

Von Willebrand sykdom og kvinnehelse

Ane Moe Holme, MD, PhD

Overlege og medisinsk rådgiver

Fødeavdelingen RH og Senter for sjeldne diagnoser

Oslo Univeristetspsykehus



Oversikt

- Menstruasjon
- Pubertet
- Prevensjon
- Sex

- Svangerskapsplanlegging
- Svangerskapsomsorg
- Fødsel
- Barsel



Illustrasjon: Øystein Horgmo, UiO

Kvinner

- Forekomsten av VWS (type 1,2 og 3) er lik hos menn og kvinner
- Personer med VWS har ikke lettere for å begynne å blø, men når de først blør, blør de mer fordi blodleveringen er forstyrret.
- Kvinner har høyere risiko for å påvirkes av sykdommen
 - Blødningsforstyrrelser ved menstruasjon
 - Blødning ved svangerskap og fødsel



Illustrasjon: Øystein Horgmo, UiO

Blødningsforstyrrelser

- **Menoragi**
 - Syklisk regelmessig blødning mer enn 80 ml blod per menstruasjon
 - Menstruasjonsvarighet utover 8 dager
 - **Metroragi**
 - Uregelmessige blødninger, spesielt utenom forventet menstruasjon, varierende mengde
- Hvordan måle menstruasjon?



Illustrasjon: Shutterstock

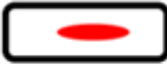





Hva er stor menstruasjon?

- Normalt i en familie????? obs
- Blødning som affiserer kvinnens fysiske, emosjonelle, sosiale og materielle livskvalitet
- Blør igjennom en tampong eller bind på 1 time eller mindre
- Blør igjennom sengeklær
- Jernmangel med eller uten anemi (uten annen årsak)
- Pictoral blood assessment chart score >100



Illustrasjon: Melkeveien

Month: _____

Date	Pads			Tampons			Clots		Flooding 1 pt each episode	Score
	Light  (1 pt each)	Medium  (5 pts each)	Heavy  (20 pts each)	Light  (1 pt each)	Medium  (5 pts each)	Heavy  (10 pts each)	5 cent size (1 pt each)	50 cent size (5 pts each)		
1										
2										
3										

Higham JM et al Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart, *British Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 97,. pp734–9, Copyright 2005

Hva skyldes blødningsforstyrrelser?

- **Strukturelle årsaker:**
- Polypper
- Muskelknuter
- Slimhinneovervekst og malignitet

Voksne med nyoppståtte menstruasjonsforstyrrelser

- **Nonstrukturelle årsaker:**
- Koagulopati
- Eggløsningsforstyrrelser
- Graviditet
- Endokrinologiske sykdommer
- Sekundært til sykdommer i andre organer (lever, nyre)
- Infeksjoner

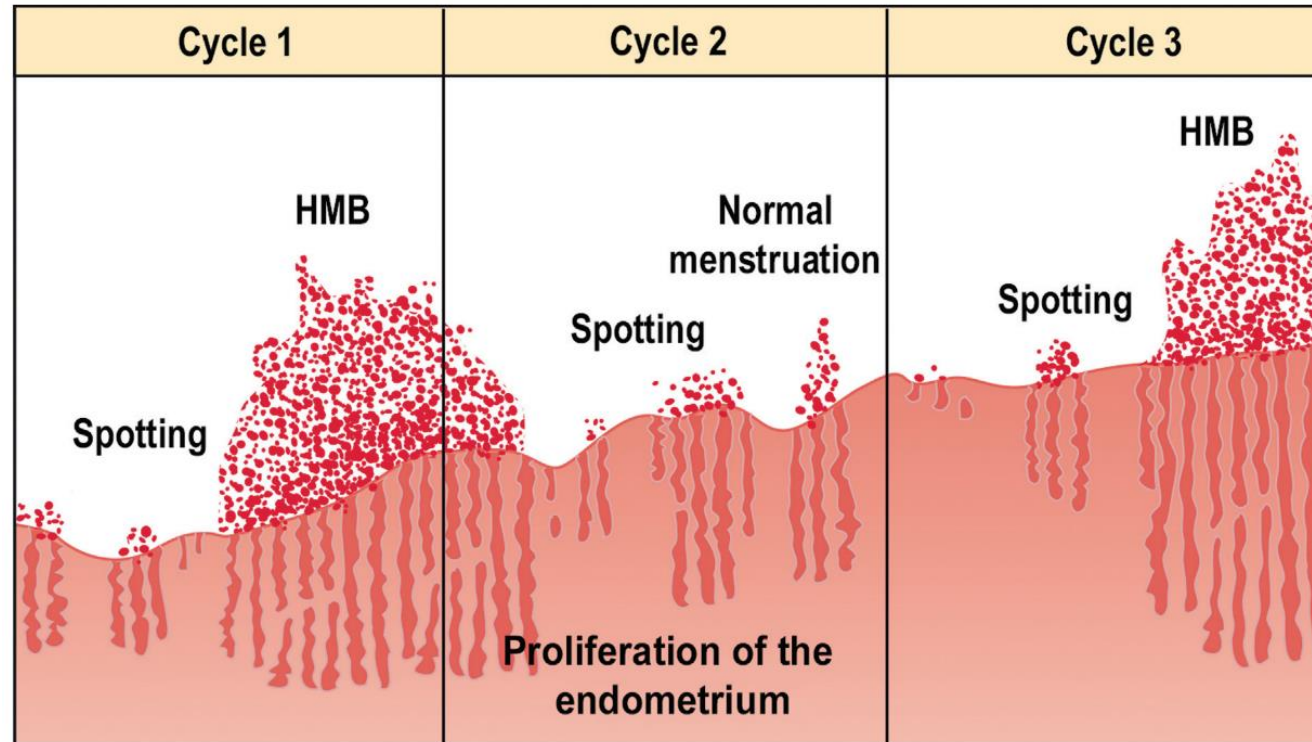
Ungdommer med menstruasjonsforstyrrelser

Hva skyldes blødningsforstyrrelser?

- Store og uregelmessige blødninger er VANLIG i tiden etter første menstruasjon
 - 37% av alle svenske unge jenter
- Av kvinner som har menoragi er det ca 13 % som skyldes VWS
- På den andre siden har 74-90% av kvinner med VWS menoragi
- **Husk at jenter og kvinner med vWS og blødningsforstyrrelser også kan ha helt vanlige problemstillinger**

Eggløsningsforstyrrelser

-Anovulatoriske sykler



Pelkonen S, Holopainen E. Bleeding disturbances at extremities of fertile age (in Finnish) Duodecim 2020;136:2303–2311

Utredning ungdom

- Historie
 - Blødningskalender
 - Blødningshistorikk hos jenta
 - Familieanamnese
- Undersøkelser
 - Akne, hirsutisme?
 - Hårtap?
- Ikke rutinemessig gynekologisk undersøkelse
 - strukturelle årsaker sjeldne i denne gruppen
- Eventuelt ultralyd på magen med full blære
- Vaginal ultralyd dersom jenta har debutert seksuelt eller bruker tamponger og aksepterer det
- Blodprøver
 - Mangel på rødeblodceller eller blodplater?
 - Jernlagre?
 - Koagulasjonsstatus
 - Hormonforstyrrelser?

Fastleger, helsestasjonsleger og gynekologer bør utelukke blødersykdom når

- Jenta/kvinnen har hatt store menstruasjonsblødninger fra første menstruasjon
- Det er en familiehistorie med store menstruasjonsblødninger
- Jenta/kvinnen har opplevd 1 eller flere av følgende
 - Langvarig (>10min) neseblødning fra begge nesebor /år
 - Store blåmerker (>2cm) uten å registrere at man skadet seg
 - Forlenget blødning (>5min) fra små kutt
 - Blødning fra munn eller tarm uten å finne blødingskilde
 - Blødning fra egglosningscyster (smerter ved eggløsning)
 - Blødning som har trengt blodoverføring
 - Postpartum blødning (særlig forsinket, 24 timer etter fødsel)

Utredning i voksen alder?

- **Strukturelle årsaker:**
 - Polypper
 - Muskelknuter
 - Slimhinneovervekst og malignitet

Voksne med nyoppståtte menstruasjonsforstyrrelser

- **Nonstrukturelle årsaker:**
 - Koagulopati
 - Eggløsningsforstyrrelser
 - Graviditet
 - Endokrinologiske sykdommer
 - Sekundært til sykdommer i andre organer (lever, nyre)
 - Infeksjoner

Ungdommer med menstruasjonsforstyrrelser

Utredning i voksen alder

- Uregelmessige/unnormale blødninger må utredes slik som hos alle andre
- Gynekologisk undersøkelse, med vaginal ultralyd ++

Behandling

- -i ulike livsfaser

FØRSTE MENSTRUASJON??

Som NORMALT

- Snakk med jentene om kropp, pubertetsutvikling og menstruasjon
- Forbered med bind etc i sekken

Ekstra ved vWS

- Legg ved et ekstra bind, med god størrelse
- Dersom stor blødning,- ha tilgjengelig tranexamsyre
 - 1g 2-4 ganger daglig under menstruasjon mens man venter på hjelp/utredning
- Unngå NSAIDs!! (Ibux, ibuprofen, naproxen, voltaren...)



Illustrasjon: Øystein Horgmo, UiO

SEX OG SÅNN??

Som NORMALT

- Snakk med ungdommen om blomst og bie, sex, samtykke, alkohol, prevensjon og seksuelt overførbare sykdommer
- Forbered med kondomer tilgjengelig

Ekstra ved vWS

- Kan få blåmerker ved sex akkurat som når de ellers er i aktivitet



Illustrasjon: Shutterstock

Seksuell helse

- De fleste med vWS har et normalt seksual liv
- Viktig at ungdommen vet
 - at det finnes hjelp
 - hvor man kan finne hjelp
 - tørr å spørre om hjelp



Illustrasjon: Pixabay

Ved store menstruasjonsblødinger

- Ikke hormonell behandling spesifikt tilpasset den enkelte pasient
Traneksamsyre, desmopressin, faktorkonsentrat fra første (andre) blødningsdag
- P-piller eller annen hormonell behandling
- Kombineres ved fremdeles kraftige menstruasjoner



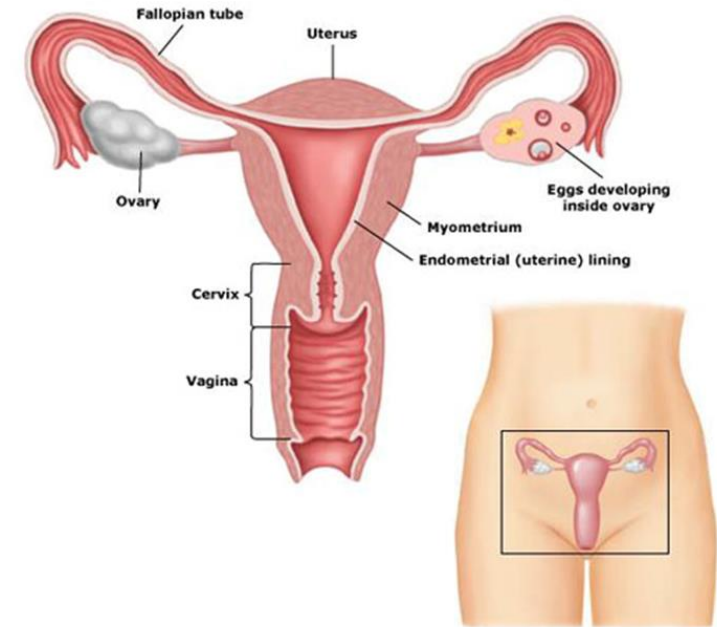
Illustrasjon: Melkeveien

Ved store menstruasjonsblødinger

- Hormonene i p-pillene kan øke kroppens produksjon av blodleivingsstoffer
- **Menstruasjonene styres bedre**
 - => sjeldnere menstruasjon => mindre blødning totalt
- P-piller langsyklus (2-6 brett uten opphold for mellomblødninger)
- P-piller og hormonsprial refunderes ikke på blå resept, men er gratis eller tilnærmet gratis for kvinner under 22 år
- Gir prevensjon

Prevensjon = blødningsbehandling

- Snakk med ungdommen om dette!!
- Hvor kan man få prevensjon?
 - Fastlege, Helsestasjon for ungdom, Helsesykepleier, jordmødre og gynekolog
 - OBS I samråd med barnelege og/eller hematolog?!
- Ulike prevensjonsmetoder
 - Gestagenpreparater
 - Kombinasjonpreparater (østrogen+gestagen)
 - Ikke hormonelle
- OBS ikke alle prevensjonsmetoder til VWS!!
 - Ikke p-stav
 - Ikke kobberspiral



Det er mange alternative behandlinger -ikke gi opp!!

- Valg av hormonell prevensjon avhenger av blødningsproblematikk, preferanse og helse ellers
 - Kvinner med vWS har liten økt risiko for blodpropp ved bruk av P-piller.
 - Kartlegge evt risikofaktorer hos den enkelte jenta/kvinne (blodtrykk, blodpropp i familien, migrene, medisiner, røyking, alder etc)
- Dersom en p-pille ikke fungerer, kan en annen fungere mye bedre!!
- Det tar 3- 6 måneder før kroppen er i «ny hormonell balanse»
- Kombineres med tranexamsyre ved kraftige menstruasjoner

Gestagen p-piller og minipiller

- Inneholder kun gestagen
- Få kontraindikasjoner = kan benyttes av de fleste kvinner
- Øker ikke risikoen for alvorlige bivirkninger som blodpropp, hjerteinfarkt og hjerneslag

- MEN
- Endret blødningsmønster er vanlig og gir ofte ikke god nok regulering av menstruasjonsblødningene hos jenter med VWS
- Kortere «glemmefrist»



Kombinasjonspreparater

- Inneholder gestagen og østrogen
- Flere kontraindikasjoner = Kan ikke benyttes av alle kvinner
- Litt økt bivirkningsrisiko, men kvinner med vWS har liten økt risiko for blodpropp ved bruk av P-piller.
- God beskyttelse mot graviditet
- **God blødningskontroll og mulighet til å forskyve blødninger.**

Langsyklus (2-6 brett/ring uten opphold for mellomblødninger)
=> sjeldnere menstruasjon => mindre blødning totalt

- P-piller



- P-ring



- P-plaster



Hormonspiral

- Inneholder kun gestagen
 - Få kontraindikasjoner = kan benyttes av de fleste kvinner
 - Øker ikke risikoen for alvorlige bivirkninger som blodpropp, hjerteinfarkt og hjerneslag
 - **God blødningskontroll, 1. valg ved behandling av menoragi**
 - Velg gjerne den med høyest progesteroninnhold for best kontroll på blødningen (Mengden hormon i blodet er den samme som om kvinnen tar en minipille én gang i uken)
- =>ingen/ sjeldnere menstruasjon => mindre blødning totalt**



Hormonspiral

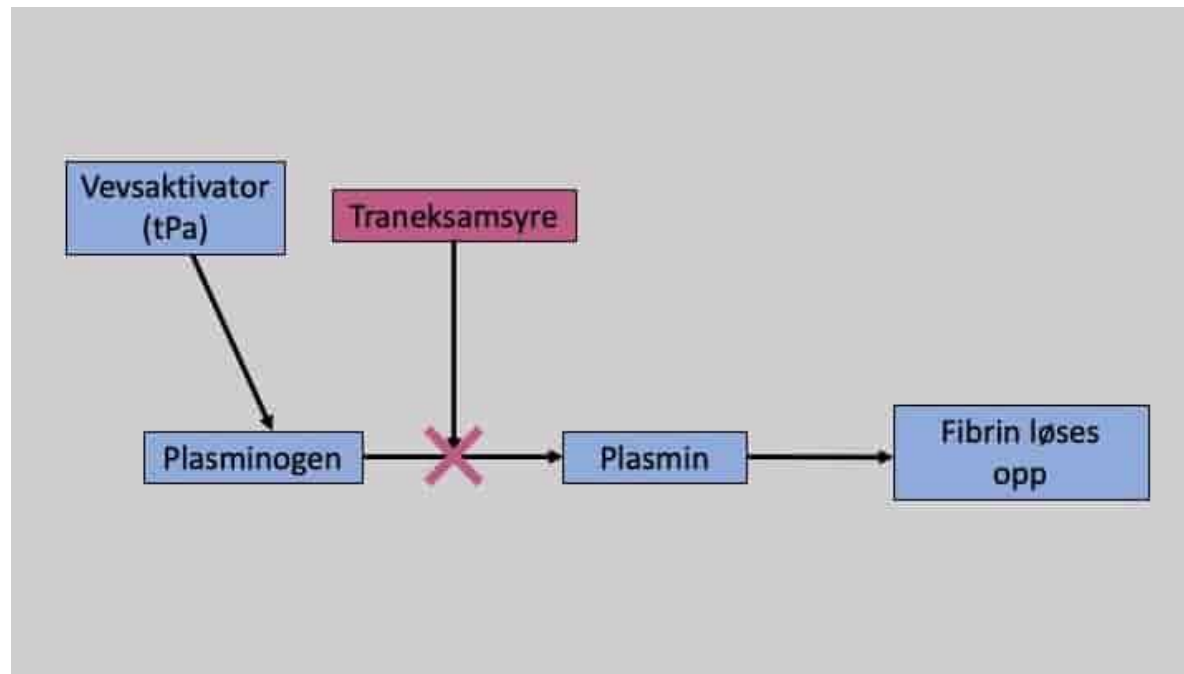
- Ingen brukerfeil=veldig sikker prevensjon
- Langvarig
 - Som prevensjon 8 år
 - Blødningskontroll 4-6 år
- Kan brukes av «alle» også ungdom
- Må settes inn i livmor ved gynekologisk undersøkelse
- Paracet før innsettelse, litt smertefullt for noen, går fort over
- Mensmurring første par dager
- Tranexamsyre bør brukes ved innsettelse av spiral, i dagene etterpå og ved første menstruasjon for å forebygge at den blør ut

Kondom

- Ingen effekt på blødningene, MEN
- **Kondom** er det eneste prevensjonsmiddelet som beskytter mot seksuelt overførbare infeksjoner, i tillegg til å gi beskyttelse mot graviditet



Husk p-piller og spiral kan evt. kombineres med traneksamsyre, desmopressin, faktorkonsentrat ved menstruasjon



[Andersen, Jennifer SNL, traneksamsyre – Store medisinske leksikon \(snl.no\)](#)

Oppfølging

- Fastlege, gynekolog og hematolog
- Ferritin, Hb og evt. koagulasjonsfaktorer
- QoL

Graviditetsønske

- Planlegg i samråd med hematolog -da behandling ofte er nødvendig
- Ikke hormonell behandling spesifikt tilpasset den enkelte pasient
- Traneksamsyre, desmopressin, faktorkonsentrat fra første (andre) blødningsdag

Tranexamsyre 1g 2-4 ganger daglig under menstruasjon

Desmopressin vil bare ha effekt for noen

-delvis effektiv for noen type 2, kan gi trombocytopeni hos type 2B

-ikke effektiv i type 3

-obs væskeinntak

Faktorkonsentrat

Etter reproduktiv alder -ferdig med alle svangerskap ;-)

Fjerne livmorslimhinnen

- liten operasjon via skjeden og livmorhalsen
- kan gjentas
- få komplikasjoner

Fjerne hele livmor

- kikkhullsoperasjon

Svangerskap

Svangerskap

- Fertilitet?
- Økt forekomst blødning i svangerskapet
- Ikke økt forekomst av spontanabort eller for tidlig fødsel



Illustrasjon: Shutterstock



Svangerskap -planlegging!!!

- Kan være komplisert for de som har kraftige menstruasjoner uten hormonell behandling
- PLAN og oppfølging INDIVIDUALISERT
 - blødningstendens
 - respons på desmopressin
- In vitro fertilisering eller «prøverør»
 - Kan være blødningsfare ved egguttak etc.
 - Samråd med hematolog ved OUS. Kan få traneksamsyre og faktorkonsentrat hvis nødvendig

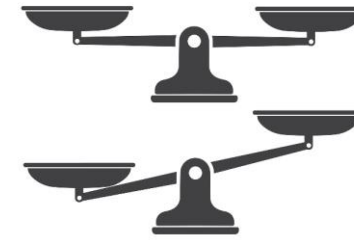
Graviditet setter kroppen på strekk

→ påvirker symptombyrden til en rekke sykdommer



Illustrasjon: Pixabay

Graviditet setter kroppen på strekk



- hormoner
- vekt
- tyngdepunkt
- hoven
- pust
- bindevev
- press mot blodkar i magen
- press mot perifere nerver
- **blodlevring**

Illustrasjoner: Shutterstock og pixabay

Svangerskap -fysiologi



- Ved svangerskap endres koagulasjonsfaktorene våre mot tredje trimester og holder seg endret første tid postpartum.
- Fremmer blodlevring hos alle for å beskytte kvinner mot blødning ved fødsel
- VWF og FVIII stiger i svangerskap

MEN

- VWS type 2 -VWF stiger, men ikke funksjonelle
- VWS type 2B -VWF økt binding av blodplater,- kan gi forverring av trombocytopeni
- VWS type 3 -VWF stiger ikke

Illustrasjon: Øystein Horgmo, UiO

Svangerskap -oppfølging

- Samarbeid mellom gynekolog og hematolog
- koagulasjonstaus/faktornivåer i 3 trimester
- **INDIVIDUALISERT FØDEPLAN** og plan for postpartum basert på tidligere blødningstendens hos den enkelte og responsivitet til behandling:
 - Plan for fødested (!)
 - Tiltak ved
 - vaginal fødsel
 - keisersnitt, akutt, planlagt
 - anestesi

Traneksamsyre , VW-faktorkonsentrat ved fødsel hvis faktor <50IU/dl, evt desmopressin hvis responsiv



Illustrasjon: Øystein Horgmo, UiO

Fødsel

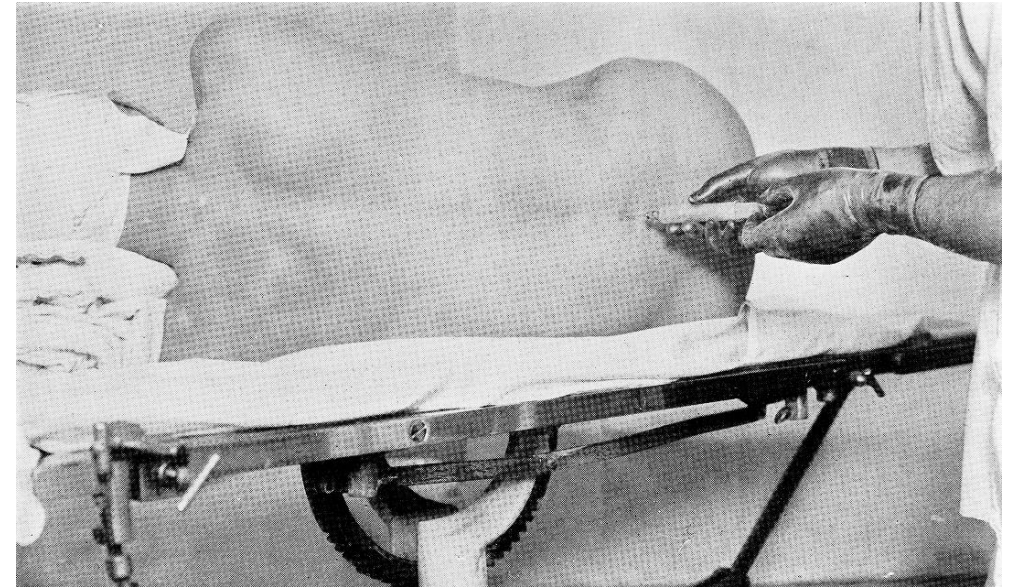
- Erfaren jordmor
- Anestesilege, hematolog og fødselslege informeres
- Skånsom forløsning av barnet – hva er det?
 - **Vaginal fødsel vs keisersnitt**
 - **Vakuum skal helst ikke brukes**
 - Tang kan brukes på slutten
 - Skalpelektrode bør unngås
- Obs blødning etter fødsel
 - Venefloner, blod i beredskap, få morkaken ut fort, gi medisiner så livmor trekker seg sammen
 - Følge fødeplan mhp tiltak til den spesifikke kvinnen (faktorkonsentrat, tranexamsyre etc.)



Illustrasjon: Wikimedia commons

Fødsel -anestesi

- PLAN for smertelindring
 - Epidural og spinal bedøvelse er mulig ved faktor over 50 IU/dl
 - Finnes gode alternativer bla. Remifentanyl



Illustrasjon: Charles Hawes Evans, CC BY 4.0 <<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>>, via Wikimedia Commons

Postpartum = etter fødsel

- Økt sjanse for forsinket pp blødning (etter 24-t og opp til 6 uker)
 - Faktornivåene synker etter fødsel
 - Forlenget barselopphold
 - Rekontakt barsel
 - Tranexamsyre ved kraftig/forsinket blødning
- Perinal og vaginale hematomer (økt risiko fra 0.2% til 1-6%)
 - Rekontakt barsel ved smerter.

Foster/nyfødt



- Ved alvorlig VWS type 2 eller 3
 - Økt risiko for intrakraniell blødning hos nyfødte, screening med ultralyd???
 - Ikke innført rutinemessig i Norge
 - Navlesnorsblod til testing
 - Intramuskulær injeksjoner bør man vente med til man vet status hos barnet, vitamin K oralt, blodprøver fra hæl ok.
- Nybakte foreldre bør få informasjon om hva de skal følge med på

Illustrasjon: Øystein Horgmo, UiO

Ta med hjem

- Hormonell regulering av menstruasjon kan være til hjelp, færre menstruasjoner gir mindre total bløding
- Dersom manglende effekt- bytt preparat, MEN kroppen trenger 3-6 mndr. for å tilpasse seg
- Kombinasjon av hormonell og ikke hormonell behandling kan være nødvendig
- Planlegg svangerskap og fødsel
- Svangerskap følges individuelt og tverrfaglig med fødselslege og hematolog.



Takk for meg!

sbhmoa@ous-hf.no

Norsk nettverk for
kvinnehelse og sjeldne
medfødte diagnoser



Kilder

- Gynekologiske blødningsforstyrrelser Eraker R et al. Norsk gynekologisk forening Veileder i gynekologi (2023). ePub. ISBN 978-82-692382-3-5 [Gynekologiske blødningsforstyrrelser \(legeforeningen.no\)](https://legeforeningen.no)
- Dunkley, S. mfl. (2019) Updated Australian consensus statement on management of inherited bleeding disorders in pregnancy. *Med J Aust*, 210(7), s. 326-332. doi: 10.5694/mja2.50123
- Govorov, I. mfl. (2016) Heavy menstrual bleeding and health-associated quality of life in women with von Willebrand's disease. *Exp Ther Med*, 11(5), s. 1923-1929. doi: 10.3892/etm.2016.3144
- Huq, F.Y. og Kadir, R.A. (2011) Management of pregnancy, labour and delivery in women with inherited bleeding disorders. *Haemophilia*, 17 Suppl 1s. 20-30. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02561.x
- James, A.H. (2007) More than menorrhagia: a review of the obstetric and gynaecological manifestations of von Willebrand disease. *Thromb Res*, 120 Suppl 1s. S17-20. doi: 10.1016/j.thromres.2007.03.012
- James, A.H. mfl. (2009) Von Willebrand disease and other bleeding disorders in women: consensus on diagnosis and management from an international expert panel. *Am J Obstet Gynecol*, 201(1), s. 12.e1-8. doi: 10.1016/j.ajog.2009.04.024
- James, P. mfl. (2024) Diagnosis and treatment of von Willebrand disease in 2024 and beyond. *Haemophilia*, 30 Suppl 3s. 103-111. doi: 10.1111/hae.14970
- Luiro, K. og Holopainen, E. (2022) Heavy Menstrual Bleeding in Adolescent: Normal or a Sign of an Underlying Disease? *Semin Reprod Med*, 40(1-02), s. 23-31. doi: 10.1055/s-0041-1739309
- Parker, M., Hannah, M. og Zia, A. (2022) "If I wasn't a girl": Experiences of adolescent girls with heavy menstrual bleeding and inherited bleeding disorders. *Res Pract Thromb Haemost*, 6(4), s. e12727. doi: 10.1002/rth2.12727
- Sladič, M., Verdenik, I. og Smrkolj, Š. (2022) The Effect of Von Willebrand Disease on Pregnancy, Delivery, and Postpartum Period: A Retrospective Observational Study. *Medicina (Kaunas)*, 58(6). doi: 10.3390/medicina58060774
- Weyand, A.C., Sidonio, R.F., Jr. og Sholzberg, M. (2022) Health issues in women and girls affected by haemophilia with a focus on nomenclature, heavy menstrual bleeding, and musculoskeletal issues. *Haemophilia*, 28 Suppl 4(Suppl 4), s. 18-25. doi: 10.1111/hae.14535
- Higham JM et al Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart, *British Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 97,. pp734–9, Copyright 2005,