

Het von Willebrandsyndroom: als de 'dagen' meer weken worden...

Geen enkele vrouw kijkt uit naar deze periode van de maand: menstruatiebloedingen worden door de meesten als beperkend en ongemakkelijk ervaren. Depressieve stemming en pijn maken de 'dagen' tot een moeilijk periode.

Maar als de bloedingen ook nog steeds extreem sterk zijn en tot tien dagen duren, gaat het niet langer meer om ongemak. Nu is voorzichtigheid geboden, want het zou een aanwijzing kunnen zijn van het von Willebrandsyndroom. Komt daarbij een neiging tot blauwe plekken, neus- of tandvleesbloedingen, dan moet met de gynaecoloog of huisarts worden gesproken, die vervolgens een gespecialiseerd centrum kan aanbevelen waar de niet eenvoudige diagnose betrouwbaar wordt gesteld.

het von Willebrandsyndroom is de meest voorkomende bloedingsstoornis en manifesteert zich in een verhoogde neiging tot bloeden. In de meeste gevallen is het geërfd en in de familie doorgegeven. Net bij verhoogd menstruele bloeden kan dit een diagnose bemoeilijken, omdat veel vrouwen niet weten hoeveel bloedverlies normaal is. En omdat ze zich vaak op de eigen familie baseren, zien de betrokken vrouwen vaak pas erg laat en na rondvraag, dat hun menstruatiebloedingen ongewoon lang zijn.

Geschat wordt dat ongeveer één procent van de bevolking – dus één op honderd mensen – een dergelijk genetisch defect hebben. Het interfereert met de vorming van de zogenaamde von Willebrandfactor, die voor de bloedstolling belangrijk is.

De symptomen zijn in de meeste gevallen slechts licht uitgesproken, maar de ziekte kan dodelijke gevolgen hebben. Dit geldt met name voor kritieke situaties waarbij het stollingssysteem ook bij gezonde individuen aan zijn limiet komt: bijvoorbeeld bij ongevallen, operaties of bevallingen. Daarom is het erg belangrijk om de eerste tekenen ernstig te nemen. Helaas is het aantal niet-gemelde gevallen altijd nog duizelingwekkend hoog.

Von Willebrandpatiënten kunnen vandaag een bijna normaal leven leiden. Speciale preparaten bevorderen hun stollingssysteem, bijvoorbeeld een concentraat die de ontbrekende factor in voldoende grote hoeveelheden bevat.

Voor meer informatie over de internetpagina's van de Belgische Hemofilievereniging <http://www.ahvh.be/nl/>.



Prof. Dr. Wolfgang Muntean *)
Departement voor kind- en jeugdgeneeskunde, Graz

V: Na de eerste, zeer sterke en lange menstruatie van mijn 13 jaar oude dochter werd zowel bij haar als bij mij het 'von Willebrand syndroom' (vWS) gediagnosticeerd. Wat betekent dit voor mijn dochter?

Antwoord: Het 'von Willebrand syndroom' (vWS) is de meest voorkomende aangeboren erfelijke bloedstollingsstoornis. Tot 1% van de bevolking zou het vWS kunnen hebben. In tegenstelling tot de bloedingsziekte hemofilie, waarbij alleen mannen betrokken zijn, wordt het vWS even vaak door mannen als door vrouwen geërfd.

Het vWS komt in veel verschillende vormen voor. De ernstige vormen van de ziekte met een sterke neiging tot bloeden zijn zeldzaam, milde vormen van het vWS zijn echter frequenter. Bij deze milde vormen is er een neiging tot toegenomen slijmvliesbloedingen, met name neusbloedingen, bloedend tandvlees en bij vrouwen sterkere menstruaties. In de milde vormen van het vWS is er anders in het dagelijks leven nauwelijks een verhoogde neiging tot bloeden, tenzij bij verwondingen, die kunnen leiden tot sterker bloeden. Veel mensen kennen de diagnose waarschijnlijk niet, omdat de bloedingen van de slijmvlies niet als ernstig symptoom worden waargenomen. Bij vrouwen moet daarom bij een verhoogde menstruatie, waarvoor de gynaecoloog anders geen reden ziet, worden bedacht dat het wellicht om het vWS gaat.

Een niet gediagnosticeerd vWS kan leiden tot een onverwachte, verhoogde bloedingsneiging tijdens operaties. Het probleem wordt nog verergerd omdat de gebruikelijke routinescreening voor operaties – bloedstollingstests – niet gevoelig genoeg is om alle milde vormen van het vWS met zekerheid te ontdekken. Elke verdachte voorgeschiedenis moet daarom leiden tot een nauwkeurige diagnose rekening houdend met een vWS.

Het vWS kan heel goed, in de meeste gevallen zonder toediening van bloedbestanddelen, worden behandeld. Zo is een sterkere menstruatie in de meeste gevallen goed te beheersen, alleen al door het nemen van pillen die de oplossing van stolsels afremmen, en het toepassen van een neussprays, die tijdelijk de 'von Willebrand'-factor in het bloed verhogen. Dit resulteert in een aanzienlijke verhoging van de levenskwaliteit van de getroffen meisjes en vrouwen. Bij grote operaties moet bij patiënten met het vWS factor in ieder geval een bloedstollingsfactor – een concentraat met 'von Willebrand'-factor – worden toegediend.

19 november 2006