

ما هو مرض فون ويلبراند ؟



WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
Treatment for All



تم نشره من قبل الاتحاد الدولي للناعور (WFH)

© الاتحاد الدولي للناعور، 2008

إن الاتحاد الدولي للناعور يشجع على إعادة توزيع مطبوعاته لأهداف تعليمية من قبل منظمات للناعور غير ربحية. للحصول على الموافقة على إعادة طباعة، إعادة توزيع، أو ترجمة هذا الكتيب، الرجاء الاتصال بقسم الاتصالات على العنوان أدناه.

يمكن الحصول على هذا الكتيب من موقع الاتحاد الدولي للناعور على

الانترنت www.wfh.org

يمكن طلب نسخ إضافية من :

World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
E-mail: wfh@wfh.org

ما هو مرض فون ويلبراند ؟

مرض فون ويلبراند (VWD) هو اضطراب نزفي حيث يكون لدى المصابين به مشكلة في بروتين موجود بالدم يساعد على السيطرة على النزف . إذ لا يوجد لديهم كمية كافية من هذا البروتين أو انه لا يعمل بشكل صحيح وبالتالي سيحتاج دم هؤلاء الأشخاص مدة أطول ليتخثر وليتوقف النزف .

هناك أنماط مختلفة من مرض فون ويلبراند (VWD) تنجم جميعها عن مشكلة في بروتين عامل فون ويلبراند (VWF). فعندما تحدث أذية ونزف في وعاء دموي ما، يقوم عامل فون ويلبراند بمساعدة خلايا موجودة في الدم تسمى الصفيحات على الالتصاق ببعضها مشكلة خثرة توقف نزف الدم

مرض فون ويلبراند هو أشيع اضطراب نزفي يصيب الإنسان ، وهو يصيب الذكور والإناث وهو عموما اخف شدة من الاضطرابات النزفية الأخرى . العديد من المصابين بمرض ويلبراند قد لا يعرفون أن لديهم هذا الاضطراب لان أعراضهم النزفية خفيفة جدا . لا يسبب هذا المرض لدى غالبية المصابين به أي إزعاج لحياتهم إلا عند تعرضهم لأذية خطيرة أو حاجتهم لعمل جراحي . مع العلم انه يمكن حدوث مشاكل نزفيه في كل أشكال مرض فون ويلبراند .

كيف تحدث الإصابة بمرض فون ويلبراند؟

مرض فون ويلبراند عادة وراثي، ينتقل عبر المورثات من الأبوين إلى الأطفال من كلا الجنسين. أحيانا توجد قصة عائلية لمشاكل نزفيه، لكن يمكن أن تتباين الأعراض النزفية كثيرا في العائلة الواحدة. وأحيانا قد لا توجد قصة عائلية إذ يحدث مرض فون ويلبراند نتيجة تبدل عفوي في مورثة فون ويلبراند قبل أن يولد الطفل .

ما هي أعراض مرض فون ويلبراند؟

الأعراض الرئيسية لمرض فون ويلبراند هي:

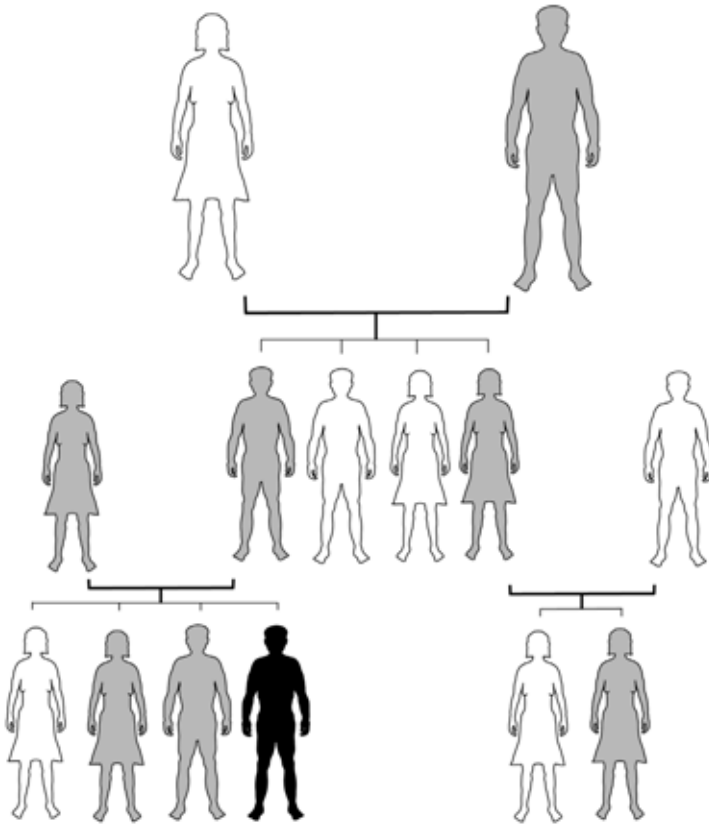
- سهولة حدوث الكدمات
- نزف متكرر أو متطاوّل من الأنف
- نزف لثة
- نزف مديد من الجروح الصغيرة
- دورة طمثية غزيرة أو طويلة
- نزف من الطريق الهضمي العلوي والسفلي
- نزف طويل بعد أذية، جراحة، مداخلة سنية، أو ولادة

قد لا يبدي العديد من المصابين بمرض فون ويلبراند أعراضا أو تكون هذه الأعراض بسيطة. في حين يبدي الأشخاص المصابين بالأشكال الأكثر خطورة لمرض ويلبراند مشاكل نزفية أكثر. وقد تتغير هذه الأعراض مع الوقت. أحيانا، يكشف مرض فون ويلبراند فقط عند حدوث نزف غزير بعد حادث خطير أو إجراء سني أو جراحي.

تشاهد أعراض مرض فون ويلبراند لدى النساء أكثر منه لدى الرجال. غالبا النساء المصابات بمرض فون ويلبراند يكون النزف لديهن أغزر أو أطول من العادي خلال الدورة الشهرية وبعد الولادة. تعاني بعض النساء المصابات بمرض فون ويلبراند من آلام طمثية شديدة أو من عدم انتظام الدورة الشهرية.

يمكن لزمرة الدم أن تلعب دورا فالأشخاص من الزمرة O يكون مستوى عامل فون ويلبراند (VWF) لديهم غالبا اخفض منه لدى الأشخاص من الزمرة A,B,AB. هذا يعني أن المشاكل النزفية قد تكون أكثر لدى المصابين بمرض فون ويلبراند من الزمرة O.

وراثة مرض فون ويلبراند



وراثة مرض فون ويلبراند

□ سليم

■ خفيف

■ شديد

كيف يشخص مرض فون ويلبراند؟

إن تشخيص مرض فون ويلبراند ليس سهلا . على الأفراد الذين يظنون أن لديهم مشاكل نزفية استشارة طبيب أمراض دم متخصص في الاضطرابات النزفية. حيث يمكن أن يطلب لهم إجراء اختبارات خاصة في مركز مختص بمعالجة الاضطرابات النزفية . بما أن لبروتين فون ويلبراند أكثر من وظيفة ، فيجب استخدام أكثر من فحص مخبري لتشخيص مرض فون ويلبراند .

الفحص المخبري لمرض فون ويلبراند أيضا صعب إذ لا يمكن تشخيصه باختبارات دم روتينية. يتضمن الاختبار قياس مستوى وفعالية عامل فون ويلبراند إضافة إلى عوامل تخثر أخرى مثل العامل الثامن FVIII . غالبا يجب إعادة الاختبار لان مستوى عامل فون ويلبراند والعامل الثامن لدى الفرد يمكن أن يختلف باختلاف الوقت.

الأنواع المختلفة لمرض فون ويلبراند

يوجد عدة أنواع لمرض فون ويلبراند . وفي كل نوع يمكن للاضطراب أن يكون خفيفا ، معتدلا أو شديدا . الأعراض النزفية يمكن أن تكون مختلفة جدا في كل نوع وفقا لفعالية عامل فون ويلبراند . من المهم معرفة نوع مرض فون ويلبراند لدى المريض لان العلاج يختلف حسب كل نوع.

مرض فون ويلبراند نوع 1 : هو النوع الأشيع ، يكون لدى المصابين به مستوى عامل فون ويلبراند أخفض من الطبيعي . عادة تكون الأعراض خفيفة جدا . ولكن قد تحدث نزوف خطيرة لدى بعض المصابين بهذا النوع.

مرض فون ويلبراند نوع 2 : يتضمن خلافا في بنية عامل فون ويلبراند . حيث لا يعمل بروتين عامل فون ويلبراند بالشكل الصحيح مما يسبب فعالية أخفض من الطبيعي لعامل فون ويلبراند . هناك أشكال مختلفة للنوع 2 لمرض فون ويلبراند . تكون الأعراض معتدلة عادة.

مرض فون ويلبراند نوع 3 : هو الشكل الأكثر خطورة عادة . يكون لدى المصابين بهذا النوع كمية قليلة جدا أو معدومة من عامل فون ويلبراند . والأعراض تكون أكثر خطورة . لكن قد يحدث لديهم أحيانا نزف داخل العضلات والمفاصل بدون تعرضهم لأذية (أو رض).

كيف يعالج مرض فون ويلبراند؟

يمكن لمرض فون ويلبراند أن يُعالج بدواء صناعي يسمى ديسموبريسين، بعامل تخثر مركز يحوي عامل فون ويلبراند، أو بأدوية أخرى تساعد في السيطرة على النزف. يعتمد نوع العلاج جزئياً على نوع مرض فون ويلبراند الذي لدى المريض. غالباً لا يحتاج المصابون بالأشكال الخفيفة منه إلى علاج إلا عند الحاجة إلى تدخل جراحي أو سني.

الديسموبريسين فعال عموماً لعلاج مرض فون ويلبراند نوع 1، ويساعد على علاج النزف أو الوقاية منه في بعض أشكال النوع 2 لمرض فون ويلبراند. كما يُستخدم للسيطرة على النزف في حالات الإسعاف أو خلال الجراحة. يمكن لهذا الدواء أن يُحقن أو يُعطى بشكل بخاخ أنفي، فيرفع مستوى عامل فون ويلبراند والعامل الثامن ليساعد على تشكل الخثرة. الديسموبريسين غير فعال لدى كل المرضى. على الطبيب المعالج إجراء اختبارات لمعرفة استجابة كل مريض على العلاج به. يفضل إجراء هذه الاختبارات قبل الحاجة للعلاج بالديسموبريسين.

عامل التخثر المركز يستعمل عندما يكون الديسموبريسين غير فعال أو عند وجود خطر عالي لنزف كبير. يحوي عامل التخثر المركز على عامل فون ويلبراند والعامل الثامن. إنه العلاج المفضل للنوع 3 من مرض فون ويلبراند، معظم أشكال النوع 2 وللنزف الخطيرة أو الجراحة الكبرى في كل أنواع مرض فون ويلبراند.

يمكن السيطرة على نزف الأغشية المخاطية (داخل الأنف، الفم، الأمعاء، أو الرحم) بأدوية مثل حمض الترانكزاميك (Cyklokapron®)، حمض امينو كابريك (Amicar®)، أو بالفيبيرين اللاصق. مع العلم أنه يتم استخدام هذه المنتجات للحفاظ على خثرة متشكلة ولا تساعد على تشكل الخثرة.

يساعد العلاج الهرموني كمانعات الحمل الفموية، على زيادة مستوى عامل فون ويلبراند والعامل الثامن والسيطرة على النزف الطمئي. إذا لم يوصف العلاج الهرموني، يمكن لمضادات انحلال الفيبرين أن تكون فعالة لعلاج النزف الطمئية الغزيرة.

قد يكون لهذه المعالجات آثار جانبية، لذا يجب على المصابين بمرض فون ويلبراند التحدث إلى طبيبههم حول الآثار الجانبية الممكنة للعلاج.

قضايا للفتيات والنساء المصابات بمرض فون ويلبراند

تميل النساء المصابات بمرض فون ويلبراند لأن تبدي أعراضاً أكثر من الرجال بسبب الطمث والولادة. يمكن للفتيات أن تبدين بشكل خاص غزارة طمث عند أول طمث. غالباً يكون لدى النساء المصابات بمرض فون ويلبراند غزارة و/أو تطاول طمث. قد تسبب غزارة الطمث هذه فقر دم (نقص الحديد في الكريات الحمر، مؤدياً للوهن والتعب). يجب تحري فقر الدم بشكل منتظم عند النساء المصابات بمرض فون ويلبراند .

يجب على النساء المصابات بمرض فون ويلبراند استشارة طبيب نسائية بأسرع ما يمكن عند الشك بحدوث حمل. على طبيب النسائية التنسيق مع مركز معالجة الاضطرابات النزفية لتقديم أفضل عناية خلال الحمل والولادة . تواجه النساء أثناء الحمل ارتفاع مستوى عامل فون ويلبراند والعامل الثامن. وهذا له دور في تقديم حماية أفضل من النزف خلال الولادة. مع العلم أنه بعد الولادة، ينخفض مستوى عوامل التخثر هذه وبالتالي يمكن لاحقاً أن يحدث نزف لدى النساء المصابات بمرض فون ويلبراند .

عند دخول النساء المصابات بمرض فون ويلبراند في مرحلة سن اليأس (نهاية الطمث، عادة بين عمر 45-50) يزداد خطر تعرضهن لنزف غير متوقع وغزير. لذا فإنه من المهم جداً أن يحافظن على صلة قوية مع طبيب النسائية عند اقترابهن من سن اليأس.

نقاط هامة للأشخاص الذين يعيشون مع مرض فون ويلبراند

- احمل المعلومات التي تتعلق بمرضك، العلاج الموصوف لك، واسم ورقم هاتف طبيبك أو مركز العلاج في حالات الطوارئ، اسوارة طبية أو وسيلة تعريف أخرى تساعد موظفو الرعاية الصحية على التعرف على الاضطراب النزفي الموجود لديك.
- قدم للمدارس معلومات حول مرض فون ويلبراند وكيف تعالج الحالات التي قد تحدث. أكثر مشكلة شائعة تصادف في المدرسة هي نزف الأنف.
- سجل في مركز متخصص بتشخيص ومعالجة الاضطرابات النزفية ، للحصول على عناية وتوعية أفضل.
- ناقش كل الأدوية مع طبيبك. يجب تجنب بعض الأدوية بدون وصفة طبية لأنها تتداخل مع التخثر.
- تمرّن بانتظام لتحافظ على المفاصل والعضلات قوية وتبقى بصحة جيدة .
- عند السفر، ابحث عن عنوان ورقم هاتف مركز معالجة الاضطرابات النزفية في المكان الذي تقصده واحمل هذه المعلومات معك.

World Federation of Hemophilia

www.wfh.org

- The Basic Science, Diagnosis, and Clinical Management of von Willebrand Disease
- Pregnancy in Women with Inherited Bleeding Disorders
- Gynecological Complications in Women with Bleeding Disorders
- Desmopressin (DDAVP) in the Treatment of Bleeding Disorders: The First 20 Years

Canadian Hemophilia Society

www.hemophilia.ca

- All About von Willebrand Disease
- Amicar and Cyklokapron, A Guide for Patients and Caregivers
- Desmopressin, A Guide for Patients and Caregivers

U.S. National Hemophilia Foundation

www.hemophilia.org/resources/handi_pubs.htm

- von Willebrand Disease: Just the FAQs
- A Guide for Women and Girls with Bleeding Disorders
- Project Red Flag – www.projectredflag.org

Association française des hémophiles

www.afh.asso.fr

- La maladie de Willebrand
- www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft

www.shg.ch

- Formes particulières d'hémophilie, la maladie de von Willebrand
- Informationen zur Hämophilie, Von Willebrand Krankheit

Haemophilia Foundation Australia

www.haemophilia.org.au

- A Guide for People Living with von Willebrand Disorder
- Meeting von Willebrand Disorder for the First Time: A Guide for Parents
- Understanding von Willebrand Disorder: A Guide for Teachers

Angelo Bianchi Bonomi Haemophilia Thrombosis Centre

- von Willebrand Disease: A Complex, Not Complicated Disorder (If Known)

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

Tel.: (514) 875-7944

Fax: (514) 875-8916

E-mail: wfh@wfh.org

Internet: www.wfh.org

تمت طباعة هذا الكتيب بفضل منحة
تعليمية غير مشروطة من قبل شركة
Grifols و شركة CSL Behring

WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



Treatment for All