Von Willebrandove tajomstvá

Sprievodca ochorením

Obsah

Úvod ... 3
Čo sú poruchy zrážania krvi? ... 3
5 príznakov porúch zrážania krvi ... 4
Silné menštruačné krvácanie ... 5

Kto je von Willebrand? ... 6
Z histórie ... 7
Príčiny choroby ... 9
Príznaky choroby ... 9
Typy choroby ... 10
Diagnostika ... 10
Liečba ... 12
Domáca liečba ... 13

Dospievajúce dievčatá a mladé ženy 14
Menštruačný cyklus ... 15
Znepokojujúce príznaky ... 15
Hormonálna antikoncepcia ... 16

Dospelé ženy ... 18
Liečba ... 19
Tehotenstvo, pôrod, šestonedelie ... 20
Deti – dedičnosť a diagnostika ... 22
Perimenopauza ... 25

Von Willebrandova choroba u mužov 26

Rady ... 28
Sexualita ... 29
Tetovanie a náušnice ... 30
Ošetrenia a operácie ... 30
Cestovanie ... 31
Šport ... 32
Vzdelávanie ... 33
Osobné poznámky ... 34

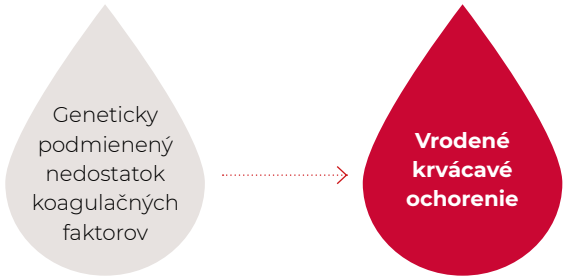
Čo sú poruchy zrážania krvi?

Zrážanie krvi je proces, pri ktorom sa na mieste poškodenia cievy vytvára krvná zrazenina, ktorá zastaví krvácanie. Okrem krvných doštičiek sú do tohto procesu zapojené rôzne bielkoviny, takzvané koagulačné faktory (faktory zrážania krvi).

Genetický podmienený nedostatok ktorejkoľvek z týchto bielkovín vedie k ochoreniu nazývanému vrodené krvácavé ochorenie.
Krvácavé ochorenia aj spôsoby ich liečby sa navzájom líšia. Patrí medzi ne aj von Willebrandova choroba.

Von Willebrandova choroba je najčastejším vrodeným krvácavým ochorením.

Je spôsobená nedostatkom von Willebrandovho faktora a sekundárne aj koagulačného faktora VIII v krvi, ktoré sú potrebné, aby sa krv správne zrážala.



5 príznakov porúch zrážania krvi

O poruchách zrážania krvi (krvácavých ochoreniach) hovoríme, keď organizmus nie je schopný zastaviť krvácanie tak rýchlo, ako by mal.

5 príznakov von Willebrandovej choroby:

- silné menštruačné krvácanie
- krvácanie ďasien
- zvýšená tvorba modrín
- dlhotrvajúce krvácanie v dôsledku poranenia, operácie, pôrodu, po stomatologických zákrokoch
- časté krvácanie z nosa

Ak máte ktorýkoľvek z 5 príznakov porúch → Nechajte sa vyšetriť, pretože môžete mať krvácavú poruchu

Nedostatok von Willebrandovho faktora bol zistený približne u

13 % žien so silným menštruačným krvácaním

Toto sú najčastejšie a najtypickejšie príznaky tohto ochorenia.

Silné krvácanie je problém mnohých žien, vyžaduje si častú výmenu vložiek, či tampónov a spôsobuje nepohodu v pracovnom aj osobnom živote. Mnoho žien si myslí, že nepravidelné, bolestivé a dlhotrvajúce krvácanie s krvnými zrazeninami je normálny jav, najmä ak to má aj matka či sestry.

Nie je to však ani prirodzené, ani bezpečné.

Ak menštruácia trvá **dlhšie ako 7 dní a veľmi strpčuje každodenný život** (napr. z dôvodu potreby vymieňať vložky častejšie, ako raz za 1–2 hodiny) a ak sa vyskytuje špinenie počas celého cyklu, môže to naznačovať sklon ku krvácaniu spôsobený abnormálnym zrážaním krvi. Vrodené poruchy zrážania krvi (krvácavé ochorenia) sú žiaľ príliš zriedka považované za príčinu silného menštruačného krvácania, zatiaľ čo nimi v skutočnosti trpí v priemere 1 z 5 žien.

Správna diagnóza krvácavého ochorenia môže predísť nielen nadmernej strate krvi počas menštruácie a anémii spôsobenej nedostatkom železa, ale aj zabrániť závažnému krvácaniu, akým je napríklad popôrodné krvácanie, krvácanie po poranení alebo pooperačné krvácanie. Môže tak významne prispieť nielen k zvýšeniu kvality života ženy, ale aj znížiť riziko ohrozenia na živote v dôsledku vykrvácania.

KAPITOLA 1

Kto je von Willebrand

Von Willebrandova choroba je vrodené krvácavé ochorenie, spôsobené nedostatkom alebo úplnou neprítomnosťou von Willebrandovho faktora a sekundárne faktora VIII v krvi. Tento faktor je bielkovina, ktorá je potrebná, aby sa krv správne zrážala.

Z histórie

Prvá publikácia o von Willebrandovej chorobe pochádza z roku 1926 a jej autorom je fínsky lekár Eric von Willebrand.

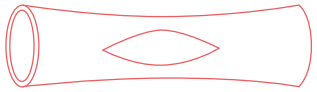
Lekár von Willebrand spozoroval, že sa v jednej z rybárskych rodín často vyskytovalo krvácanie a krvácavosť. Opis ich prípadu položil základy ďalšieho výskumu a objavu koagulačného faktora.
Po smrti Erica von Willebranda pokračovala vo výskume choroby o. i. skupina švédskych výskumníkov: Inga Marie Nilsson, Margareta Blomback a Irene von Francken, ktorí v roku 1956 vyvinuli prvú liečivú látku používanú na liečbu pacientov. Ďalší výskum ukázal, že príčinou nadmerného krvácania u pacientov je nedostatok bielkoviny v krvnej plazme. Táto bielkovina bola identifikovaná v roku 1959 a bola pomenovaná ako **von Willebrandov faktor a krvácavé ochorenie spôsobené jej nedostatkom ako von Willebrandova choroba**.

Von Willebrandov faktor je bielkovina, ktorá drží krvné doštičky v mieste poranenia a stabilizuje faktor VIII, čím zabraňuje nadmernému krvácaniu z poškodenej krvnej cievy a umožňuje správne hojenie.

Nedostatočné množstvo faktora (alebo jeho neprítomnosť) spôsobuje, že proces zrážania krvi prebieha pomalšie.

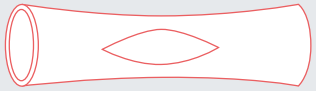
Správny proces zrážania

1. etapa



Krvné cievy sa stiahnu, aby spomalili prítok krvi do poraneného miesta.

Proces zrážania pri von Willebrandovej chorobe

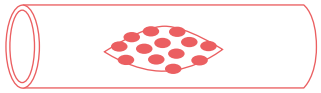


Krvné cievy u osôb s von Willebrandovou chorobou sa stiahnu normálne.

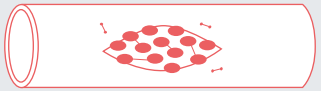
Normálny proces zrážania

Proces zrážania pri von Willebrandovej chorobe

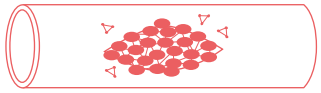
2. etapa



V krvi každého človeka kolujú malé bunky s priemerom do 1/10 000 cm. Ak dôjde k poraneniu steny krvnej cievy, priľnú k nej a vytvoria tzv. krvnú zátku.



3. etapa



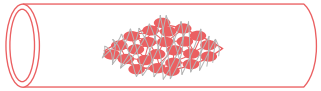
Von Willebrandov faktor funguje ako lepidlo, ktoré udržiava krvné doštičky v mieste poškodenia krvnej cievy.

Osoba s von Willebrandovou chorobou má príliš málo von Willebrandovho faktora alebo tento faktor nefunguje správne. Ak dôjde k poraneniu cievy u takejto osoby, krvné doštičky nepriľnú dostatočne pevne k poškodenej cievnej stene v dôsledku nedostatku alebo nesprávnej funkcie von Willebrandovho faktora (funkcia „lepidla“ nefunguje).

Správny von Willebrandov faktor (vWF)

Nesprávny von Willebrandov faktor (vWF)

4. etapa



Koagulačné faktory (bielkoviny), ktoré kolujú v krvi, sa zhlukujú na povrchu doštičiek a vytvárajú fibrínovú zrazeninu so sieťovitou štruktúrou.

Von Willebrandov faktor prepravuje faktor VIII v obehovej sústave a chráni ho pred rozpadom. Faktor VIII je jedna z bielkovín, ktoré sú potrebné na vytvorenie krvnej zrazeniny. Ak je von Willebrandovho faktora príliš málo, faktor VIII stráca svoju stabilitu a rýchlo sa rozpadá – jeho množstvo v krvi sa môže znížiť. Bez správnej hladiny faktora VIII trvá vytvorenie trvácnej zrazeniny dlhší čas.

Príčiny

Von Willebrandova choroba je genetické ochorenie, ktoré sa vyskytuje u mužov aj u žien.

Gén von Willebrandovho faktora je lokalizovaný na 12. chromozóme. V závislosti od formy ochorenia môže byť dedičnosť autozómovo recesívna alebo dominantná.

Von Willebrandova choroba môže mať 2 príčiny:

- chorobu **prenáša na dieťa rodič** (matka alebo otec), ktorý má chybný gén (samotný rodič však nemusí mať príznaky von Willebrandovej choroby)
- **jeden z génov dieťaťa zmutuje** (v tomto prípade rodičia neprenášajú chybný gén a možnosť, že ich ďalšie deti budú mať von Willebrandovu chorobu je nízka)

Von Willebrandova choroba ako genetické ochorenie často postihuje niekoľko členov tej istej rodiny.

Príznaky

Príznaky von Willebrandovej choroby a ich intenzita závisia od typu ochorenia.

- ✓ silné menštruačné krvácanie
- ✓ opakované silné krvácanie z nosa
- ✓ krvácanie ďasien
- ✓ modriny
- ✓ dlhotrvajúce krvácanie po odstránení zubov a chirurgických zákrokoch
- ✓ krvácanie z tráviaceho traktu
- ✓ krvácanie do svalov a kĺbov

Príznakmi krvácania do svalov alebo kĺbov sú: opuchy, silnejúca bolesť, pocit horúčavy v mieste krvácania, tlak v kĺboch alebo svaloch, obmedzenie pohyblivosti kĺbov a v niektorých prípadoch problémy s pohybom.

K nástupu príznakov môže dochádzať v každom veku. U detí môžu byť prvými príznakmi početné modriny, krvácanie z nosa alebo dlhotrvajúce krvácanie po porezaní. Aj keď tieto príznaky môžu nastúpiť u žien aj u mužov, von Willebrandova choroba je pre ženy každodennou záťažou, pretože vedie k silnému menštruačnému krvácaniu a popôrodným komplikáciám.

Typy choroby

Existujú tri typy von Willebrandovej choroby:

Typ 1

Vyznačuje sa zníženou hladinou von Willebrandovho faktora v plazme.

Chorí majú v krvi von Willebrandov faktor, ale jeho množstvo nestačí na správne zrážanie krvi.

Odhaduje sa, že tento typ ochorenia sa vyskytuje približne u 75 % všetkých chorých. Žiaľ, väčšina z nich o ňom nevie.

K diagnostike ochorenia môžu viesť až závažné poranenia alebo chirurgické zákroky komplikované krvácaním.

Typ 2

Je kvalitatívny defekt von Willebrandovho faktora, čiže hladina bielkoviny môže byť normálna alebo iba mierne znížená, ale **faktor nefunguje správne**. **Vyskytuje sa u 20 až 25 % prípadov**.

Typ 2 sa delí na 4 podtypy: 2A, 2B, 2N, 2M.

Typ 3

Je najťažšia forma ochorenia. Vyskytuje sa najzriedkavejšie. Pacienti majú v krvi stopové (niekedy dokonca nezistiteľné) množstvo von Willebrandovho faktora a nízku hladinu faktora VIII.

Diagnostika

Prvým krokom by mala byť konzultácia s hematológom. Žiaľ, neexistuje jeden špecifický test, ktorý by umožnil okamžite stanoviť istú diagnózu, preto je proces diagnostikovania tohto ochorenia zdĺhavý.

Aj keď von Willebrandova choroba postihuje ženskú aj mužskú populáciu, oveľa častejšie je diagnostikovaná u žien. Je to preto, že jedným zo základných príznakov tohto ochorenia je silná a dlhotrvajúca menštruácia. Diagnostika pozostáva z dvoch fáz: **klinickej a laboratórnej**.

Klinická fáza

Zahŕňa hlavne **anamnézu** a oboznámenie sa s typom a intenzitou krvácania. Vzťahuje sa tak na potenciálneho chorého ako aj na jeho rodinu, nakoľko von Willebrandova choroba je dedičné ochorenie.

Musí sa pritom postupovať s mimoriadnou opatrnosťou, pretože aj keď sa v danej rodine vyskytuje ten istý typ (či dokonca podtyp) choroby, u jednotlivých rodinných príslušníkov sa príznaky môžu líšiť.

Odhaduje sa, že až 9 z 10 chorých nie je diagnostikovaných.

Laboratórna fáza

Zahŕňa **krvné testy** vykonané v špecializovaných laboratóriách. Laboratórna diagnostika von Willebrandovej choroby pozostáva z troch fáz:

- **skríning**
- testy na určenie **typu** choroby (Typ 1, 2 alebo 3)
- vysoko špecializované testy na určenie **podtypu** choroby (2A, 2B, 2N 2M) a genetické vyšetrenie

Krvné testy potrebné na stanovenie predbežnej diagnózy:

- ✓ krvný obraz so stanovením počtu krvných doštičiek
- ✓ aktivovaný parciálny tromboplastínový čas aPTT, protrombínový čas (PT), trombínový čas (TT), fibrinogén
- ✓ antigén von Willebrandovho faktora
- ✓ aktivita von Willebrandovho faktora
- ✓ aktivita faktora VIII
- ✓ testy na hodnotenie primárnej hemostázy

Problémom pri určovaní množstva von Willebrandovho faktora je skutočnosť, že jeho hladina v krvi závisí od mnohých faktorov:

- **genetických** (napr. krvná skupina – ľudia s krvnou skupinou 0 majú prirodzene zníženú hladinu koagulačných faktorov)
- **fyziologických** (napr. tehotenstvo, fyzická aktivita, stres, únava, antikoncepcia)
- **patologických** (napr. zápaly, infekcie, ochorenia obličiek a pečene, nádorové ochorenia, cukrovka)

Aktivita von Willebrandovho faktora **stúpa aj s vekom**, preto majú starší ľudia často ľahšie príznaky choroby. Problémy s určením množstva von Willebrandovho faktora sa môžu vyskytnúť aj v prípade detí. Sú oveľa citlivejšie na stres, ktorý zvyšuje hladinu koagulačných faktorov. Z tohto dôvodu **sa odporúča opakovať test 2–3×**, v rôznych časových intervaloch. Ďalším problémom pri stanovení diagnózy je veľké rozpätie aktivity von Willebrandovho faktora v krvi u zdravých ľudí.

Liečba

Von Willebrandova choroba sa nedá vyliečiť natrvalo – medicína umožňuje len **zmierniť príznaky** alebo zabrániť ich nástupu a účinne zastaviť krvácanie.

Tento cieľ sa môže dosiahnuť použitím:

liekov zvyšujúcich obsah faktora VIII a von Willebrandovho faktora v krvnej plazme:

dezmopresín, koncentráty koagulačných faktorov

Koncentráty koagulačných faktorov alebo dezmopresín sa používajú v prípade krvácania, poranenia a ako príprava a prevencia pred chirurgickým zákrokom. Dávka, frekvencia podávania prípravku a trvanie liečby závisia od typu a závažnosti krvácania.

podpornej liečby:

antifibrinolytiká, fibrínové lepidlá, hormonálna terapia, operačná liečba silného menštruačného krvácania

Na liečbu krvácania zo slizníc sa môže použiť napr. kyselina tranexámová.

Dezmopresín
je syntetický analóg hormónu, ktorý sa prirodzene vyskytuje v tele. Uvoľňuje von Willebrandov faktor z krvných ciev. Môže sa podávať vnútrožilovo, podkožne alebo vo forme nosového spreju. Dezmopresín nie je možné užívať stále – sú povinné prestávky, aby si telo samo obnovilo zásoby von Willebrandovho faktora.
Liečba môže spôsobovať mierne vedľajšie účinky v podobe začervenania tváre, nevoľnosti alebo bolesti hlavy. Okrem toho spôsobuje zadržiavanie vody v tele. Používa sa u pacientov s von Willebrandovou chorobou typu 1 a pri niektorých formách typu 2. V prípade typu 2 nie je dezmopresín vždy účinný, pretože defekt sa týka kvality von Willebrandovho faktora, navyše je jeho množstvo v tele často príliš malé. Dezmopresín sa nepoužíva u pacientov s typom 3.

Koncentráty faktora VIII s obsahom von Willebrandovho faktora
sa podávajú formou vnútrožilovej injekcie trvajúcej niekoľko minút (môže ju aplikovať aj samotný pacient). Sú liečbou voľby u všetkých pacientov so závažnou formou ochorenia (typu 3), ako aj u niektorých chorých s typom 2 a 1 (so symptómami zlej tolerancie alebo neúčinnosti dezmopresínu).

Domáca liečba

Menšie krvácanie a drobné poranenia nevyžadujú zakaždým lekárske ošetrenie. Pacient môže sám zastaviť krvácanie tlakom alebo priložiť na modriny studený obklad. Pri závažnejších typoch choroby (2. a 3.) je často potrebné doplniť nedostatok koagulačného faktora. Vďaka dostupnosti liekov sú pacienti liečení v domácom prostredí. Domáca liečba spočíva v tom, že si chorý aplikuje dezmopresín alebo koncentráty samostatne. Pacienti (dospelí a deti) si dokážu sami pripraviť a často aj podať liek vnútrožilovo doma, po príslušnom zaškolení v centre na liečbu krvácavého ochorenia.

Kyselina tranexámová
je antifibrinolytikum, ktoré pomáha pri udržiavaní vzniknutej krvnej zrazeniny zastavením aktivity plazmínu – enzýmu na rozpúšťanie krvných zrazenín. Tento liek neovplyvňuje samotný proces zrážania, preto nie je náhradou dezmopresínu alebo koncentrátov koagulačných faktorov. Tento prípravok je obzvlášť účinný ako prevencia krvácania pri stomatologických zákrokoch, pri krvácaní z nosa a ústnej dutiny a pri liečbe silného menštruačného krvácania. Môže sa podávať formou vnútrožilových injekcií, ako roztok na lokálne použitie a formou tabliet.

Fibrínové lepidlo
teda látka obsahujúca fibrín – prírodnú bielkovinu vznikajúcu v procese zrážania krvi, ktorá sa absorbuje počas hojenia rán. Aplikuje sa priamo na miesto krvácania, odporúča sa najmä na stomatologické zákroky, hojenie rán a pod.

Výhodou domácej liečby je okrem iného uľahčenie každodenného fungovania a akceptácie ochorenia, čo je obzvlášť dôležité v prípade malých pacientov, ako aj rýchlejšie začatie liečby v prípade nástupu krvácania. O začatí domácej liečby musí rozhodnúť ošetrujúci lekár – hematológ.

Pacienti reagujú na lieky odlišne – o výbere lieku, spôsobe podávania a dávke musí vždy rozhodovať lekár

KAPITOLA 2

Dospievajúce dievčatá a mladé ženy

Prvá menštruácia (menarché) u mladých žien s poruchami zrážania krvi môže byť obzvlášť ťažká, dlhá a bolestivá.

K tomu sa pridáva veľké napätie a stres spôsobený nedostatkom príslušných poznatkov o menštruácii. Mladé dievčatá majú mnoho pochybností súvisiacich s nástupom puberty:

Kedy prichádza menštruácia?

Ako dlho by mala trvať a ako by mala vyzerať?

Ako často je potrebné meniť vložky?

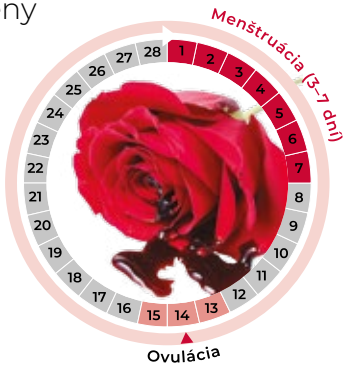
Nepretečie krv a neznečistí oblečenie?

Je normálne, že sa objavujú zrazeniny?

Menštruačný cyklus

Predstavuje pravidelne sa opakujúce zmeny v ženskom tele spôsobené hormónmi.

K fyziologickým príznakom patrí krvácanie z rodidiel (menštruácia, menzes, perióda) spôsobené odlučovaním a vylučovaním vrstvy sliznice maternice cez pošvu von z tela. Dĺžka menštruačného cyklu sa ráta od prvého dňa krvácania do posledného dňa pred očakávanou menštruáciou. Za normálnu sa považuje dĺžka menštruačného cyklu od 21 do 35 dní u dospelých a od 21 do 45 u tínedžeriek s trvaním menej ako 8 dní.



Znepokojujúce príznaky

Dospievajúcim dievčatám, u ktorých predtým diagnostikovali krvácavé ochorenie (von Willebrandovu chorobu) a tiež tým, u ktorých sa v rodine vyskytli choroby krvi, je potrebné venovať osobitnú pozornosť.

Počas dospievania dievčat by mali rodičia a odborníci (gynekológ, hematológ, praktický lekár) pozorne sledovať príznaky ochorenia a otvorene o nich s nimi hovoriť.

U väčšiny žien má menštruácia prirodzený priebeh a nie je potrebná lekárska konzultácia. Vyskytujú sa však oveľa zložitejšie prípady. **Intenzívne a dlhotrvajúce menštruačné bolesti, silné a nepravidelné krvácanie**, veľké zrazeniny objavujúce sa počas celého cyklu môžu poukazovať na poruchu zrážania krvi – von Willebrandovu chorobu. Ženy a dospievajúce dievčatá s von Willebrandovou chorobou môžu pociťovať **silnejšie menštruačné bolesti** a bolesti v polovici cyklu (počas ovulácie) ako zdravé ženy.

Hoci menštruácia je prirodzený stav, niektoré príznaky si vyžadujú zvýšenú ostražitosť

Dôležitým prvkom správneho diagnostikovania choroby sú základné poznatky o príznakoch krvácavého ochorenia a uvedomenie si, že silné menštruačné krvácanie nie je prirodzené a môže signalizovať choroby súvisiace so zrážanlivosťou krvi.

Príznaky, ktoré môžu poukazovať na von Willebrandovu chorobu

krvácanie, ktoré trvá dlhšie ako 7 dní

nepravidelné krvácanie počas cyklu

výmena tampónu alebo vložky každé 2 hodiny

silné krvácanie, ktoré obmedzuje každodenné činnosti

veľa zrazenín počas menštruácie

Silné menštruačné krvácanie môže signalizovať von Willebrandovu chorobu a neliečené vedie k anémii a iným komplikáciám. Príznaky je potrebné konzultovať s praktickým lekárom, gynekológom a hematológom.

Ženy niekedy majú problém určiť, či ich menštruácia prebieha správne alebo či je silnejšia ako u iných žien. Zvyčajne porovnávajú svoje menštruačné príznaky s inými ženami v rodine, čo môže byť zavádzajúce, pretože aj ony môžu trpieť von Willebrandovou chorobou, nakoľko sa jedná o dedičné ochorenie.

Hormonálna antikoncepcia

Jednou z metód liečby krvácania u žien s von Willebrandovou chorobou je hormonálna terapia. Antikoncepčné prípravky umožňujú kontrolu nad nadmerným menštruačným krvácaním a regulujú menštruačný cyklus.

Antikoncepcia sa odporúča ako liečebná metóda silného menštruačného krvácania pre všetky ženy (bez ohľadu na typ krvácavého ochorenia a typ von Willebrandovej choroby).
V niektorých prípadoch sa stáva, že gynekológ namiesto antikoncepcie odporučí iné hormonálne lieky, napr. analóg gonadoliberínu alebo používanie vysokých dávok derivátov progesterónu, ktoré pôsobením na hypofýzu potláčajú tvorbu hormónov v podmozgovej žľaze (hypofýze) alebo vaječníkoch a tak znižujú intenzitu krvácania.

Mnohé ženy majú zbytočné obavy súvisiace s hormonálnou terapiou. Žiaľ, kvôli stereotypom a nedostupnosti solídnych poznatkov z oblasti lekárskej vedy, sa mnoho žien obáva, že užívanie antikoncepčných tabletiek môže prispieť k neplodnosti, vzniku rakoviny alebo srdcovému záchvatu.

V prípade používania antikoncepčných tabletiek vznikajú niekedy morálne problémy. Niektorí rodičia sa obávajú, že užívanie antikoncepcie prispeje k príliš skorému začiatku sexuálneho života ich dcéry. Štúdie však jasne ukazujú, že užívanie antikoncepčných tabletiek na terapeutické účely nie je spojené s predčasným začiatkom sexuálneho života.

Veľmi dôležité je komplexné vzdelávanie dievčat a ich rodičov, vysvetľovanie akýchkoľvek pochybností súvisiacich s chorobou a dospievaním, napríklad v gynekologickej ambulancii alebo v centrách na liečbu krvácavého ochorenia.

Ak však hormonálna terapia nie je vhodná (alebo akceptovaná), silná menštruácia sa dá liečiť inými farmakologickými metódami – dezmopresínom, koncentrátmi koagulačných faktorov alebo antifibrinolytikami.

U dospievajúcich dievčat, ktoré majú silné menštruačné krvácanie, môžu perorálne antikoncepčné prípravky pomôcť znížiť krvácanie.

Je vhodné sa porozprávať s lekárom, ktorý poskytne podrobné informácie a rozptýli akékoľvek pochybnosti.

KAPITOLA 3

Dospelé ženy

Silné a dlhotrvajúce menštruačné krvácanie je jedným z najčastejších a najtypickejších príznakov porúch zrážania krvi (vrátane von Willebrandovej choroby).

Odhaduje sa, že približne 10 % všetkých žien má silné menštruačné krvácanie.

Zo žien s diagnostikovanou von Willebrandovou chorobou má silné menštruačné krvácanie až 73 % žien.

Mnohé ženy sú kvôli nepríjemnému krvácaniu neustále unavené a vystavené chúlostivým, zahanbujúcim situáciám spojeným s častou výmenou hygienických potrieb či stopami krvi.
Ženy s nerozpoznanou von Willebrandovou chorobou sú častejšie podrobované chirurgickým zákrokom pre krvácanie do brušnej dutiny počas ovulácie, čo negatívne ovplyvňuje plodnosť a plány spojené s materstvom a tiež významne znižuje kvalitu života.

Liečba

Silnú menštruáciu u žien s von Willebrandovou chorobou je však možné efektívne dostať pod kontrolu.
Jedným zo spôsobov je **hormonálna terapia – antikoncepčné tabletky alebo vnútromaternicové hormonálne teliesko (intrauterinný systém – IUS).**

Hormóny, obsiahnuté v antikoncepčných tabletkách, zabraňujú jednak ovulácii a tvorbe cýst vo vaječníkoch (a tým aj krvácaniu do brušnej dutiny) a potlačením rastu sliznice v maternicovej dutine zmierňujú menštruačné krvácanie. IUS pôsobí na sliznicu maternice kontinuálnym potlačením jej rastu tak, že žena vôbec nekrváca (nemá menštruáciu po dobu jeho naloženia), alebo má len slabé špinenie.

Na liečenie krvácania sa tiež používa **kyselina tranexámová, dezmopresín a koncentráty s obsahom von Willebrandovho faktora a faktora VIII**. Tieto lieky sa môžu používať samostatne alebo v kombinácii s hormonálnou terapiou.

Pri používaní koncentrátov koagulačného faktora alebo dezmopresínu je jednorazové podanie lieku v prvý deň periódy obvykle dostatočné na obnovenie normálnej hladiny koagulačných faktorov a zmiernenie krvácania.

Chirurgické metódy liečby silného menštruačného krvácania

Ak farmakologická liečba neprináša významné zlepšenie, existujú chirurgické metódy liečby. Sú invazívne, spájajú sa s rizikom vzniku komplikácií rovnako, ako ktorýkoľvek chirurgický zákrok a musia sa dôkladne prediskutovať s lekárom. Patria k nim: odstránenie sliznice maternice (ablácia endometria), kyretáž dutiny maternice, odstránenie maternice, odstránenie ložísk endometriózy, odobratie vaječníkov. Tieto zákroky síce účinne znižujú bolesť a krvácanie, ale vo väčšine prípadov vylučujú možnosť stať sa matkou. Ku každej operácii je však nevyhnutná dobrá hematologická príprava.

Vhodnú liečebnú metódu musí vybrať gynekológ v spolupráci s hematológom, pričom sa musí zohľadniť vek ženy, plány súvisiace so založením rodiny, typ choroby a súbežné ochorenia.

Tehotenstvo, pôrod, šestonedelie

Von Willebrandova choroba nie je kontraindikáciou otehotnenia a úspešného donosenia dieťaťa. Pri krvácavom ochorení môžete mať deti a užívať si rodičovstvo pri dobrom hematologickom zabezpečení.

Rozhodnutiu stať sa matkou musí predchádzať konzultácia s hematológom a gynekológom, aby sa prediskutovali možné hematologické problémy počas tehotenstva a v peripartálnom období (období okolo pôrodu), nakoľko liečba závisí od typu choroby.

Ženy, ktoré plánujú otehotnieť, musia prestať užívať hormonálnu antikoncepciu, čo zvyšuje riziko krvácavých komplikácií. To znamená, že pred tehotenstvom sa na liečbu menštruácie so silným krvácaním bude používať dezmopresín, kyselina tranexámová alebo koncentráty koagulačných faktorov.

U väčšiny žien s von Willebrandovou chorobou sa počas tehotenstva zvyčajne nevyskytuje žiadne krvácanie.

Je to dané tým, že prirodzene pôsobiace tehotenské hormóny **zvyšujú hladinu von Willebrandovho faktora v krvi**, čo podporuje bezpečné donosenie dieťaťa. V zriedkavých prípadoch môže byť potrebné podávanie dezmopresínu alebo koncentrátov koagulačných faktorov počas tehotenstva (napr. ak je potrebný chirurgický zákrok alebo invazívne diagnostické vyšetrenie).

Je potrebné pripomenúť, že dezmopresín aj koncentráty koagulačných faktorov sa môžu bezpečne používať počas tehotenstva, ale ich podávanie musí byť po konzultácii s lekárom. V rámci dobrej prípravy na pôrod je veľmi dôležité urobiť špeciálne hemostazeologické vyšetrenie v centrách komplexnej starostlivosti medzi **28. a 34. týždňom tehotenstva**. V perinatálnom období sa totiž v závislosti od aktivity koagulačného faktora plánuje hematologická liečba.

Každá žena s rozpoznaným krvácavým ochorením musí dostať odporúčania, ako postupovať v perinatálnom období.

Nemocnica sa musí primerane pripraviť na pôrod takejto pacientky (netreba zabúdať, že gynekologické oddelenia sú málokedy trvalo zásobené koncentrátmi koagulačných faktorov, preto je potrebné sa vopred postarať o ich dodanie). Z tohto dôvodu je odporúčané aby pôrod bol vedený v centrách komplexnej starostlivosti, ktoré majú špecializovaný tým – hematológ, gynekológ/pôrodník, neonatológ.

Informujte svojho lekára a pôrodnú asistentku o krvácavom ochorení!

V závislosti od typu von Willebrandovej choroby, anamnézy krvácaní a priebehu tehotenstva je potrebná hematologická ochrana pred pôrodom a niekoľko dní po pôrode, ktorá musí byť riadená hematológom.

Von Willebrandova choroba nie je indikáciou na cisársky rez. **Preferuje sa prirodzený pôrod**, ale rozhodnutie o spôsobe pôrodu závisí od gynekologických indikácií. Je dôležité, aby bol pôrod čo najmenej traumatický pre matku aj pre dieťa.

S cieľom minimalizovať riziko krvácania počas pôrodu je potrebné sa vyhnúť:

- mechanickým prostriedkom: kliešťom, vákuovému extraktoru
- prikladaniu elektród, ktoré monitorujú srdcovú činnosť
- používaniu vnútrosvalových injekcií
- nastrihnutiu hrádze plodu (epiziotómii)

Epidurálna anestézia môže u pacientky s von Willebrandovou chorobou vyvolať krvácanie v mieste vpichu. Pred jej podaním je preto potrebné poradiť sa s hematológom a určiť, ako ochrániť ženu pred touto komplikáciou. Netreba zabúdať, že zvýšené riziko krvácania u žien s von Willebrandovou chorobou sa vyskytuje nielen v perinatálnom období, ale aj počas šestonedelia, t. j. počas 6 týždňov po pôrode.

Počas niekoľkých dní po pôrode sa hladina hormónov (a spolu s nimi aktivita faktora VIII a von Willebrandovho faktora) vráti do stavu pred otehotnením. **Práve vtedy môže dôjsť k nadmernému popôrodnému krvácaniu,** ktoré sa oveľa častejšie vyskytuje u žien trpiacich poruchami zrážania krvi ako u zdravých žien. Je zaujímavé, že u žien s typom 1 von Willebrandovej choroby dojčenie udržiava vysokú hladinu tehotenských hormónov a tým môže chrániť matku pred popôrodným krvácaním. Po cisárskom reze sa môže vyskytnúť krvácanie v operačnej rane, ale aj do brušnej dutiny, alebo pod pobrušnicu. Po pôrode to môže byť krvácanie z poranenia krčka maternice, pošvovej steny, hrádze, po nastrihnutí hrádze (epiziotómii), ale tiež z nedostatočného zvinovania maternice (hypotónia, atónia maternice) či zadržaných zvyškov placentového tkaniva alebo plodových obalov v maternici.

Preto je potrebné byť v neustálej starostlivosti hematológa a gynekológa, najmä v takom výnimočnom období, akým je pre ženu tehotenstvo a šestonedelie.

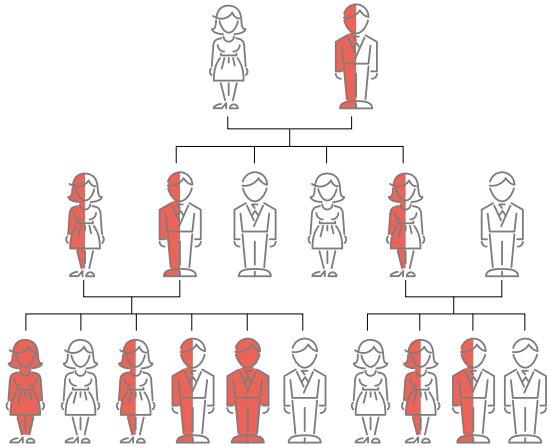
Nerozpoznaná alebo neliečená von Willebrandova choroba zvyšuje riziko výskytu popôrodného krvácania, ktoré môže nastať aj niekoľko dní po pôrode.

Deti – dedičnosť a diagnostika

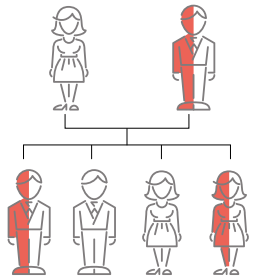
Von Willebrandova choroba je vrodené genetické ochorenie. Dedí sa bez ohľadu na pohlavie, postihuje mužov aj ženy.

Schéma dedičnosti von Willebrandovej choroby

Autozomálne recesívny typ dedičnosti u von Willebrandovej choroby typ 3 a typ 2N



Autozomálne dominantný typ dedičnosti u von Willebrandovej choroby typ 1 a typ 2 (okrem typu 2N)



zdravý muž
muž s ľahkou formou von Willebrandovej choroby
muž s ťažkou formou von Willebrandovej choroby
zdravá žena
žena s ľahkou formou von Willebrandovej choroby
žena s ťažkou formou von Willebrandovej choroby

Nositeľmi chybného génu môžu byť obaja rodičia, aj keď sa u žiadneho z nich nevyskytujú žiadne príznaky. Stáva sa to preto, že choroba sa dedí autozómovo. Pretože dedičnosť nezávisí od pohlavia, pravdepodobnosť zdedenia choroby u syna je rovnaká ako u dcéry. Počas tehotenstva nie je možné zistiť, či dieťa bude mať krvácavé ochorenie, pretože prenatálne testy na von Willebrandovu chorobu sa na Slovensku nevykonávajú. V niektorých krajinách však existuje takáto možnosť a niektorí rodičia chorého dieťaťa sa rozhodnú podstúpiť tento test pri ďalšom tehotenstve.
Oplatí sa vedieť, že u detí s von Willebrandovou chorobou sa zriedka vyskytuje krvácanie po pôrode a v prvých mesiacoch/rokoch života. Zvyčajne je vyvolané chirurgickým zákrokom, najmä u detí s typom 3, teda závažnou formou ochorenia.

Preto sa diagnostika detí, ktorých rodičia majú von Willebrandovu chorobu, musí vždy vykonať **pred chirurgickým zákrokom** a tiež v prípade, ak u dieťaťa bola spozorovaná tendencia k nadmernému krvácaniu.
Diagnostikovať krvácavé ochorenie u novorodenca nie je jednoduché. Hneď po narodení dieťaťa je možné rozpoznať jedine typ 3, teda ťažkú formu choroby. V prípade typu 1 alebo významnej časti typu 2 môžu byť výsledky testov vykonaných hneď po narodení správne aj napriek chorobe. Stáva sa to preto, že stres pri pôrode zvyšuje u novorodenca obsah faktorov VIII a von Willebrandovho faktora. V takýchto situáciách je potrebné zopakovať testovanie po uplynutí **približne 6 mesiacov po pôrode**.

U dieťaťa s podozrením na krvácavé ochorenie sa treba vyhnúť vnútrosvalovým injekciám a vitamín K je potrebné podávať perorálne.

Typ 1 **Typ 2**	Typ 1 a niektoré prípady typu 2 je možné diagnostikovať **po dosiahnutí veku 5 až 6 mesiacov**. Žiaľ, samotný odber krvi býva u malého dieťaťa spojený so stresom, ktorý môže ovplyvniť výsledok testu. Z tohto dôvodu sa odporúča vykonávať diagnostiku u starších detí, okrem prípadov, ak sa vyskytnú príznaky krvácavého ochorenia, alebo ak sa u dieťaťa vyžaduje chirurgický zákrok.
Typ 3	V prípade podozrenia na von Willebrandovu chorobu typu 3 sa diagnostický test musí vykonať hneď po pôrode odobratím vzorky pupočníkovej krvi.

U malých detí s von Willebrandovou chorobou **zriedkavo dochádza k vážnemu krvácaniu pri pôrode**, najmä ak bol pôrod prirodzený a boli pri ňom prijaté všetky preventívne opatrenia.
Prvé mesiace a dokonca roky života dieťaťa zvyčajne uplynú bez príznakov. Problematické môže byť silné, časté krvácanie z nosa a rozľahlé modriny, ktoré sa začnú objavovať spolu s dospievaním a so zvýšenou aktivitou dieťaťa. **U takýchto detí** (u malých aj u starších, najmä pri type 3 ochorenia) **je riziko krvácania po akýchkoľvek lekárskych zákrokoch a operáciách veľmi vysoké**. Preto je potrebné čo najskôr vykonať kompletnú diagnostiku krvácavého ochorenia u dieťaťa aj pri takýchto miernych príznakoch.

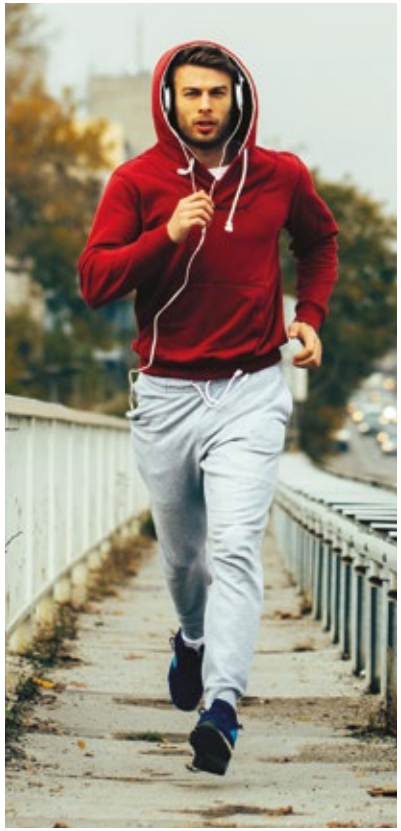
Perimenopauza

Klimaktérium (tzv. prechod) je prechodné štádium v živote ženy, ktoré trvá 1 až 2 roky. Je sprevádzané zmenami vo fungovaní endokrinného systému a môže sa prejaviť zmenami nálady, návalmi horúčavy, ale najmä nepravidelným a silným krvácaním. Silné menštruačné krvácanie môže ešte zosilnieť najmä u žien s rozpoznaným krvácavým ochorením.

Menopauza je posledná menštruácia v živote ženy. Postmenopauza je obdobie po menopauze, kedy žena už nekrváca. Ak sa však krvácanie objaví, môže byť príznakom zhubného ochorenia maternice. Je potrebné pripomenúť, že aj po zániku menštruácie, ktorá Vás obťažovala celý život, musíte byť v neustálom kontakte s hematológom. Stále hrozí silné krvácanie, napríklad počas lekárskych zákrokov alebo návštev u zubára napriek tomu, že hladina koagulačných faktorov v krvi sa prirodzene zvyšuje po dosiahnutí veku 40 rokov.

Koniec menštruácie neznamená koniec porúch zrážania krvi.

Von Willebrandova choroba u mužov



Mierna forma von Willebrandovej choroby (typu 1), ktorá predstavuje väčšinu prípadov, je diagnostikovaná častejšie u žien, čo spôsobuje, že v registroch pacientov s von Willebrandovou chorobou spravidla prevažujú ženy.

Je to spôsobené tým, že mierne formy ochorenia sa dajú ľahšie spozorovať u žien, pretože sa často prejavujú vo forme silného menštruačného krvácania. Ženy s poruchami zrážania krvi sú tiež náchylné na krvácanie počas pôrodu, čo umožňuje ľahšie zistenie problému a rýchlejšiu diagnostiku. **To všetko však neznamená, že ženy ochorejú častejšie!**

Poruchy zrážania krvi sa môžu u mužov objaviť príliš neskoro, až v prípade nehody alebo chirurgického zákroku, čo môže mať veľmi závažné následky.

Ak si je pacient vedomý svojho ochorenia, je to v takýchto prípadoch neoceniteľné – umožňuje rýchlo a efektívne zvoliť lieky, ktoré pomôžu zastaviť krvácanie a vyhnúť sa transfúziám krvi.

Najbežnejšími príznakmi von Willebrandovej choroby u mužov sú:

- ✓ dlhotrvajúce krvácanie po chirurgickom zákroku alebo operácii
- ✓ dlhotrvajúce krvácanie z nosa so zvyšujúcou sa intenzitou
- ✓ zvýšená tvorba modrín, hematómov a krvácanie po úrazoch
- ✓ dlhotrvajúce krvácanie po poranení

Ak ste spozorovali tieto príznaky – mali by ste navštíviť hematológa, ktorý Vás pošle na príslušné vyšetrenie.

Šport

Športovo založení chlapci a muži s von Willebrandovou chorobou **sa nemusia vzdať fyzickej aktivity**. Kľúčom k výberu typu fyzickej aktivity je stav kĺbov a celej opornej a svalovej sústavy pacienta a forma von Willebrandovej choroby: mierna, stredne ťažká alebo ťažká.

U ľudí s ťažkou formou von Willebrandovej choroby je mechanizmus zrážania krvi narušený do takej miery, že dochádza k spontánnemu krvácaniu a krvácaniu po úrazoch. Preto najmä títo ľudia musia po konzultácii s hematológom a fyzioterapeutom starostlivo voliť formu a intenzitu fyzickej aktivity. U niektorých pacientov je potrebné pred fyzickou námahou vnútrožilovo podať koncentrát koagulačného faktora, aby sa zabránilo krvácaniu. Pacientom s von Willebrandovou chorobou sa neodporúčajú športy, pri ktorých je riziko vnútorného poškodenia a krvácania do kĺbov vysoké (dokonca aj u zdravých ľudí), ako napríklad box, bojové umenia, lyžovanie, basketbal, hádzaná. Odporúča sa, aby pacienti svoje tréningové plány vždy konzultovali s hematológom a fyzioterapeutom, ktorý pozná špecifickosť ochorenia.

Ak je vhodne poskytnutá a personalizovaná prevencia, dobre pripravený tréningový plán koordinovaný s liečbou, prispieva to k tomu, že väčšina disciplín (okrem extrémnych alebo kontaktných športov s vysokým rizikom úrazu) je v rukách pacientov.

Pravidelný šport umožňuje udržať si silné svaly a kĺby a dobré zdravie.

Dobrá fyzická kondícia môže navyše znížiť počet krvácaní, najmä u ľudí s von Willebrandovou chorobou typu 3.

Máte stanovený termín chirurgického zákroku?

Keď sa chystáte na plánovanú operáciu, musíte nevyhnutne informovať ošetrujúceho lekára a chirurgické oddelenie o príznakoch, ktoré Vás znepokojujú. Zdravotníckemu personálu to umožní prípravu hemostatík, čiže liekov na zvýšenie zrážania krvi (dezmopresínu a/alebo koncentrátov koagulačného faktora) potrebných na zabezpečenie perioperačnej starostlivosti pred, počas a po operácii.

Pred zákrokom je vhodné preskúmať všetky príznaky, ktoré môžu naznačovať poruchy zrážania krvi.

Rady

Krvácavé ochorenie nezatvára dvere k vzdelávaniu, rozvoju alebo profesionálnej kariére. Môžete bezpečne športovať, starať sa o svoju krásu, spoznávať svet. Vyplatí sa dodržiavať niekoľko pravidiel, úprimne hovoriť s partnerom, s rodinou a priateľmi a zostať v neustálom kontakte so svojím lekárom.

Sexualita

Uspokojujúca sexuálna aktivita priaznivo ovplyvňuje fyzické a psychické zdravie.

Prehlbuje vzťah s druhým človekom a poskytuje pocit bezpečia, uvoľňuje napätie, má antidepresívny účinok. Poruchy zrážania krvi by preto nemali narúšať sexuálny život u žien ani u mužov.

Rovnako ako každá fyzická aktivita, aj pohlavný styk (alebo masturbácia) môže spôsobiť poranenia, krvné podliatiny alebo krvácanie, napr. kvôli nebezpečným sexuálnym polohám. Krvné podliatiny alebo krvácanie, ktoré sa vyskytnú pri sexuálnej aktivite, vo väčšine prípadov nie sú nebezpečné.

U žien však môže byť prvý pohlavný styk navyše spojený s intenzívnejším krvácaním po pretrhnutí panenskej blany.

Je vhodné poradiť sa s lekárom v centre na liečbu krvácavých ochorení alebo sa opýtať gynekológa.

Je dôležité dodržiavať príslušné bezpečnostné opatrenia a informovať partnera o svojom ochorení.

Tetovanie a náušnice

Tetovanie alebo piercing u ľudí s krvácavým ochorením predstavuje väčšie riziko komplikácií ako u zdravých ľudí.

Alternatívou môže byť dočasné tetovanie henou a náušnice typu klips alebo dokonca čoraz módnejšie nálepky na telo.

Nezabudnite, že takéto zákroky môžu spôsobiť: krvácanie, infekcie, jazvy a alergické reakcie. V závažných prípadoch choroby (typu 3) sa tetovanie neodporúča, pretože predstavuje riziko intenzívnejšieho krvácania.

Okrem toho existuje riziko, že realizácia tetovania bude oveľa zložitejšia a v dôsledku nadmerného krvácania tetovanie nadobudne nepekný vzhľad. Ľudia s miernou alebo stredne ťažkou formou ochorenia (typu 1 a 2) si môžu najskôr na neviditeľnom mieste nechať vykonať na skúšku menší vzor, aby zistili reakciu kože.

Pri piercingu je potrebné zohľadniť tiež mieru závažnosti ochorenia. Piercing môže byť nebezpečný pre ľudí trpiacich závažnými poruchami zrážania krvi, pretože existuje riziko krvácania a problémov s jeho zastavením.

Chirurgické zákroky a operácie

Pri príprave na plánovanú operáciu je nevyhnutné informovať ošetrujúceho lekára a chirurgické oddelenie o existujúcich poruchách zrážania.

Zdravotníckemu personálu to umožní prípravu hemostatík (dezmopresínu a/alebo koncentrátov koagulačného faktora) potrebných na zabezpečenie perioperačnej starostlivosti. **Nezabudnite, že každý zákrok sa musí konzultovať s hematológom a vykonávať pod jeho dohľadom.**

Cestovanie

Ľudia s von Willebrandovou chorobou sa musia vopred veľmi starostlivo pripraviť, aby si mohli naplno vychutnať možnosti, ktoré ponúka cestovanie.

PRAKTICKÉ RADY – ako sa pripraviť na cestu

Poistenie
Ak trpíte chronickým ochorením, je potrebné sa uistiť, či máte poistenie, ktoré platí v cieľovej krajine.

Informácie o liečbe von Willebrandovej choroby v zahraničí
Zapíšte si názvy, adresy a telefónne čísla centier na liečbu krvácavých ochorení, ktoré sa nachádzajú na trase Vašej cesty. Môžete tiež navštíviť celosvetovú webovú lokalitu World Federation of Hemophilia: www.wfh.org, kde nájdete aktuálne informácie o medzinárodných liečebných centrách.

Rozhovor s lekárom
Odporúča sa rozhovor s lekárom o zásobe liekov (dezmopresín, koncentrát koagulačných faktorov), ktoré si vezmete na cestu, pretože v zahraničí môžu byť ťažko dostupné. Je vhodné tiež požiadať ošetrujúceho lekára, aby **napísal správu s informáciou** o diagnóze ochorenia, použitej liečbe a užívaných liekoch, ktorý v prípade potreby môžete ukázať zdravotníckym záchranárom alebo zamestnancom colnej správy. Tento list musí byť napísaný v jazyku krajiny, ktorú sa chystáte navštíviť. Zároveň by mali mať pacienti od svojho hematológa vystavený medzinárodný preukaz *(International medical card)* o vrodenom krvácavom ochorení.

Príprava sady starostlivosti
Je vhodné mať so sebou zásobu liekov a zdravotnícky materiál, pretože nákup potrebných prostriedkov v danej destinácii môže byť zložitý a súvisieť s vyššími nákladmi. Okrem toho sa lieky môžu mierne líšiť.

- ✓ dezmopresín alebo koncentrát koagulačného faktora
- ✓ antikoncepcia pri používaní hormonálnej terapie
- ✓ analgetiká
- ✓ obväzy a dezinfekčné prípravky
- ✓ injekčné sety (ihly, striekačky)
- ✓ chladiaca nádoba na uchovávanie liekov pri správnej teplote
- ✓ preukaz o vrodenom krvácavom ochorení

Bezpečnostné opatrenia
Lieky a zdravotnícky materiál noste vždy so sebou ako príručnú batožinu. Je tiež vhodné nosiť list potvrdený lekárom a zdravotníckym zariadením, ktorý v prípade potreby ukážete colným orgánom. Pomôže Vám to vyhnúť sa nepríjemnostiam súvisiacim s tým, že prevážate lieky a striekačky.

Šport

Ľudia trpiaci von Willebrandovou chorobou musia dbať na dobrú fyzickú kondíciu.

Výhody pravidelného cvičenia vo väčšine prípadov prevažujú nad rizikami spojenými so športovaním.

Najväčším prínosom cvičenia je **zlepšenie kondície, stabilný svalový aparát, menej krvácania** a menšie riziko civilizačných ochorení, a v neposlednom rade aj zlepšenie nálady.

Ľudia s miernou formou krvácavého ochorenia sa môžu venovať všetkým druhom športu – dokonca aj kontaktným športom (napr. futbalu) alebo tzv. vysokorizikovým športom (napr. lyžovaniu). **Ľudia s ochorením typu 3 musia byť opatrnejší, pretože určité typy aktivity môžu viesť k závažnému krvácaniu (napr. krvácaniu do kĺbov a svalov).** V prípade závažnejšej formy ochorenia sa odporúča konzultácia s fyzioterapeutom, ktorý vyberie vhodné cviky.

O tejto chorobe je vhodné informovať učiteľa telesnej výchovy alebo trénera a pravidelne absolvovať konzultácie s fyzioterapeutom a ortopédom.

Pri výbere druhu športovej aktivity je potrebné zohľadniť individuálne preferencie a možnosti, aby bol pohyb najvhodnejší. Odporúča sa najmä **plávanie a gymnastika**, pretože popri posilňovaní svalov stabilizujú aj kĺby a uľahčujú udržanie správnej telesnej hmotnosti. Napriek mnohým výhodám vyplývajúcim zo športovania netreba zabúdať na dodržiavanie príslušných bezpečnostných opatrení a cvičiť vedome a bezpečne.

Bez ohľadu na typ choroby sa vždy oplatí byť v dobrej kondícii, pretože aktivita znižuje frekvenciu krvácania, dokonca aj u ľudí s ochorením typu 3.

Vzdelávanie

Deti s poruchami zrážania krvi a von Willebrandovou chorobou majú rovnaké potreby a možnosti ako zdravé deti. Je dôležité, aby pravidelne navštevovali školu a plne sa integrovali so svojimi rovesníkmi.

Krvácavé ochorenia nebránia zapájať sa do mimoškolských a športových aktivít, skupinových hier, výletov atď.

Je však vhodné zdieľať informácie o von Willebrandovej chorobe so zamestnancami školy, oboznámiť ich s príznakmi, porozprávať sa o tom, ako majú vhodne reagovať a poskytnúť pomoc, napr. pri krvácaní z nosa, ktoré je najčastejším príznakom u detí.

K osobnému spisu dieťaťa v škole je vhodné priložiť kópie jeho lekárskych záznamov a uviesť telefónne číslo centra na liečbu krvácavých ochorení, v ktorom sa dieťa lieči.

Úprimný rozhovor s učiteľom je dôležitý ešte z jedného dôvodu. Stáva sa, že rodičia sú obviňovaní zo zlého zaobchádzania s deťmi, pretože ľudia trpiaci krvácavým ochorením majú často početné modriny. Otvorenosť počas rozhovoru môže znížiť pravdepodobnosť nesprávneho posúdenia situácie.

Učitelia a vychovávatelia musia vedieť o zdravotných problémoch dieťaťa, aby vedeli správne reagovať v naliehavých prípadoch

Osobné poznámky:

Odborná konzultácia: MUDr. Tomáš Šimurda, PhD.

Národné centrum hemostázy a trombózy,
Klinika hematológie a transfuziológie UK JLF Martin,
Univerzitná nemocnica Martin,
člen Slovenského hemofilického združenia.

Chcete sa viac dozvedieť o von Willebrandovej chorobe, jej príznakoch, diagnostike a živote s týmto ochorením a jeho liečbou?
Kliknite na **www.silnekrvacanie.sk**

CSL Behring Slovakia s.r.o
Šulekova 4, 811 06 Bratislava; tel.: +420 241 416 441

www.cslbehring.sk

CSL Behring
Biotherapies for Life™

SVK-HMT-0005