

von Willebrandin tauti

Lääkärikirja Duodecim

31.1.2022

Sisätautien erikoislääkäri Sami Mustajoki



- Yleistä
- Syyt
- Oireet
- Hoito
- Ehkäisy
- Kirjallisuutta

Yleistä

von Willebrandin tauti on yleisin perinnöllinen veren hyytymishäiriö; Suomessa potilaita on noin 2 000. Uusia tapauksia todetaan melkein kaksisataa vuodessa. Taudissa on erilaisia tyyppejä ja vaikeusasteita, joista lievää muotoa sairastaa yli 70 % potilaista. Seuraavaksi yleisin on keskivaikea ja harvinaisin on vaikea tauti, jota Suomessa sairastaa parikymmentä henkilöä.

Historiaa

Helsingin Diakonissalaitoksen sisätautilääkärin Erik von Willebrandin vastaanotolle tuli vuonna 1924 Ahvenanmaalta kotoisin oleva seitsemänvuotias tyttö, joka sairasti verenvuototautia. Sairaus oli outo mutta ilmeisesti perinnöllinen, sillä sitä esiintyi muillakin perheenjäsenillä. Willebrand tutki sukua, kirjasi sairauden oireet tarkasti ja julkaisi sairaudesta tieteellisen artikkelin kaksi vuotta myöhemmin. Myöhemmät sairauden tutkijat alkoivat nimittää sairautta keksijänsä mukaan von Willebrandin taudiksi.

Syyt

von Willebrand -tekijää tarvitaan verihyönteiden kiinnittymiseen vioittuneen verisuonen seinämään, mikä on tärkeä alkuvaihe vuodon tukkivan verihyytymän muodostumisessa.

Useimmat von Willebrandin taudin muodot periytyvät vallitsevasti (ks. [Sairauksien perinnöllisyys](#)). Jos toisella vanhemmalla on tauti, keskimäärin puolet lapsista perii sen. Perinnöllinen geenimuutos johtaa siihen, että von Willebrandin tekijää on liian vähän tai se on viallinen eikä pysty hoitamaan tehtäväänsä.

Oireet

von Willebrandin taudissa vuoto-oireita ilmenee tavallisesti jo lapsuudessa. Yleisimpiä ovat nenä- ja ienverenvuodot sekä mustelmataipumus. Myöhemmin lisääntyneitä vuotoja todetaan hampaanpoiston, leikkausten, synnytysten ja kuukautisten yhteydessä. Vaikeissa tautimuodoissa voi ilman havaittavia vammoja ilmaantua vuotoa niveliin ja lihaksiin. Vuototaipumus voi esiintyä epäsäännöllisesti: välillä vuotaa herkemmin, toisina aikoina vähemmän.

von Willebrandin taudin mahdollisuuteen viittaa vuoto-oireiden esiintyminen suvussa. Tauti todetaan tutkimalla veren hyytymiseen liittyviä laboratoriokokeita sekä selvittämällä tarkka tieto aiemmista verenvuodoista.

Hoito

Verenvuotojen ehkäisyssä on tärkeää, että jokaisessa hoitopaikassa tiedetään potilaan sairastavan von Willebrandin tautia. Tällöin vuototaipumus voidaan ottaa huomioon tutkimusten ja hoitojen suunnittelussa.

Lievässä tautimuodossa hoitona käytetään tarvittaessa hyytymän liukenemista estävää (antifibrinolyttistä) lääkettä traneksaamihappoa, jota nautitaan suun kautta kolmesti päivässä muutaman päivän ajan. Lääke vähentää vuotoja limakalvoilta (nenä ja suu). Toinen hoitomahdollisuus on pistoksena tai nenäsumutteena annettava desmopressiini. Se vapauttaa kudoksiin varastoitunutta von Willebrand -tekijää verenkiertoon. Runsaiden kuukautisvuotojen määrää pienennetään hormonikierukalla.

Vaikeimmissa tapauksissa vuotoja ehkäistään ja hoidetaan veriplasmavalmisteella, joka sisältää joko pelkkää von Willebrand -tekijää tai sekä von Willebrand -tekijää että hyytymistekijä VIII:a. Ennen hammastoimenpiteitä, leikkauksia ja muita toimenpiteitä tehdään aina hyvissä ajoin suunnitelma verenvuodon ehkäisemiseksi.

Ehkäisy

von Willebrandin taudissa tulee välttää verihiutaleiden toimintaan vaikuttavia lääkkeitä: asetyylisalisyylihappoa (aspiriini) ja muita tulehduskipulääkkeitä (ibuprofeeni, ketoprofeeni, naprokseeni jne). Kivun ja kuumeen hoitoon suositellaan ensisijaisesti parasetamolia. Muista verenvuotovaaraa lisäävien lääkkeiden ja luontaistuotteiden käytöstä pitää neuvotella hoitavan lääkärin kanssa.

Artikkelin tunnus: dlk00803 (003.012)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim