

VON WILLEBRAND & ME

A BOOK FOR TEEN GIRLS

Although most people with VWD do not know that they have it, once diagnosed, appropriate treatments through a hemophilia treatment center relive anxiety, troubleshoot surgeries and childbirth and normalize the life of the child and family. Frequent nosebleeds and long, heavy menstrual periods are two of the most common complaints. Hopefully this booklet will demystify this commonplace condition and support the process of developing a working partnership between patient and family, primary care physician and HTC staff.



Aunque la mayoría de las personas con EVW no saben que tienen la enfermedad, una vez que se diagnostica, los tratamientos adecuados a través de un centro para el tratamiento de la hemofilia pueden aliviar la ansiedad, solucionar los problemas relacionados con las operaciones quirúrgicas y los partos, y normalizar la vida del niño o niña y de su familia. Dos de los síntomas más frecuentes son las hemorragias nasales frecuentes y las menstruaciones abundantes y prolongadas. Esperamos que este folleto desmitifique y esclarezca este común padecimiento y dé apoyo al proceso para cimentar la colaboración entre el paciente y la familia, el médico de atención primaria y el personal del HTC.

VON WILLEBRAND & ME

A BOOK FOR TEEN GIRLS



A Manual for Mothers & Daughters About
the Symptoms & Treatment of
von Willebrand Disease

*Joanna A. Davis &
Fernando F. Corrales-Medina*

WRITTEN BY
Joanna A. Davis, MD
MEDICAL DIRECTOR
*University of Miami Health System
Pediatric Hemophilia Treatment Center*

AND
Fernando F. Corrales-Medina, MD
PEDIATRIC ASSOCIATE MEDICAL DIRECTOR
*University of Miami Health System
Pediatric Hemophilia Treatment Center*

ILLUSTRATED BY
Mirele Kessous

PRODUCTION DIRECTOR &
GRAPHIC DESIGNER
Merissa Williams
OUTREACH SPECIALIST
*University of Miami Health System
Hemophilia Treatment Center*

SPONSORED BY
Octapharma



The University of Miami Health System Hemophilia Treatment Center was begun in 1987. Since then, it has grown from six patients to over 400 children, adolescents and adults who are living with hemophilias, von Willebrand's disease and other coagulation disorders. The center is the only federally funded, Pediatric and Adult HTC in South Florida. Patient and family education are a primary focus for the HTC staff because the best patient care results from cooperation between the medical and psychosocial personnel, and a well-informed patient.



Octapharma develops and manufactures high-purity coagulation factor concentrates for patients with bleeding disorders.

For more information, visit:

<http://www.octapharma.com/en.html>

En este momento, no tengo que usar ningún medicamento para la EVW para controlar mis menstruaciones. Sin embargo, sé que, al igual que con todos los asuntos que tienen que ver con la EVW, podría volver a tener menstruaciones abundantes en algún momento. Pero ahora ya sé las cosas de las que debo estar pendiente, y sé que debo decírselo a mi mamá y a mis doctores.

Y acepto el hecho de que mi EVW no va a desaparecer. Algunas veces estará tranquila y no me molestará para nada y, otras veces, se aburrirá (¡Ja, ja, ja!) y hará de las suyas de nuevo. Pero eso no es para nada mi culpa. Yo lo que tengo que hacer es cuidarme, conocer mi cuerpo y reconocer cuando necesito buscar ayuda. Y asegurarme de que, a partir de ahora, todos mis médicos sepan que yo, al igual que miles de personas alrededor del mundo, tengo la enfermedad de Von Willebrand o EVW.

-A NOTE TO MOTHERS & DAUGHTERS-

A girl's first period is a milestone, which in most cultures, is an occasion to be anticipated, and often celebrated. The transition to female adulthood begins yet another special bond between mother and daughter, tying the generations together in both tangible and emotional ways. There are many books and pamphlets designed to explain puberty to young girls and teens, but the realities of a teenager with VWD can create a different, and at times, challenging and even frightening experience.

This story, designed for mothers and young teens with VWD, is intended to provide not only information, but reassurance; as well as an explanation of possible medical approaches for managing excessive menstrual bleeding.

And of course, this is meant to be no more than a tool.

Any and all concerns must be addressed by your healthcare/HTC team.

-UNA NOTA PARA MADRES E HIJAS-

La primera menstruación de una chica es un acontecimiento importante que, en la mayoría de las culturas, es un momento esperado y notorio y, a menudo, celebrado. La transición a la adultez femenina da inicio a otro lazo especial entre madre e hija, que une a las generaciones en formas tanto tangibles como emocionales. Existen muchos libros y folletos para explicarles a las niñas y adolescentes en qué consiste la pubertad, pero la realidad de una adolescente con la enfermedad de Von Willebrand (EVW, por su sigla en inglés) puede dar lugar a una experiencia diferente y, en ocasiones, complicada e incluso atemorizante.

Esta historia, creada para madres y jóvenes adolescentes con EVW, pretende proporcionar no solo información, sino también confianza y una explicación sobre las posibles conductas médicas para tratar el sangrado menstrual copioso.

Y, por supuesto, esto tiene la intención de ser solo una herramienta.

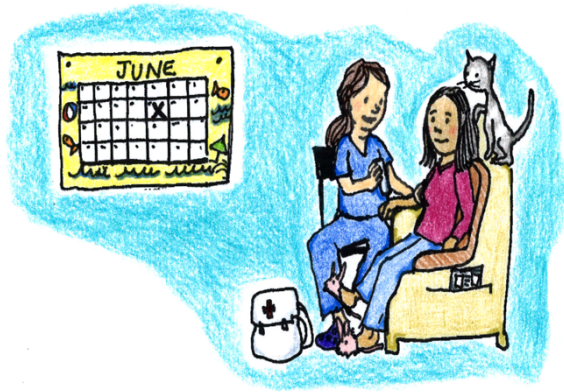
Toda duda debe tratarse con su equipo del Centro para el Tratamiento de la Hemofilia.



Right now, I don't need to take any VWD medications to manage my periods. I do know however, that just like all the VWD issues, I may have heavy periods again at some point. But now I know what to look for, and I know to tell my mom and my doctors.

And, I accept the fact that my VWD is here to stay. Sometimes it will be quiet and not bother me at all, and, sometimes, it will get bored (Ha! Ha!) and act up again—but that's not my fault in any way. My job is to take care of me—to know my body and recognize when I need to get help AND to make sure that all of my doctors—from now on—know that I, like thousands of other people all around the world—have VWD!

So, what finally worked for me? Well, the pills alone helped but I was still having 14-day periods. Adding the spray cut it down to 10 days, but that was still too much, and I was missing activities because of having to change so often on 3 or 4 days.



What finally did the trick was getting an injection of factor concentrate on the first 3 days of each period, even though we had to have a nurse come to our house to give me the shot. And, after 6 months of that, Dr. Lily thought I should see what would happen without anything—and, guess what?



Entonces, ¿qué me funcionó al final? Pues bien, las pastillas por sí solas me ayudaron, pero todavía seguía con menstruaciones que duraban 14 días. Al agregar el aerosol, bajaron a ser solo por 10 días, pero eso todavía era demasiado y estaba perdiéndome de actividades, porque tenía que cambiarme con mucha frecuencia las toallas sanitarias durante 3 o 4 de esos días.

Al final, lo que surtió mejor efecto fue que me aplicaran una inyección del concentrado de factor de Von Willebrand durante los primeros tres días de cada menstruación; aunque para eso tenía que venir a casa una enfermera para ponerme la inyección. Y, luego de 6 meses de eso, la Dra. Lily opinó que debería ver que pasaría sin ninguna de estas cosas... y ¿adivina qué?

Hi, I'm Amy. I'm 14, and when I was 8 years old, I found out I have von Willebrand's Disease. Sounds awful, right? But it really isn't.



I started having a lot of nosebleeds—out of nowhere, for no good reason. They didn't last too long but seeing all that blood was scary; Not just for me but for my mom and friends too. Then I noticed lots of black and blue marks. Like the time I woke up to go to the pool, and my mom took me to the doctor instead, because my legs were covered with bruises.



Hola. Me llamo Amy y tengo 14 años. Cuando tenía 8 años, me enteré de que tenía la enfermedad de Von Willebrand. Suena terrible, ¿verdad? Pero realmente no lo es.

Comencé a tener muchas hemorragias nasales, de la nada, sin ningún motivo. No duraban mucho, pero ver toda esa sangre era espantoso, no solo para mí sino también para mi mamá y mis amigos. Luego, empecé a notar que se me hacían muchos moretones. Como la vez que pensaba ir a la piscina y, en lugar de eso, mi mamá me llevó al médico, porque tenía las piernas llenas de moretones.



When my doctor, Dr. Clara, who's pretty cool about a lot of things, saw my legs and heard about the nosebleeds, she went into overdrive and sent me for blood tests AND the same day, to see a special blood doctor—Dr. Lily.

Dr. Lily calmed everyone down and explained that I have "von Willebrand's Disease", named after a Dr. Erik von Willebrand, almost 100 years ago.



Cuando mi doctora, la Dra. Clara, que es muy relajada acerca de muchas cosas, me vio las piernas y oyó acerca de las hemorragias nasales, se puso a trabajar a toda velocidad y me envió a hacerme análisis de sangre y, el mismo día, a ver a una doctora especial para la sangre, la Dra. Lily.

La Dra. Lily nos calmó a todos y nos explicó que tengo la "enfermedad de Von Willebrand", la cual se nombró así en honor al Dr. Erik von Willebrand, hace cerca de 100 años atrás.



But what IS normal? Because, while I certainly don't want to go through this whole fainting thing again, I need to know what to expect.

Normal apparently means, a period that doesn't last more than 7 days and doesn't involve so much bleeding that a girl has to change her pad or tampon every hour or two (of course there's a huge difference between changing a minipad every hour and changing doubled up overnight pads every hour, which is what I had been doing)!



Pero ¿qué ES normal? Porque, aunque es cierto que no quiero tener que volver a pasar por todo ese asunto de desmayarme otra vez, necesito saber qué puedo esperar.

Por lo visto, normal quiere decir una menstruación que no dure más de 7 días y que no conlleve tanto sangrado que una tenga que cambiarse la toalla sanitaria o el tampón cada una o dos horas (claro que hay mucha diferencia entre cambiarse una minitoalla sanitaria cada hora y cambiarse un par de toallas sanitarias de uso nocturno cada hora, que es lo que yo había estado haciendo).

A third option would be to take injections of the VWF itself, also called "factor concentrate", right into one of my hand veins, to make sure that I had enough during my period to stop the bleeding.



And, to make things even more confusing, Dr. Lily said that sometimes girls needed to try one option, then another, or sometimes two together to work best. Everyone is different. But, if nothing helped right now, and if I continued to have really long periods, then the gynecologist would be able to prescribe hormone pills which should do the trick and regulate my period so it would come on a schedule and be "normal".



Una tercera opción sería recibir unas inyecciones de la proteína de Von Willebrand como tal, también llamado concentrado de factor, directamente en una vena de la mano, para asegurar que pueda tener suficiente factor durante mi menstruación para detener el sangrado.

Y, para que las cosas fueran todavía más confusas, la Dra. Lily nos dijo que algunas veces las chicas tenemos que intentar con una opción, luego con otra, o a veces dos de ellas juntas para que funcione mejor. Que todos somos diferentes. Pero, si nada me ayuda ahora mismo, y si sigo teniendo menstruaciones muy prolongadas, la ginecóloga podría recetarme pastillas con hormonas. Eso debería funcionar y ajustar mis menstruaciones, para que me lleguen de manera regular cada cierta cantidad de tiempo y sean "normales".

Apparently, at least 1 person out of 100 has this and most people never know about it.

People with von Willebrand's Disease (or VWD, because it's such a long name!) are born having a problem with stopping bleeding or making a blood clot.

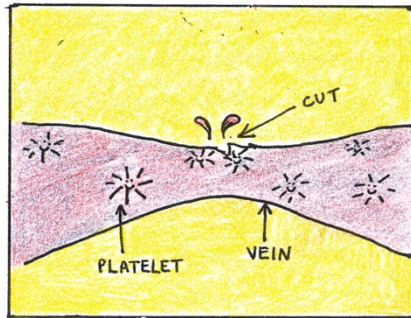


Al parecer, por lo menos una de cada 100 personas padece esta enfermedad, y la mayoría de ellas nunca se enteran.

Las personas con la enfermedad de Von Willebrand (o mejor EVW, ¡porque es un nombre tan largo!) nacen con un problema para detener las hemorragias o para formar un coágulo sanguíneo.

When we are bleeding—because we get hurt, or have an operation or sometimes, for no reason—our bodies do 3 things all at once to make a clot and stop the bleeding.

The vein or blood vessel, which is leaking, tries to close the hole itself. This doesn't really do much, but it sends off signals.



Some of the signals direct sticky bits of cells, called platelets, to move to the leaking spot. Platelets are like Velcro, and they stick to the area and to each other and make a delicate clot.



Cuando sangramos (ya sea porque nos lastimamos, o nos hacen una operación o, a veces, sin ningún motivo) nuestro cuerpo hace tres cosas al mismo tiempo para formar un coágulo y detener el sangrado.

La vena o el vaso sanguíneo, que está dejando escapar la sangre, trata de cerrar el hueco por sí mismo. Esto en verdad no logra mucho, pero envía unas señales.

Algunas de esas señales hacen que pedacitos pegajosos de unas células llamadas plaquetas se dirijan al punto por donde está saliendo la sangre. Las plaquetas son como el velcro y se pegan a la zona y entre ellas para formar un coágulo débil.

Arreglar lo de la anemia fue fácil. Unos cuantos meses de pastillas de hierro y controlar mis menstruaciones fueron la solución.

Lidiar con la menstruación tomó un poco de tiempo. La Dra. Lily me envió a ver a una ginecóloga que trabaja con adolescentes. Un ginecólogo o ginecóloga es un médico que atiende solo a mujeres, y que sabe todo acerca de las menstruaciones (y, por cierto, sobre tener bebés también). Eso fue solo para verificar que no estaba pasando ninguna otra cosa, que de hecho no lo estaba.

Luego la Dra. Lily nos explicó las opciones para tratar mis menstruaciones. Una de ellas era tomar unas pastillas (ácido tranexámico) durante los primeros 5 días de cada menstruación. Esas pastillas ayudan a que los coágulos que se forman duren más tiempo, para controlar mejor el sangrado. Otra opción era un aerosol nasal de DDAVP, que es un medicamento que se usa para la mayoría de las personas con mi tipo de EVW (tipo I) y que ayuda a aumentar la cantidad del factor de Von Willebrand que está disponible en la sangre, de forma que haya más cantidad de este para actuar cuando sea necesario detener una hemorragia.



Fixing the anemia was easy. A few months of iron pills, plus controlling my periods, did the trick.

Dealing with the period took a little while. Dr. Lily had me see a gynecologist who works with teenagers. A gynecologist is a doctor who takes care of women only, and who knows everything about periods (and having babies, by the way, as well)—just to make sure there was nothing else going on—which there wasn't.

Dr. Lily then laid out the options for managing my periods. One choice was to take some pills (tranexamic acid) for the first 5 days of each period. These pills help the clots that are made to last longer so the bleeding is better controlled. Another choice was a DDAVP nasal spray, a medication used for most people with my type of VWD (type I) that helps to raise the amount of VWF available in the blood, so that there is more to work when we need to stop bleeding.

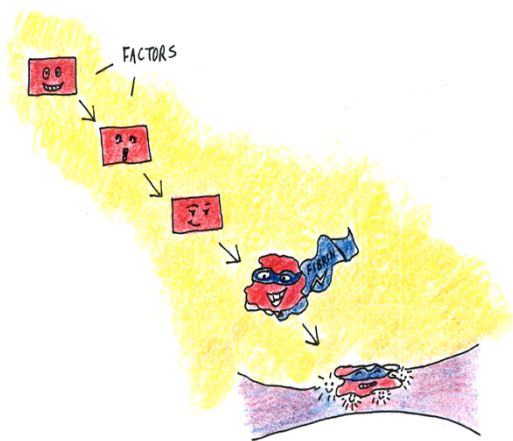
Some of the signals turn on or activate proteins which are just hanging out in the blood, waiting to be called to work. Each protein turns on the next, and then the next—like knocking down a row of dominoes; In about 35 seconds, all the proteins are on and a gluey substance called fibrin is formed which fills in the gaps between the Velcro platelets and makes the clot solid so the bleeding stops.

The von Willebrand protein is super important for this whole process as it works with the platelets AND with the clotting proteins—especially the one labelled clotting factor 8.



Algunas de las señales encienden, o activan, unas proteínas que solo andan por ahí en la sangre, esperando que las llamen a trabajar. Cada proteína activa a la siguiente, y luego a la próxima, como cuando se tumba una fila de dominós. Y, en alrededor de 35 segundos, todas las proteínas están activadas y se forma una sustancia pegajosa llamada fibrina que llena los espacios entre las plaquetas-velcro y fortalece el coágulo para que la hemorragia se detenga.

La proteína de Von Willebrand es súper importante en todo este proceso, ya que trabaja con las plaquetas y con las proteínas de la coagulación, sobre todo con el llamado factor 8 de la coagulación.



People like me most often don't make enough of the von Willebrand protein. Other people with VWD make enough of the protein, but it's built wrong—doesn't work well with the platelets, or the other clotting factor, or the torn blood vessel. Regardless, people with VWD may bruise more easily, get nosebleeds a lot, bleed when they brush their teeth and/or bleed a lot with dental work or surgeries.



Con mucha frecuencia, las personas como yo no producen suficiente proteína de Von Willebrand. Otras personas con EVW producen suficiente cantidad de esta proteína, pero es de mala calidad: no funciona bien con las plaquetas ni con los otros factores de la coagulación, ni con el vaso sanguíneo que está lesionado. De todas formas, las personas con EVW pueden hacerse moretones más fácilmente, tener muchas hemorragias nasales, sangrar cuando se cepillan los dientes, y sangrar mucho cuando les hacen un procedimiento dental o una operación.

¡Obvio! Ahí fue cuando caí en cuenta el porqué de todas esas semanas y semanas con la menstruación. Quizás no era la “adaptación normal”. Quizás debí haber dicho algo al respecto. Entonces lo hice y, de inmediato, la Dra. Clara nos dijo que lo más probable era que las menstruaciones prolongadas significaban que mi querida EVW se estaba manifestando de nuevo, de una forma nueva y no muy emocionante. ¡Súper! ¡NO!

Adivinen entonces a dónde fui al día siguiente: al consultorio de la Dra. Lily. Y sí, ella nos explicó que estas menstruaciones prolongadas, con mucho sangrado, lo más seguro se debían a mi EVW. Sin embargo, también nos aseguró que, tal como las hemorragias nasales parecían haberse calmado, posiblemente las menstruaciones se calmarían también.

Mientras tanto, ella tenía que determinar cómo arreglar lo de la anemia, para que yo pudiera recuperar mi energía, y cómo abordar mis menstruaciones, para que mi vida volviera a ser la de una “adolescente normal”, ya sabes, la escuela y los amigos, ir al cine y de compras, hacer deportes y tareas.

DUH! That's when it hit me: All those weeks and weeks of having a period. Maybe it wasn't "normal adjustment". Maybe I should have said something. So, I did and right away! Dr. Clara said that the long periods most likely meant that my good old VWD was showing up again, in a new and not too exciting way. Great! NOT!



So, guess where I went the next day? Dr. Lily's office. And yes, she explained that these long periods, with a lot of bleeding, were most likely due to my VWD. However, she also reassured us that, just like the nosebleeds seemed to calm down, the periods might well calm down too.

In the meantime, however, she needed to figure out how to fix the anemia so that I got my energy back and manage my periods so that my life went back to a "normal teenaged girl's" life: school and friends, movies and shopping, sports and homework.

It doesn't ever disappear—it's part of our genetics, like the color of our eyes, or the kind of hair we have. But, if we know about it, there are medications which can help get our clotting system back into balance. More about this later...



Esto nunca desaparece, es parte de nuestra genética, como el color de los ojos o el tipo de cabello que tenemos. Pero, si sabemos que la tenemos, hay medicamentos que pueden ayudar a mantener en equilibrio nuestro sistema de coagulación. Hablaremos de eso más adelante...

Because it's genetic, there's a good chance that other people in the family also have VWD. Like parents, or grandparents, brothers, sisters, aunts, uncles or cousins. They may not know about it unless they have problems or someone else (like me) gets the diagnosis.



After Dr. Lily found out that I have VWD, my parents and brother and sister were tested, even though they were fine. And, guess what? My Dad, and my sister have VWD too! And my Granny Jo—Dad's mom. Weird, right?



Y, como es genético, es muy posible que otras personas en la familia también tengan la EVW. Como, por ejemplo, los padres o los abuelos, hermanos, hermanas, tías, tíos, primos. Y puede que no lo sepan, a menos que tengan problemas o se le diagnostique a alguien más (como yo).

Después de que la Dra. Lily descubrió que yo tengo EVW, se le hicieron análisis a mis padres y a mi hermano y a mi hermana, aunque ellos estaban bien. Y adivina qué. ¡Mi papá y mi hermana también tienen EVW! Y mi abuelita Jo, la mamá de mi papá. Qué raro, ¿verdad?

Then, one day in gym, when we were lining up for volleyball, I felt really dizzy. The next thing I knew I was in the Emergency Room. I had fainted right onto the gym floor and the school called an ambulance.



My mom was there and Dr. Clara. Well, after a whole lot of questions: Had I eaten lunch? Was I drinking enough water? Did I have a headache? Even more bloodwork and it turns out that I was super anemic and really low in iron. Anemic means that I didn't have enough red blood cells—the cells that give blood its color and carry oxygen attached to iron around the body. The low iron meant that somehow, somewhere, I was actually losing blood. But where? How?



Luego, un día en el gimnasio, cuando nos estábamos preparando para jugar voleibol, me sentí muy mareada y lo próximo que supe era que estaba en la sala de emergencias. Me había desmayado ahí mismo en el piso del gimnasio, y de la escuela llamaron a una ambulancia.

Mi mamá estaba allí y la Dra. Clara también. Pues bien, después de hacerme un montón de preguntas—que si había comido, que si estaba bebiendo suficiente agua, que si tuve dolor de cabeza—y todavía más análisis de sangre, resultó que estaba súper anémica y mi hierro estaba muy bajo. Anémica quiere decir que no tenía suficientes glóbulos rojos, que son las células que le dan el color rojo a la sangre y que llevan el oxígeno unido al hierro por todo el cuerpo. El hierro bajo quería decir que, de alguna forma, en algún lugar, yo estaba de hecho sangrando. Pero, ¿dónde? ¿Cómo?



A few months later I started to feel really tired. I mean, more tired than staying up late on the weekends or taking 3 dance classes a week used to make me feel. I could hardly get up in the morning.

My mom kept feeling my forehead, asking me if something hurt. She also kept nagging me to go to bed earlier but when you've got homework, you've got homework, right?



Unos meses después, comencé a sentirme muy cansada. Es decir, más cansada que cuando me quedaba despierta hasta tarde los fines de semana o como solía hacerme sentir tomar tres clases de baile a la semana. Apenas podía salir de la cama en las mañanas.

Mi mamá me estaba tocando la frente todo el tiempo y me preguntaba si algo me dolía. También me daba lata todo el tiempo para que me fuera a la cama más temprano, pero, cuando tienes que hacer tarea, tienes que hacer tarea, ¿verdad?

You know what else is weird about VWD? Someone can have no problems at all for years and years (or ever)! Someone can have a lot of nosebleeds, but then they seem to go away, but then they get a lot of bruises. And, if you're a girl, like me, your vWD seems to calm down—I mean, you learn to live with random bruises from time to time, or the occasional nosebleed—until you become a teen.



¿Sabes qué otra cosa es rara sobre la EVW? Alguien puede estar sin ningún problema por años y años (¡o nunca!). Alguien puede tener muchas hemorragias nasales, pero luego deja de tenerlas y entonces le salen muchos moretones. Y, si eres una chica, como yo, tu EVW parece calmarse. O sea, aprendes a vivir con moretones esporádicos de vez en cuando o una hemorragia nasal aislada, hasta que llegas a la adolescencia.



I got my first period when I was 11. Some of my friends had it for a few months, others hadn't had it yet. We all talked about "it"—a lot. Dr. Clara says that the first year or two, a girl's periods can be "irregular"—that means it may not always come every month or last the same number of days each time. It's because the body needs to adjust, and that takes time. Of course, everyone is different, but I really wasn't worried when I missed a few months, and then had periods which lasted a few weeks, stopped for a day or two, then started up again.

I figured I was "adjusting".

Dr. Lily had told us to let her know when my periods started, and if I was bleeding a lot. My mom asked me about them, but between skipping a few months, and then "adjusting" there didn't seem to be anything to discuss.

Boy, was I wrong!

Tuve mi primera menstruación a los 11 años. Algunas de mis amigas ya la habían tenido durante unos meses, a otras todavía no les había comenzado. Todas hablamos sobre "eso"...bastante. La Dra. Clara me había explicado que, durante los primeros dos años, las menstruaciones de una chica pueden ser "irregulares"; eso quiere decir que es posible que no siempre te llegue todos los meses o dure la misma cantidad de días todas las veces. Eso se debe a que el cuerpo necesita adaptarse, y eso toma tiempo. Por supuesto, todas las personas son diferentes, pero en realidad no me preocupé cuando no me llegó durante unos cuantos meses, y luego tuve menstruaciones que duraron unas cuantas semanas, se detenían por uno o dos días y luego volvían a comenzar.

Pensé que me estaba "adaptando".

La Dra. Lily nos había pedido que le dijéramos cuando comenzaran mis menstruaciones y si estaba sangrando mucho. Mi mamá me preguntó sobre eso, pero entre que no me llegaba por algunos meses y luego "me estaba adaptando", no parecía haber nada de que conversar.

¡Qué equivocada estaba!