

Tajemnice von Willebranda

Vademecum wiedzy o chorobie



Spis treści

Wstęp	3
Co to są zaburzenia krzepnięcia?	3
5 objawów zaburzeń krzepnięcia krwi.....	4
Obfite krwawienia miesiączkowe	5
Kim jest von Willebrand?	6
Historia choroby	7
Przyczyny choroby	9
Objawy choroby	9
Typy choroby.....	10
Diagnostyka.....	11
Leczenie.....	12
Leczenie domowe.....	13
Nastolatki i młode kobiety	14
Cykl miesiączkowy.....	15
Niepokojące objawy.....	15
Antykoncepcja hormonalna.....	16
Kobiety dorosłe	18
Leczenie.....	19
Ciąża, poród, połóg.....	20
Dzieci - dziedziczenie i diagnostyka.....	22
Menopauza	25
Choroba von Willebranda u mężczyzn	26
Porady	28
Seksualność	29
Tatuaże i kolczyki	30
Zabiegi i operacje.....	30
Podróże	30
Sport.....	32
Edukacja.....	33
Bibliografia	34

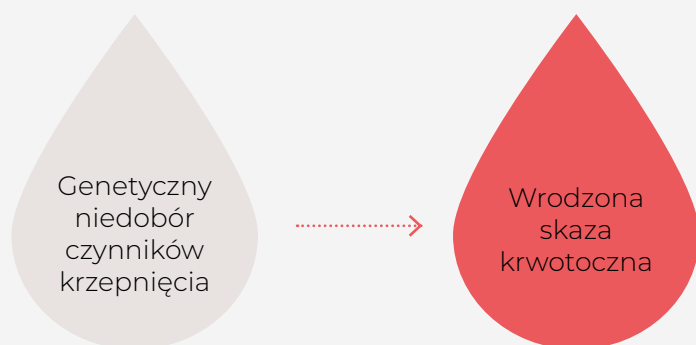
Co to są zaburzenia krzepnięcia?

Krzepnięcie krwi jest procesem, w którym dochodzi do wytworzenia skrzepu w miejscu uszkodzonego naczynia, co ma zahamować krwawienie. W tym procesie oprócz płytek krwi biorą udział różne białka, zwane czynnikami krzepnięcia.

Genetyczny niedobór któregośkolwiek z nich prowadzi do choroby krwi nazywanej wrodzoną skazą krwotoczną. Skazy krwotoczne różnią się między sobą i mają różne sposoby leczenia. Jedną z nich jest choroba von Willebranda.

Choroba von Willebranda jest najczęstszą wrodzoną skazą krwotoczną.

Spowodowana jest niedoborem czynnika von Willebranda, i wtórnie, czynnika krzepnięcia VIII, które są niezbędne do prawidłowego krzepnięcia krwi.



5 objawów zaburzeń krzepnięcia krwi

Z zaburzeniami krzepnięcia (skazami krwotocznymi) mamy do czynienia wtedy, gdy organizm nie jest w stanie zatamować krwawienia tak szybko, jak powinien.

5 objawów choroby von Willebranda:



Jeśli występuje u Ciebie którykolwiek z 5 objawów zaburzeń



wykonaj badanie krwi w kierunku choroby von Willebranda

Niedobór czynnika von Willebranda
stwierdza się u około

13% kobiet z obfitymi krwawieniami miesiączkowymi

To najczęstsze i najbardziej typowe
objawy tej choroby.



Obfite krwawienia to problem wielu osób, zwłaszcza kobiet borykających się z zaburzeniami miesiączkowania. Nieregularny i bolesny cykl, długie miesiączki ze skrzepami krwi, wymagające częstych zmian podpasek i tamponów, ciągły dyskomfort – wiele kobiet sądzi, że taką ma naturę, tym bardziej, że u innych kobiet w rodzinie okres przebiegał podobnie.

**Nie jest to jednak stan
ani naturalny, ani bezpieczny.**

Jeśli menstruacja trwa **dłużej niż 7 dni i bardzo utrudnia życie codzienne** (np. przez konieczność wymiany podpasek częściej niż co 1-2 godziny) oraz pojawiają się plamienia w trakcie

całego cyklu, może to świadczyć o skłonności do krwawień spowodowanej nieprawidłowym, procesem krzepnięcia krwi. Wrodzone zaburzenia krzepnięcia krwi (skazy krwotoczne) są niestety zbyt rzadko brane pod uwagę, jako przyczyna obfitych krwawień miesięczkowych podczas gdy w rzeczywistości cierpi na nie średnio 1 kobieta na 5.

Właściwe rozpoznanie skazy krwotocznej pomoże uniknąć nie tylko nadmiernej utraty krwi podczas miesiączki i niedokrwistości z niedoboru żelaza, ale przede wszystkim pozwoli zapobiec poważnym krwawieniom takim jak np. krwotok poporodowy, krwawienia po urazach czy też krwawienia pooperacyjne i może wpłynąć znacząco na poprawę jakości życia kobiety.

Rozdział 1

Kim jest von Willebrand

Choroba von Willebranda jest wrodzoną skazą krwotoczną, spowodowaną niedoborem lub całkowitym brakiem czynnika von Willebranda, i wtórnie, czynnika VIII we krwi. Czynniki te są białkami, które są potrzebne, aby proces krzepnięcia krwi przebiegał prawidłowo.

Historia choroby

Pierwsza publikacja na temat choroby von Willebranda pochodzi z 1926 roku, a jej autorem jest fiński lekarz Eric von Willebrand.

Doktor von Willebrand zauważył, że u pewnej rodziny rybackiej występowały częste krwawienia i krwotoki. Opis ich przypadku dał podwaliny pod dalsze badania i odkrycie czynnika krzepliwości krwi.

Po śmierci Erica von Willebranda badania nad chorobą kontynuowała m.in. grupa szwedzkich badaczy: Inga Marie Nilsson, Margareta Blomback i Irene von Francken, którzy

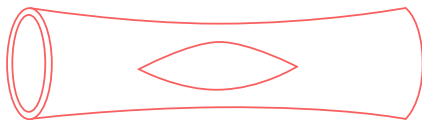
w 1956 roku opracowali pierwszą substancję wykorzystywaną do leczenia chorych. Dalsze badania wykazały, że przyczyną nadmiernych krwawień u pacjentów jest niedobór białka występującego w osoczu. Białko to zidentyfikowano w 1971 roku i nazwano je **czynnikiem von Willebranda, a skazę krwotoczną spowodowaną jego niedoborem - chorobą von Willebranda.**

Czynnik von Willebranda jest spoiwem, które utrzymuje płytki krwi w miejscu zranienia oraz stabilizuje czynnik VIII zapobiegając nadmiernemu krwawieniu z uszkodzonego naczynia i umożliwiając prawidłowe gojenie.

Niewystarczająca ilość czynnika (lub jego brak) sprawia, że proces krzepnięcia krwi przebiega wolniej.

Prawidłowy proces krzepnięcia

Etap 1



Naczynia krwionośne kurczą się, aby spowolnić dopływ krwi do zranionego miejsca.

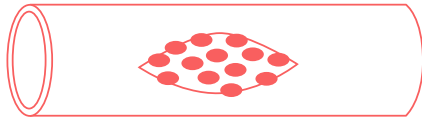
Proces krzepnięcia w chorobie von Willebranda



Naczynia krwionośne u osób z chorobą von Willebranda kurczą się w prawidłowy sposób.

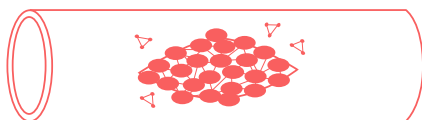
Prawidłowy proces krzepnięcia

Etap 2



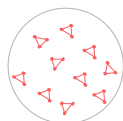
Płytki krwi, czyli małe komórki o średnicy nie większej niż 1/10 000 cm, które krążą we krwi, przylegają do ścianek uszkodzonego naczynia krwionośnego i tworzą tak zwany "czop" w miejscu zranienia.

Etap 3

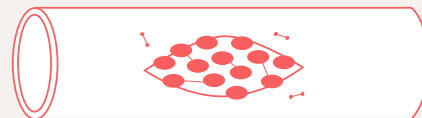


Czynnik von Willebranda działa jak klej, który utrzymuje płytki krwi w miejscu uszkodzenia naczynia krwionośnego.

Prawidłowy czynnik von Willebranda (vWF)



Proces krzepnięcia w chorobie von Willebranda

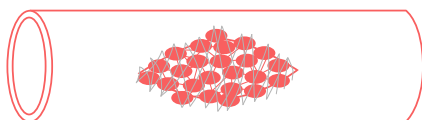


Osoba z chorobą von Willenbranda ma we krwi zbyt mało czynnika von Willebranda lub nie działa on prawidłowo. Z tego powodu nie spełnia on swojej funkcji, polegającej na utrzymywaniu płytek krwi w miejscu uszkodzenia naczynia krwionośnego. Płytki krwi nie przylegają do wnętrza naczynia krwionośnego wystarczająco silnie.

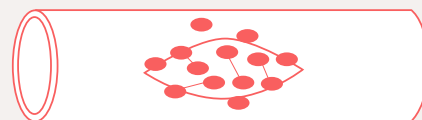
Nieprawidłowy czynnik von Willebranda (vWF)



Etap 4



Czynniki krzepnięcia (białka) krążące we krwi gromadzą się na powierzchni płytek, tworząc skrzep fibrynowy o strukturze przypominającej siateczkę.



Czynnik von Willebranda transportuje czynnik VIII w układzie krwionośnym i chroni go przed rozkładem. Czynnik VIII to jedno z białek potrzebnych do wytworzenia skrzepu. Jeżeli jest zbyt mało czynnika von Willebranda, czynnik VIII traci swoją stabilność i jest szybko niszczone - jego ilość we krwi może zmaleć. Bez prawidłowego poziomu czynnika VIII utworzenie trwałego skrzepu wymaga więcej czasu.

Przyczyny

Choroba von Willebranda to choroba genetyczna, która występuje zarówno u kobiet, jak i u mężczyzn.

W zależności od postaci choroby dziedziczenie może być autosomalne recesywne lub dominujące. Gen czynnika von Willebranda znajduje się na chromosomie 12.



Choroba von Willebranda może mieć 2 przyczyny:

- choroba zostaje **przekazana dziecku przez rodzica** (matkę lub ojca), który ma wadliwy gen (jednak sam rodzic nie musi mieć objawów choroby von Willebranda)
- jeden z genów dziecka ulega mutacji** (w tym przypadku rodzice nie przenoszą wadliwego genu, a szansa, że ich pozostałe dzieci będą miały chorobę von Willebranda jest nikła)

Choroba von Willebranda jako schorzenie genetyczne często dotyka kilku członków tej samej rodziny.

Objawy

Objawy choroby von Willebranda i ich intensywność zależą od typu choroby.

- ✓ krwotoczne miesiączki
- ✓ nawracające krwotoki z nosa
- ✓ krwawienia z dziąseł
- ✓ siniaki
- ✓ przedłużone krwawienia po usunięciach zębów i zabiegach chirurgicznych
- ✓ krwawienia z przewodu pokarmowego
- ✓ krwawienia do mięśni i stawów

Objawami wylewu krwi do mięśni lub stawów są: obrzęki, narastający ból, uczucie gorąca w miejscu wylewu, ucisk w stawach lub mięśniach, ograniczenie ruchomości stawów i w niektórych przypadkach problemy z poruszaniem się.

Objawy mogą pojawić się w każdym wieku. U dzieci pierwszymi oznakami mogą być liczne siniaki, krwawienia z nosa, czy przedłużone krwawienia po skaleczeniu. Chociaż objawy mogą wystąpić zarówno u kobiet, jak i u męż-

czyn, choroba von Willebranda jest jednak bardziej uciążliwa w życiu codziennym dla kobiet, ponieważ prowadzi do krwotocznych miesiączek oraz powikłań po porodach.

Typy choroby

Istnieją trzy typy choroby von Willebranda:

Typ 1

postać łagodna

Charakteryzuje się zmniejszoną zawartością czynnika von Willebranda w osoczu.

Chorzy posiadają we krwi czynnik von Willebranda, jednak jego ilość nie wystarcza do prawidłowego krzepnięcia krwi.

Szacuje się, że ten typ choroby występuje u ok. 75% wszystkich chorych.

Niestety znaczna część z nich nie jest tego świadoma. Dopiero poważne urazy lub zabiegi chirurgiczne, które są powikłane krwawieniem, mogą doprowadzić do rozpoznania choroby.

Typ 2

postać umiarkowana

Jest to defekt jakościowy czynnika von Willebranda, a więc zawartość białka może być prawidłowa lub tylko nieznacznie zmniejszona, ale **czynnik nie funkcjonuje prawidłowo. Występuje w 20-25% przypadków.**

Typ 2 dzieli się na 4 podtypy: 2A, 2B, 2N, 2M.

Typ 3

postać ciężka

Występuje najrzadziej. Jest to najcięższa postać choroby. Chorzy mają śladową ilość czynnika von Willebranda we krwi (czasami nawet niewykrywalną) oraz niski poziom czynnika VIII.



Diagnostyka

Pierwszym krokiem powinna być konsultacja z lekarzem hematologiem i badanie krwi. Niestety nie ma jednego, konkretnego badania, które od razu pozwalałoby na postawienie pewnej diagnozy, dlatego proces rozpoznania choroby jest długotrwały.

Mimo że choroba von Willebranda dotyka populacji kobiet i mężczyzn, to jednak zdecydowanie częściej bywa diagnozowana u kobiet. Wynika to z tego, że jednym z podstawowych objawów tej choroby jest krwotoczna miesiączka.

Diagnostyka choroby składa się z dwóch etapów:

klinicznego i laboratoryjnego.

Szacuje się, że aż 9 na 10 chorych nie zostało zdiagnozowanych.

● Etap kliniczny

Obejmuje głównie **wywiad chorobowy** oraz zapoznanie się z rodzajem i intensywnością krwawień. Dotyczy on zarówno potencjalnego chorego, jak i jego rodziny, ponieważ choroba von Willebranda jest schorzeniem dziedzicznym.

Należy przy tym zachować szczególną ostrożność, gdyż nawet w przypadku występowania tego samego typu choroby (a nawet podtypu!) w danej rodzinie, objawy u poszczególnych jej członków mogą być różne.

● Etap laboratoryjny

Obejmuje **badania krwi** przeprowadzane w specjalistycznych laboratoriach. Diagnostyka laboratoryjna choroby von Willebranda składa się z trzech etapów:

- badania **przesiewowe**
- badania określające **typ** choroby (typ 1, 2 czy 3)
- badania wyskospecjalistyczne określające **podtyp** choroby (2A, 2B, 2N 2M)

Badania krwi niezbędne do postawienia wstępnej diagnozy:

- ✓ morfologia krwi z oceną liczby płytek krwi
- ✓ APTT, czas protombinowy (PT), fibrynogen
- ✓ antygen czynnika von Willebranda
- ✓ aktywność czynnika von Willebranda
- ✓ aktywność czynnika VIII
- ✓ testy oceniające hemostazę pierwotną

Trudnością w określeniu ilości czynnika von Willebranda jest fakt, że jego poziom we krwi zależy od wielu czynników:

genetycznych (np. grupa krwi - osoby z grupą krwi 0 mają naturalnie obniżony poziom czynników krzepnięcia);

fizjologicznych (np. ciąża, aktywność fizyczna, stres, zmęczenie, antykoncepcja);

patologicznych (np. stany zapalne, zakażenia, choroby nerek i wątroby, nowotwory, cukrzyca).

Aktywność czynnika von Willebranda **wzrasta także z wiekiem**, dlatego ludzie starsi mają często lżejsze objawy choroby. Utrudnienia w określeniu ilości czynnika von Willebranda mogą występować również w przypadku dzieci. Występuje u nich duża podatność na stres, który podwyższa poziom czynników krzepnięcia. Dlatego **zaleca się 2-3-krotne powtórzenie badania**, w różnych odstępach czasu. Dodatkowym utrudnieniem w postawieniu diagnozy jest duża rozpiętość aktywności czynnika von Willebranda we krwi osób zdrowych – normą jest 35%-150%.

Leczenie

Choroby von Willebranda nie da się trwale wyleczyć
– medycyna pozwala jedynie **ograniczać objawy** i skutecznie hamować krwawienia oraz zapobiegać ich występowaniu.
Cel ten można osiągnąć poprzez stosowanie:

leków zwiększających
zawartość czynnika VIII
i czynnika von Willebranda
w osoczu

**desmopresyna,
koncentraty czynników krzepnięcia**

Koncentraty lub desmopresynę stosuje się w przypadku wystąpienia krwawienia, urazów oraz jako przygotowanie i osłona zabiegów operacyjnych. Dawka, częstotliwość podawania preparatu oraz czas leczenia są uzależnione od rodzaju krwawienia i stopnia jego ciężkości.

leczenia
wspomagającego

**leki antyfibrynolityczne,
kleje fibrynowe, terapia
hormonalna, leczenie zabiegowe
krwotocznych miesięczek**

Kwas traneksamowy i aminokapronowy może być stosowany np. do leczenia krwawień z błon śluzowych.



Desmopresyna

Syntetyczny lek podobny do hormonu, który naturalnie występuje w organizmie. Uwalnia on czynnik von Willebranda z naczyń krwionośnych. Desmopresyna może być podawana dożylnie, podskórną i donosowo. Desmopresyny nie można przyjmować na stałe – obowiązkowe są przerwy, aby organizm sam odbudował zapasy czynnika von Willebranda.

Kuracja może powodować łagodne skutki uboczne, w postaci zaczerwienienia twarzy, nudności czy bólu głowy. Dodatkowo powoduje zatrzymywanie wody w organizmie. Stosowana jest u pacjentów z typem 1 choroby von Willebranda i w niektórych postaciach typu 2. W typie 2 desmopresyna nie zawsze jest skuteczna ponieważ defekt dotyczy jakości czynnika von Willebranda, ponadto często jego ilość w organizmie jest zbyt mała. Nie stosuje się desmopresyny u pacjentów z typem 3 choroby.

Koncentraty czynnika VIII zawierające czynnik von Willebranda

Podawane są jako zastrzyk dożylny trwający kilka minut (może być aplikowany samodzielnie przez chorego). Są leczeniem z wyboru u wszystkich chorych z ciężką postacią choroby (typ 3), a także u części chorych z typem 2 i 1 (u tych, u których występują objawy złej tolerancji bądź nieskuteczności desmopresyny).

Leczenie domowe

Małe krwawienia i drobne urazy nie zawsze wymagają opieki medycznej. Pacjent może sam zatamować krwawienia poprzez ucisk, czy zastosowanie zimnego okładu na siniaki. W cięższych typach choroby (2 i 3) często konieczne jest uzupełnienie niedoboru czynnika krzepnięcia. Dzięki dostępności leków pacjenci są objęci leczeniem domowym. Polega ono na samodzielnym aplikowaniu desmopresyny lub koncentratów przez chorego. Pacjenci (dorośli i dzieci) po odpowiednim przeszkoleniu w ośrodku leczenia skaz krwotocznych potrafią sami przygotować, a często również

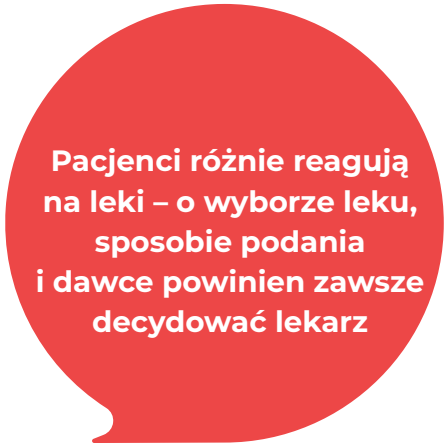
Kwas traneksamowy

(lub aminokapronowy, niedostępny w Polsce)

Są to leki antyfibrynolityczne pomagające w utrzymaniu powstałego skrzepu, poprzez powstrzymanie aktywności plazminy – enzymu rozpuszczającego skrzepę krwi. Leki te nie wpływają na sam proces krzepnięcia, więc nie są zamiennikiem desmopresyny bądź koncentratów czynników krzepnięcia. Preparaty te są szczególnie skuteczne jako osłona zabiegów dentystycznych, przy krwawieniach z nosa i jamy ustnej oraz w leczeniu krwotocznych miesiączek. Mogą być podawane w formie zastrzyków dożylnych, jako roztwór do miejscowego zastosowania oraz w formie tabletek. Skutkami ubocznymi mogą być m.in.: zawroty głowy, biegunka, bóle żołądka, a czasem uczucie zmęczenia i senności.

Klej fibrynowy

Jest to substancja zawierająca fibrynę – naturalne białko powstające w procesie krzepnięcia krwi, które w trakcie gojenia się ran zostaje wchłonięte. Jest aplikowany bezpośrednio na miejsce krwawienia, szczególnie polecany przy zabiegach stomatologicznych, gojeniu ran itp.



Pacjenci różnie reagują na leki – o wyborze leku, sposobie podania i dawce powinien zawsze decydować lekarz

podać dożylnie lek w domu. Zaletą leczenia domowego jest m.in. ułatwienie codziennego funkcjonowania i akceptacji choroby, co jest szczególnie istotne przy małym pacjencie, a także szybsze rozpoczęcie leczenia w przypadku pojawienia się krwawienia. O podjęciu leczenia domowego powinien zdecydować lekarz prowadzący - hematolog.

Rozdział 2

Nastolatki i młode kobiety

W przypadku młodych kobiet z zaburzeniami krzepnięcia pierwsza miesiączka może być szczególnie ciężka, długa i bolesna. Dodatkowo dochodzi duże napięcie i stres spowodowany brakiem odpowiedniej wiedzy na temat miesiączkowania. Młode dziewczyny mają wiele wątpliwości związanych z rozpoczęciem dojrzewania:

Kiedy wystąpi miesiączka?

Ile powinna trwać i jak wyglądać?

Co ile należy zmieniać podpaski?

Czy krew nie wycieknie i nie poplamia ubrania?

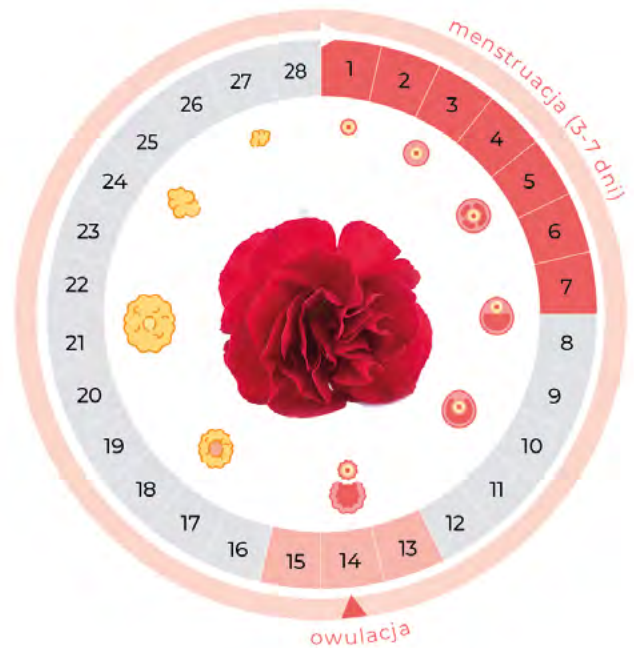
Czy to normalne, że pojawiają się skrzepy?



Cykl miesięczkowy

Zwany też cyklem menstruacyjnym, to powtarzające się regularnie zmiany zachodzące w organizmie kobiety, które wywołane są działaniem hormonów.

Fizjologicznymi objawami są krwawienia z dróg rodnych (miesiączka), spowodowane złuszczeniem i wydalaniem przez pochwę fragmentów błony śluzowej macicy. Długość cyklu miesięczkowego liczy się od pierwszego dnia krwawienia, do ostatniego dnia przed spodziewaną miesiączką. Przyjmuje się, że długość cyklu miesięczkowego wynosi 28 dni (zdarza się jednak, że cykl trwa 21 - 32 dni).



Niepokojące objawy

W trakcie dojrzewania młodych dziewcząt - rodzice i specjaliści (ginekolog, hematolog, lekarz rodzinny) powinni bacznie obserwować niepokojące objawy i otwarcie o nich rozmawiać. Szczególną uwagę należy zwrócić na nastolatki, u których zdiagnozowano wcześniej skazę krwotoczną (chorobę von Willebranda) i u których w rodzinie występowały choroby krwi.

U większości kobiet miesiączka przebiega w sposób naturalny i nie wymaga konsultacji lekarskiej. Zdarzają się jednak trudniejsze przypadki. **Nasilone i długotrwałe bóle miesięczkowe, obfite i nieregularne krwawienia, pojawiające się duże skrzepy** w trakcie całego cyklu mogą wskazywać na zaburzenie krzepnięcia krwi - chorobę von Willebranda.

Kobiety i nastolatki z chorobą von Willebranda mogą odczuwać **silniejsze bóle menstruacyjne**, jak również bóle występujące w połowie cyklu (podczas owulacji), niż ko-

biety zdrowe. Ważnym elementem prawidłowego rozpoznania choroby jest podstawowa wiedza na temat objawów skazy krwotocznej oraz świadomość, że krwotoczne miesiączki nie są naturalne i mogą sygnalizować choroby związane z krzepnięciem krwi.

Mimo że miesiączka jest naturalnym stanem, niektóre jej objawy powinny wzbudzić czujność.

Objawy mogące świadczyć o chorobie von Willebranda



krwawienie trwające
dłużej niż 7 dni



nieregularne
krwawienia
w trakcie cyklu



wymiana tamponu
lub podpaski co
2 godziny



obfite krwawienia
ograniczające
codzienne czynności



duża liczba skrzepów
podczas okresu

Obfite krwawienia miesięczkowe mogą wskazywać na chorobę von Willebranda, a nieleczone prowadzą do anemii i innych powikłań. Objawy należy skonsultować z lekarzem rodzinnym, ginekologiem i hematologiem.

Czasami kobiety mają problem z określeniem czy ich miesiączki przebiegają prawidłowo lub czy są bardziej obfite niż u innych kobiet. Swoje objawy miesięczkowe porównują naj-

częściej z innymi kobietami w rodzinie, co może wprowadzać w błąd, ponieważ one też mogą cierpieć na chorobę von Willebranda, która jest chorobą dziedziczną.

Antykoncepcja hormonalna

Jedną z metod leczenia krwawień u kobiet z chorobą von Willebranda jest terapia hormonalna. Środki antykoncepcyjne pozwalają opanować nadmierne krwawienia miesięczkowe oraz regulują cykl menstruacyjny.

Antykoncepcja jest polecana jako metoda leczenia krwotocznych miesiączek wśród wszystkich kobiet (niezależnie od rodzaju skazy krwotocznej i typu choroby von Willebranda).

W niektórych przypadkach zdarza się, że ginekolog zamiast środków antykoncepcyjnych zaleca inne leki hormonalne, np. analog go-

nadoliberyny lub stosowanie wysokich dawek pochodnych progesteronu, które poprzez działanie na przysadkę mózgową hamują produkcję pewnych hormonów.

Wiele kobiet ma niepotrzebne obawy związane z terapią hormonalną. Niestety przez stereotypy i brak dostępu do rzetelnej wiedzy medycznej, wiele kobiet obawia się, że

stosowanie tabletek antykoncepcyjnych może przyczynić się do bezpłodności, powstawania nowotworów czy zawału serca.

W przypadku stosowania pigułek antykoncepcyjnych pojawiają się także problemy natury moralnej. Wielu rodziców ma obawy, czy przyjmowanie antykoncepcji nie przyczyni się do zbyt wczesnego rozpoczęcia życia seksualnego córki. Badania jednak jasno wykazują, że stosowanie pigułek antykoncepcyjnych w celach leczniczych nie wiąże się z przedwczesnym rozpoczęciem życia sek-

sualnego. Bardzo ważna jest kompleksowa edukacja dziewcząt i rodziców, wyjaśniająca wszelkie wątpliwości związane z chorobą i dojrzewaniem np. w poradni ginekologicznej lub ośrodkach leczenia skaz krwotocznych.

Jeśli terapia hormonalna nie jest wskazana (lub akceptowana), obfite miesiączki można leczyć innymi metodami farmakologicznymi – desmopresyną, koncentratami czynników krzepnięcia lub środkami antyfibrynolitycznymi.

W przypadku nastolatek, które doświadczają krwotoku miesiączkowego, doustne środki antykoncepcyjne mogą pomóc w zmniejszeniu krwawienia.

Warto porozmawiać z lekarzem, który udzieli szczegółowych informacji i rozwieje wszelkie wątpliwości.



Rozdział 3

Kobiety dorosłe

Obfite i przedłużające się krwawienia miesięczkowe są jednym z najczęściej występujących i najbardziej typowych objawów zaburzeń krzepnięcia (w tym choroby von Willebranda).

Szacuje się, że ok. 10%
wszystkich kobiet cierpi
na krwotoczne miesiączki,
a wśród kobiet ze
zdiagnozowaną chorobą
von Willebranda – aż 73%.



Wiele kobiet nie zdaje sobie sprawy, że mogą mieć skazę krwotoczną, chociaż z powodu dokuczliwych krwawień są stale zmęczone i narażone na niezręczne, wstydlive sytuacje związane z częstymi zmianami środków higienicznych czy śladami krwi.

Dodatkowe krwawienia mogą pojawić się również podczas owulacji, co bardzo negatywnie wpływa na jakość życia i może prowa-

dzić do groźnych powikłań – np. powstawania krwakiów zaotrzewnowych i torbieli jajników. Kobiety z nierozpoznaną chorobą von Willebranda są częściej narażone na zabiegi chirurgiczne, takie jak operacje jajników lub, w skrajnych przypadkach, usunięcie macicy (histerektomia) – co negatywnie wpływa na płodność i plany związane z macierzyństwem oraz znacząco obniża jakość ich życia.

Leczenie

Obfite miesiączki u kobiet z chorobą von Willebranda można jednak skutecznie opłnować. Jednym ze sposobów jest **terapia hormonalna – tabletki antykoncepcyjne lub wkładka domaciczna (spiral)** uwalniająca levonorgestrel. Zawarte w środkach antykoncepcyjnych hormony, zwłaszcza gestagen, hamują krwawienie oraz mogą wpływać na wzrost poziomu brakujących czynników krzepnięcia we krwi.

W leczeniu krwawień stosuje się również **kwask traneksamowy, desmopresynę oraz**

koncentraty zawierające czynnik von Willebranda i czynnik VIII. Leki te można stosować samodzielnie lub łączyć ze stosowaniem terapii hormonalnej. Kwask traneksamowy podaje się w dawce 1,0 g doustnie co 8 h przez pierwsze 2-3 dni menstruacji (stosowanie można przedłużyć o kilka dni przy bardzo obfitych i bolesnych krwawieniach).

Dawkowanie desmopresyny i koncentratów czynników krzepnięcia powinno być uzgodnione z hematologiem sprawującym opiekę nad pacjentem.

W przypadku stosowania koncentratów czynników krzepnięcia lub desmopresyny zazwyczaj wystarczy jednorazowe podanie leku w pierwszym dniu okresu, aby przywrócić prawidłowy poziom czynników krzepnięcia krwi i złagodzić krwawienia.

Chirurgiczne metody leczenia krwotocznych miesiączek

Gdy farmakologiczne leczenie nie przynosi znaczącej poprawy – istnieją chirurgiczne metody leczenia. Są one inwazyjne, obciążone (tak jak każdy zabieg operacyjny) ryzykiem powikłań i powinny być dokładnie omówione z lekarzem.

Należą do nich: usunięcie śluzówki macicy (abłacja endometrium), łożeczkowanie jamy macicy, usunięcie macicy, usunięcie

endometriozy, wycięcie jajników. Zabiegi te skutecznie redukują ból i krwawienia, ale w większości przypadków zamykają drogę do macierzyństwa. Ponadto wiążą się z interwencją chirurgiczną, dlatego powinny być rozważane w ostateczności.

Właściwy sposób leczenia powinien dobrać lekarz – ginekolog we współpracy z hematologiem, biorąc pod uwagę wiek kobiety, plany związane z zakładaniem rodziny, typ choroby oraz choroby współistniejące.

Ciąża, poród, połóg

Choroba von Willebranda nie jest przeciwwskazaniem do zajścia w ciążę i jej szczęśliwego donoszenia. Mając skazę krwotoczną można bezpiecznie mieć dzieci i cieszyć się rodzicielstwem.

Kobiety planujące macierzyństwo muszą zrezygnować z terapii hormonalnej, co oznacza, że w leczeniu obfitych miesiączek przed zajściem w ciążę wykorzystywana będzie desmopresyna, kwas traneksamowy lub koncentraty czynników krzepnięcia.

Decyzja o macierzyństwie powinna być poprzedzona konsultacją z lekarzem hematologiem i ginekologiem w celu omówienia potencjalnych problemów hematologicznych w ciąży i w okresie okołoporodowym (leczenie zależy od typu choroby).

U większości kobiet z chorobą von Willebranda w czasie ciąży nie występują krwawienia.

Dzieje się tak, ponieważ naturalnie działające hormony **zwiększają poziom czynnika von Willebranda we krwi**, a to sprzyja bezpiecznemu donoszeniu ciąży. W sporadycznych sytuacjach podawanie desmopresyny lub koncentratów czynników krzepnięcia w ciąży może być konieczne (np. jeśli niezbędne jest przeprowadzenie zabiegu operacyjnego lub inwazyjnego badania diagnostycznego).

Warto pamiętać, że zarówno desmopresyna, jak i koncentraty czynników krzepnięcia mogą być w ciąży bezpiecznie stosowane, ale ich podawanie musi odbywać się po konsultacji z lekarzem. Aby dobrze przygotować się do porodu bardzo istotne jest wykonanie badań układu krzepnięcia pomiędzy **28 a 34 tygodniem ciąży**. W zależności bowiem od aktywności czynników krzepnięcia planowane jest leczenie hematologiczne w okresie okołoporodowym.



Każda kobieta z rozpoznaną skazą krwotoczną powinna otrzymać zalecenia dotyczące postępowania w okresie okołoporodowym.

Szpital musi odpowiednio przygotować się do porodu takiej pacjentki (trzeba pamiętać, że oddziały ginekologiczne rzadko są na stałe zaopatrzone w desmopresynę lub koncentraty czynników krzepnięcia, dlatego o ich sprowadzenie należy zadbać wcześniej).

Poinformuj swojego lekarza i położną o skazie krwotocznej!

W zależności od typu choroby von Willebranda:

Typ 1	→	Z reguły nie jest potrzebne dodatkowe zabezpieczenie hematologiczne przed porodem.
Typ 2	→	Zwykle wymagane jest podanie koncentratu czynników krzepnięcia (lub desmopresyny) przed porodem.
Typ 3	→	Konieczne jest podawanie koncentratu czynnika krzepnięcia przed i kilka dni po porodzie, ponieważ poziom czynników krzepnięcia nie wzrasta w ciąży mimo działania hormonów.

Choroba von Willebranda nie jest wskazaniem do cięcia cesarskiego. **Preferowany jest poród drogą naturalną**, jednak decyzja o sposobie rozwiązania ciąży jest uzależniona od wskazań ginekologicznych. Ważne jest, aby poród był jak najmniej traumatyczny zarówno dla matki, jak i dla dziecka.

Aby zminimalizować ryzyko krwawienia w trakcie porodu, należy unikać:



środków mechanicznych:
kleszczy, próżnościągu



zakładania elektrod na główkę
dziecka monitorujących
czynność serca płodu



stosowania zastrzyków
domięśniowych



nacinania krocza

Znieczulenie zewnątrzoponowe może u pacjentki z chorobą von Willebranda spowodować krwawienie. Dlatego przed jego wykonaniem niezbędna jest konsultacja hematologa i ustalenie sposobu zabezpieczenia kobiety

przed tym powikłaniem. Należy pamiętać, że zwiększone ryzyko krwawień u kobiet z chorobą von Willebranda występuje nie tylko w okresie okołoporodowym, ale również w okresie połogu, czyli przez 6 tygodni po porodzie.

W ciągu kilku - kilkunastu dni od rozwiązania poziom hormonów (a wraz z nimi aktywność czynnika VIII i czynnika von Willebranda) wracają do stanu sprzed ciąży. **Wtedy właśnie mogą pojawiać się nadmierne krwawienia poporodowe**, które występują znacznie częściej u kobiet cierpiących na zaburzenia krzepnięcia niż u kobiet zdrowych. Co ciekawe, u kobiet z typem 1 choroby von Willebranda, karmienie piersią utrzymuje wysoki poziom hormonów ciążyowych, co może chronić matkę

przed krwawieniem po porodzie. Jeżeli krwawienie w okresie połogu będzie nieprawidłowe lub zbyt późno leczone, konieczne może być przetoczenie koncentratu krwinek czerwonych i późniejsze długotrwałe leczenie powstałej anemii.

Innym powikłaniem porodu, u kobiety ze skazą krwotoczną, może być krwiak sromu.

Dlatego należy być pod stałą opieką hematologa i ginekologa, zwłaszcza w tak wyjątkowym dla kobiety czasie, jak ciąża i połóg.

Nierozpoznana lub nieleczona choroba von Willebranda zwiększa ryzyko wystąpienia krwotoku poporodowego, który może pojawić się nawet po kilku dniach od rozwiązania.

Dzieci - dziedziczenie i diagnostyka

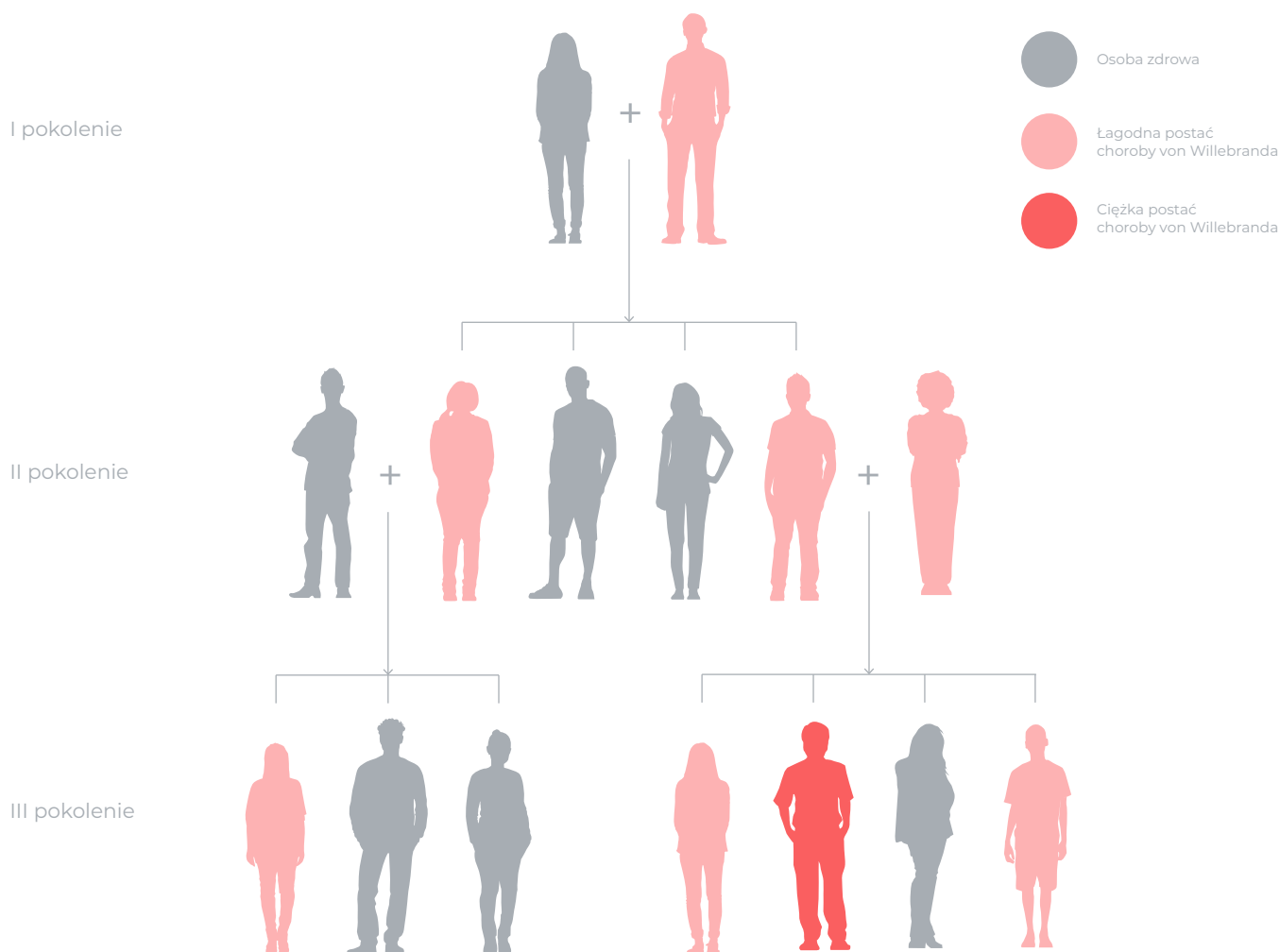
Choroba von Willebranda jest wrodzoną chorobą genetyczną. Jest dziedziczona niezależnie od płci, dotyka zarówno mężczyzn, jak i kobiety.



Nosicielami wadliwego genu mogą być oboje rodzice, nawet jeśli u żadnego z nich nie występują objawy. Dzieje się tak, ponieważ choroba dziedziczona jest autosomalnie. Ponieważ dziedzicznie nie jest zależne od płci, prawdopodobieństwo odziedziczenia choroby u syna, jest takie samo, jak u córki. Stwierdzenie czy

dziecko będzie miało skazę krwotoczną w trakcie ciąży nie jest możliwe, ponieważ badania prenatalne w kierunku choroby von Willebranda nie są w Polsce wykonywane. W niektórych krajach istnieje jednak taka możliwość i część rodziców chorego dziecka decyduje się na takie badania w kolejnej ciąży.

Schemat dziedziczenia choroby von Willebranda



Warto wiedzieć, że u dzieci z chorobą von Willebranda rzadko występują krwotoki po porodzie oraz w pierwszych miesiącach/latach życia. Zwykle są one prowokowane zabiegami operacyjnymi, zwłaszcza u dzieci z typem 3, czyli ciężką postacią choroby.

Dlatego diagnostyka dzieci, których matki mają chorobę von Willebranda powinna być przeprowadzona zawsze **przed zabiegiem operacyjnym**, a także w przypadku, gdy u dziecka obserwuje się skłonność do nadmiernych krwawień.

Diagnostyka skazy krwotocznej u noworodka nie jest prosta. Jedynie typ 3 czyli ciężką postacią choroby można rozpoznać tuż po narodzinach dziecka. W przypadku typu 1 lub znacznej części typu 2 wyniki badań wykonanych tuż po urodzeniu mogą być prawidłowe, pomimo istnienia choroby. Dzieje się tak dlatego, ponieważ stres porodowy powoduje zwiększenie zawartości czynników VIII i czynnika von Willebranda u noworodka. W takich sytuacjach konieczne jest ponowne przeprowadzenie badań **ok. 6 miesięcy po porodzie**.



U dziecka u którego zaistniało podejrzenie skazy krwotocznej należy unikać zastrzyków domięśniowych, a witaminę K podawać drogą doustną.

Typ 1

Typ 2



Typ 1 oraz w części przypadków typ 2 można zdiagnozować **po 5–6 miesiącach życia**. Niestety samo pobranie krwi u małego dziecka może wiązać się ze stresem, który może wpłynąć na wynik badania.

Dlatego zaleca się przeprowadzanie diagnostyki u starszych dzieci, chyba że występują objawy skazy krwotocznej bądź dziecko wymaga przeprowadzenia zabiegu operacyjnego.

Typ 3



W przypadku podejrzenia typu 3 choroby von Willebranda, badanie diagnostyczne należy wykonać od razu po porodzie, pobierając próbkę krwi pępowinowej.

U małych dzieci z chorobą von Willebranda **rzadko występują groźne krwotoki przy porodzie**, zwłaszcza jeśli narodziny przebiegną naturalnie i z zastosowaniem wszelkich środków ostrożności.

Pierwsze miesiące, a nawet lata życia dziecka upływają zazwyczaj bezobjawowo. Uciążliwe mogą stać się obfite, częste krwawienia z nosa i rozległe siniaki, które zaczną pojawiać

się wraz z dorastaniem i wzrostem aktywności dziecka. **Ryzyko krwotoku po wszelkich zabiegach i operacjach medycznych jest jednak u takich dzieci duże** (zarówno u małych, jak i u starszych dzieci, a zwłaszcza w typie 3 choroby). Dlatego nawet w przypadku tak łagodnych objawów pełną diagnostykę skazy krwotocznej dziecka należy przeprowadzić najszybciej jak to możliwe.

Menopauza

Okres menopauzy może być dla kobiet bardziej dotkliwy ze względu na zachodzące zmiany w gospodarce hormonalnej. Obfite krwawienia miesięczne mogą się jeszcze bardziej nasilić, zwłaszcza u kobiet u których stwierdzono skazę krwotoczną. Przekwitanie jest trudnym, ale przejściowym etapem w życiu kobiety, trwającym 1-2 lata.

Warto pamiętać, że nawet po ustaniu uciążliwej przez całe życie menstruacji, należy być w stałym kontakcie z hematologiem. Obfite krwawienia nadal mogą stanowić zagrożenie np. przy zabiegach medycznych czy wizytach u dentysty, mimo że poziom czynników krzepnięcia we krwi naturalnie wzrasta po 40 roku życia.



**Koniec miesiączkowania
nie oznacza końca
zaburzeń krzepnięcia.**



Choroba von Willebranda u mężczyzn

Łagodna postać choroby von Willebranda (typ 1), która stanowi większość przypadków, jest częściej rozpoznawana u kobiet, co powoduje, że w rejestrach chorych na chorobę von Willebranda z reguły przeważają kobiety. Wynika to z faktu, że łagodne postaci choroby łatwiej zauważyć u kobiet, gdyż często ujawniają się one pod postacią krwotocznych miesiączek. Kobiety z zaburzeniami krzepnięcia są narażone również na krwawienia podczas porodów, co pozwala na łatwiejsze zaobserwowanie problemu i szybszą diagnostykę. **Wszystko to nie oznacza jednak, że kobiety chorują częściej!**

Zaburzenia krzepliwości mogą ujawnić się u mężczyzn zbyt późno, dopiero w przypadku nagłego wypadku lub zabiegu chirurgicznego, czego konsekwencje mogą być bardzo poważne.

W takich wypadkach świadomość własnej choroby jest nieoceniona - pozwala szybko i skutecznie dobrać leki, które pozwolą zatamować krwawienie i uniknąć przetoczeń krwi.

Najczęstsze objawy choroby von Willebranda u mężczyzn to:

- ✓ przedłużone krwawienia po zabiegu chirurgicznym lub operacji
- ✓ narastające i przedłużone krwawienia z nosa
- ✓ łatwe siniaczenie, krwiaki i wylewy pourazowe
- ✓ przedłużone krwawienia po skaleczeniu

Jeżeli obserwujesz te objawy - należy zgłosić się do hematologa, który skieruje Cię na odpowiednie badania.





Sport

Kochający sport chłopcy i mężczyźni, którzy mają chorobę von Willebranda **nie muszą rezygnować z aktywności fizycznej**. Kluczowy przy wyborze rodzaju aktywności fizycznej jest stan stawów oraz całego układu kostno-stawowego i mięśniowego chorego oraz postać choroby von Willebranda: łagodna, umiarkowana, czy ciężka.

U osób z ciężką postacią choroby von Willebranda mechanizm krzepnięcia krwi jest zaburzony w takim stopniu, że dochodzi do samoistnych i pourazowych krwawień. Szczególnie więc te osoby muszą mieć ostrożnie dobraną formę i intensywność aktywności fizycznej, w porozumieniu z lekarzem hematologiem i fizjoterapeutą. U części chorych niezbędne jest podanie dożylnie koncentratu czynnika krzepnięcia przed wysiłkiem fizycznym w celu zapobiegania wystąpieniu krwawień. Pacjentom z chorobą von Willebranda nie zaleca się sportów, w których ryzyko uszkodzeń we-

wnętrznych i wylewów wewnątrz stawów jest wysokie (nawet u osób zdrowych), np. boks, MMA, jazda na nartach, koszykówka, piłka ręczna. Zaleca się, aby chorzy zawsze konsultowali swoje plany treningowe z hematologiem i znającym specyfikę choroby fizjoterapeutą.

Przy odpowiednio prowadzonej i personalizowanej profilaktyce, dobrze przygotowany plan treningowy, skoordynowany z leczeniem sprawia, że większość dyscyplin (oprócz sportów ekstremalnych bądź kontaktowych o wysokim ryzyku kontuzji) jest w zasięgu chorych.

Regularny sport pozwoli zachować silne mięśnie i stawy i utrzymać dobry stan zdrowia. **Ponadto, dobra kondycja fizyczna może zredukować ilość wylewów, zwłaszcza u osób z typem 3 choroby von Willebranda.**

Masz wyznaczony termin na zabieg chirurgiczny?

Szykując się do planowanej operacji należy bezwzględnie poinformować lekarza kierującego i oddział chirurgiczny o niepokojących Cię objawach. Pozwoli to personelowi medycznemu na przygotowanie leków hemostatycznych (desmopresyna i/lub koncentraty czynnika krzepnięcia) niezbędnych do zabezpieczenia okresu okołoperacyjnego.

Przed zabiegiem warto przyrzeć się wszystkim objawom, które mogą wskazywać na zaburzenia krzepnięcia krwi.

Rozdział 4

Porady

Skaza krwotoczna nie zamyka drzwi do edukacji, rozwoju czy kariery zawodowej. Przy zachowaniu ostrożności można uprawiać sport, dbać o urodę, zwiedzać świat. Warto przestrzegać kilku zasad, szczerze rozmawiać z partnerem oraz być w stałym kontakcie ze swoim lekarzem.

Seksualność

Satysfakcjonująca aktywność seksualna wpływa pozytywnie na zdrowie fizyczne i psychiczne. Pogłębia więź z drugim człowiekiem i daje poczucie bezpieczeństwa, rozładowuje napięcie, działa przeciwdepresyjnie. Dlatego zarówno u kobiet, jak i u mężczyzn zaburzenia krzepnięcia nie powinny zakłócać życia seksualnego.

Jak każda aktywność fizyczna, stosunek płciowy (lub masturbacja) może powodować urazy, krwiaki lub krwawienia np. przez niebezpieczne pozycje seksualne. W większości przypadków krwiak lub krwawienie pojawiające się podczas aktywności seksualnej nie są niebezpieczne.

Jednak u kobiet pierwszy stosunek seksualny może dodatkowo wiązać się z intensywniejszym krwawieniem po przebicciu błony dziewiczej.

Warto zasięgnąć porady w centrum leczenia skaz krwotocznych lub zapytać ginekologa.

Ważne, by przestrzegać odpowiednich środków ostrożności i poinformować partnera o swojej chorobie.



Tataaże i kolczyki

Wykonanie tatuażu lub piercingu u osób ze skazą krwotoczną niesie za sobą większe ryzyko powikłań niż u osób zdrowych.

Alternatywą mogą być tymczasowe tatuaże wykonane henną i kolczyki typu klipsy, a nawet coraz modniejsze naklejki.

Należy pamiętać, że takie zabiegi mogą powodować: krwawienia, infekcje, blizny, reakcje alergiczne. W ciężkich przypadkach choroby (typ 3) nie zaleca się wykonywania tatuażu, ponieważ niesie to za sobą ryzyko większego krwawienia.

Ponadto, istnieje obawa, że wykonanie tatuażu będzie znacznie trudniejsze, a w wyniku nadmiernego krwawienia tatuaż stanie się nieestetyczny. Osoby z niewielkim lub umiar-

kowanym stopniem choroby (typ 1 i 2) mogą wykonać najpierw niewielkiego rozmiaru wzór próbny w niewidocznym miejscu, w celu poznania reakcji skóry.

W przypadku piercingu, również należy wziąć pod uwagę stopień ciężkości choroby. Kolczykowanie może być niebezpieczne dla osób cierpiących na ciężkie zaburzenia krzepnięcia krwi, ponieważ istnieje ryzyko wystąpienia krwawienia i problemów z jego zatamowaniem.

Zabiegi i operacje

Szykując się do planowanej operacji należy bezwzględnie poinformować lekarza kierującego i oddział chirurgiczny o istniejących zaburzeniach krzepnięcia. Pozwoli to personelowi medycznemu na przygotowanie leków hemostatycznych (desmopresyna i/lub kon-

centraty czynnika krzepnięcia) niezbędnych do zabezpieczenia okresu okołoperacyjnego.

Należy pamiętać, że każdy zabieg powinien być konsultowany z hematologiem i odbywać się pod jego nadzorem.

Podróże

By w pełni cieszyć się możliwościami jakie dają podróże, osoby z chorobą von Willebranda powinny się do nich wcześniej szczególnie przygotować.



Praktyczne wskazówki

- jak przygotować się do podróży

Ubezpieczenie

Cierpiąc na chorobę przewlekłą konieczne jest upewnienie się, czy jest się objętym ubezpieczeniem, które będzie ważne w kraju docelowej podróży.

Informacje o leczeniu choroby von Willebranda za granicą

Należy zanotować nazwy, adresy i numery telefonów ośrodków leczenia skaz krwotocznych znajdujących się na trasie podróży. W tym celu można również odwiedzić ogólnosiwiatową witrynę World Federation of Hemophilia: www.wfh.org, gdzie znajdują się aktualne informacje na temat międzynarodowych ośrodków leczenia.

Rozmowa z lekarzem

Zaleca się porozmawiać z lekarzem o zabraniu zapasu leków (desmopresyna, koncentraty) w podróż, ponieważ mogą być one trudno dostępne za granicą. Warto poprosić lekarza prowadzącego o napisanie listu z informacją o rozpoznaniu choroby, stosowanej terapii, czy przyjmowanych lekach, który w razie konieczności można pokazać ratownikom medycznym lub służbom celnym. List ten powinien być napisany w języku odwiedzanego kraju.

Przygotowanie zestawu opieki

Warto mieć przy sobie zapas leków i sprzęt do leczenia, ponieważ w miejscu docelowym zakup niezbędnych środków może być utrudniony i wiązać się z większym kosztem. Ponadto produkty lecznicze mogą się nieco różnić.

- ✓ desmopresyna lub koncentrat czynników krzepnięcia
- ✓ środki antykoncepcyjne przy stosowaniu terapii hormonalnej
- ✓ środki przeciwbólowe
- ✓ opatrunki i środki dezynfekujące
- ✓ zestawy do iniekcji (igły, strzykawki)
- ✓ pojemnik chłodzący, aby utrzymać leki w odpowiedniej temperaturze

Środki bezpieczeństwa

Zawsze należy trzymać produkty lecznicze i sprzęt do zabiegów przy sobie, jako bagaż podręczny. Warto nosić też list poświadczony przez lekarza i instytucję wydającą, aby w razie konieczności pokazać go organom celnym. Pomoże to uniknąć kłopotliwych sytuacji związanych z posiadaniem leków i strzykawek.

Sport

Osoby cierpiące na chorobę von Willebranda powinny dbać o swoją dobrą kondycję fizyczną.

Korzyści wynikające z regularnych ćwiczeń, w większości przypadków, przewyższają ryzyko związane z uprawianiem sportów.



Największą zaletą ćwiczeń jest **poprawa kondycji, stabilny aparat więzadłowy, mniej krwawień** i mniejsze ryzyko chorób cywilizacyjnych oraz poprawa samopoczucia.

Osoby z łagodną skazą krwotoczną mogą uprawiać wszelkiego rodzaju sporty - nawet te kontaktowe (np. piłka nożna) czy sporty o tzw. podwyższonym ryzyku (np. narciarstwo). **Osoby z 3 typem choroby, powinny być ostrożniejsze, ponieważ pewne rodzaje aktywności mogą prowadzić do poważnych krwotoków (np. wylewów do stawów i mięśni).** W przypadku cięższej postaci cho-

roby zalecane są konsultacje z fizjoterapeutą, który dobierze odpowiednie ćwiczenia.

Dobierając rodzaj aktywności sportowej należy wziąć pod uwagę indywidualne preferencje i możliwości, tak aby ruch był najbardziej korzystny. Szczególnie polecane są **pływanie oraz gimnastyka**, ponieważ oprócz wzmacniania mięśni dodatkowo stabilizują stawy i ułatwiają utrzymanie prawidłowej wagi. Mimo licznych korzyści wynikających z uprawiania sportów, należy również pamiętać o zachowaniu odpowiednich środków ostrożności - ćwicząc świadomie i bezpiecznie.

Niezależnie od typu choroby zawsze warto być w dobrej formie, bo aktywność fizyczna zmniejsza liczbę wylewów, nawet u osób z typem 3 choroby.

Warto poinformować nauczyciela w-fu lub trenera o chorobie i zadbać o regularne konsultacje fizjoterapeutyczne i ortopedyczne.

Edukacja

Dzieci z zaburzeniami krzepnięcia i chorobą von Willebranda mają takie same potrzeby i możliwości, jak dzieci zdrowe. Ważne jest aby regularnie uczęszczały do szkoły i w pełni integrowały się z rówieśnikami.

Skazy krwotoczne nie stanowią przeciwwskazań do zajęć dodatkowych, aktywności sportowej, zabaw grupowych, wycieczek itp.

Warto jednak podzielić się z pracownikami szkoły informacjami o chorobie von Willebranda, zapoznać ich z objawami, opowiedzieć o prawidłowej reakcji i udzielaniu pomocy np. w przypadku krwotoku z nosa, który jest najczęstszym objawem wśród dzieci.

Do karty szkolnej warto dołączyć kopię dokumentacji medycznej dziecka oraz podać numer telefonu do ośrodka leczenia skaz krwotocznych, w których dziecko się leczy.

Szczera rozmowa z nauczycielem jest ważna z jeszcze jednego względu. Zdarzają się przypadki, kiedy rodzice są oskarżani o znęcanie się nad dzieckiem, ponieważ u osób cierpiących na skazę krwotoczną często pojawiają się liczne siniaki.

Otwartość podczas rozmowy może zmniejszyć prawdopodobieństwo niewłaściwej oceny sytuacji.



**Nauczyciele,
opiekunowie powinni
wiedzieć o problemach
zdrowotnych dziecka, by
w nagłych przypadkach
umiejętnie zareagować.**

Bibliografia

Bykowska K. Klasyfikacja i diagnostyka choroby von Willebranda. *Hematologia* 2013; 4 (1): 24–34

http://www.projectredflag.org/common_questions/do_i_have_bleeding_disorder.htm Data wejścia na stronę 7.05.2019

<http://www.fwgbd.org/> Data wejścia na stronę 7.05.2019

<https://www.hemophilia.ca/> Data wejścia na stronę 7.05.2019

<https://afh.asso.fr/je-minforme/comprendre-les-maladies-hemorragiques/maladie-de-willebrand/> Data wejścia na stronę 7.05.2019

<https://app.racontr.com/projects/leducation-therapeutique-et-la-maladie-de-willebrand/> Data wejścia na stronę 7.05.2019

Łaguna P., Mital A. Choroba von Willebranda – wyzwania diagnostyki i leczenia. Artykuł wyd. Mediaplanet, Rzeczpospolita 25.06.2018

Mital A. Nabyty zespół von Willebranda. *Hematologia* 2011; 2 (4): 318–325

Mital A. Haemate P- zastosowanie w profilaktyce i leczeniu krwawień w chorobie von Willebranda oraz indukcji immunotolerancji w hemofilii A powikłanej inhibitorem. *Acta Haematol Pol* 2017; 48 (2):125–129

Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię. Członek Światowej Federacji ds. Hemofilii. Wszystko o chorobie von Willebranda (All About von Willebrand Disease... for people with von Willebrand disease and their families.). Wydanie II, uaktualnione. Warszawa 2016

Stefańska-Windyga E., Dębska M. Choroba von Willebranda. Artykuł wyd. Medical Media Solutions. Rzeczpospolita 12.10.2017

Windyga J., Stefańska-Windyga E., Baran B. Problemy ginekologiczno-położnicze w chorobie von Willebranda. *J. Transf. Med.* 2012; 5:95–102

Zdziarska J., Chojnowski K., Klukowska A. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. *Med. Prakt. (wyd. spec.)* 2008

Konsultacja merytoryczna:

dr n. med. Ewa Stefańska-Windyga, specjalista hematolog





Jeżeli szukasz merytorycznej i praktycznej wiedzy o życiu ze skazą krwotoczną, chcesz się zainspirować i zmotywować do działania,

dołącz do nas!

 **tajemnicevonwillebranda**

 **tajemnicevonwillebranda**

edukacja
wsparcie
społeczność



www.choroba-von-willebranda.pl

POL-CRP-0045

CSL Behring sp. z o.o.,
ul. A. Branickiego 17,
02-972 Warszawa
tel. +48 22 213 22 65, fax +48 22 213 22 69,
CSLBehring.pl

CSL Behring