

Informatie voor zwangerschap bij von Willebrand ziekte

Inleiding

Dit document biedt informatie voor vrouwen met de ziekte van Von Willebrand die een zwangerschapswens hebben of zwanger zijn, evenals voor vrouwen met een partner die deze aandoening heeft.

Het is belangrijk om inzicht te hebben in de zorg die voor u en uw kind noodzakelijk is in verband met het verhoogde bloedingsrisico tijdens de zwangerschap en de bevalling. Daarnaast wordt in dit document het te verwachten verloop van de zwangerschap en de gang van zaken rondom de bevalling beschreven.

De ziekte van Von Willebrand

Wat is Von Willebrand? De ziekte van Von Willebrand is een erfelijke stollingsstoornis waarbij het bloed niet (goed) stolt. De oorzaak is een tekort aan, of niet goed werkende, Von Willebrand factor. Hierdoor heb je een grotere kans op bloedingen (met name van het slijmvlies), blauwe plekken, (na)bloeden na een ingreep en grotere bloedingen na bijvoorbeeld een ongeval. Hoe vaak komt Von Willebrand voor? De ziekte van Von Willebrand is de meest voorkomende stollingsafwijking en komt even vaak bij mannen als bij vrouwen voor. Naar schatting heeft ongeveer één op de honderd mensen in Nederland een verlaagde Von Willebrandfactor, maar niet iedereen met een verlaagde waarde heeft de ziekte. Er wordt alleen van Von Willebrandziekte gesproken bij symptomen. De ziekte van Von Willebrand kent verschillende typen: 1, 2 en 3. Type 1 komt het meest voor (60-80%) en type 3, de meest ernstige vorm, het minst (<5%). Bij type 3 maakt het lichaam helemaal geen Von Willebrand factor aan. Type 1 wordt ook wel de milde vorm genoemd, maar ook dit type kan ernstige klachten geven. Dit is onder meer afhankelijk van de hoeveelheid Von Willebrand factor. Type 2 komt in 15 tot 30% van de gevallen voor, hierbij werkt de Von Willebrand factor niet goed. Dit type geeft vaak meer bloedingsproblemen dan type 1. Bij ernstige vormen van Von Willebrand kunnen er spontane bloedingen optreden. Bloedingen kunnen tegenwoordig goed behandeld worden en voorkomen worden door medicatie. (Bron: www.nvhp.nl)

Erfelijkheid

De ziekte van Von Willebrand (VWD) kan in families worden doorgegeven. Dit gebeurt op twee manieren:

- Autosomaal dominant: Dit betekent dat één ouder met de ziekte voldoende is om de aandoening door te geven. Dit geldt voor type 1 en de meeste gevallen van type 2A, 2B en 2M.
- Autosomaal recessief: Dit betekent dat beide ouders de ziekte moeten doorgeven om het bij het kind te laten ontstaan. Dit geldt voor type 2N, type 3, en soms voor sommige gevallen van type 1 en 2A.

Het is mogelijk om in sommige gevallen een mutatieanalyse te doen (in Nijmegen). Dit kan als de specifieke mutaties die de ziekte veroorzaken binnen de familie bekend zijn.

Belangrijk bij de vader:

Als de vader VWD heeft, kan dit gevolgen hebben voor de bevalling. De baby kan dezelfde mutatie van de vader erven. Als de vader bij stress een stijging van het Von Willebrand-factor (VWF) kan laten zien, kan dit ook bij de baby gebeuren.

Op de [website van de Nederlandse Vereniging van Hemofilie-patiënten \(www.nvhp.nl\)](http://www.nvhp.nl) kunt u meer lezen over de ziekte van von Willebrand.

Zwangerschapswens

Indien u zwanger wilt worden kunt u zich laten verwijzen naar het team met de hematoloog, de gynaecoloog en de klinisch geneticus van het Hemofiliebehandelcentrum in het UMCG. De hematoloog zal bij u het bloedingsrisico (von willebrand factoren en factor VIII) bepalen en geeft informatie over de ziekte en eventuele aanvullende maatregelen bij een verhoogd bloedingsrisico. De gynaecoloog geeft informatie over de gang van zaken in de zwangerschap en rondom de bevalling. De klinisch geneticus geeft u informatie over de mogelijkheden van onderzoek in de zwangerschap.

Indien de aanstaande vader de ziekte van von Willebrand heeft kan dit consequenties hebben voor het advies rondom de bevalling voor het kind

Zwanger

Het beleid tijdens de zwangerschap hangt af van uw persoonlijke bloedingsrisico en of u prenatale diagnostiek wilt laten doen.

Als u zwanger bent, kunt u zich laten doorverwijzen via uw verloskundige:

- **Naar de hematoloog**, voor onderzoek en begeleiding van het bloedingsrisico.
- **Naar het centrum voor prenatale diagnostiek**, als u dit wilt.
- **Naar de gynaecoloog**, voor verdere begeleiding van uw zwangerschap.

De eerst afspraak vind bij voorkeur plaats in het **eerste trimester** (rond 9 weken) , om het beleid in de zwangerschap en rondom de bevalling gezamenlijk vast te stellen.

Bevalling

Als blijkt dat u of uw kind risico heeft op bloedingen, moet de bevalling plaatsvinden in het Hemofiliebehandelcentrum.

Dit is nodig als:

- Uw Von Willebrand-factor en factor VIII in het derde trimester lager zijn dan 80%.
- Uw kind een kans heeft op een verlaagd Von Willebrand-factor en factor VIII.

Logistiek/checklist bij von Willebrand in de zwangerschap.

1^e trimester (1-12 weken zwangerschap)

Zodra u zwanger bent maakt u gewoon een afspraak bij de verloskundige.

Die verwijst u door naar of de klinisch geneticus als u wilt weten of uw kind de ziekte van Von Willebrand (VWD) heeft en/of naar de hematoloog voor het bepalen van het bloedingsrisico voor u en uw kind.

8 weken zwangerschap:

Consult bij de klinisch geneticus: Polikliniek prenatale diagnostiek UMCG;

- De klinisch geneticus bespreekt met u uw wensen rondom prenatale diagnostiek en begeleidt het onderzoek. Dit kan onder andere omvatten:
 - Controleren of er al DNA-uitslagen bekend zijn en zo nodig aanvullend DNA-onderzoek aanvragen.
 - Bespreken van de mogelijkheid om het onderzoek uit te voeren via een **vruchtwaterpunctie** rond de 36e week van de zwangerschap.

Consult bij de hematoloog: Hemofilie Behandelcentrum UMCG (stollingspolikliniek):

- De hematoloog bespreekt met u welke zorg voor u en uw kind nodig zijn, dit bestaat uit:
 - Het bepalen van uw stollingsfactoren in uw bloed.
 - Waar de bevalling kan plaatsvinden:
 - **In het Hemofiliebehandelcentrum**, bijvoorbeeld wanneer:
 - Het bloedingsrisico bij de moeder verhoogd is.
 - Het kind VWD heeft en een kans op lage Von Willebrand-factor.In dit geval wordt u doorverwezen naar de gynaecoloog.
 - **In de tweede lijn**, bijvoorbeeld bij de verloskundige, waar de standaard prenatale zorg wordt gegeven. Hierbij ligt de nadruk op ervaring met en herkenning van eventuele complicaties of problemen die samenhangen met de stollingsstoornis

Consult gynaecoloog; afdeling Obstetrie en Gynaecologie

- U wordt doorverwezen naar de gynaecoloog als:
 - De bevalling in het Hemofiliebehandelcentrum moet plaatsvinden vanwege een verhoogd bloedingsrisico bij uzelf of uw kind.
 - U prenatale diagnostiek wilt laten uitvoeren.

De gynaecoloog begeleidt u tijdens de zwangerschap en de bevalling, rekening houdend met uw bloedingsrisico en eventuele bijzondere zorgbehoeften.

3^e trimester (28-40 weken zwangerschap)

- De hematoloog:

- Checkt het stollingsfactor (als de uitslag in het 1^e trimester te laag was):
 - Blijft de uitslag te laag (VWF en FVIII<80%) dan is het bloedingsrisico te hoog;
 - er wordt een behandelplan gemaakt voor de vruchtwaterpunctie* waarvoor tenminste 50% nodig is en voor de bevalling waarvoor tenminste 80% nodig is.
-
- Hemofilie behandelcentrum/stollingspolikliniek:
 - Indien nodig worden uw stollingsfactoren nogmaals gecontroleerd. Als deze niet voldoende hoog zijn voor de bevalling, wordt een specifiek behandelplan opgesteld.
 - Er wordt gezorgd dat de benodigde medicatie tijdig klaarstaat op de verloskamer, zodat u uw kind tijdens de bevalling veilig behandeld kunnen worden.

30 weken zwangerschap

- Afspraak bij anesthesist

34 weken zwangerchap (optioneel)*

- Als u prenatale diagnostiek wilt, kan de **gynaecoloog** een vruchtwaterpunctie uitvoeren. Het verdere proces verloopt als volgt:
 - De **klinisch geneticus** maakt afspraken met het laboratorium, zodat de uitslag na ongeveer twee weken beschikbaar is. Daarna bespreekt hij of zij de uitslag met u.
 - De **hematoloog** legt uit wat de procedure inhoudt en stelt vooraf een behandelplan op. Indien nodig worden stollingsfactoren toegediend (als de VWF en/of Factor VIII waarde <50% is).
 - Als blijkt dat uw kind de ziekte van Von Willebrand heeft met een kans op stollingswaarden <30% (dit kan ook voorkomen als de vader een autosomaal dominante vorm van VWD heeft), wordt de **hematoloog geïnformeerd** en wordt de **kinderhematoloog** bij het consult betrokken.

Waar vindt de bevalling plaats?

- In het hemofiliebehandelcentrum als:
 - Bij u een verhoogd bloedingsrisico is (VWF/FVIII <80%) voor het toedienen van stollingsfactoren rondom de bevalling (volgens het behandelplan).
 - Uw kind kans heeft op von Willebrand Ziekte met een verhoogd bloedingsrisico (VWF/FVIII <30%) .
 - In dit geval zal de verloskundige geen kunstverlossing d.m.v. vacuümextractie, schedel elektrode, tangverlossing gebruiken.
 - Na de bevalling zal de kinderhematoloog in consult worden gevraagd.

* Door middel van een vruchtwaterpunctie wordt diagnostiek gedaan naar de ziekte von Willebrand bij het ongeboren kind. (zie tekst)