

Von Willebrandova bolest je nasljedni manjak ili nenormalnost von Willebrandova faktora u krvi, bjelančevine koja utječe na funkciju krvnih pločica.

Von Willebrandova bolest je najčešći nasljedni poremećaj krvnih pločica. U plazmi, krvnim pločicama i zidovima krvnih žila nalazi se von Willebrandov faktor. Kada faktora nema ili je oštećen, ne događa se prvi korak u začepljivanju ozlijeđene krvne žile, krvne pločice ne prijanjaju uz žilni zid na mjestu ozljede. Posljedica je da krvarenje ne prestaje tako brzo kako bi trebalo, premda obično konačno prestane.

Simptomi i dijagnoza

Obično osoba sa ovom bolešću ima roditelja koji u anamnezi navodi probleme sa krvarenjem. Tipično je da dijete dobiva lako modrice ili prekomjerno krvari nakon posjekotine kože, vađenja zuba, vađenja krajnika ili drugog hirurškog zahvata. Žena može imati povećano menstrualno krvarenje. Krvarenje se povremeno može pogoršavati.

S druge strane, hormonske promjene, stres, trudnoća, upala i infekcije mogu poticati tijelo da poveća stvaranje von Willebrandova faktora i privremeno poboljša stvaranje ugrušaka.

Krvarenje mogu otežati acetilsalicilna kiselina (aspirin) i mnogi drugi lijekovi koji se koriste zbog artritisa, jer ometaju funkciju krvnih pločica.

Ljudi koji imaju von Willebrandovu bolest mogu za olakšanje boli uzimati paracetamol, jer on ne ometa funkciju krvnih pločica.

Laboratorijske pretrage mogu pokazati da je broj krvnih pločica normalan, ali je vrijeme krvarenja nenormalno dugo. Vrijeme krvarenja je vremensko razdoblje koje prođe prije zaustavljanja krvarenja nakon što se na nadlaktici napravi mali rez. Kako bi postavio dijagnozu, doktor može zatražiti pretrage koje mjere količinu von Willebrandova faktora u krvi. Budući daje von Willebrandov faktor bjelančevina koja nosi faktor VIII u krvi, razina faktora VIII u krvi može također biti smanjena.

Liječenje

Mnogi ljudi koji imaju von Willebrandovu bolest nikada ne trebaju liječenje. Pri prekomjernom krvarenju može se dati transfuzija koncentriranih faktora zgrušavanja krvi koji sadrže von Willebrandov faktor. Za neke blage oblike bolesti može se dati dezmopresin da povisi količinu von Willebrandova faktora dovoljno dugo da se hirurški zahvat ili postupci liječenja zubi mogu napraviti bez transfuzije.

Stečeni poremećaj funkcije krvnih pločica

Nekoliko bolesti i različiti lijekovi mogu uzrokovati poremećaj funkcije krvnih pločica. U takve se bolesti ubrajaju zatajenje bubrega, leukemija, multipli mijelom, ciroza jetre i SLE (sistemski

Lupus eritematodes). Lijekovi uključuju acetilsalicilnu kiselinu (aspirin), tiklopidin, nesteroidne protivupalne lijekove (koji se koriste za artritis, bol i iščašenje) i penicilin u visokim dozama. U većini slučajeva poremećaj funkcije krvnih pločica ne dovodi do teškog krvarenja.