

# **Von Willebrand**

**Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten**



# Inhoudsopgave

Inleiding	3
1. De bloedstolling	4
2. Verschillende typen en de mate van ernst van de ziekte van Von Willebrand	5
3. Het stellen van de diagnose	6
4. Erfelijkheid van de ziekte van Von Willebrand	7
5. Medische klachten en behandeling	9
6. Tandheelkundige zorg	11
7. Sport en bewegen	12
8. Vakantie	12
9 Vrouwen en de ziekte van Von Willebrand	13
10. Kinderen met de ziekte van Von Willebrand	15
Andere folders	18
Adressenlijst	18
Contactgegevens	20



## Inleiding

De ziekte van Von Willebrand is in 1926 voor het eerst beschreven door dr. Erik Von Willebrand. Bij bewoners van de Aland eilanden (een eilandengroep in het zuiden van de Botnische Golf bij Finland) kwam hij een erfelijke bloedziekte tegen die sterk leek op hemofilie. De bloedingsziekte kwam ook bij vrouwen voor en het soort bloedingen en de erfelijkheid verschilde van hemofilie. De ziekte van Von Willebrand werd door hem dan ook 'pseudo-hemofilie' genoemd.

De ziekte van Von Willebrand is de meest voorkomende erfelijke bloedingsafwijking en komt mogelijk bij één procent van de bevolking in Nederland voor. Het komt zowel bij mannen als bij vrouwen voor.

In deze brochure over de ziekte van Von Willebrand wordt ingegaan op de achtergronden van de bloedstolling, de klachten die de ziekte veroorzaakt, de verschillende vormen van de ziekte, de erfelijkheid en de behandelingsmogelijkheden. Aan het eind wordt aandacht besteed aan de specifieke problemen van kinderen met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand.



# 1. De bloedstolling

Als iemand een wondje krijgt, zoals bijvoorbeeld bij een vingerprik, wordt een aantal bloedvaatjes beschadigd. Zo ontstaat een bloeding. Deze bloeding stopt doordat bloedplaatjes snel samenklonteren. Bloedplaatjes komen in grote aantallen voor in het bloed, ze klonteren normaal niet samen. Door de verwonding komen er stoffen vrij waardoor de bloedplaatjes aan de vaatwand en aan elkaar kleven. Er ontstaat een prop van bloedplaatjes, die de bloeding stopt. Zo'n plaatjesprop is nog vrij zwak en als er verder niets gebeurt, kan de prop weer afbrokkelen en loslaten zodat de bloeding opnieuw kan beginnen. Om te voorkomen dat de plaatjesprop afbrokkelt, wordt op de bloedplaatjes een stolsel gevormd met behulp van vele stollingsfactoren. Hierdoor ontstaat een netwerk van fibrinedraden waardoor de plaatjesprop wordt versterkt en er uiteindelijk een stevig bloedstolsel ontstaat.

## 1.1 De rol van Von Willebrand factor

Von Willebrand factor wordt gemaakt in de cellen van de bloedvatwand en in de bloedplaatjes, zodat het bij een wondje meteen beschikbaar is om de plaatjes aan elkaar en aan de wand te plakken. Het is een eiwit dat is opgebouwd uit een lange keten van moleculen. Deze moleculen vormen lange draden, multimeren genoemd. Bij de ziekte van Von Willebrand komt de plaatjesklontering niet op gang en blijft het wondje doorbloeden.

Von Willebrand factor is de lijm bij het vormen van de plaatjesprop en heeft daarmee een belangrijke functie. De bloedplaatjes van deze prop moeten aan elkaar kleven en aan de vaatwand, zodat een stevig stolsel gevormd wordt. Daarnaast zorgt Von Willebrand factor ook voor het transport van stollingsfactor VIII (dit is de factor die afwijkend is bij hemofilie). Een verlaging van Von Willebrand factor kan daardoor ook leiden tot een verlaging van stollingsfactor VIII.

*Samengevat is er bij de ziekte van Von Willebrand dus sprake van een tekort aan Von Willebrand factor of een gestoorde functie van Von Willebrand factor.*



## 2. Verschillende typen en de mate van ernst van de ziekte van Von Willebrand

Er is een groot verschil in de ernst van de klachten bij patiënten met de ziekte van Von Willebrand. Er zijn mensen die nauwelijks last hebben van deze ziekte en er zijn mensen die er erg veel last van ondervinden. De ziekte van Von Willebrand kent verschillende typen. Er zijn op dit moment drie hoofdtypen. Voor de bepaling van de behandeling van de ziekte is het noodzakelijk te weten om welk type het gaat.

De drie hoofdtypen van de ziekte van Von Willebrand zijn de type 1, 2 en 3. Binnen deze typen komen weer onderverdelingen (subtypes) voor. De ernst van de klachten wordt deels verklaard door het type, maar ook door de hoeveelheid Von Willebrand factor in het bloed. Hoe minder Von Willebrand factor, hoe meer bloeding klachten.

### **Type 1**

Dit is de meest voorkomende vorm van de ziekte van Von Willebrand, die bij ongeveer 75% van de mensen met deze ziekte voorkomt. Bij type 1 is er een verlaging van het gehalte van Von Willebrand factor, die een normale functie heeft. De concentratie van Von Willebrand factor is verlaagd. De bloedingsneiging is meestal licht en de bloedingstijd is normaal of licht verlengd.

### **Type 2**

Deze vorm van de ziekte van Von Willebrand komt minder vaak voor en wordt veroorzaakt door een abnormaal werkend Von Willebrand factor (subtype 2a). Vaak zijn de multimeren (eiwitketens) van Von Willebrand factor gestoord. De bloedingsneiging is groter dan bij type 1.

Bij het subtype 2b is er sprake van een abnormaal Von Willebrand-molecuul dat zich sterk aan de bloedplaatjes bindt, waardoor de plaatjes samenklonteren en verloren gaan. De mensen met dit subtype hebben dan naast de ziekte van Von Willebrand ook een tekort aan bloedplaatjes (trombocytopenie).

### **Type 3**

Dit type van de ziekte van Von Willebrand komt zelden voor, er zijn 60 tot 80 patiënten in Nederland. Er is een zeer lage of geen Von Willebrand factor in het bloed en geen of zeer weinig factor VIII. Daardoor is er een ernstige bloedingsneiging, die veel lijkt op hemofilie.



## 3. Het stellen van de diagnose

Allereerst is het belangrijk om alle gegevens over bloedingen van een patiënt te krijgen, zoals blauwe plekken, neusbloedingen, bloedingen bij operaties etc.

Voor het vaststellen van de juiste diagnose wordt uitgebreid laboratoriumonderzoek van het bloed gedaan. Vaak is het nodig om herhaald bloedonderzoek te doen om tot een definitieve diagnose te komen of de diagnose juist uit te sluiten. Dit onderzoek kan het beste plaatsvinden in hemofiliebehandelcentra, deze bevinden zich in de grote ziekenhuizen. In deze centra zijn specialisten werkzaam op het gebied van de bloedstolling. Deze centra hebben gespecialiseerde stollingslaboratoria. U kunt deze centra vinden op internet [www.nvhp.nl](http://www.nvhp.nl) of bij de NVHP.

### 3.1 Het laboratorium

Bij het laboratoriumonderzoek naar de ziekte van Von Willebrand worden onderstaande onderzoeken gedaan.

- De bloedingstijd. Tegenwoordig wordt vaak een PFA test gedaan (PFA = plaatjes functie analyse).
- De bepaling van het Von Willebrand factor gehalte (dat is de hoeveelheid eiwit).
- De bepaling van de functie van Von Willebrand factor (de ristocetine cofactor activiteit) en soms de collageen bindingstest.
- De bepaling van de stollingsactiviteit van factor VIII in het bloed.
- De klontering (aggregatie) van bloedplaatjes in aanwezigheid van ristocetine. Bij een bepaald subtype (2b) treedt de klontering op bij een hele lage dosis van ristocetine.
- De bepaling van de multimerenstructuur van Von Willebrand factor. Bij bepaalde vormen, bijvoorbeeld bij type 2 ontbreken multimeren met een hoog molecuulgewicht.

Het laboratoriumonderzoek toont meestal de volgende bevindingen:
de bloedingstijd, is meestal verlengd (soms normaal) ↑
de PFA test is meestal verlengd ↑
het Von Willebrand factorantigeen is meestal verlaagd (soms normaal) ↓
de Von Willebrand factoractiviteit is altijd verlaagd ↓
de factor VIII-stollingsactiviteit is meestal verlaagd (soms normaal) ↓

Bij mensen met bloedgroep 0 kan de Von Willebrand activiteit licht verlaagd zijn, zonder dat er sprake is van de ziekte van Von Willebrand.

Omdat de ziekte Von Willebrand erfelijk is, kan bloedonderzoek bij andere familieleden noodzakelijk zijn. Met deze informatie kan een stamboom gemaakt worden.



## 4. Erfelijkheid van de ziekte van Von Willebrand

Er zijn twee soorten van overerving bij de ziekte van Von Willebrand, namelijk *autosomaal dominant* of *autosomaal recessief*.

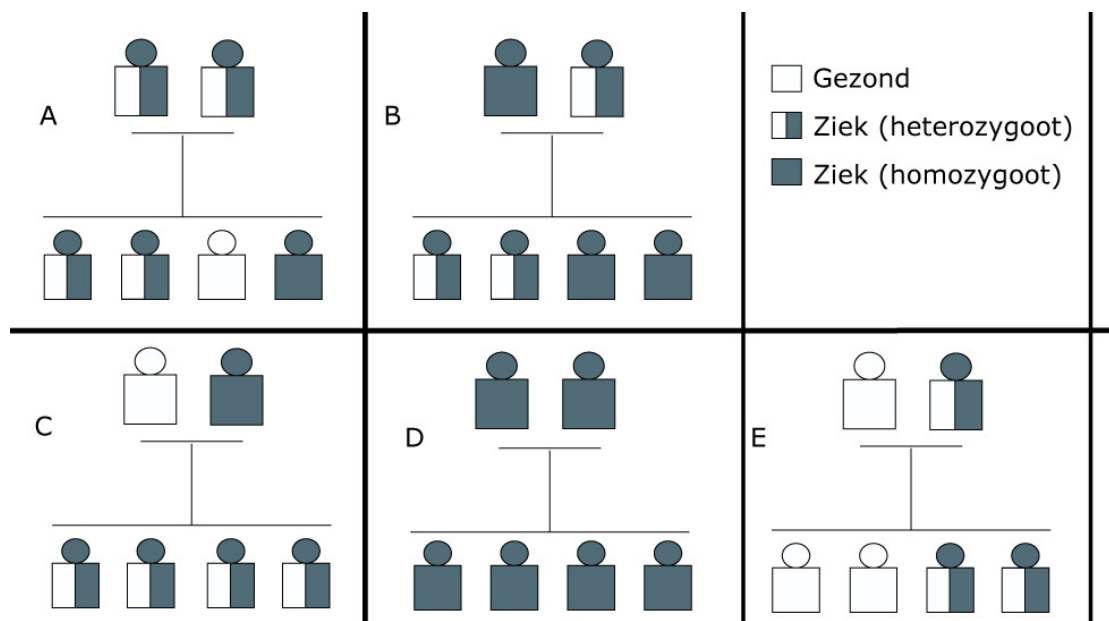
*Autosomaal* betekent dat het afwijkende gen niet op een geslachtschromosoom, dus niet op een X- of Y-chromosoom ligt, maar op een van de andere chromosomen (voor Von Willebrand factor is dit het 12<sup>e</sup> chromosoom). Omdat van elk chromosoom, de dragers van de genen (= erfelijke eigenschappen), er twee in onze lichaamscellen aanwezig zijn, is ook elk gen twee keer aanwezig.

Uitgewerkt voor de ziekte van Von Willebrand ziet het erfelijkheidsbeeld er als volgt uit:

### 4.1 Autosomaal dominant

De man of vrouw die drager is van de eigenschap die de ziekte van Von Willebrand veroorzaakt, lijdt er zelf ook aan. De erfelijkheid is niet geslachtsgebonden, de kinderen (zowel zonen als dochters) hebben vijftig procent kans om de ziekte te erven. Dit is het meest gebruikelijke overervingspatroon bij de ziekte van Von Willebrand. Alhoewel de mate van ernst kan variëren, is bij dit overervingspatroon meestal sprake van een lichte vorm van de ziekte van Von Willebrand. Een lichte vorm wil zeggen dat men er in het dagelijks leven geen last van heeft.

Iedereen heeft twee Von Willebrand factorgenen. Bij autosomaal dominante overerving hebben dragers van één afwijkend gen de ziekte. Mensen met de ziekte van Von Willebrand zijn in de stamboom met zwart aangegeven.

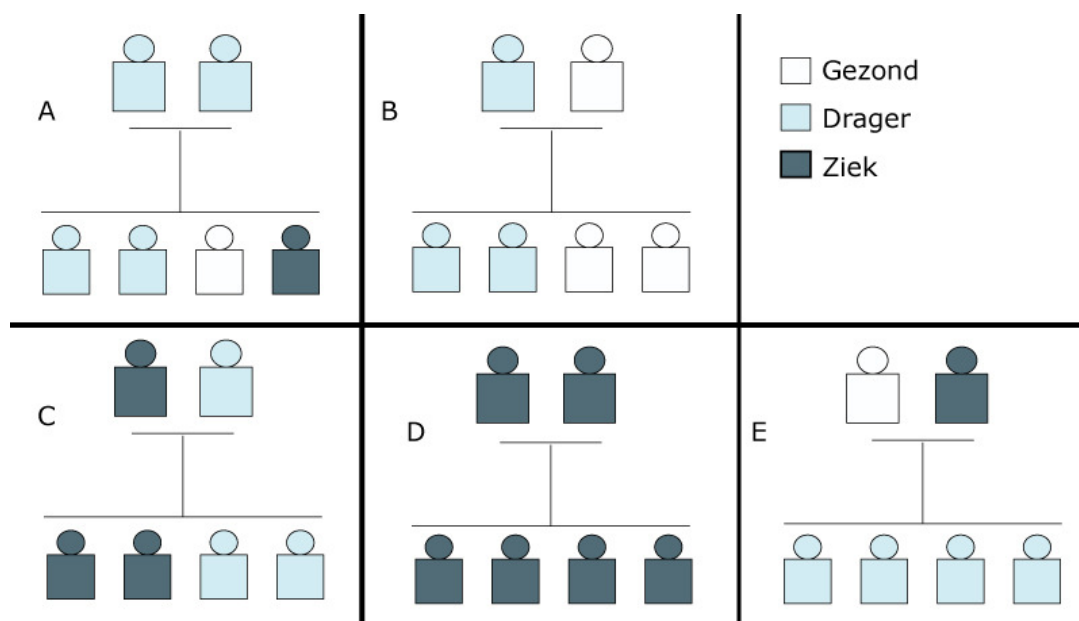




#### 4.2 Autosomaal recessief

De man of de vrouw is drager van het afwijkende Von Willebrand chromosoom, maar lijdt zelf niet aan de ziekte. Alleen als de man en vrouw allebei drager zijn, dan is er een kans van één op vier (25 procent) dat een kind van allebei de ouders de ziekte erft. Kinderen die deze vorm van Von Willebrand erven, hebben meestal een ernstige vorm van de ziekte. De helft van de kinderen loopt bij dit overervingspatroon dus de kans om drager te worden van het afwijkende chromosoom, een vierde van de kinderen heeft kans om volledig gezond te zijn. In theorie zijn van iedere vier kinderen, twee drager, één gezond en heeft één de ziekte.

Iedereen heeft twee Von Willebrand factorgenen. Bij autosomaal recessieve overerving hebben dragers van één afwijkend gen geen klachten (de gezonde drager is lichtblauw in de stamboom); pas bij twee afwijkende genen lijdt men aan de ziekte. De mensen met de ziekte van Von Willebrand zijn met zwart aangegeven in de stamboom.



Bron: Nederlandse Vereniging van Hematologie (<http://www.hematologienederland.nl/ziekte-van-von-willebrand-vwd>)

#### 4.3 Typen en overerving

Bij de ziekte van Von Willebrand is het type bepalend voor de wijze van overerving

Type 1 erft autosomaal dominant over

Type 2 erft meestal autosomaal dominant over

Type 3 erft autosomaal recessief over





## 5. Medische klachten en behandeling

De medische klachten van iemand met de ziekte van Von Willebrand uit zich met name als slijmvliesbloedingen (neus- en tandvlesbloedingen) en bij vrouwen kunnen hevige bloedingen tijdens de menstruatie voorkomen. Ook huidbloedingen in de vorm van blauwe plekken (hematomen) worden gezien. Bij het trekken van kiezen, het verwijderen van neus- en keelamandelen, operaties en ongelukken of bij vrouwen na een bevalling, bestaat er dan ook een verhoogd risico op nabloeden. Bij ernstige vormen van de ziekte van Von Willebrand komen ook spier- en gewrichtsbloedingen en maag/darmbloedingen voor, net zoals bij ernstige en matig-ernstige vormen van hemofilie.

### 5.1 Behandeling

Mensen met de ziekte van Von Willebrand worden meestal behandeld door een internist hematoloog of kinderarts hematoloog (dit is een specialist in bloedziekten en of stollingsafwijkingen). In deze brochure verder 'stollingsarts' genoemd. In kleinere ziekenhuizen is dit meestal een internist of kinderarts.

Mensen met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand die voor behandeling afhankelijk zijn van stollingsfactor concentraat **moeten ook bekend zijn** in een hemofiliebehandelcentrum, waar een jaarlijkse controle plaatsvindt. Deze centra zijn te vinden op de website van de NVHP [www.nvhp.nl](http://www.nvhp.nl)

### 5.2 Behandeling bij (chirurgische) ingrepen

Veel bloedingsproblemen bij Von Willebrand worden voor het eerst gezien tijdens een ingreep of operatie door een keel-, neus- en oorarts, een tandarts, een gynaecoloog of een chirurg. Omdat deze artsen soms onvoldoende kennis hebben van specifieke stollingsproblemen is het van belang dat **bij iedere ingreep overlegd** wordt met een stollingsarts voor het bepalen van de juiste behandeling. Het heeft ook de voorkeur de ingrepen te laten verrichten in een hemofiliebehandelcentrum.

### 5.3 Behandeling met DDAVP en tranexaminezuur

#### DDAVP

Meestal worden bloedingen bij de ziekte van Von Willebrand behandeld met DDAVP. DDAVP is een synthetisch hormoon, dat de afgifte van lichaamseigen stollingsfactoren, Von Willebrand factor en factor VIII stimuleert.



DDAVP kan worden toegediend via een neusspray: de Octostim<sup>®</sup> neusspray. Meestal wordt DDAVP via een infuus in een bloedvat toegediend.

Voordat patiënten met DDAVP behandeld worden, wordt via een proefbehandeling uitgeprobeerd hoe zij op de toediening van DDAVP reageren.

Bij een zwangerschap moet het gebruik van DDAVP besproken worden. Het is niet goed bekend wat de effecten van DDAVP op de baby zijn tijdens de zwangerschap.

Meer informatie over het gebruik van DDAVP vindt u op de website van de NVHP

### *Tranexaminezuur (Cyklokapron<sup>®</sup>)*

Het gebruik van dit geneesmiddel heeft een gunstig effect bij slijmvliesbloedingen in de neus en de mond en bij menstruatiebloedingen. Het remt de afbraak van gevormde stolsels, waardoor deze langer blijven zitten.

Cyklokapron<sup>®</sup> is als tablet - of als poeder voor kinderen - verkrijgbaar. Cyklokapron<sup>®</sup> moet gedurende een bepaalde periode gebruikt worden om een zogenoemde spiegel op te bouwen. Slechts één keer een drankje of tablet innemen bij een slijmvliesbloeding werkt niet.

Cyklokapron<sup>®</sup>, en ook DDAVP mogen **niet** gebruikt worden bij nier- en blaasbloedingen. omdat het de afbraak van gevormde stolsels remt en deze de urinewegen kunnen afsluiten. Dit kan tot ernstige pijnaanvallen leiden. In dit geval moeten de stolsels juist oplossen en verdwijnen.

Dit middel mag bij een zwangerschap en borstvoeding gebruikt worden.

### *5.4 Overige behandelingen*

Bij ernstiger vormen van de ziekte van Von Willebrand kan de behandeling met DDAVP onvoldoende zijn. Bij de vorm type 2b mag geen DDAVP worden gebruikt. Dan worden producten gebruikt die uit bloedplasma zijn bereid. Het gaat hier om bloedproducten waar veel factor VIII en Von Willebrand factor in zit. In Nederland worden Haemate-P<sup>®</sup> en Wilate<sup>®</sup> gebruikt. Ook is Wilfactin<sup>®</sup> recent geregistreerd, dit bevat alleen Von Willebrand factor. Meer informatie hierover is te vinden op de website van de NVHP of in het jaarlijks uitgebrachte productoverzicht.

Recent is een recombinant Von Willebrand concentraat ontwikkeld. Dit product wordt nu in wetenschappelijk onderzoek getest.



Bij vrouwen met de ziekte van Von Willebrand kan door het gebruik van 'de pil' de ernst van de menstruatiebloedingen verminderen.

### **5.5 Gebruik van pijnstillers en bloedverduuners**

Mensen met de ziekte van Von Willebrand wordt afgeraden aspirine of acetosal bevattende pijnstillers zoals Ibuprofen te gebruiken. Deze pijnstillers hebben een ongunstige werking op de bloedplaatjes en dus ook op de bloedstolling. Dit geldt ook voor veel gebruikte pijnstillers die tegenwoordig bij de drogist verkrijgbaar zijn, zoals brufen, nerofen etc. Paracetamol en tramadol zijn pijnstillers die geen effect hebben op de bloedstolling en die dus veilig gebruikt kunnen worden door patiënten met de ziekte van Von Willebrand. Voordat u een pijnstiller aanschaft informeer naar de aanwezigheid van aspirine.

Meer informatie vindt u op de website in de folder 'hemofilie en pijn',

## **6. Tandheelkundige zorg**

De ziekte van Von Willebrand leidt op zich niet tot extra tandheelkundige problemen. Een persoon met de ziekte van Von Willebrand kan daarom door iedere tandarts op dezelfde manier behandeld worden als ieder ander. Het spreekt vanzelf dat de tandarts geïnformeerd moet worden over de ziekte van Von Willebrand. meer informatie vindt u op de website van de NVHP in de folder hemofilie en tandarts

### **6.1 Tandheelkundige ingrepen**

Bij het trekken van tanden en kiezen en andere bloederige tandheelkundige ingrepen moeten extra voorzorgsmaatregelen worden genomen. Overleg met de stollingsarts, voor de ingreep welke maatregelen getroffen moeten worden. Wellicht kan de dag voor de ingreep met Cyklokapron<sup>®</sup> worden begonnen, tot 7 dagen na de ingreep. Afhankelijk van de ernst van de ziekte van Von Willebrand kan het nodig zijn om voor te behandelen met DDAVP of stollingsfactorconcentraat. (factor VIII/Von Willebrand factor). Een dergelijke ingreep gaat in overleg gaan met de stollingsarts, tandarts en de betrokkene. Door goede mondverzorging, regelmatig poetsen, flossen en tandartsbezoek kunnen problemen snel gesignaleerd en voorkomen worden



## 7. Sport en bewegen

Voor volwassenen en kinderen met de ziekte van Von Willebrand, is het belangrijk de spieren in goede conditie te houden.

Welke sport bij u past, hangt af van interesse, talent en mogelijkheden. Directe contactsporten worden in het algemeen afgeraden bij stollingsafwijkingen. Sporten als fietsen en zwemmen zijn uitermate geschikt, maar ook bijvoorbeeld roeien. Mocht u een sport beoefenen of op het oog hebben, dan kunt u altijd overleggen met uw behandelaar. En soms is het gewoon een kwestie van uitproberen.

Bij een milde vorm van de ziekte van Von Willenbrand is er geen reden om een bepaalde sport af te raden. In geval van een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand kunnen blessuregevoelige sporten zoals boksen, karate, voetbal, hockey en rugby, beter worden vermeden. Natuurlijk komen er bij sporten zo nu en dan blessures voor, maar dat geldt voor alle sporters, of ze nu de ziekte van Von Willebrand hebben of niet. Stollingsartsen geven meestal het praktische advies met een sport te stoppen als deze te veel storende blessures of bloedingen met zich meebrengt.

### 7.1 Duiken

Er is een toenemende interesse voor de duiksport (scuba diving, diepzeeduiken). De Nederlandse Bond voor Onderwatersporten raadt het duiken met een stollingsafwijking af. U kunt hierover in ieder geval contact opnemen met uw behandelend arts. Wees bedacht op het feit dat er gemakkelijk bloedneuzen kunnen ontstaan.

## 8. Vakantie

Voor vakanties in eigen land of het buitenland hoeft de ziekte van Von Willebrand geen belemmering te zijn. De medicijnen voor de behandeling kunnen mee op reis. Op internet [www.nvhp.nl](http://www.nvhp.nl) (Nederland en buitenland) of [www.wfh.org](http://www.wfh.org) (buitenland) kunt u een behandelcentrum in de buurt van uw vakantieadres opzoeken. De NVHP beschikt over een reisgids met medische verklaringen/douaneverklaringen in diverse talen en informatie over waar u aan moet denken als u op vakantie gaat. Deze reisgids is te verkrijgen in de hemofiliebehandelcentra en bij de NVHP. De medische verklaring/douaneverklaring moet u door uw behandelaar laten invullen. Houdt u er rekening mee dit tijdig te doen!



## 9. Vrouwen en de ziekte van Von Willebrand

### 9.1 Menstruatieproblemen

Vrouwen met stollingsproblemen hebben vaak vanaf de eerste menstruatie last van hevig bloedverlies. Bij hevige menstruatie is het bloedverlies veel en duurt de menstruatie relatief lang. Vrouwen moeten vaak verschonen, soms ook 's nachts, en soms kan dit leiden tot bloedarmoede (door ijzergebrek).

Naast de behandeling met Cyklokapron<sup>®</sup> kan het gebruik van de 'pil', of een hormoonspiraaltje helpen om de hoeveelheid bloedverlies te verminderen. Wanneer Cyklokapron<sup>®</sup> onvoldoende werkt, kan DDAVP worden voorgeschreven, bij voorkeur in de vorm van de neusspray. DDAVP wordt, indien nodig, op de eerste dag en op de derde dag van de menstruatie gegeven. In zeldzame gevallen is ook dit niet voldoende en wordt Von Willebrand factor/factor VIII concentraat voorgeschreven. Uit het Willebrand in Nederland (WiN) onderzoek bij 432 vrouwen is gebleken dat meer dan 80% last heeft van heftige menstruatie. Deze vrouwen gaven aan een verminderde kwaliteit van leven te hebben. Van de vrouwen boven de 40 jaar met de ziekte van Von Willebrand had ruim een kwart een baarmoeder verwijdering ondergaan, meestal in verband met overmatig bloedverlies.

### 9.2 kinderwens en erfelijkheid

Als er sprake is van een kinderwens of zwangerschap dan is het voor mensen met de ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand raadzaam contact op te nemen met de stollingsarts. De mogelijkheid van DNA-onderzoek naar de overerving van de ziekte van Von Willebrand is afhankelijk van het type. Momenteel is er nog geen onderzoek beschikbaar om routinematig voor alle type in de zwangerschap onderzoek te doen of de vrouw zwanger is van een kind met de ziekte van Von Willebrand.

### 9.3 Zwangerschap

Bekend is dat tijdens de zwangerschap bij alle vrouwen de Von Willebrand factor in het bloed stijgt om zo rond de bevalling op zijn hoogste niveau te komen. Het is gebruikelijk om bij vrouwen met de ziekte van Von Willebrand rond de 32<sup>e</sup> week van de zwangerschap het Von Willebrand factor te meten. Hierna wordt het beleid rond de bevalling, voor de moeder en het kindje, besproken.

Medicijngebruik tijdens de zwangerschap dient **altijd** in overleg met de gynaecoloog en/of stollingsarts (hematoloog) plaats te vinden. Ook bij vloeien direct contact opnemen met de



behandelende stollingsarts en een gynaecoloog.

Voor het gebruik van Cyklokapron<sup>®</sup> tijdens de zwangerschap bestaat geen contra-indicatie. Over het gebruik van DDAVP tijdens de zwangerschap is niet goed bekend wat de effecten zijn op de baby. Terughoudendheid in het gebruik van DDAVP is daarom gewenst. Indien het strikt noodzakelijk is DDAVP tijdens een zwangerschap te gebruiken, dient hiertoe nauw overleg te zijn met de behandelend stollingsarts.

#### **9.4 De bevalling**

In principe heeft iedere vrouw met de ziekte van Von Willebrand bij een zwangerschap een medische indicatie om in het ziekenhuis te bevallen. Of de bevalling inderdaad in het ziekenhuis moet plaatsvinden, ligt voornamelijk aan de ernst van de ziekte van Von Willebrand en de eigen keuze van de vrouw in kwestie. Bij vrouwen met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand is het veiliger om in het ziekenhuis te bevallen. Overleg in ieder geval ruim van tevoren met de stollingsarts over de eventueel te nemen maatregelen voor, tijdens en na de bevalling.

Wanneer de bevalling toch thuis plaatsvindt, dient degene die de bevalling leidt, goed op de hoogte te zijn van de bereikbaarheid (de juiste telefoonnummers!) van de stollingsarts van de vrouw. Het is van belang dat bij twijfel, of in geval van nood kan worden overlegd.

Bij de bevalling kan speciale zorg bij ingrepen noodzakelijk zijn. Hierbij valt te denken aan het verwijderen van de placenta, het inknippen of inscheuren van het baringskanaal en een keizersnede. Vooral bij een keizersnede bestaat de kans op een nabloeding. Zo nodig moeten er stollingsfactor producten worden toegediend om het stollingspercentage voldoende hoog te houden.

Een aantal dagen na de bevalling zakt het stollingsfactorpercentage dan weer naar het oude niveau. Daarom wordt soms na de bevalling nog een aantal keer het factor VIII en Von Willebrand factor gecontroleerd.



## 10. Kinderen met de ziekte van Von Willebrand

Ouders die te horen krijgen dat hun kind de ziekte van Von Willebrand heeft, hebben meestal veel vragen over wat het kind gedurende het opgroeien wel en niet mag. Artsen kunnen ouders nog zo goed voorlichten over de medische kant, de praktische vragen liggen meestal thuis. En daarbij kan, zeker in de beginperiode, spanning optreden tussen het bieden van een teveel aan bescherming en verwijten achteraf, wanneer een bloeding optreedt die misschien voorkomen had kunnen worden. Ook gebeurt het dat gezonde kinderen uit het gezin te weinig aandacht krijgen, omdat de ouders zich totaal wijden aan hun kind met de ziekte van Von Willebrand.

Een belangrijk advies is dat ouders durf en vertrouwen moeten hebben om hun kind niet te veel te verbieden of te beschermen. Over bezorgdheid maakt het kind onzeker en werkt remmend. Beter is het kleine kind spelenderwijs te leren omgaan met risicovolle situaties. Het kunstmatig scheppen van een veilige wereld is meestal geen goede voorbereiding voor crèche of basisschool. In de praktijk blijkt een kind heel snel te leren dat het bepaalde dingen beter niet kan doen.

### ***10.1 Speciale problemen bij kinderen met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand kleine en grote bloedingen: hoe te handelen***

Kleine bloedingen kunnen ouders over het algemeen zelf thuis behandelen. Soms moet men toch even naar het ziekenhuis. De behandeling gebeurt dan meestal poliklinisch. In het geval van een ernstige bloeding kan het voorkomen dat het kind in het ziekenhuis moeten worden opgenomen ter observatie of om frequent Von Willebrand factor concentraat toe te dienen.

### ***10.2 Vaccinaties en injecties***

Kinderen (en volwassenen) met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand mogen geen injecties in de spieren (intramusculair) toegediend krijgen. Er kan een bloeding ontstaan na een injectie in de spieren. Daarom moeten injecties altijd onderhuids (subcutaan) toegediend worden.

Alle vaccinaties die kinderen krijgen kunnen onderhuids toegediend worden. Soms is de plaats van de injectie dan iets langer pijnlijk en rood, maar de werking is gelijk. Voor kinderen met de ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand is het geen probleem het reguliere vaccinatieschema te volgen mits de arts of verpleegkundige rekening houdt met het onderhuids toedienen van de injectie. Op het consultatiebureau worden vaccinaties altijd intramusculair toegediend. Het is daarom belangrijk dat de arts en verpleegkundige van het consultatiebureau bekend zijn met de vaccinatiemogelijkheden voor kinderen met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand. Mocht het consultatiebureau



niet aan uw verzoek voldoen het kind subcutaan (onder de huid) te vaccineren, neemt u dan contact op met uw stollingsarts.

#### **10.4 School**

Als de tijd gekomen is dat het kind voor het eerst naar de crèche, peuter- of basisschool gaat, is het wenselijk dat de ouders en de leidster of leerkracht worden ingelicht over de ziekte van Von Willebrand. Zodat ze weten hoe er bij een bloeding gehandeld moet worden en hoe deze eventueel is te voorkomen. Overhandig een exemplaar van deze brochure en vul de lijst met telefoonnummers achter in deze brochure in.

Het kind zal, naarmate het ouder wordt, vragen gaan stellen over zijn of haar ziekte. Belangrijk is dat deze vragen eerlijk beantwoord worden. Soms tekent of vertelt het kind wat het heeft ervaren in verband met deze ziekte. Moedig dit aan, laat het kind bijvoorbeeld in de klas vertellen waarom het niet met alle spelletjes mee kan doen. Er zijn misschien nog andere kinderen die ook iets kunnen vertellen over hun beperkingen.

Over het algemeen zal het kind zich het gelukkigst voelen als het gewoon met de klasgenootjes mee mag doen. Te veel speciale aandacht kan onprettig zijn. Er zijn situaties, zoals heel wilde spelletjes, die het kind beter kan vermijden. Naarmate het kind ouder wordt, heeft het zelf meer geleerd met de ziekte om te gaan. Op den duur weet het zelf welke spelletjes gevaarlijk zijn. Wordt het spel erg ruw, dan zal het zich dikwijls wat terugtrekken. Aan de klasgenootjes kan zeker verteld worden dat zij met dit kind wat voorzichtiger moeten zijn, al wordt dat in het vuur van het spel of gevecht soms weer vergeten.

#### **10.5 Schoolreisjes**

Een kind met de ziekte van Von Willebrand kan gewoon mee op schoolreisje. Wanneer de begeleiders goed geïnformeerd zijn en het adres en telefoonnummer van het dichtstbijzijnde behandelcentrum bekend zijn, dan kunnen zij gerust de zorg voor dit kind op zich nemen. Juist bij zo'n speciale gebeurtenis is het belangrijk dat dit kind geen uitzondering is op de klasgenootjes. Sommige ouders gaan mee als begeleider van het schoolreisje, anderen geven er de voorkeur aan het kind een dagje alleen met de juf of meester te laten gaan. In dit laatste geval is het handig een briefje met gegevens van de behandelend arts mee te geven voor noodgevallen. Geef uw kind in ieder geval een SOS-plaatje ([www.sostalismen.nl](http://www.sostalismen.nl)) of polsbandje met de penning van Medic Alert ([www.medicalert.org](http://www.medicalert.org)) om. Informatie over Medic Alert kunt u verkrijgen in een hemofiliebehandelcentrum of bij de NVHP.





### **10.6 Sport en spel op school**

Vooraf voor kinderen met de ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand is het belangrijk de spieren in goede conditie te houden. In het algemeen kan een kind met de ziekte van Von Willebrand meedoen met alle sport- en spellessen op school. Op de speelplaats kan het ook meedoen met vriendjes en vriendinnetjes.

Bij de gymlessen is het gebruik van (rubber) matten aan te bevelen. Sommige oefeningen brengen namelijk extra risico met zich mee. Oefeningen waarbij afgesprongen wordt - zoals bij ringzwaaien, touwklimmen, kast of hoge bok - kunnen problemen veroorzaken voor de enkel of knie. Extra aandacht is hier vereist. Soms is het beter dat het kind met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand dan een alternatieve opdracht krijgt.

### **10.7 Naar de middelbare school**

Kinderen op de middelbare schoolleeftijd geven er meestal de voorkeur aan zelf hun vrienden en vriendinnen uit te zoeken aan wie zij vertellen over hun ziekte. Het komt ook vaak voor dat ze absoluut **niet** willen dat iemand het weet. Respecteer dat deels en probeer tot een compromis te komen door bijvoorbeeld wel de leerkrachten te informeren. Samen een brief opstellen over wat de ziekte van Von Willebrand inhoudt en waar de leerkrachten op moeten reageren en vooral waarop niet, werkt doorgaans erg goed. Het is een idee om de schoolleiding te vragen deze brief in de docentenkamer op te hangen. Extra tip: plak er een leuke vakantiefoto van het kind bij!

### **10.8 Tot slot**

De ziekte van Von Willebrand kan voor het kind af en toe beperkingen opleveren. Het blijft een niet te onderschatten kwaal, ondanks de beschikbare behandelmethode. Ook het gezin kan er door belast worden. Vaak kunnen op de meest ongelukkige tijden bepaalde dingen niet doorgaan door onverwacht optredende bloedingen. Kinderen en gezin leren daar op den duur laconiek op te reageren.

*Een kind met de ziekte van Von Willebrand kan op school doorgaans goed functioneren, mits er goed overleg is en men bereid is rekening te houden met de specifieke omstandigheden van het kind.*



## Andere folders

Bij de NVHP is een aantal digitale folders beschikbaar, die ook voor mensen met de ziekte van Von Willebrand van belang kunnen zijn. Dit betreft:

- Het gebruik van DDAVP
- Hemofilie en de tandarts
- Hemofilie en pijn

## Adressenlijst

Naam:.....

Telefoonnummer:.....

Mobiel nummer:.....

Contactpersoon:.....

Telefoonnummer:.....

Mobiel nummer:.....

Reserve adressen in de buurt:

.....  
.....  
.....

Naam hemofiliebehandelcentrum:.....

telefoonnummer overdag:.....

telefoonnummer buiten kantoortijden:.....

Hemofiliebehandelaar:.....

(NB: Zorg dat u wijzigingen van telefoonnummers en adressen doorgeeft).



RUIMTE VOOR EIGEN AANTEKENINGEN:



### ***Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP)***

De in 1971 opgerichte Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP) is een belangenvereniging voor mensen met hemofilie en aanverwante erfelijke afwijkingen in de bloedstolling (ziekte van Von Willebrand, de ziekte van Glanzmann en factor VII-deficiëntie). In Nederland zijn circa 1600 mensen met hemofilie, ruim 1300 hebben zich aangesloten bij de NVHP. Daarnaast heeft zijn ruim 300 leden met de overig genoemde stollingsafwijkingen.

### ***NVHP-werkgroep voor de ziekte van Von Willenbrand***

De NVHP heeft sinds 1989 een speciale werkgroep voor mensen met de ziekte van Von Willebrand. Deze werkgroep organiseert eenmaal per jaar een landelijke voorlichtingsbijeenkomst over de ziekte, waar tevens ruimte is voor het uitwisselen van persoonlijke ervaringen. Via het verenigingstijdschrift Faktor besteedt zij ook aandacht aan de specifieke problemen rond de ziekte van Von Willebrand en de behandeling daarvan.

### ***Hoe kan de NVHP worden gesteund***

U kunt lid of donateur van de NVHP worden. Mensen met hemofilie, draagsters van hemofilie, mensen met de ziekte van Von Willebrand, de ziekte van Glanzmann of een factor VII deficiëntie die 18 jaar of ouder zijn kunnen lid worden van de NVHP, evenals ouders of verzorgers van kinderen jonger dan 18 jaar. Overige geïnteresseerden kunnen de NVHP steunen als donateur. Actuele gegevens over de contributiebijdragen vindt u op [www.nvhp.nl](http://www.nvhp.nl).

## **Contactgegevens**

Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten (NVHP)

Postbus 1188

3860 BD NIJKERK

033-2471049

[nvhp@nvhp.nl](mailto:nvhp@nvhp.nl)

[www.nvhp.nl](http://www.nvhp.nl)

### ***Contactpersoon voor de NVHP-werkgroep voor de ziekte van Von Willebrand:***

Mevrouw Joke de Meris

079-361 19 40



# NVHP



Uitgave van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-Patiënten

Medische en tekstuele adviezen:

Prof. dr. F.G.W. Leebeek, Drs. Y.V. Sanders (Erasmus mc Rotterdam)

Joke de Meris (werkgroep Von Willebrand)

Januari 2014

Postbus 1188

3860 BD NIJKERK

033-2471049

Von Willebrand