjes plakken daardoor niet goed aan elkaar en aan het bloedvat vast tijdens de stolling. Het gaatje gaat niet goed dicht. Daardoor kunnen bloedingen ontstaan.

Soms ook te weinig factor VIII

Daarnaast kan het zijn dat u ook te weinig factor VIII in uw bloed heeft. VWF zorgt namelijk dat factor VIII naar de juiste plek gaat. En te weinig factor VIII betekent te weinig fibrine. Hierdoor wordt het propje niet stevig genoeg. Het wondje kan dan opnieuw gaan bloeden. Het verschilt erg per patiënt hoeveel factor VIII er in het bloed zit.





Afbeelding 1. Bij normale stolling wordt het gaatje snel dicht gemaakt. Bij de ziekte van Von Willebrand gaat dit moeilijker. Zo ontstaan bloedingen.

Oorzaak

De oorzaak van de ziekte van Von Willebrand is een fout in uw DNA. DNA is het erfelijke materiaal in uw lichaam. Het is daarom een erfelijke ziekte. U krijgt de ziekte van uw ouders en u kunt de ziekte doorgeven aan uw kinderen. De ernst van de ziekte kan binnen de familie erg verschillen. Onderaan deze tekst leest u meer over erfelijke ziektes.

Hoe vaak komt de ziekte voor?

Ongeveer 1 op de 100 Nederlanders heeft een milde vorm van de ziekte van Von Willebrand. Het komt bij mannen en vrouwen voor. De ernstige vorm van de ziekte komt veel minder vaak voor.

Verschillende typen

Er zijn 3 verschillende typen van de ziekte van Von Willebrand. Uw klachten en behandeling hangen af van het type.

Type 1

Type 1 komt het vaakst voor: in 70 tot 80 van de 100 gevallen. Bij type 1 zit er te weinig VWF in het bloed. Het verschilt per patiënt hoeveel VWF er in het bloed zit. Dit kan de helft van de normale hoeveelheid zijn. Dit kan ook nog maar 10% van de normale hoeveelheid zijn.

Bij type 1 ontstaan meestal niet zo snel bloedingen.



Type 2

Type 2 komt minder vaak voor: in 15 tot 25 van de 100 gevallen. Vaak zit er iets minder VWF in het bloed. Maar het belangrijkste bij type 2: VWF werkt niet goed.

Bij type 2 ontstaan sneller bloedingen dan bij type 1.

Type 2 is weer onderverdeeld in 5 subtypen: type 2A, type 2B, type 2M, type 2N, en platelet-type VWD. Op [de website van Cyberpoli](#) leest u wat er aan de hand is bij deze typen.

Type 3

Type 3 komt niet vaak voor: in 5 van de 100 gevallen. Bij type 3 zit er heel weinig VWF in het bloed. Soms zit er helemaal geen VWF in het bloed. Daardoor is er ook heel weinig factor VIII. Dit is een ernstige vorm van de ziekte.

Bij type 3 ontstaan snel bloedingen.

Klachten

Veel patiënten hebben last van deze klachten:

- Bloeden van slijmvlieszen. Bijvoorbeeld een bloedneus.
- Bloeden van het tandvlees.
- Veel verlies van bloed tijdens de menstruatie.
- Blauwe plekken. Dit komt door bloedingen in de huid (hematomen).

Hoog risico op bloedingen

U heeft een hoog risico op bloeden bij:

- een ingreep bij de tandarts
- een ingreep of operatie in het ziekenhuis
- een ernstig ongeluk
- een bevalling

Bloedingen in spieren en gewrichten

Bij type 3 van de ziekte zijn er soms ook bloedingen in spieren of gewrichten. Ook kunnen er bloedingen ontstaan in de maag of darmen. Dit komt doordat er minder factor VIII in het bloed zit.

Ernstige of milde vorm

De klachten verschillen per patiënt. Hoe minder VWF er in uw bloed zit, hoe erger uw klachten zijn. Bij een ernstige vorm van de ziekte heeft u veel klachten. Bij een milde vorm van de ziekte heeft u weinig klachten. Type 1 en type 2 zijn soms mild, en soms ernstig. Type 3 is altijd een ernstige vorm van de ziekte.



Over de behandeling

We kunnen deze ziekte niet genezen. Het is wel goed te behandelen met medicijnen. Het belangrijkste doel van de medicijnen is het voorkomen van bloedingen.

Plan voor uw behandeling

We maken samen met u een plan voor uw behandeling. Dit plan is voor elke patiënt anders. We bespreken:

- hoeveel last u heeft van bloedingen
- welke medicijnen u gaat gebruiken
- of u thuis medicijnen nodig heeft
- wanneer u medicijnen inneemt

We sturen dit plan ook naar uw huisarts.

Wanneer gebruikt u medicijnen?

Bij een milde vorm en bij een ernstige vorm

U gebruikt medicijnen in bepaalde gevallen. Dit overlegt u altijd met ons.

U neemt thuis medicijnen als u:

- last heeft van veel bloedingen
- een kies of tand heeft laten trekken
- veel bloed verliest als u ongesteld bent
- net bevallen bent

We geven u medicijnen in het ziekenhuis:

- rondom een operatie
- als u een ongeluk heeft gehad

Bij een ernstige vorm

Als u een ernstige vorm heeft, gebruikt u ook medicijnen in de gevallen die hierboven staan.

Als u vaak bloedingen heeft, kunt u het medicijn stollingsfactor-concentraat gaan gebruiken. Dit zijn stollingsfactoren. U leest hieronder meer over dit medicijn (onder 'Medicijnen'). Het doel hiervan is om bloedingen te voorkomen. Dit heet profylaxe. U geeft dit medicijn thuis aan uzelf via een prik. Dit doet u waarschijnlijk 1 of 2 keer per week.

Controles in het ziekenhuis

Bij een milde vorm

We adviseren u om 1 keer in de 2 jaar op controle te komen. Tijdens de controle kijken we of het nodig is om uw behandeling aan te passen.

Heeft u weinig klachten? Dan hoeft u niet altijd naar het Hemofiliebehandelcentrum te komen voor controle. We kunnen u ook spreken via de telefoon.

Bij een ernstige vorm

U komt 1 of 2 keer per jaar op controle in het Hemofiliebehandelcentrum.



Wanneer contact opnemen?

Neem altijd contact met ons op als u:

- een bloeding heeft
- een ongeluk heeft gehad
- zwanger bent
- binnenkort een ingreep bij de tandarts heeft
- binnenkort een ingreep of operatie in het ziekenhuis heeft

Dit geldt voor alle patiënten.

Medicijnen

U kunt 3 verschillende medicijnen gebruiken. U gebruikt een combinatie van deze medicijnen.

Medicijn 1: Tranexaminezuur (Cyklokapron®)

Dit medicijn helpt tegen bloedingen van slijmvliezen. Bijvoorbeeld een bloedneus. Het medicijn zorgt dat het propje van de stolling langer blijft zitten, doordat het minder snel afgebroken wordt.

Hoe krijgt u dit medicijn?

U slikt dit medicijn thuis, als tablet of als drank.

Hoe gebruikt u dit medicijn?

Dit medicijn werkt niet als u het 1 keer gebruikt. U moet dit medicijn een aantal dagen gebruiken. Daardoor zit er een bepaalde hoeveelheid van het medicijn in uw bloed. Dit is nodig om het medicijn te laten werken.

Wanneer mag u dit medicijn niet gebruiken?

Heeft u een bloeding in uw nier of blaas? Dan mag u dit medicijn niet gebruiken. De urinewegen kunnen verstopt raken door dit medicijn. Dit kan heel pijnlijk zijn. Dat komt doordat het medicijn zorgt dat stolsels minder snel worden afgebroken.

Medicijn 2: DDAVP (Desmopressine)

De meeste patiënten gebruiken het medicijn DDAVP. Patiënten met het type 2B mogen dit medicijn niet gebruiken.

U leest meer over dit medicijn in 'DDAVP'.

Hoe krijgt u dit medicijn?

U kunt dit medicijn op 2 manieren krijgen. In het ziekenhuis, via een prik. Of thuis, via een neusspray.

Eerst een test

Bij de meeste patiënten is eerst een test nodig. Tijdens de test kijken we of het medicijn goed werkt.



Medicijn 3: stollingsfactor-concentraat

Sommige patiënten krijgen VWF als medicijn. Dit noemen we Von Willebrandfactor-concentraat of stollingsfactor-concentraat. Dit komt uit bloed van donoren, of het wordt gemaakt in het laboratorium. Soms zit er ook factor VIII bij.

Wanneer krijgt u dit medicijn?

U krijgt dit medicijn als minstens 1 van de volgende dingen voor u geldt:

- DDAVP werkt niet goed genoeg bij u.
- U mag DDAVP niet gebruiken, omdat u type 2B heeft
- U heeft een allergische reactie op DDAVP.
- U heeft een hart- en vaatziekte.
- U heeft een beroerte of een TIA gehad.
- U heeft epilepsie.

Hoe krijgt u dit medicijn?

U kunt dit medicijn op 2 manieren krijgen. U kunt dit bij uzelf inspuiten via een prik. Of wij geven u dit medicijn in het ziekenhuis via een prik of via een infuus.

Behandeling bij u in de buurt

Woont u ver van het Erasmus MC? Dan kunt u soms ook behandeld worden in een ziekenhuis bij u in de buurt. Onze arts beslist wel over uw behandeling. Maar het ziekenhuis bij u in de buurt geeft u de behandeling.

Contact opnemen bij een bloeding

Als u een bloeding heeft, neem dan altijd eerst contact op met ons (het Hemofiliebehandelcentrum). U kunt wel naar het ziekenhuis bij u in de buurt voor de behandeling. Onze arts laat dan weten hoeveel van een medicijn u nodig heeft.

Operaties wel in het Erasmus MC

Een ingreep of operatie voeren we meestal wel uit in het Erasmus MC uit. Dit omdat er een risico is op bloedingen. Dit geldt ook voor ingrepen door de tandarts.



Belangrijk om op te letten

Bij een ernstige vorm: let op bij vaccinaties

Als u een ernstige vorm van de ziekte heeft, let dan op bij vaccinaties. U mag geen injectie krijgen in uw spieren. Er kan dan namelijk een bloeding ontstaan in uw spieren. U mag alleen injecties onder de huid (subcutaan) krijgen.

Pijnstillers

Gebruik **geen** Ibuprofen, Diclofenac, Aspirine of andere NSAID's. Dit zijn pijnstillers die zorgen dat de bloedstolling minder goed werkt. Ze zorgen dat de bloedplaatjes minder goed aan elkaar plakken.

U kunt wel veilig paracetamol gebruiken tegen de pijn.

Tandarts

Vertel bij de tandarts dat u de ziekte van Von Willebrand heeft. Heeft u binnenkort een ingreep bij de tandarts? Neem dan altijd eerst contact met ons op.

SOS

- Zorg dat u altijd uw SOS-kaart bij u heeft. Deze krijgt u van ons. Op deze kaart staat duidelijk dat u de ziekte van Von Willebrand heeft. Ook staat er welk type u heeft en welke medicijnen u gebruikt.
- Zet uw medische gegevens in uw telefoon, in het medisch ID. Zo weten hulpverleners dat u speciale zorg nodig heeft.

Vakantie

U kunt met de ziekte Von Willebrand gewoon op vakantie. Ook naar het buitenland. U kunt uw medicijnen meenemen op reis.

Neem uw SOS-kaart mee op vakantie.

Kijk op [de website van het WFH](#) voor een behandelcentrum in de buurt van uw vakantieadres. Kijk hiervoor onder 'HTCs' (hemophilia treatment centres).

Sporten

Het is belangrijk om uw spieren in goede conditie te houden. Vooral omdat u de ziekte van Von Willebrand heeft. Sport daarom regelmatig.

Bij een ernstige vorm van de ziekte

Doe geen sport waarbij u snel blessures kunt krijgen. Bijvoorbeeld boksen, karate en rugby.

Bij een milde vorm van de ziekte

U kunt elke sport kiezen.



Erfelijke ziekte

De ziekte van Von Willebrand is een erfelijke ziekte. De oorzaak van de ziekte is een fout in uw DNA. Deze fout heeft u gekregen van uw ouders en kunt u doorgeven aan uw kinderen.

Op erfelijkheid.nl leest u hoe dit werkt.

De ziekte doorgeven aan uw kinderen

De kans dat u de ziekte aan uw kinderen geeft, hangt af van het type overerving. Bij de ziekte van Von Willebrand zijn er 2 mogelijkheden voor de overerving. Deze heten autosomaal dominant en autosomaal recessief. De ziekte van Von Willebrand erft meestal autosomaal dominant over. Alleen type 3 erft altijd autosomaal-recessief over.

Hoe dit werkt, leest u op erfelijkheid.nl:

- [autosomaal dominant](#)
- [autosomaal recessief](#)

Contact

Vragen

Heeft u nog vragen? Neem dan gerust contact op met het Hemofiliebehandelcentrum. We beantwoorden graag uw vragen.

Hemofiliebehandelcentrum:

- (010) 704 01 13 of 06 12 62 30 34. Bereikbaar van maandag t/m vrijdag van 08.00 tot 16.30 uur.
- hemofilie@erasmusmc.nl

Bij spoed

- Bij spoed van maandag t/m vrijdag van 08.00 tot 16.30: neem contact op met het Hemofiliebehandelcentrum (zie hierboven).
- Bij spoed in het weekend of maandag t/m vrijdag in de avond: neem contact op met de Spoedeisende hulp: (010) 704 01 45.

Afspraak maken

- (010) 704 02 52. Bereikbaar van maandag t/m vrijdag van 08.00 tot 16.30 uur.

Meer informatie?

Meer informatie vindt u bij de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP).

- Meer informatie over de ziekte van Von Willebrand: www.nvhp.nl/von-willebrand
- Meer informatie over bloedstolling: www.nvhp.nl/bloedstolling

Afbeeldingen gemaakt met BioRender.com





