



UMC Utrecht

Ziekte Von Willebrand

Inhoudsopgave

Contactgegevens Van Creveldkliniek	2
Wanneer neemt u contact op met het behandelcentrum	3
Inleiding	3
Uitleg over het ziektebeeld	4
Symptomen	7
Erfelijkheid	7
Behandel mogelijkheden	11
Tandheelkundige zorg	14
Sport en bewegen	14
Vrouwen	15
Kinderen	17
Informatie bij de (huis)arts	20
Patiëntenvereniging	20

Contactgegevens Van Creveldkliniek

Afspraak maken polikliniek

Voor het maken van een afspraak kunt u bellen van maandag tot en met vrijdag van 8.00 – 17.00 uur op telefoonnummer 088 75 584 50.

Spoedeisende gevallen

Tijdens kantooruren (maandag tot en met vrijdag 8.00 – 17.00 uur) belt u de Van Creveldkliniek via telefoonnummer 088 75 584 50. Buiten kantooruren belt u met 088 75 555 55. Dit is het algemene nummer van het UMC Utrecht. Vraag naar de dienstdoende arts van de Van Creveldkliniek.

Bezoekadres

UMC Utrecht – Van Creveldkliniek

Route C (begane grond)

Heidelberglaan 100

3584 CX Utrecht

Telefoonnummer 088 75 584 50

Email

Voor medische vragen voor uw behandelaar kunt u een e-consult aanmaken in het patiëntenportaal 'Mijn UMC Utrecht'. Voor overige vragen kunt u gebruik maken van het emailadres vck-secretariaat@umcutrecht.nl.

Wanneer neemt u contact op met het behandelcentrum

Met name als er sprake is van een milde vorm van de ziekte van Von Willebrand zal er in het dagelijkse leven weinig of geen hinder worden ondervonden van de ziekte. Hierin schuilt echter ook het gevaar dat vergeten wordt dat er nog steeds voorbereidingen getroffen moeten worden. Neem daarom altijd contact op met de Van Creveldkliniek in geval van:

- Ruim van tevoren (zodra de datum bekend is) bij operaties en (tandheelkundige) ingrepen
- Een kinderwens of zwangerschap
- Neus- of mondbloedingen die langer dan twintig minuten duren
- Een ongeluk, stompbuiktrauma of een val op het hoofd
- Bloedverlies in de urine of ontlasting zonder duidelijke verklaring
- Vaginaal bloedverlies buiten de menstruatie die langer dan twee dagen duurt
- Herhaaldelijke vaginale contactbloedingen (bloeden tijdens/na seks met penetratie)
- Pijnlijke zwellingen (bloedingen) in spieren en gewrichten

Inleiding

De ziekte van Von Willebrand is een zeldzame aangeboren (erfelijke) stollingsstoornis, waarbij een tekort bestaat aan een stollingseiwit in het bloed: de Von Willebrand Factor. De ziekte werd in 1926 voor het eerst beschreven door de Finse arts dr. Erik Von Willebrand. Hij ontdekte een stollingsstoornis die sterk leek op hemofilie. De ziekte van Von Willebrand is de meest voorkomende erfelijke stollingsstoornis en komt mogelijk bij 1% van de Nederlandse bevolking voor.

Mensen met de ziekte van Von Willebrand hebben vooral last van slijmvliesbloedingen. De mate waarin de Von Willebrand factor nog actief en/of aanwezig is, de zogenaamde Von Willebrand factor activiteit, bepaalt de ernst van de ziekte.

De informatie in deze folder is bedoeld voor patiënten en hun naasten die behandeld worden in de Van Creveldkliniek van het UMC Utrecht.

Uitleg over het ziektebeeld

Normale bloedstolling

Zodra er ergens in het lichaam een bloeding ontstaat, reageert het lichaam hierop. Door de verwonding komen er stoffen vrij waardoor de bloedplaatjes een bloedprop vormen, dat de bloeding stopt. Deze prop wordt versterkt door verschillende stollingsfactoren, zodat het niet voortijdig afbrokkelt. Hierdoor ontstaat er een stevig stolsel.

De rol van Von Willebrand factor

Von Willebrand factor is een eiwit dat wordt aangemaakt in de cellen van de bloedvatwand en in de bloedplaatjes. Het werkt als lijm tussen de bloedplaatjes en zorgt ervoor dat de bloedprop aan de beschadigde bloedvatwand blijft plakken. Als er een tekort is aan Von Willebrand factor, zoals bij de ziekte van Von Willebrand, komt de bloedplaatjesklontering vertraagd of onvoldoende op gang. Hierdoor blijft het wondje langer bloeden.

Von Willebrand factor zorgt ook voor het transport van stollingsfactor VIII door de bloedbaan, de stollingsfactor die verminderd is bij hemofilie A.

Een tekort of verstoorde functie van Von Willebrand factor kan ook leiden tot een verlaging van stollingsfactor VIII, omdat factor VIII in afwezigheid van Von Willebrand factor versneld wordt afgebroken in het bloed.

Mate van ernst van de ziekte van Von Willebrand

Er is een groot verschil in de ernst van de klachten bij mensen met de ziekte van Von Willebrand. De mate waarin de werking van Von Willebrand factor ontbreekt, bepaalt de ernst van de ziekte.

We onderscheiden drie hoofdtypen (type 1, 2 en 3) van de ziekte van Von Willebrand. Hoofdtype 2 is weer onderverdeeld in subtypes 2A, 2B, 2M en 2N. Bij type 1 is de hoeveelheid Von Willebrand factor verlaagd. Bij type 2 is de functie van Von Willebrand factor gestoord. Mensen met de ziekte van Von Willebrand type 2B hebben ook minder bloedplaatjes in hun bloed.

Bij type 3 is er helemaal geen Von Willebrand factor aanwezig. De verschillende (sub)typen worden beschreven in de tabel. Er kunnen grote individuele verschillen zijn in de mate van bloeden bij mensen met het zelfde (sub)type.

Patiënten worden daarom behandeld op basis van hun bloedingsneiging en niet alleen op basis van het type.

Verschillende (sub)typen van de ziekte van Von Willebrand en hun bloedingsneiging		
Ziekte van Von Willebrand	Omschrijving	Bloedingsneiging
Type 1	Het meest voorkomende type, die bij ongeveer 75% van de mensen met de ziekte van Von Willebrand voorkomt. De hoeveelheid Von Willebrand factor is verlaagd en daardoor minder functioneel.	De bloedingsneiging is meestal licht
Type 2	Komt minder vaak voor dan type 1. Subtype 2A Subtype 2A wordt veroorzaakt door een minder goed werkend Von Willebrand factor. Subtype 2B Von Willebrand bindt heel sterk aan de bloedplaatjes zodat deze ook zonder bloedvatschade samenklonteren en daardoor verloren gaan. Subtype 2M Von Willebrand factor en de bloedplaatjes plakken minder goed aan elkaar. Subtype 2N Von Willebrand Factor bindt niet goed aan factor VIII, waardoor factor VIII sneller wordt afgebroken. Omdat het factor VIII gehalte laag is, lijken de symptomen erg op die van hemofilie A.	De bloedingsneiging is meestal groter dan bij type 1. De bloedingsneiging is meestal groter dan bij type 1. De bloedingsneiging is meestal groter dan bij type 1. Type 2N geeft een matige bloedingsneiging.
Type 3	Komt zelden voor. Er is weinig of geen Von Willebrand factor in het bloed. Hierdoor is er ook weinig of geen factor VIII.	Type 3 geeft een ernstige bloedingsneiging, die veel lijkt op hemofilie.

Symptomen

De symptomen van de ziekte van Von Willebrand zijn afhankelijk van de ernst van de ziekte. Veel voorkomende symptomen zijn:

- Snel blauwe plekken
- Bloedend tandvlees
- Regelmatig bloedneuzen
- Hevige en/of lange menstruatie
- Bloed bij de urine of ontlasting
- Bloedingen in gewrichten of spieren
- Bloedingen na de bevalling
- Bloedingen na tandheelkundige ingrepen
- Bloedingen na operaties
- Bloedingen na ongevallen

Erfelijkheid

De informatie voor de aanmaak van Von Willebrand factor ligt opgeslagen in het Von Willebrand factor-gen in het DNA. Een verandering in dit gen, ook wel mutatie genoemd, kan gevolgen hebben voor de hoeveelheid of het functioneren van het Von Willebrand factor-eiwit. Op deze manier ontstaat de ziekte van Von Willebrand. Bij lang niet iedereen met de ziekte van Von Willebrand wordt een mutatie in het Von Willebrand factor-gen gevonden. De oorzaak hiervan is nog niet bekend. Waarschijnlijk zijn meerdere genen betrokken.

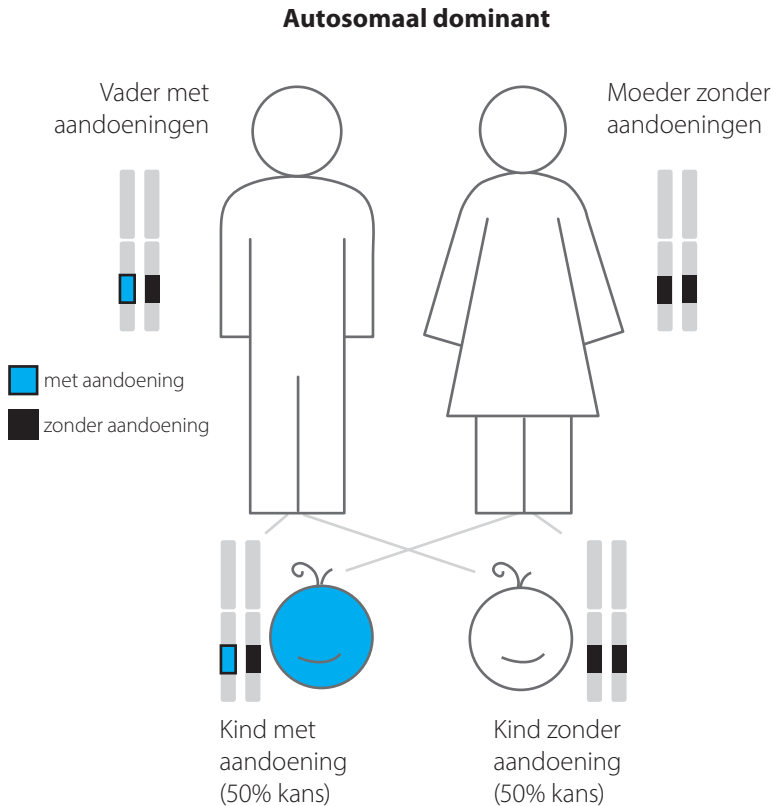
Autosomale overerving

De ziekte van Von Willebrand wordt autosomaal overgeërfd. Autosomaal is een ander woord voor niet-geslachtsgebonden. Dit betekent dat de genmutatie zowel bij mannen als vrouwen kan voorkomen. De ziekte van Von Willebrand type 1 en 2 zijn autosomaal dominante aandoeningen. Dit betekent dat een kind de aandoening kan krijgen als het van één van beide ouders de genmutatie erft. Type 3 is een autosomaal recessieve aandoening. Dit betekent dat een kind de aandoening pas krijgt als het de genmutatie

van beide ouders heeft geërfd. Omdat de ziekte van Von Willebrand niet geslachtsgebonden is, hebben zonen en dochters evenveel kans op overerving.

In sommige gevallen ontstaat de ziekte van Von Willebrand 'spontaan', dat wil zeggen dat het nog niet eerder in de familie is voorgekomen. In dit geval is de genmutatie bij de bevruchting ontstaan. Kinderen met spontane mutaties kunnen dit weer doorgeven aan hun eigen kinderen.

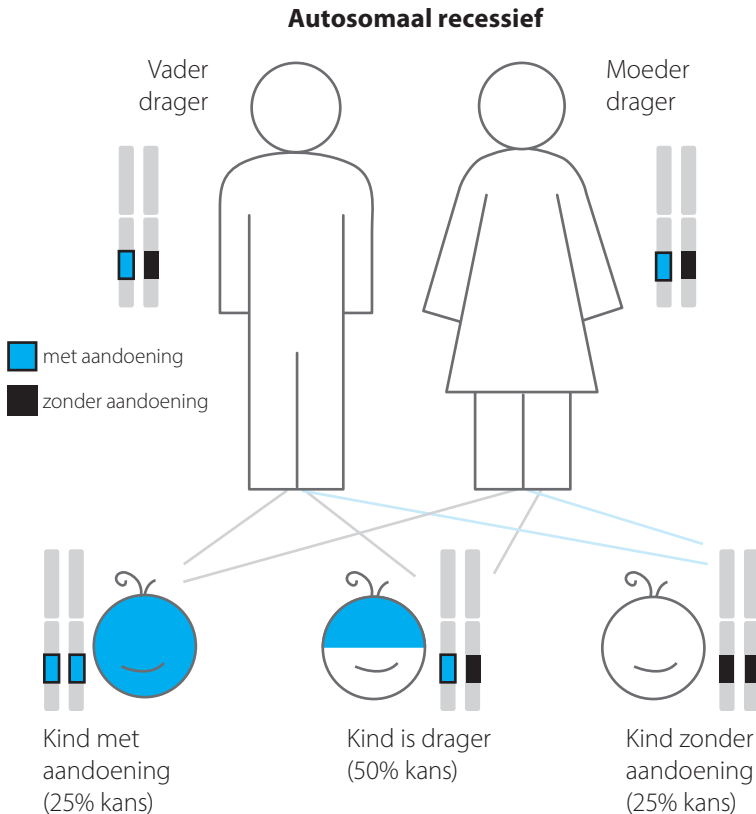
Stamboom voor autosomaal dominante overerving bij de ziekte van Von Willebrand type 1 en 2. Het kind van deze ouders heeft 50% kans om de ziekte van Von Willebrand te krijgen.



Autosomaal recessieve overerving (ziekte van Von Willebrand type 3)

De ziekte van Von Willebrand type 3 wordt autosomaal recessief overgeërfd. Dat betekent dat een kind alleen de aandoening krijgt als het van beide ouders het Von Willebrand factor-gen met de mutatie erft. Omdat de ziekte van Von Willebrand niet geslachtsgebonden is, hebben zonen en dochters evenveel kans op overerving.

Stamboom voor autosomaal recessieve overerving bij de ziekte van Von Willebrand type 3. Het kind van deze ouders heeft 25% kans om de ziekte van Von Willebrand te krijgen.



Onderzoek

Bij laboratoriumonderzoek naar de ziekte van Von Willebrand wordt gekeken naar:

- De hoeveelheid Von Willebrand factor
- De werking van Von Willebrand factor (activiteitstest)
- Het percentage factor VIII activiteit in het bloed
- Hoe de klonering van bloedplaatjes aan Von Willebrand factor werkt (aggregatie)
- De structuur van Von Willebrand factor (multimeren)
- De bloedgroep
- Indien nodig: genetisch onderzoek

Behandelmogelijkheden

Mensen met de ziekte van Von Willebrand kunnen voor behandeling terecht bij een universitair of algemeen ziekenhuis. Echter, stollingsfactoren mogen alleen worden voorgeschreven door een hemofiliebehandelcentrum zoals de Van Creveldkliniek. Bij de Van Creveldkliniek worden mensen met de ziekte van Von Willebrand behandeld door een internist-hematoloog, kinderarts-hematoloog of verpleegkundig specialist, die gespecialiseerd is in bloedziekten en/of stollingsafwijkingen.

Veel bloedingsproblemen bij de ziekte van Von Willebrand worden voor het eerst gezien tijdens een ingreep of operatie door bijvoorbeeld huisarts, keel-, neus- en oorarts, tandarts, gynaecoloog of chirurg. Nadat de diagnose 'ziekte van Von Willebrand' gesteld is, adviseren wij om bij iedere ingreep contact op te nemen met de Van Creveldkliniek om de juiste behandeling te bepalen. Het heeft de voorkeur deze ingrepen te laten verrichten in het UMC Utrecht, zeker als Von Willebrand factor concentraat moet worden toegediend.

De ziekte van Von Willebrand is niet te genezen, maar wel te behandelen. De behandeling hangt af van het type en de ernst van de bloedingen.

DDAVP (desmopressine)

De meeste mensen met de ziekte van Von Willebrand worden zo nodig behandeld met DDAVP.

DDAVP is een synthetisch hormoon dat de afgifte van lichaamseigen stollingseiwitten, waaronder Von Willebrand factor, stimuleert. Dit hormoon kan via een infuus (Minrin®) of via een neusspray (Octostim®) worden toegediend. Om te bepalen of behandeling met DDAVP voldoende stijging van Von Willebrand factor geeft, wordt de eerste toediening op de Van Creveldkliniek gegeven. Door voor en na toediening bloed af te nemen, kan bepaald worden hoe iemand reageert op DDAVP.

DDAVP kan niet langer dan drie dagen achter elkaar gebruikt worden, omdat de werkzaamheid daarna afneemt. Een belangrijke bijwerking van DDAVP is vocht vasthouden. Daarom geldt voor de eerste 24 uur na toediening van DDAVP een vochtbeperking en wordt dit middel niet gegeven aan kinderen onder de 3 jaar.

Bij Von Willebrand type 2B mag geen DDAVP worden toegediend. Er zal dan nog meer van de afwijkende Von Willebrand factor vrijkomen, waardoor de bloedplaatjes kapot gemaakt worden. Er ontstaat een tekort aan bloedplaatjes, waardoor de bloedingsneiging juist verhoogd wordt.

Tranexaminezuur (Cyclokapron®)

In geval van slijmvliesbloedingen kan tranexaminezuur (Cyclokapron®) worden voorgeschreven. Cyclokapron® remt de afbraak van gevormde bloedstolsels. Dit geneesmiddel moet drie keer per dag gebruikt worden gedurende de hele periode dat het wondje nodig heeft om te genezen. Bij korter of eenmalig gebruik is het middel maar kort werkzaam.

Cyclokapron® mag niet gebruikt worden bij nier- en blaasbloedingen omdat het de afbraak van gevormde stolsels remt, waardoor deze de urinewegen kunnen afsluiten. Dit kan leiden tot ernstige pijnaanvallen. DDAVP is ook niet geschikt bij nier- en blaasandoeningen, omdat het advies om veel te drinken niet past bij DDAVP gebruik.

Stollingsproducten

Soms kan behandeling met DDAVP of Cyclokapron® onvoldoende zijn bij ernstige vormen van de ziekte van Von Willebrand, grote medische ingrepen, een bevalling, of bij een ongeval. De behandelaar zal in dat geval een stollingsproduct voorschrijven/toedienen.

In Nederland worden de stollingsproducten Haemate-P®, Wilate® en Wilfactin® gebruikt. Deze geneesmiddelen bevatten Von Willebrand factor en factor VIII. Als er stollingsfactoren nodig zijn, worden deze op de Van Creveldkliniek of de verpleegafdeling toegediend via een vlindeernaaldje of infuus in het bloedvat. Patiënten die heel vaak stollingsfactoren nodig hebben, leren van de verpleegkundigen van de Van Creveldkliniek hoe ze deze zelf thuis toe kunnen dienen.

De pil en het spiraaltje

Bij vrouwen met de ziekte van Von Willebrand kan door het gebruik van 'de pil' of een spiraal de menstruatie minder hevig worden. Lees hier meer over onder het kopje "Vrouwen".

Gebruik van pijnstillers en bloedverduuners

Mensen met de ziekte van Von Willebrand worden afgeraden NSAID-bevattende pijnstillers te gebruiken. NSAID's (non-steroidal anti-inflammatory drugs) zijn ibuprofen, naproxen, acetylsalicylzuur (acetosal) en diclofenac. Deze pijnstillers hebben een ongunstige werking op de bloedplaatjes en dus ook op de bloedstolling. Het gaat hierbij om veel gebruikte pijnstillers die tegenwoordig bij de drogist verkrijgbaar zijn, zoals bijvoorbeeld Brufen®, Nerofen® en Voltaren®. Informeer naar de aanwezigheid van NSAID's voordat u een pijnstiller aanschaft of voorgeschreven krijgt.

Paracetamol®, eventueel aangevuld met codeïne en Tramadol® zijn pijnstillers die geen effect hebben op de bloedstolling. Deze middelen kunnen dus veilig gebruikt kunnen worden door patiënten met de ziekte van Von Willebrand.

Bij gebruik van bloedverdunners is het belangrijk aan te geven dat u de ziekte van Von Willbrand heeft. De betreffende arts dient dan eerst te overleggen met uw behandelaar van de Van Creveldkliniek.

Tandheelkundige zorg

Reguliere controles

De ziekte van Von Willebrand leidt op zich niet tot extra tandheelkundige problemen. Reguliere controles door de tandarts kunnen meestal zonder voorbereiding plaatsvinden. Dit is afhankelijk van de bloedingsneiging van de patiënt. Het spreekt vanzelf dat de tandarts geïnformeerd moet worden over de ziekte van Von Willebrand.

Tandheelkundige ingrepen

Bij tandheelkundige ingrepen waarbij bloedverlies kan optreden, dienen extra voorzorgsmaatregelen genomen te worden. Denk hierbij aan het trekken van tanden, tandsteen verwijderen of cosmetische ingrepen. Overleg ruim voor de ingreep met de behandelaar van de Van Creveldkliniek welke maatregelen getroffen moeten worden. Afhankelijk van de ernst van de ziekte van Von Willebrand en de aard van de ingreep kan het nodig zijn om voorafgaand aan de ingreep te behandelen met DDAVP, tranexaminezuur of een stollingsproduct. Gezond tandvlees bloedt niet. Door goede mondverzorging, regelmatig poetsen, flossen en tandartsbezoek, kunnen problemen snel signaleerd en voorkomen worden.

Sport en bewegen

Voor volwassenen en kinderen met de ziekte van Von Willebrand is het, net als voor andere mensen, belangrijk om regelmatig te bewegen. Een goede conditie en sterke spieren dragen bij aan een goede algemene gezondheid en verminderen het risico op blessures en bloedingen. Welke sport of activiteit iemand kiest, hangt af van interesse, talent en de ernst van de ziekte van Von Willebrand.

Contactporten

Directe contactporten (zoals vechtsporten) worden in het algemeen afgeraden bij stollingsafwijkingen. Bij een milde vorm van de ziekte van Von Willebrand is er in principe geen reden om een bepaalde sport af te raden. In het geval van een ernstige vorm van de ziekte moet per persoon afgewogen worden hoe groot het risico is op bloedingen in spieren en gewrichten. De behandelaar en de fysiotherapeut van de Van Creveldkliniek kunnen u hierbij adviseren. Om blessures en bloedingen te voorkomen, is het belangrijk om goed passend materiaal te gebruiken, de juiste technieken aan te leren, te zorgen voor een goede warming-up en activiteiten langzaam op te bouwen. Als u toch een blessure of bloeding krijgt, is het raadzaam om contact op te nemen met de Van Creveldkliniek. Zorgen voor een goed herstel voorkomt terugkerende bloedingen en blessures.

Duiken

De Nederlandse Bond voor Onderwatersporten raadt met name diepe duiken (meer dan 20 meter diep) af voor mensen met een stollingsstoornis. U kunt hierover contact opnemen met uw behandelend arts. Wees bedacht op het feit dat er gemakkelijk bloedneuzen kunnen ontstaan door de druk van het water.

Vrouwen

Vrouwen met stollingsproblemen hebben vaak vanaf de eerste of tweede menstruatie last van hevig vaginaal bloedverlies. Daarnaast duurt de menstruatie vaak langer dan 7 dagen. Op den duur kan dit leiden tot bloedarmoede als gevolg van ijzergebrek. De ongemakken van het bloedverlies en de klachten van bloedarmoede kunnen een behoorlijke impact hebben op de kwaliteit van leven. Omdat de ziekte van Von Willebrand een erfelijke ziekte is, zien we vaak dat dergelijke klachten en ongemakken als 'normaal' worden beschouwd omdat moeder, tantes en zussen al hun hele leven hetzelfde ervaren. Daarom is het belangrijk dat de vrouw voor zichzelf en de behandelend arts inzichtelijk maakt om hoeveel bloedverlies het gaat en tegen welke problemen zij aanloopt. Dit kan bijvoorbeeld door de PBAC (Pictorial Blood Assessment Chart) in te vullen. De behandelaar of verpleegkundige kan u hierover informeren. Zo nodig kan het behandelplan worden aangepast, aangevuld met praktische tips van de verpleegkundige of een ondersteuning vanuit maatschappelijk werk. Ook kan advies gegeven worden over een ijzerrijk dieet.

Naast behandeling met Cyklokapron® kan het gebruik van 'de pil' of een hormoonspiraaltje helpen om hoeveelheid bloedverlies te verminderen. Veel vrouwen hebben kort na het plaatsen van een spiraaltje een periode van licht menstrueel bloedverlies. Vaak gaat dit vanzelf over en daarna hebben ze minder hevige menstruatiebloedingen. Soms blijft het bloedverlies bestaan en wordt het spiraaltje weer verwijderd. Bij gebruik van de pil kan ervoor gekozen worden om een aantal pilstrips achter elkaar door te slikken waardoor het aantal menstruaties per jaar en daarmee het bloedverlies afneemt. Dit heeft geen nadelig effect op de gezondheid en vruchtbaarheid van de vrouw. Bij doorbraakbloedingen moet wel een stopweek worden ingelast. Hoe lang de pil doorgeslikt kan worden zonder doorbraakbloedingen, verschilt per vrouw.

Wanneer Cyklokapron® onvoldoende werkt, kan DDAVP worden voorgeschreven. Indien nodig wordt DDAVP op de eerste en derde dag van de menstruatie gegeven, bij voorkeur in de vorm van de neusspray. In zeldzame gevallen

wordt Von Willebrand factor concentraat, eventueel aangevuld met factor VIII, voorgeschreven bij hevige menstruaties.

Kinderwens en erfelijkheid

Als er sprake is van een kinderwens of zwangerschap, dan is het raadzaam om contact op te nemen met de behandelaar van de Van Creveldkliniek.

Samen wordt besproken of er maatregelen genomen moeten worden.

Zo kan de menstruatie weer meer klachten geven als de pil of het spiraaltje gestopt worden om zwanger te kunnen worden. DNA onderzoek naar de overerving van de ziekte van Von Willebrand is mogelijk, maar hierbij wordt lang niet altijd een mutatie gevonden. In sommige situaties is DNA onderzoek bij de ziekte van Von Willebrand wel zinvol, bijvoorbeeld bij ernstige vormen van de ziekte.

Zwangerschap en bevalling

Tijdens de zwangerschap stijgt bij vrouwen de Von Willebrand factor in het bloed, om zo rond de bevalling op zijn hoogste niveau te komen. Bij vrouwen met Von Willebrand ziekte type 1 zal de stijging echter minder hoog zijn dan bij gezonde vrouwen. Bij vrouwen met type 2 en 3 treedt in principe geen stijging op. Het is daarom gebruikelijk om bij vrouwen met de ziekte van Von Willebrand tijdens de zwangerschap de Von Willebrand factor spiegels in het bloed te bepalen. Zo weten we of de vrouw genoeg Von Willebrand factor heeft voor de bevalling en of extra behandeling nodig is. Een aantal dagen na de bevalling zakt het stollingsfactorpercentage weer naar het oude niveau. Daarom wordt soms na de bevalling nog een aantal keer de factor VIII en Von Willebrand factor waarden in het bloed gecontroleerd.

Als u weet dat u zwanger bent, adviseren wij u om contact op te nemen met uw behandelend arts van de Van Creveldkliniek. Samen met de aanstaande vader en moeder stelt de arts het beleid rond de bevalling vast. In dit gesprek wordt ook het advies voor thuisbevalling of bevalling in het ziekenhuis besproken. Afhankelijk van de ernst van de ziekte, kunnen vrouwen met de ziekte van Von Willebrand het advies krijgen om in het ziekenhuis te bevallen.

Medicijngebruik tijdens de zwangerschap dient altijd in overleg met de gynaecoloog en/of behandelaar van de Van Creveldkliniek plaats te vinden. Cyklokapron® kan veilig gebruikt worden tijdens de zwangerschap en het geven van borstvoeding. Van het gebruik van DDAVP tijdens de zwangerschap is niet goed bekend wat de effecten zijn op het ongeborn kind. Terughoudendheid in het gebruik van DDAVP is daarom gewenst.

Kinderen

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. Daarbij kan zeker in de beginperiode soms spanning optreden tussen het bieden van teveel bescherming en verwijten achteraf wanneer een bloeding optreedt, die misschien voorkomen had kunnen worden.

Ook gebeurt het dat gezonde kinderen uit het gezin minder aandacht krijgen, omdat de ouders zich 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 teveel te verbieden of te beschermen. Overbezorgd zijn kan een kind onzeker maken en remmend werken. Beter is een kind spelenderwijs te leren omgaan met risicovolle situaties.

Ouders kunnen kleine bloedingen 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 of operatie kan het voorkomen dat het kind in het ziekenhuis moet worden opgenomen ter observatie of om voor bepaalde tijd een stollingsproduct toegediend te krijgen.

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. Dit kan namelijk een bloeding in de spier veroorzaken. Daarom moeten injecties en vaccinaties altijd onderhuids (subcutaan) toegediend

worden. Soms is de plaats van de injectie dan iets langer pijnlijk en rood, maar voor de werking van het vaccin maakt dat niet uit.

Op het consultatiebureau worden vaccinaties standaard in de spier toegediend. Het is daarom belangrijk dat de arts en verpleegkundige van het consultatiebureau bekend zijn met de onderhuidse toediening voor kinderen met een ernstige vorm van de ziekte van Von Willebrand. Mocht het consultatiebureau niet aan het verzoek willen voldoen om het kind subcutaan te vaccineren, dan kunnen de vaccinaties op de Van Creveldkliniek gegeven worden.

School

Als de tijd gekomen is dat het kind voor het eerst naar de crèche, peuter- of basisschool gaat, raden wij aan om de leid(st)er of leerkracht (alsmede vervangende leerkrachten) in te lichten over de ziekte van Von Willebrand. Zo weten zij wat ze kunnen verwachten en hoe er in bepaalde situaties gehandeld moet worden. Het is belangrijk dat zij de telefoonnummers hebben waarop beide ouders/verzorgers te bereiken zijn. Ook als het kind onder de verantwoordelijkheid is van een andere ouder, zoals bij speelafspraken of partijtjes, is het verstandig om die ouder op te hoogte te brengen. Over het algemeen zal het kind zich het gelukkigst voelen als het gewoon met de klasgenootjes mee mag doen.

Een 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 een kind wat het heeft ervaren in verband met deze ziekte. Het is goed om dit aan te moedigen en bijvoorbeeld het kind in de klas te laten vertellen.

Schoolreisjes

Een kind met de ziekte van Von Willebrand kan gewoon mee op schoolreisje. Het is wel aan te raden om de schoolbegeleiders van tevoren goed te informeren en de telefoonnummers van de ouders/verzorgers en van het dichtstbijzijnde behandelcentrum mee te geven. 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.

Het is verstandig het kind in ieder geval een SOS plaatje (www.sostalisman.nl) of polsbandje met een penning van Medic Alert (www.medicalert.org) om te doen. In de wachtkamer van de Van Creveldkliniek zijn een aantal voorbeelden van SOS polsbandjes te bekijken.

Sport en spel op school

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 gewoon meedoen met vriendjes en vriendinnetjes. Meedoen met gymlessen en sport en spel op school bevordert de motorische ontwikkeling van kinderen waardoor het kind later minder snel blessures zal ontwikkelen. Bij de gymlessen is het gebruik van (rubber) matten aan te bevelen. Het is belangrijk dat de gymleraar weet dat het kind de ziekte van Von Willebrand heeft en contact opneemt met ouders of het behandelcentrum als het zich blesseert.

Naar de middelbare school

Kinderen van middelbare schoolleeftijd geven er meestal de voorkeur aan zelf te kiezen welke vrienden en vriendinnen zij vertellen over hun ziekte. Het komt ook vaak voor dat ze absoluut **niet** willen dat iemand het weet. Het is goed deze keuze deels te respecteren en 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. Met name voor meisjes is het lastig uit te leggen waarom ze vaak naar het toilet willen omdat zij moeten verschonen of andere sportkleding willen dragen dan voorgeschreven is om blauwe plekken te verhullen. De Van Creveldkliniek heeft informatiemateriaal ontwikkeld dat gebruikt kan worden om leraren uit te leggen wat een stollingsstoornis is. Kijk in de wachtkamer of vraag ernaar bij onze verpleegkundigen.

Informatie bij de (huis)arts

Het is van belang dat de huisarts op de hoogte is van het feit dat een kind de ziekte van Von Willebrand heeft. Voor de huisarts is dit een zeldzame aandoening. De huisarts wordt met brieven van de Van Creveldkliniek op de hoogte gehouden. Ook is er een speciale brochure voor huisartsen beschikbaar op de website van de Nederlandse Vereniging van Hemofiliepatiënten (www.nvhp.nl).

Ook voor ambulancepersoneel en andere artsen is het belangrijk dat zij weten dat een kind de ziekte van Von Willebrand heeft. Het is daarom raadzaam om een SOS-polsbandje te dragen of een vidimpasje met medische gegevens in de portemonnee te bewaren. U kunt hiernaar vragen bij het secretariaat van de Van Creveldkliniek.

Patiëntenvereniging

Voor meer informatie verwijzen we u naar de Nederlandse Vereniging van Hemofilie Patiënten (NVHP) via www.nvhp.nl.

Van Creveldkliniek

UMC Utrecht, Heidelberglaan 100, Postbus 85500, 3508 GA Utrecht
Tel 088 75 555 55

www.umcutrecht.nl

© 2020, UMC Utrecht



Bezoekadres:
Heidelberglaan 100
3584 CX UTRECHT

Postadres:
Postbus 85500
3508 GA UTRECHT

www.umcutrecht.nl
T. +31 (0)88 75 555 55