

# Von Willebrandi tõbi

Von Willebrandi tõbi on kõige sagedamini esinev pärilik veritsushaigus. See kandub edasi autosomaalsel teel ja esineb nii naistel kui meestel.

Kuna selle diagnoosiga inimeste veri ei hüübi õigesti, võib see viia kontrollimatu veritsuseni.

Tegemist on haruldase, eluaegse ja pidevat ravi vajava haigusega, mis mõjutab haigestunud inimeste, aga ka nende pereliikmete elukvaliteeti. Haigus esineb harva ja mõjutab ligikaudu 0,01–0,1% inimestest kogu maailmas. Seejuures vähem kui 5% von Willebrandi tõvega inimestest põeb haiguse raskeimat vormi (tüüp 3).

## Sümptomid

Von Willebrandi tõbi võib põhjustada erineva iseloomuga liigset veritsust, sealhulgas:

- ninaverejooksu,
- igemete veritsust,
- vererohket menstruaalverejooksu,
- seedetrakti verejooksu,
- lihtsat sinikate tekkimist,
- raske haigusvormi korral ka liigese- ja lihasesisest verejooksu.

Enamus juhud on kerged, veritsus võib tekkida kirurgiliste või stomatoloogiliste protseduuride järgselt. Veritsusrisk suureneb aspiriini ja teiste vere hüübimist pärssivate ravimite tarvitamisel.

Kuigi von Willebrandi tõbi avalduda nii meestel kui naistel, mõjutab see naisi ebaproportsionaalselt palju eelkõige menstruatsiooni ja sünnituse puhuste veritsusprobleemide tõttu.

## Tekkepõhjused

Von Willebrandi tõbe põhjustab vere hüübimist mõjutava von Willebrandi faktori (VWF) puudus.

Von Willebrandi faktor on hüübimisvalk, mis aitab trombotsüütidel ehk vereliistakutel kleepuda veresoone seinale ja üksteise külge, mis on vajalik trombi ehk verehüübe tekkeks ja veritsuse peatamiseks. Lisaks kaitseb von Willebrandi faktor VIII hüübimisfaktorit kiire lagundamise eest – väga madala von Willebrandi faktori tasemega inimeste veres on VIII faktori tase samuti väga madal (nii nagu raske hemofiilia korral) ja esineb suur veritsusrisk.

Von Willebrandi faktori puuduse korral ei hüübi veri õigesti, mis võib viia kontrollimatu veritsuseni, eriti kolmandat tüüpi haiguse pödejate puhul. Seejuures võib faktori puudus olla tingitud nii kvantitatiivsetest (madal kogus veres) kui kvalitatiivsetest (defektne VWF-valk) teguritest.

## Ravi

Von Willebrandi tõve ravi areng pole olnud piisav ja vajadus uute ravivõimaluste järele on suur.

Viimastel aastakümnetel ei ole von Willebrandi tõve ravi areng olnud piisav ja vajadus uute efektiivsete ravivõimaluste järele püsib kõrge. Eriti terav on probleem raske haigusvormiga inimeste puhul, aga ka kergema haiguse vormiga naiste puhul, keda mõjutavad ebaproportsionaalselt suured veritsusprobleemid menstruatsiooni ja sünnituse ajal.

Praegu kasutatakse limaskestade veritsuse korral verehüübeid stabiliseerivat antifibrinolüütilist ravi traneksaamhappega. Trauma või planeeritava operatsiooni korral manustatakse desmopressiini või veenisiselt VIII hüübimisfaktori/von Willebrandi faktori kontsentraati, et tõsta von Willebrandi faktori taset. Suurt verekaotust menstruatsioonide korral saab vähendada suukaudsete rasestumisvastaste tablettide ja antifibrinolüütiliste preparaatidega.

Kuigi von Willebrandi tõve ravijuhised soovivad pikaajalist profülaktilist asendusravi, siis selliste ravimeetodite kättesaadavus on piiratud. Asendusravi VWF kontsentraatidega on praegu standardraviks von Willebrandi tõvega kaasuvate suurte verejooksude peatamisel või operatsioonide/protseduuride eelselt, mõnikord kombineerituna suukaudsete antifibrinolüütikumidega.

Pikaajaline profülaktiline asendusravi VWF-kontsentraatidega on ajalooliselt olnud alakasutatud, sest sellega kaasnevad mitmed kliinilised väljakutsed:

- ajamahukas veenisisene manustamine ja lühikesest toimeajast tingitud sagedane annustamine
- veenisiseste infusioonide tüsistuste risk, mis mõjutab märkimisväärselt patsiendi ja lähedaste elukvaliteeti
- võimalikud allergilised reaktsioonid, sealhulgas eluohtliku anafülaksia risk.

Eelnevast lähtuvalt püsib suur ja kiireloomuline vajadus uute profülaktiliste ravivõimaluste järele, mis on ohutud ja tõhusad ning mis vähendavad ravikoormust, et tõhusalt ennetada veritsust raske von Willebrandi tõvega inimestel.