

## Von Willebrand ziekte



Photo by the world-famous Professor Lennart Nilsson of red blood cells surrounded by a fibrin network

### De ziekte van von Willebrand

Bij de ziekte van von Willebrand (VWD) is er sprake van een verhoogde bloedingneiging door een gestoorde functie van zowel de bloedplaatjes als van een bepaalde stollingseiwit in het bloed: de Von-Willebrandfactor.

Hierdoor vindt geen goede bloedstelping plaats, wat inhoudt dat honden met VWD na een verwonding langer blijven bloeden en sneller bloedingen en bloeditstoringen ontwikkelen.

De ziekte kan bij sommige honden lang verborgen blijven en bijvoorbeeld pas bij een operatie tot uiting komen. Bij andere honden is het echter al bij het wisselen van de melktanden merkbaar.

VWf is een eiwit dat o.a. in het bloed voorkomt met als belangrijkste functie het vastplakken van bloedplaatjes aan een beschadigde bloedvatwand. Op die manier wordt bij verwondingen het beschadigde bloedvat "gedicht".

Von Willebrand factor is een eiwit (glycoproteïne) die wordt geproduceerd door de bloedplaatjes en door de cellen om het bloedvat. Het is opgebouwd uit verschillende kleinere gebonden eiwitten en de Von Willebrand ziekte treedt op als er een defect is bij een van deze eiwitten.

Wanneer een bloedvat scheurt en bloed lekt, worden er bloedplaatjes naar deze plaats gestuurd om zich te hechten aan de beschadiging om het bloeden te stoppen. Terwijl de bloedplaatjes hun werk doen worden er verschillende bloedverdikkende factoren actief gemaakt wat moet lijden tot de productie van fibrine, het materiaal waaruit littekens zijn opgebouwd, om een meer permanente hechting te vormen. VWF treedt op als lijm door de bloedplaatjes bij elkaar te houden op het gescheurde bloedvat. VWF zorgt er ook voor dat Factor VIII stabiel blijft, het proteïne dat er voor zorgt dat er fibrine wordt aangemaakt. Als er een VWF defect is, binden de plaatjes niet goed aan elkaar en zal het ongewenst bloedverlies langer duren.

### Er zijn 3 types Von Willebrand.

Bij **Type I** zijn alle eiwitten om VWF te maken aanwezig maar in zeer kleine aantallen. Dit type komt voor bij de Dobermann Pincher, Schapendoes, Duitse Herder en de Poedel.

Bij **Type II** ontbreken de grote eiwitten, hierdoor vinden er heviger bloedingen plaats dan bij type I. Dit type wordt gezien bij de Duitse korthaar en de gekrulde Pointers.

Bij **Type III** zijn er helemaal geen eiwitten aanwezig om VWF te vormen. Deze ernstigste vorm zien we bij Schotse Terriërs, Chesapeake Bay retrievers, Schapendoes. Het blijft echter niet beperkt te deze rassen. Von Willebrand is bij meer dan 50 honden rassen vastgesteld, ook komt het voor bij katten en mensen.

Doormiddel van een DNA onderzoek is vast te stellen of een hondje drager al dan niet lijder is aan deze ziekte. Wanneer zowel dragers als lijdens worden uitgesloten van de fokkerij kunnen lijdens worden voorkomen en kan het aantal dragers snel worden zal het dragers per generatie rap afnemen.