

Ziekte van Von Willebrand kent verschillende vormen

De ziekte van Von Willebrand is een stollingsstoornis. De ziekte kent verschillende types en subtypes. Prof. dr. Karina Meijer, hematoloog in het UMCG te Groningen, legt uit wat de verschillen zijn tussen deze types.

Wat is de ziekte van Von Willebrand?

“De ziekte van Von Willebrand ontstaat door een tekort aan goedwerkend Von Willebrand-factor. De Von Willebrand-factor is een stollingseiwit dat een bijzondere rol heeft, al vroeg in het stollingsproces. Dit eiwit zorgt ervoor dat de bloedplaatjes aan de vaatwand gaan plakken op het moment dat de vaatwand kapot is. Bij zo'n beschadiging gaan eerst de bloedplaatjes daarheen, waarna allerlei stollingseiwitten samen fibrinedraden maken. Bloedplaatjes plus deze fibrinedraden zorgen voor een stevig stolsel. Bij hemofilie en andere stollingsfactortekorten zijn de fibrinedraden het probleem, maar er kunnen ook problemen optreden bij het proces ervoor, bij de bloedplaatjes. Dat gebeurt als mensen te weinig goedwerkend Von Willebrand-factor hebben: dan plakken de bloedplaatjes niet goed genoeg aan de vaatwand.”

Welke types van deze ziekte worden onderscheiden?

“De definitie ‘tekort aan goedwerkend Von Willebrand-factor’ geldt voor alle types van de ziekte van Von Willebrand. We onderscheiden drie verschillende types en een aantal subtypes. Type 1 is het meest voorkomend. Hierbij is het eiwit op zich prima, maar er is te weinig van. Patiënten hebben minder dan 50 procent van deze factor vergeleken met iemand zonder de ziekte van Von Willebrand. Deze mensen hebben kenmerkende mucocutane bloedingen: vooral bloedingen in de huid en slijmvliezen. Dus blauwe plekken en bijvoorbeeld neus- en tandvleesbloedingen.”

Wat is er aan de hand bij type 2?

“Type 2 bestaat uit een flink aantal subtypes, waarbij de functie van het eiwit afwijkend is. Meestal is er ook te weinig eiwit, maar dat hoeft niet per se. Belangrijk is dat de functie an sich niet goed is. Er zijn dus allerlei subtypes: type 2A, 2B, 2M en 2N. De Von Willebrand-factor is opgebouwd uit kleine stukjes, die aan elkaar worden gekoppeld. Hoe langer de slierten van dit eiwit, hoe actiever het eiwit is. Bij type 2A zijn de stukjes wel goed, maar de slierten niet lang genoeg, waardoor het eiwit minder goed werkt. Type 2B is veel complexer: dan zijn er juist veel te veel van die lange slierten. Het eiwit is dan al werkzaam op het moment dat het in de bloedbaan komt en wacht dus niet op een beschadiging en

daarmee de behoefte om een stolsel te maken. Het eiwit gaat meteen aan het werk en verbruikt zo zichzelf en een deel van de beschikbare bloedplaatjes. In feite is bij type 2b sprake van een te actief Von Willebrand-eiwit: het kruit is al verschoten voordat de bloedingen komen. Type 2M is een gemengde aandoening, waarbij de aantrekkingskracht tussen de Von Willebrand-factor en bloedplaatjes is verminderd. Type 2N is een bruggetje naar een andere functie van de Von Willebrand-factor: het beschermt stollingsfactor VIII tegen te snelle afbraak in de circulatie. Als je te weinig Von Willebrand-factor hebt, wordt factor VIII onvoldoende beschermd tegen afbraak en ontstaat een te lage factor VIII-spiegel. Bij type 2N is het eiwit alleen beschadigd op het punt waar het factor VIII moet binden. De lijmfunctie werkt prima, maar de beschermfunctie niet.”

Type 3.

“Type 3 is feitelijk een ernstige vorm van type 1. Bij type 1 is er sprake van verlaagde spiegels van functioneel normaal Von Willebrand-eiwit, bij type 3 is dit eiwit er niet of nauwelijks. Bovendien is zijn de factor VIII-spiegels sterk verlaagd. Dat leidt dan ook tot een veel ernstiger beeld van de ziekte.”

Dit artikel is financieel mogelijk gemaakt door Takeda Nederland B.V. De inhoud is gebaseerd op erkende (inter)nationale literatuur en weerspiegelt de visie en inzichten van de geïnterviewde specialist(en) zonder inhoudelijke betrokkenheid van Takeda.