

Φροντίζουμε τον εαυτό μας και χαμογελάμε

Μικρός οδηγός
για **γυναίκες** και **άντρες**
με τη Νόσο VWD

Τι είναι η VWD

Εάν έχετε νόσο Von Willebrand (VWD), δεν είστε μόνοι!

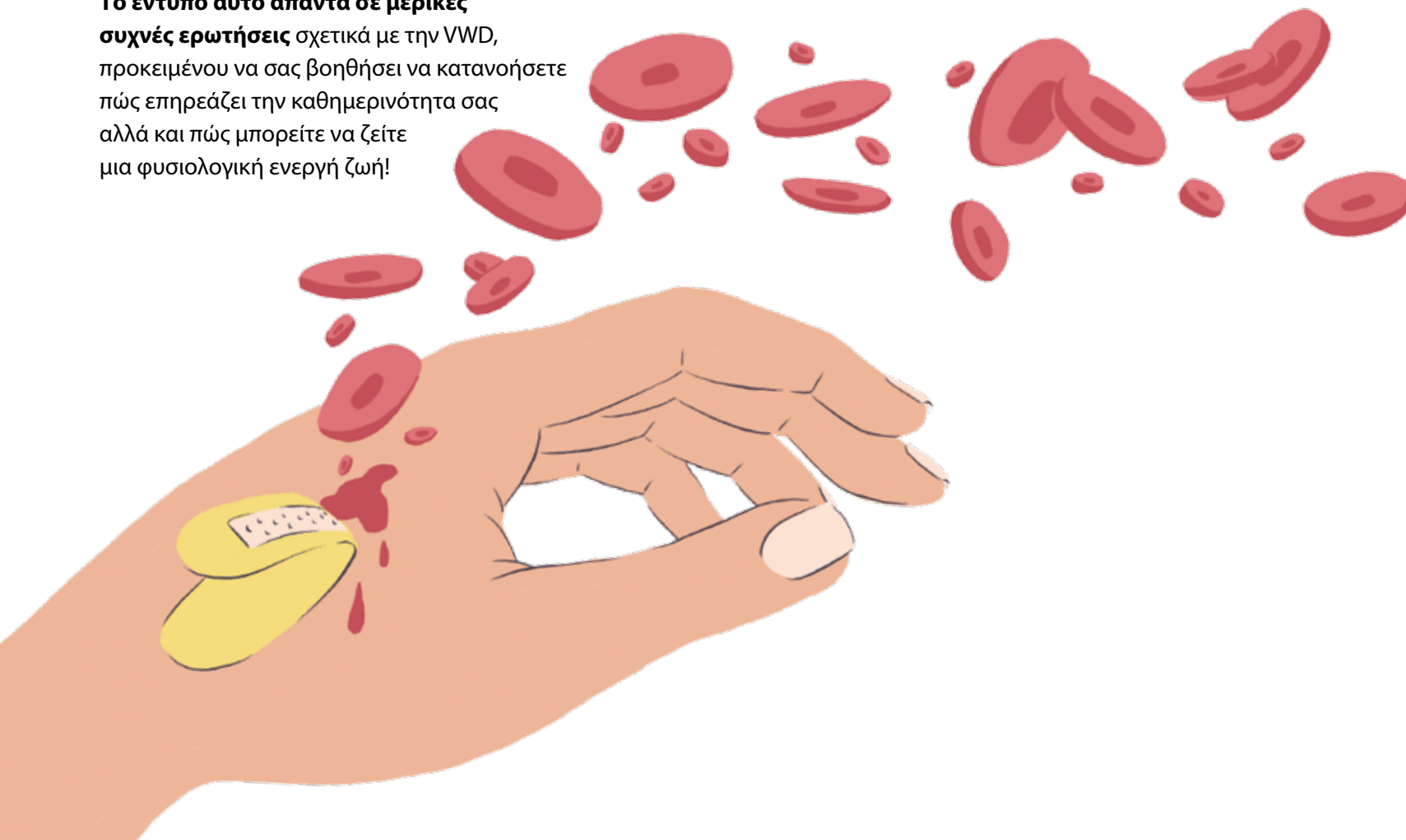
Περίπου 1 στα 100 άτομα μπορεί να έχει VWD, ποσοστό που ανέρχεται σε πολλά εκατομμύρια ανθρώπων παγκοσμίως¹.

Η VWD είναι η **πιο κοινή κληρονομική αιμορραγική διαταραχή**¹.

Οι κληρονομικές αιμορραγικές διαταραχές ποικίλλουν στην αιτία και τη σοβαρότητά τους, αλλά όλες έχουν κάτι κοινό: το αίμα δεν μπορεί να πήξει όσο γρήγορα θα έπρεπε, και για τον λόγο αυτόν μια αιμορραγία διαρκεί περισσότερο από το συνηθισμένο¹.

Το έντυπο αυτό απαντά σε μερικές

συχνές ερωτήσεις σχετικά με την VWD, προκειμένου να σας βοηθήσει να κατανοήσετε πώς επηρεάζει την καθημερινότητά σας αλλά και πώς μπορείτε να ζείτε μια φυσιολογική ενεργή ζωή!



Τι είναι ο παράγοντας Von Willebrand;

Ο παράγοντας Von Willebrand (Von Willebrand Factor - VWF) είναι ένα βασικό συστατικό στη διαδικασία της πήξης του αίματος¹.

Βοηθά στον σχηματισμό θρόμβου και στην πρόληψη απώλειας αίματος μετά από έναν τραυματισμό.

Για να καταλάβετε πώς λειτουργεί ο VWF, φανταστείτε ότι κόβεται το δάχτυλό σας. Μικρά κύτταρα του αίματος που ονομάζονται αιμοπετάλια θα συγκεντρωθούν για να σφραγίσουν το τραύμα, δημιουργώντας έναν θρόμβο. Κανονικά, **ο VWF ενεργεί σαν κόλλα και κολλάει τα αιμοπετάλια μεταξύ τους** για να ενισχύσει τον θρόμβο που δημιουργείται.

Τα άτομα με VWD είτε έχουν **παράγοντα Von Willebrand (VWF) που δεν λειτουργεί καλά (δυσλειτουργικό)**, είτε έχουν **λιγότερο VWF από όσο χρειάζεται**¹.

Έτσι, σε άτομα με VWD, η «κόλλα» που είναι ο παράγοντας von Willebrand δεν έχει τη δράση που θα έπρεπε, οι θρόμβοι χρειάζονται περισσότερο χρόνο για να σχηματιστούν και τελικά δεν είναι τόσο ανθεκτικοί όσο θα έπρεπε. Επομένως, η αιμορραγία μπορεί να διαρκέσει περισσότερο από το κανονικό¹.



Ποιοι τύποι VWD υπάρχουν;



Υπάρχουν τρεις βασικοί τύποι VWD¹:

Τύπος 1 VWD

Τα άτομα με VWD τύπου 1 έχουν χαμηλά επίπεδα VWF. Μπορεί επίσης να έχουν χαμηλά επίπεδα και του παράγοντα VIII, που είναι μια άλλη πρωτεΐνη που εμπλέκεται στην πήξη του αίματος. Ο τύπος 1 αποτελεί τον πιο κοινό τύπο VWD.

Τύπος 2 VWD

Στον τύπο 2 VWD, ο VWF δεν λειτουργεί όπως θα έπρεπε (δυσλειτουργικός), ενώ η ποσότητα του VWF στο αίμα μπορεί να είναι χαμηλή ή φυσιολογική. Ο τύπος 2 είναι ο 2ος σε συχνότητα τύπος VWD.

Τύπος 3 VWD

Τα άτομα με VWD τύπου 3 δεν έχουν καθόλου VWF στο αίμα τους. Έχουν επίσης πολύ χαμηλά επίπεδα του παράγοντα VIII. Ο τύπος 3 είναι η πιο σοβαρή μορφή VWD, αλλά είναι πολύ πιο σπάνιος, συγκριτικά με τους άλλους δύο τύπους.

Τέλος, υπάρχει και η επίκτητη VWD, η οποία μπορεί να προκύψει στα πλαίσια άλλων ιατρικών καταστάσεων, αλλά αυτό είναι εξαιρετικά σπάνιο¹.

Ο γιατρός σας θα σας ενημερώσει ποιον τύπο VWD έχετε μετά από ειδικές αιματολογικές εξετάσεις.

Ποια είναι τα συμπτώματα της VWD;



Τα συμπτώματα της VWD ποικίλουν, ακόμη και μεταξύ των ατόμων της ίδιας οικογένειας.

Τα πιο κοινά συμπτώματα περιλαμβάνουν²:

- Συχνές αιμορραγίες από τη μύτη που είναι δύσκολο να σταματήσουν
- Συχνούς μεγάλους μώλωπες, ακόμα και μετά από μικροτραυματισμούς
- Αιμορραγία για περισσότερο χρονικό διάστημα από το συνηθισμένο μετά από έναν τραυματισμό, μια χειρουργική ή οδοντιατρική επέμβαση
- Μεγάλης διάρκειας και έντασης περίοδο (μηνορραγία) (βλ. «Θα επηρεάσει η VWD την περίοδό μου;»)
- Αυτόματες αιμορραγίες στις αρθρώσεις (αίμαρθρα), με πόνο και πρήξιμο, χωρίς να έχει προηγηθεί σοβαρός τραυματισμός ή άλλη προφανής εξωτερική αιτία. Αυτό το σύμπτωμα αφορά κυρίως τον τύπο 3 της VWD².



Γιατί έχω VWD;



Η VWD συνήθως κληρονομείται -δηλαδή μεταφέρεται- από τον έναν ή και τους δύο γονείς μέσω των γονιδίων τους.

Τα γονίδια είναι ένα κληρονομικό εγχειρίδιο οδηγιών που λέει στα κύτταρα του σώματός μας πώς να αναπτυχθούν (π.χ. τι χρώμα μαλλιών και ματιών θα έχει ένα άτομο). Εάν μόνο ένας από τους δύο γονείς μεταβιβάσει ένα ελαττωματικό γονίδιο VWF στο παιδί του, το παιδί μπορεί να κληρονομήσει τον τύπο 1 ή τον τύπο 2 VWD. Ωστόσο, εάν και οι δύο γονείς μεταβιβάσουν ένα ελαττωματικό γονίδιο VWF, το παιδί τους θα κληρονομήσει τον τύπο 3 VWD. Η VWD αφορά τόσο τους άνδρες όσο και τις γυναίκες με την ίδια σχεδόν συχνότητα².

Σε κάποιες πιο σπάνιες περιπτώσεις, η VWD μπορεί να είναι *de novo* μετάλλαξη, που σημαίνει ότι ένα ελαττωματικό γονίδιο VWF αναπτύσσεται σε ένα γονιμοποιημένο ωάριο στη μήτρα, χωρίς οι γονείς του μωρού να φέρουν αυτό το γονίδιο².

Επίσης, η VWD μπορεί να προκύψει στο πλαίσιο άλλων ιατρικών παθήσεων στην ενήλικη ζωή ενός ανθρώπου (επίκτητη VWD), όπως οι καρδιακές παθήσεις και ορισμένοι καρκίνοι, αλλά αυτό είναι εξαιρετικά σπάνιο².

Είναι αδύνατο να «κολλήσει» κάποιος VWD οποιουδήποτε τύπου, όπως το κρυολόγημα ή τη γρίπη, καθώς δεν πρόκειται για μεταδοτική ασθένεια.





Θα επηρεάσει η VWD την περίοδό μου;

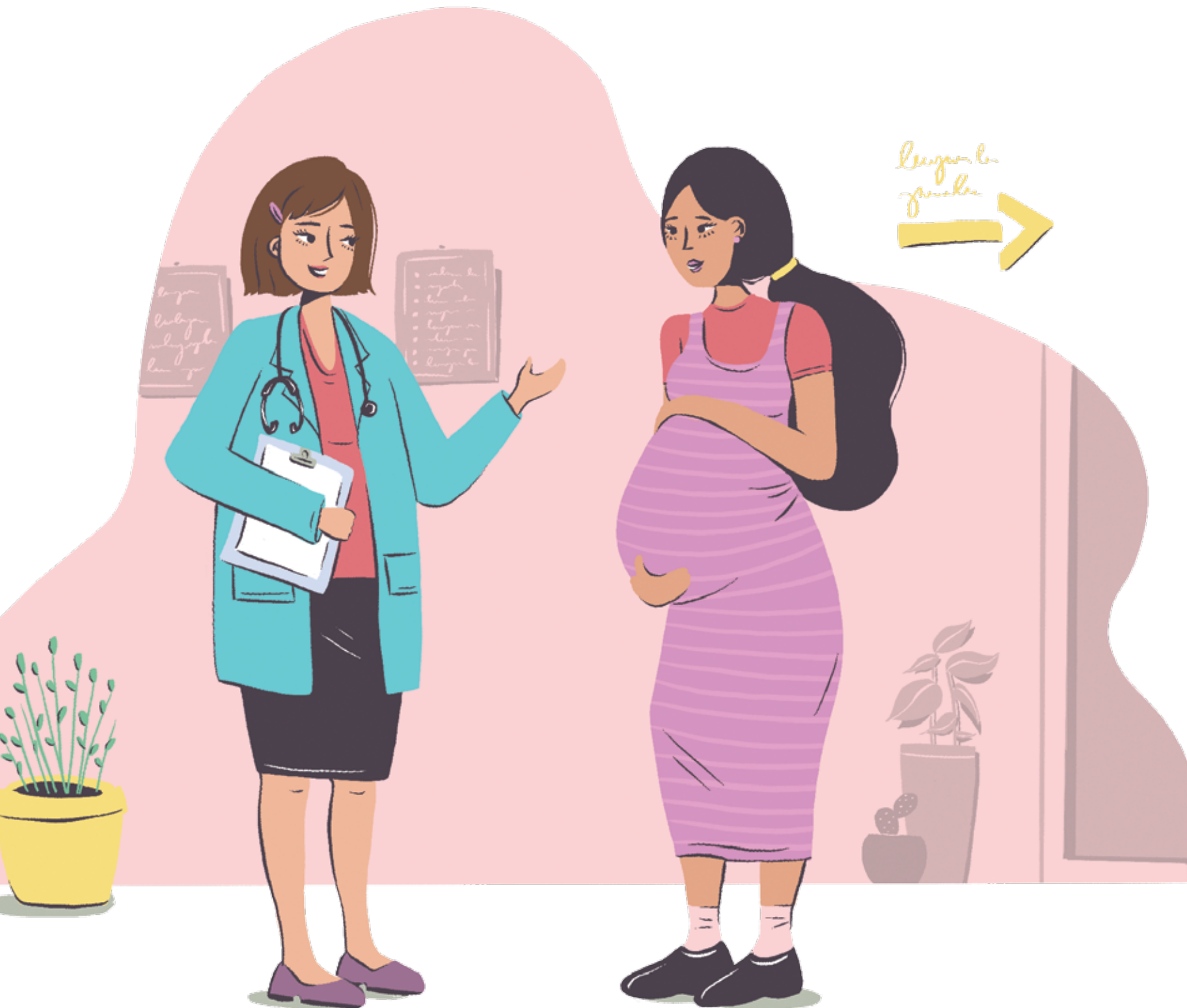
Καθώς η VWD συνδέεται με δυσκολία στην αντιμετώπιση της αιμορραγίας, μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα **έντονη** και **παρατεταμένη ροή** περιόδου³.

Η σύγκριση της περιόδου σας με άλλες γυναίκες της οικογένειάς σας είναι μερικές φορές χρήσιμη, αλλά θα μπορούσε να είναι και παραπλανητική, καθώς μπορεί να έχουν VWD χωρίς να το γνωρίζουν³.

Θα χρειαστεί να το συζητήσετε με τον γιατρό σας εάν:

- **Η περίοδος σας διαρκεί περισσότερο από 7 ημέρες**
- **Η αιμορραγία είναι τόσο έντονη** που επηρεάζει την καθημερινή σας ζωή (π.χ. παραμονή στο σπίτι λόγω φόβου αιμορραγίας ή «ατυχήματος»).

Δεν χρειάζεται να συμφιλιωθείτε με την ιδέα μιας «βαριάς» ή «μεγάλης» περιόδου και τις δυσκολίες που φέρνει στην καθημερινότητά σας. Η παρακολούθηση της ροής της περιόδου σας θα σας βοηθήσει να συζητήσετε με τον γιατρό σας και να καθορίσετε μαζί τον καλύτερο τρόπο βοήθειας/αντιμετώπισης³.



Πώς επηρεάζει η VWD την **εγκυμοσύνη** και **ΤΟΝ ΤΟΚΕΤΟ;**

Οι γυναίκες με νόσο VWD μπορούν να έχουν μια φυσιολογική εγκυμοσύνη⁴.

Η ποσότητα του VWF στο αίμα αυξάνεται κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, μειώνοντας την πιθανότητα προβλημάτων αιμορραγίας κατά τη διάρκεια αυτής⁴.

Ωστόσο, η προσεκτική παρακολούθηση των επιπέδων VWF είναι ζωτικής σημασίας, καθώς μπορεί να υπάρξει **βαριά αιμορραγία μετά τον τοκετό**, όταν η ποσότητα του VWF επιστρέφει στα επίπεδα πριν από την εγκυμοσύνη, από 24 ώρες έως και 6 εβδομάδες μετά τον τοκετό⁴.

Η έγκαιρη ανίχνευση μιας αιματολογικής διαταραχής κατά τον **προγεννητικό έλεγχο** πριν από μια εγκυμοσύνη είναι πολύ σημαντική για την πρόληψη επιπλοκών κατά τον τοκετό⁴. Ο γιατρός σας και ο γυναικολόγος σας μπορούν να σας καθοδηγήσουν κατάλληλα.

Μπορώ να το συζητήσω με τον/τη σύντροφό μου;

Πότε και με ποιον θα μοιραστείτε πληροφορίες για την αιμορραγική σας διαταραχή εξαρτάται πλήρως από εσάς. Πιθανότατα να έχετε μιλήσει ήδη σε φίλους και συγγενείς, στον εργοδότη σας, ίσως πάλι και όχι. Καθώς όμως η σχέση σας με τον/την σύντροφό σας εξελίσσεται, μπορεί να αισθανθείτε την ανάγκη να του/της μιλήσετε σχετικά με την αιμορραγική σας διαταραχή.

Να θυμάστε να είστε υπομονετικοί και καθησυχαστικοί.

Μπορεί να αισθάνεστε αγωνία και φόβο πριν και μετά τη συζήτηση. Δώστε χρόνο στον/στη σύντροφο σας να καταλάβει

την ασθένεια σας, απαντήστε ήρεμα στις ερωτήσεις του/της και μοιραστείτε μαζί του/της γενικές πληροφορίες για την VWD.

Εξηγήστε του/της ότι η αιμορραγική σας διαταραχή αντιμετωπίζεται και ότι μπορείτε να ζείτε μια φυσιολογική ενεργή ζωή. Επίσης διευκρινήστε ότι δεν πρόκειται για ένα μεταδοτικό νόσημα και ότι οι ίδιοι είναι απόλυτα ασφαλείς. Θα μπορούσατε ίσως να προγραμματίσετε μια ενημερωτική συνάντηση παρουσία και του γιατρού σας, ώστε να συζητήσετε τις κοινές σας ανησυχίες.

Πώς θα επηρεάσει η VWD τη σεξουαλική μου ζωή;

Είναι φυσικό να ανησυχείτε εάν η VWD θα επηρεάσει τη σεξουαλική σας ζωή. Ωστόσο, άτομα με αιμορραγικές διαταραχές μπορούν να έχουν μια **ευτυχισμένη, υγιή σεξουαλική ζωή.**

Το σεξ, όπως και άλλες σωματικές δραστηριότητες, σε κάποιον με αιμορραγική διαταραχή, μπορεί να οδηγήσει σε αιμορραγία, συχνά μη εμφανή, σε κάποιο μέρος του σώματος, όπως οι μύες και οι αρθρώσεις.

Μπορείτε να συμβουλευτείτε τον γιατρό σας, ανάλογα με τον τύπο VWD, τι θα πρέπει να προσέχετε κατά τη διάρκεια του σεξ, καθώς και ποια σημεία στο σώμα σας μπορεί να είναι πιο ευπαθή σε αιμορραγία.

Είναι φυσιολογικό να νιώθετε λίγο αμήχανα όταν αναφέρεστε σε ερωτήματα σχετικά με το σεξ στον γιατρό σας. Ωστόσο, έχει συνηθίσει να απαντά επαγγελματικά και να διατηρεί πάντα τη συζήτηση εμπιστευτική.





Μπορώ να κάνω σκληρές εργασίες;

Σε ποιο βαθμό μπορώ να καταπονώ το σώμα μου;

Οι επίπονες σωματικές δραστηριότητες, σε άτομα με αιμορραγική διαταραχή, μπορεί να οδηγήσουν σε αιμορραγία σε κάποιο μέρος του σώματος συμπεριλαμβανομένων των μυών ή των αρθρώσεων. Ωστόσο, ο κίνδυνος αιμορραγίας διαφέρει ανάμεσα στους διάφορους τύπους VWD, καθώς και μεταξύ ατόμων με διαφορετικό τρόπο ζωής και επίπεδο δραστηριότητας⁵.

Συμβουλευτείτε τον γιατρό σας σχετικά με τις καθημερινές σας δραστηριότητες και **διατηρείστε έναν ενεργό τρόπο ζωής που σας ευχαριστεί, χωρίς να επιβαρύνετε τους μύες και τις αρθρώσεις σας.**

Μπορώ να αθλούμαι;

Για άτομα με αιμορραγικές διαταραχές, **η διατήρηση της καλής φυσικής κατάστασης των μυών και των αρθρώσεων είναι πολύ σημαντική⁵.**

Μπορείτε να εξετάσετε τις επιλογές σας μαζί με τον θεράποντα ιατρό σας, με βάση τον τύπο VWD και τις προτιμήσεις σας, χωρίς να εστιάζετε μόνο στους περιορισμούς. Υπάρχουν πολλά αθλήματα που θα ικανοποιήσουν την επιθυμία σας για άσκηση και εκτόνωση, χωρίς να καταπονούν ιδιαίτερα το σώμα σας⁵.



Μπορώ να ταξιδεύω;

Φυσικά! **Μπορείτε να ταξιδέψετε όπου θέλετε και να κάνετε διακοπές** με τους φίλους σας και την οικογένειά σας. Απλά καλό θα ήταν να έχετε μαζί σας τη θεραπεία που χρησιμοποιείτε συνήθως για τη VWD, για κάθε ενδεχόμενο και εφόσον αυτή είναι η συμβουλή του γιατρού σας.



Είμαι πιο ευαίσθητος/η στις λοιμώξεις λόγω της VWD;

Γενικά, η VWD **δεν αποτελεί κριτήριο ένταξης σε ομάδες αυξημένου κινδύνου για λοιμώξεις**. Αυτό όμως ενδέχεται να διαφοροποιείται βάσει της εξατομικευμένης αντιμετώπισης και τυχόν συνοδών καταστάσεων, οπότε πρέπει να ακολουθείτε τις οδηγίες του γιατρού σας⁶.

Μπορώ να ακολουθώ τις συστάσεις εμβολιασμού για διάφορα νοσήματα;

Οι ασθενείς με VWD **μπορούν να ακολουθούν το Εθνικό Πρόγραμμα Εμβολιασμού**, με βάση τις συστάσεις του γιατρού τους. Όπως και με άλλες ενδομυϊκές ενέσεις, τα εμβόλια πρέπει να χορηγούνται με προσοχή σε άτομα με οποιαδήποτε αιμορραγική διαταραχή διότι μπορεί να εμφανιστεί αιμορραγία ή μωλωπισμός μετά από την ενδομυϊκή χορήγηση σε αυτά τα άτομα⁶.

Μπορώ να κάνω τατουάζ ή piercing;

Σε γενικές γραμμές θεωρείται ασφαλές να κάνετε τατουάζ, να τρυπήσετε τα αυτιά σας ή άλλα σημεία του σώματος σας.

Όπως και με άλλες δραστηριότητες για τις οποίες έχετε αμφιβολία, θα ήταν καλό να το συζητήσετε με τον γιατρό σας και να ορίσετε εάν χρειάζονται επιπλέον μέτρα προστασίας ή η λήψη προφυλακτικής αγωγής πριν από οποιαδήποτε επεμβατική διαδικασία.



Θα πρέπει να ενημερώσω τον εργοδότη μου;

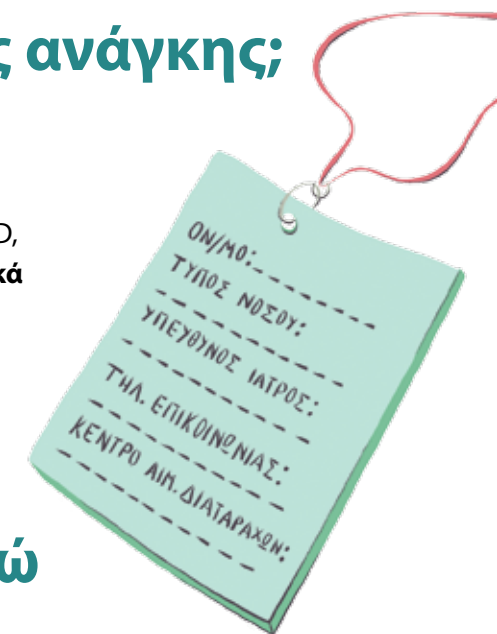
Ανάλογα με τη φύση της εργασίας σας και το πόσο σας επιβαρύνει σωματικά, καθώς και ανάλογα με τον τύπο VWD, θα κρίνετε εάν θα πρέπει να ενημερώσετε τον εργοδότη σας σχετικά με την αιμορραγική σας διαταραχή. Ο γιατρός σας μπορεί να σας υποστηρίξει στην επικοινωνία αυτή.

Ειδικότερα, εάν πρόκειται να κάνετε αίτηση για μια νέα θέση εργασίας, είναι φυσικό να ανησυχείτε εάν η πληροφορία αυτή μπορεί να επηρεάσει αρνητικά τη διαδικασία επιλογής σας. Σε ένα επόμενο όμως στάδιο, η παροχή πληροφοριών σχετικά με το νόσημά σας ενδέχεται να είναι πολύ βοηθητική εάν χρειάζεται να απέχετε από ορισμένα καθήκοντα ή χρειαστείτε ειδική άδεια για ιατρικούς λόγους.

Μπορείτε να **συμβουλευτείτε τον Σύλλογο Προστασίας Ελλήνων Αιμορροφιλικών Ασθενών (ΣΠΕΑ) σχετικά με τα εργασιακά σας δικαιώματα.**

Πώς πρέπει να προετοιμαστώ για καταστάσεις έκτακτης ανάγκης;

Καθώς το ιατρικό προσωπικό ενός οποιουδήποτε Γενικού Νοσοκομείου μπορεί να μην είναι εξοικειωμένο με την VWD, είναι χρήσιμο **να έχετε πάντα μαζί σας ένα έντυπο σχετικά με την αιμορραγική διαταραχή σας και τη θεραπεία που συνήθως λαμβάνετε.**



Πού μπορώ να απευθυνθώ αν νομίζω ότι μπορεί να πάσχω από VWD;

Στα παρακάτω νοσοκομεία λειτουργούν εξειδικευμένα Κέντρα Συγγενών και Επίκτητων Αιμορραγικών Νοσημάτων, στα οποία μπορείτε να απευθυνθείτε για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τη νόσο Von Willebrand:

- Γ.Ν. Αθηνών Λαϊκό, Εθνικό Κέντρο Αναφοράς Αιμορραγικών Διαθέσεων, Τηλ. Επικοινωνίας: 213 20 61 004
- Γ.Ν. Αθηνών Ιπποκράτειο, Κέντρο Αιμορροφιλίας Ενηλίκων, Τηλ. Επικοινωνίας: 213 20 88 120 & 213 20 88 193
- Γ.Ν. Παίδων «Η Αγία Σοφία», Μονάδα Αιμορραγικών Διαθέσεων και Κέντρο Αιμορροφιλίας Παιδιών & Εφήβων, Τηλ. Επικοινωνίας: 213 20 13 767-69
- Γ.Ν. Θεσσαλονίκης Ιπποκράτειο, Ειδικό Κέντρο Αιμορραγικών Διαθέσεων Παίδων & Εφήβων, Τηλ. Επικοινωνίας: 231 08 92 587, 231 08 57 111
- Γ.Ν. Θεσσαλονίκης Ιπποκράτειο, Κέντρο Αιμορροφιλίας Ενηλίκων, Τηλ. Επικοινωνίας: 231 08 92 649

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Swami and Kaur, von Willebrand Disease: A Concise Review and Update for the Practicing Physician, Clinical and Applied Thrombosis/ Hemostasis 2017, Vol 23(8)
2. James *et al*, ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the diagnosis of von Willebrand disease, Blood Advances 2021, Vol 5, Number 1
3. Committee on Adolescent Health Care, Committee on Gynecologic Practice. Committee opinion: von Willebrand disease in women. The American College of Obstetricians and Gynecologists. Available at <https://www.acog.org/Clinical-Guidance-and-Publications/Committee-Opinions/Committee-on-Adolescent-Health-Care/Von-Willebrand-Disease-in-Women>. Dec 2013; Accessed: May 20, 2021.
4. O'Brien *et al*, Laboratory monitoring during pregnancy and post-partum hemorrhage in women with von Willebrand disease, J Thromb Haemost. 2020;18:604–608.
5. Atiq *et al*, Sports participation and physical activity in patients with von Willebrand disease, Haemophilia. 2019;25:101–108.
6. Εθνικό Πρόγραμμα Εμβολιασμών Ενηλίκων <https://www.moh.gov.gr/articles/health/dieythynsh-dhmosias-ygieinhs/emboliasmoi/ethniko-programma-emboliasmwn-epe-enhlikwn>; Accessed September 2021.

Επιστημονική επιμέλεια κειμένων:

- Γ.Ν. Αθηνών Λαϊκό, Εθνικό Κέντρο Αναφοράς Αιμορραγικών Διαθέσεων
- Γ.Ν. Αθηνών Ιπποκράτειο, Κέντρο Αιμορροφιλίας Ενηλίκων
- Γ.Ν. Παιδών «Η Αγία Σοφία», Μονάδα Αιμορραγικών Διαθέσεων και Κέντρο Αιμορροφιλίας Παιδιών & Εφήβων
- Γ.Ν. Θεσσαλονίκης Ιπποκράτειο, Ειδικό Κέντρο Αιμορραγικών Διαθέσεων Παιδών & Εφήβων
- Γ.Ν. Θεσσαλονίκης Ιπποκράτειο, Κέντρο Αιμορροφιλίας Ενηλίκων

«Αυτές οι πληροφορίες προορίζονται για γενική πληροφόρηση και ενημέρωση του κοινού και σε καμία περίπτωση δεν μπορούν να αντικαταστήσουν τη συμβουλή ιατρού ή άλλου αρμοδίου επαγγελματία υγείας».

Υπό την αιγίδα του Συλλόγου Προστασίας Ελλήνων Αιμορροφιλικών

©2021 CSL Behring. Με την επιφύλαξη παντός δικαιώματος.
Με την επιστημονική ευθύνη του Ιατρικού Τμήματος της CSL Behring Hellas.