

# ভন উইলিব্র্যান্ড রোগ কি?



WORLD FEDERATION OF  
**HEMOPHILIA**

FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



**Treatment for All**

# ভন উইলিব্র্যান্ড রোগ কি?



সম্পাদনা পরিষদ

ডা: হুমায়রা নাজনীন  
মোঃ নুরুল ইসলাম  
পরিমল চন্দ্র দেবনাথ  
মোঃ আমির হামজা  
মোঃ ইমতিয়াজ হোসেন

হিমোফিলিয়া সোসাইটি অব বাংলাদেশ

This publication was translated and printed by **Hemophilia Society of Bangladesh (HSB)**. Year of reproduction - 2019.

This publication was originally published in English by the World Federation of Hemophilia (WFH) and has been translated with permission.

The WFH is not responsible for the translation or for any errors or changes to content from the original English edition.

© 2008 World Federation of Hemophilia

The WFH encourages redistribution of its publications for educational purposes by not-for-profit hemophilia organizations. To obtain permission to reprint, redistribute, or translate this publication, please contact the Programs and Education Department at the address below.

This publication is accessible from the WFH at [eLearning.wfh.org](http://eLearning.wfh.org) Additional print copies can be ordered from:

World Federation of Hemophilia  
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1200  
Montréal, Québec H3G 1T7  
CANADA

Tel.: (514) 875-7944

Fax: (514) 875-8916

E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

[eLearning.wfh.org](http://eLearning.wfh.org)



## ভন উইলিব্রান্ড রোগ (VWD) কি ?

ভন উইলিব্রান্ড রোগ (Von Willebrand Disease-VWD) হচ্ছে একটি রক্তক্ষরণজনিত রোগ। ভিডব্লিউডি আক্রান্ত ব্যক্তির রক্তে Von Willebrand Factor বা VWF নামক প্রোটিন কম থাকে অথবা যেভাবে এই প্রোটিনের কাজ করার কথা সেভাবে করে না। ফলে রক্তজমাট বাঁধনে ও রক্তক্ষরণ বন্ধ করতে দীর্ঘসময় নেয়।

বিভিন্ন ধরনের VWD রয়েছে। সবগুলোই Von Willebrand Factor (VWF) নামক প্রোটিনের সমস্যার কারণে ঘটে থাকে। যখন একটি রক্তনালী আঘাত প্রাপ্ত হয়ে রক্তক্ষরণ ঘটে, তখন রক্তের VWF প্লাটিলেটকে পরস্পর সংঘবদ্ধ করে রক্তক্ষরণ বন্ধ করণে জমাট বাঁধতে সাহায্য করে।

ভিডব্লিউডি হচ্ছে সবচেয়ে সাধারণ রক্তক্ষরণ ব্যাধির একটি। এই রোগ পুরুষ ও নারী উভয়েরই হতে পারে। অন্যান্য রক্তক্ষরণ ব্যাধির তুলনায় ভিডব্লিউডি সাধারণত কম তীব্র। ভিডব্লিউডি থাকা অনেকে জানতে নাও পারেন যে তাদের ব্যাধি রয়েছে কারণ তাদের রক্তক্ষরণের লক্ষণগুলো খুবই লঘু। মারাত্মক কোন আঘাত প্রাপ্ত হওয়া বা আহত হওয়া অথবা সার্জারির প্রয়োজন হওয়া ছাড়া অধিকাংশ ভিডব্লিউডি রোগীদেরই এ ব্যাধির কারণে তাদের জীবনে তেমন কোন সমস্যার সম্মুখীন হন না। তবে, সকল ধরনের ভিডব্লিউডি তে রক্তক্ষরণ জনিত সমস্যা হতে পারে।

## ভিডব্লিউডি কিভাবে হতে পারে?

ভিডব্লিউডি সাধারণত উত্তরাধিকার সূত্রে প্রাপ্ত হয়।

পিতামাতা থেকে জিনের মধ্য দিয়ে এই রোগ সন্তানের হয়ে থাকে। কখনো রক্তক্ষরণ সমস্যার একটি পারিবারিক ইতিহাস থেকে অথবা শিশু জন্মের পূর্বে ভিডব্লিউডি জিনে একটি স্বতঃস্ফূর্ত পরিবর্তনের কারণে ভিডব্লিউডি সংঘটিত হয়।

## ভিডব্লিউডি এর লক্ষণসমূহ কি কি ?

ভিডব্লিউডি এর প্রধান লক্ষণসমূহ হচ্ছে:

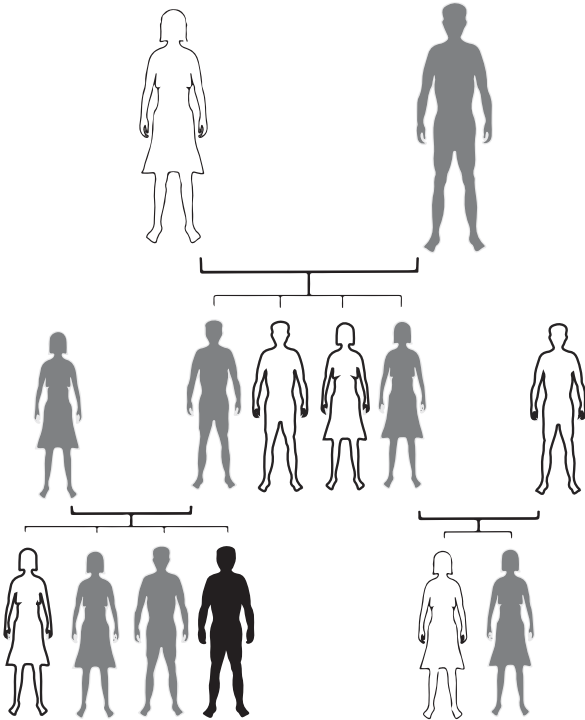
- \* সহজে কালশিরা দাগ পড়া
- \* ঘন ঘন অথবা দীর্ঘ মেয়াদে না খেমে রক্ত বারা
- \* মাড়ি থেকে রক্তক্ষরণ হওয়া
- \* ছোট খাট কাটা থেকে দীর্ঘ মেয়াদে রক্তক্ষরণ হওয়া
- \* ভারী অথবা দীর্ঘমেয়াদী ঋতুস্রাব হওয়া
- \* উপরের ও নিচের গ্যাস্ট্রো আন্ত্রিক তন্ত্রে রক্তপাত হওয়া
- \* আঘাত, সার্জারি, ডেন্টাল কাজ অথবা শিশু জন্মের পর দীর্ঘমেয়াদী রক্তপাত হওয়া

ভিডব্লিউডি থাকা অনেক রোগীদের খুব সামান্য অথবা কোন লক্ষণই থাকেনা। অধিক মারাত্মক ভিডব্লিউডি থাকা রোগীদের রক্তক্ষরণ জনিত অনেক সমস্যা থাকতে পারে। সময়ের সাথে সাথে লক্ষণও পরিবর্তন হতে পারে। কখনো মারাত্মক কোন দুর্ঘটনা, দাঁতের অথবা সার্জিক্যাল কার্যের পর ভারী রক্তপাত হতে দেখা যায়।

পুরুষের চেয়ে নারীদের ভিডব্লিউডি এর লক্ষণ বেশী দেখা যায়। ভিডব্লিউডি থাকা নারীদের বাচ্চা জন্মদানের পর সাধারণ ঋতুস্রাবের চেয়ে অধিক অথবা দীর্ঘমেয়াদে রক্তক্ষরণ হতে থাকে। ভিডব্লিউডি থাকা কিছু নারীর বেশী ঋতুস্রাব ব্যথা অথবা অনিয়মিত ঋতুস্রাব হয়ে থাকে।

ব্যক্তির ব্লাড গ্রুপও এই ব্যাধিতে ভূমিকা রাখতে পারে। ‘A’, ‘B’ অথবা ‘AB’ ব্লাড গ্রুপের ব্যক্তির চেয়ে ‘O’ গ্রুপের ব্যক্তির রক্তে VWF পরিমাণে কম থাকে। এর মানে হচ্ছে ভিডব্লিউডি থাকা ‘O’ গ্রুপের ব্যক্তির রক্তপাত জনিত সমস্যা অধিক হতে পারে।

## বংশানুক্রমে ভন উইলিব্রান্ড রোগ (VWD)



## বংশানুক্রমে ভন উইলিব্রান্ড রোগ (VWD)



সুস্থ



মৃদু



তীব্র

## কিভাবে ভিডব্লিউডি (VWD) নির্ণীত হয়?

ভিডব্লিউডি নির্ণয় করা সহজ নয়। যেসব ব্যক্তি মনে করেন তাদের রক্তক্ষরণজনিত সমস্যা রয়েছে তাদের উচিত একজন হেমাটোলজিস্টকে দেখানো, বিশেষত যিনি রক্তক্ষরণ জনিত রোগ ব্যাধির বিশেষজ্ঞ। একটি ‘রক্তক্ষরণ জনিত চিকিৎসা কেন্দ্র’-এ যথাযথ পরীক্ষা করা যেতে পারে। যেহেতু VWF প্রোটিনের কাজ একাধিক তাই এ রোগ নির্ণয় করতে একাধিক ল্যাবটেষ্ট প্রয়োজন হয়।

VWD এর জন্য ল্যাবরেটরি পরীক্ষা-নিরীক্ষাও জটিল। রুটিন রক্তপরীক্ষার সাথে দ্বারা VWD নির্ণয় করা যাবে না। একজন ব্যক্তির রক্তে VWF এর লেভেল, এর কর্মক্ষমতা এবং Factor VIII এর লেভেলও টেস্ট করতে হয়। টেস্টিং প্রায়ই পুনঃ পুনঃ করতে হয় কারণ একজন ব্যক্তির VWF ও F-VIII এর স্তর বিভিন্ন সময় তারতম্য হয়।

## বিভিন্ন ধরনের ভিডব্লিউডি (VWD)

VWD এর ৩টি প্রধান ধরণ বা টাইপ রয়েছে। প্রত্যেক ধরনের/টাইপের ভিডব্লিউডি (VWD) এর মধ্যে রোগটি মৃদু, মাঝারি ও তীব্র হতে পারে। ভন উইলিব্র্যান্ড ফ্যাক্টর (VWF) কার্যক্ষমতার উপর প্রতিটি টাইপের মধ্যে রক্তপাতের লক্ষণসমূহ আংশিক নির্ভর করে। একজন ব্যক্তির কোন ধরনের ভিডব্লিউডি রয়েছে তা জানা গুরুত্বপূর্ণ, কারণ প্রতিটি টাইপের জন্য চিকিৎসা ভিন্ন।

**টাইপ ১ ভিডব্লিউডি (Type-1 VWD)** - এটা সবচেয়ে সাধারণ টাইপ, এ ধরনের ভিডব্লিউডি থাকা রোগীদের রক্তে VWF এর মাত্রা বা লোভেল সাধারণ মাত্রা বা লেভেলের চেয়ে কম থাকে। লক্ষণ সমূহ সচরাচর খুবই লঘু। কখনো কখনো টাইপ ১ ভিডব্লিউডি থাকা ব্যক্তির মারাত্মক রক্তক্ষরণ হতে পারে।

**টাইপ ২ ভিডব্লিউডি (Type-2 VWD)** - VWF এর গঠনে ত্রুটি থাকে। VWF প্রোটিন যথাযথভাবে কাজ করে না। যার ফলে VWF এর কার্যক্ষমতা স্বাভাবিকের চেয়ে কম থাকে। বিভিন্ন ধরণের টাইপ ২ ভিডব্লিউডি (Type-2 VWD) রয়েছে। রক্তক্ষরণের লক্ষণসমূহ মাঝারি তীব্রতার।

টাইপ ৩ ভিডব্লিউডি (Type-3 VWD) - সাধারণত সবচেয়ে মারাত্মক ধরনের ভিডব্লিউডি। টাইপ ৩ VWD আক্রান্ত ব্যক্তির রক্তে খুব সামান্য অথবা মোটেই VWF থাকে না। লক্ষণসমূহ অধিক মারাত্মক। টাইপ ৩ VWD থাকা রোগীদের মাংসপেশী এবং জয়েন্টে রক্তক্ষরণ হতে পারে। কখনো কখনো কোন আঘাত ছাড়াই রক্তক্ষরণ হতে পারে।

## ভিডব্লিউডি (VWD) কিভাবে চিকিৎসা করা হয়?

VWD কে ডেসমোপ্রোসিন (Desmopressin) নামের একটি সিঙ্গেটিক ড্রাগ দ্বারা চিকিৎসা করা হয়। এতে VWF থাকে অথবা অন্যান্য ঔষধ ব্যবহৃত হয় যা রক্তক্ষরণকে নিয়ন্ত্রণে সাহায্য করে। চিকিৎসার ধরণ আংশিক নির্ভর করে একজন ব্যক্তি VWD এর টাইপের উপর। মৃদু টাইপের ভিডব্লিউডি থাকা রোগীদের সার্জারি বা ডেন্টাল কাজ ছাড়া তেমন কোন চিকিৎসার প্রয়োজন হয় না।

ডেসমোপ্রোসিন (Desmopressin) সাধারণত টাইপ-১ VWD চিকিৎসায় কার্যকরী এবং টাইপ ২ VWD এর কিছু সাব-টাইপে রক্তক্ষরণ বন্ধে কার্যকরী। এটা জরুরী অবস্থা অথবা সার্জারিকালে রক্তক্ষরণ নিয়ন্ত্রণে ব্যবহৃত হয়। এটা শিরাপথে অথবা অনুনাসিক স্প্রে দ্বারা গ্রহণ করা হয় এবং রক্তে VWF ও F-VIII এর মাত্রা বাড়িয়ে রক্ত জমাট বাঁধতে সাহায্য করে। ডেসমোপ্রোসিন সকলের জন্য কাজ করে না। ঔষধটি কারো জন্য ঠিক আছে কিনা তা দেখার জন্য একজন ডাক্তারের কিছু টেস্ট করা প্রয়োজন। নিয়ম অনুযায়ী, চিকিৎসা শুরু করার আগেই টেস্ট করতে হবে।

ফ্যাক্টর কনসেন্ট্রেটস্ (Factor Concentrates) ব্যবহৃত হয় যখন ডেসমোপ্রোসিন কাজ করে না অথবা যখন বড় ধরণের রক্তপাতের ঝুঁকি থাকে। ফ্যাক্টর কনসেন্ট্রেটস্ VWD এবং F-VIII কে ধারণ করে। ফ্যাক্টর কনসেন্ট্রেটস্ টাইপ-৩ ভিডব্লিউডি, টাইপ-২ এর অধিকাংশ সাব-টাইপের এবং মারাত্মক রক্তক্ষরণ অথবা বড় ধরণের সার্জারির জন্য অধিক কার্যকর চিকিৎসা।

ট্রান্সক্সামিক এসিড, এমিনোক্যাথ্রোয়েক এসিড অথবা ফিব্রিন গ্লু-এর মতো ঔষধ দিয়ে



মিউকাস মেমব্রেনের (নাক, মুখ, অন্ত্র অথবা জরায়ু) রক্তক্ষরণ নিয়ন্ত্রণ করা যায়। তবে, এ ঔষধগুলো রক্তজমাট বাঁধা বজায় রাখতে সাহায্য করে এবং প্রকৃতপক্ষে রক্তজমাট করণে সাহায্য করে না।

হরমোন চিকিৎসা, যেমন মুখে সেবনকারী গর্ভ-নিরোধক VWF ও F-VIII স্তরকে বাড়াতে সাহায্য করে এবং ঋতুস্রাবকে নিয়ন্ত্রণ করে। যদি হরমোন চিকিৎসার পরামর্শ না দেয়া হয়, তবে চিকিৎসার জন্য এন্টিফিব্রিনোলাইটিক এজেন্টসমূহ কার্যকর হতে পারে। এসব চিকিৎসার পার্শ্ব-প্রতিক্রিয়া হতে পারে, তাই যাদের ভিডব্লিউডি রয়েছে তাদের উচিত চিকিৎসকের সাথে সম্ভাব্য পার্শ্ব-প্রতিক্রিয়া সম্পর্কে কথা বলা।

## ভিডব্লিউডি থাকা বালিকা ও নারীদের ক্ষেত্রে গুরুত্বপূর্ণ বিষয়সমূহ

ঋতুস্রাব ও বাচ্চা জন্মের কারণে নারীদের ভিডব্লিউডি-এর লক্ষণসমূহ পুরুষদের চেয়ে অধিক লক্ষণীয় হয়ে থাকে। বালিকাদের বিশেষ করে ভারী রক্তপাত হতে পারে যখন তাদের ঋতুস্রাব শুরু হয়। ভিডব্লিউডি থাকা নারীদের প্রায়ই ভারী এবং/অথবা দীর্ঘতর ঋতুস্রাব প্রবাহ হতে পারে। এই ভারী রক্তস্রাব প্রবাহের কারণে এনেমিয়া (লাল রক্ত কণিকায় স্বল্পতর আয়রন, যার ফলে দুর্বলতা ও অবসাদ) হতে পারে।

ভিডব্লিউডি থাকা একজন নারী যখনই সন্দেহ করবেন তিনি গর্ভবতী হয়েছেন তাকে যত দ্রুত সম্ভব একজন অবস্টেট্রিসিয়ান দেখাতে হবে। গর্ভকাল ও বাচ্চা জন্মের সময় সর্বোত্তম যত্ন প্রদানে একটি রক্তক্ষরণজনিত ব্যাধি চিকিৎসা কেন্দ্রের সাথে অবস্টেট্রিসিয়ানকে কাজ করতে হবে। গর্ভকালে নারীদের VWF ও FVIII স্তরের বৃদ্ধি দেখা যেতে পারে। এটা ডেলিভারিকালে রক্তপাত থেকে সুরক্ষা প্রদান করে। তবে, ডেলিভারির পরে এসব প্রোটিনের স্তর হ্রাস পায় এবং ভিডব্লিউডি থাকা নারীর রক্তক্ষরণ বৃদ্ধি পেতে পারে।

রজোবন্ধ বা মেনোপজে প্রবেশকারী ভিডব্লিউডি থাকা নারীগন (ঋতুস্রাবের সমাপ্তি, সাধারণত ৪৫ থেকে ৫০ বছরের মধ্যে) অপ্রত্যাশিত ও ভারী রক্তপাতের বর্ধিত ঝুঁকিতে থাকেন। ভিডব্লিউডি থাকা একজন নারীর জন্য তার গাইনোকলোজিষ্ট এর সাথে দৃঢ় সম্পর্ক বজায় রাখাটা গুরুত্বপূর্ণ যেহেতু তিনি রজোবন্ধের দিকে যাচ্ছেন।

## ভিডব্লিউডি রোগীদের জন্য গুরুত্বপূর্ণ বিষয়সমূহ

- \* আপনার ব্যাধি, চিকিৎসা সম্পর্কিত তথ্য এবং আপনার চিকিৎসক অথবা চিকিৎসা কেন্দ্রের নাম ও টেলিফোন নাম্বার সাথে বহন করুন। স্বাস্থ্যসেবা কর্মীদের আপনার রক্তক্ষরণ ব্যাধির অবগতির জন্য একটি মেডিক্যাল ব্রেসলেট অথবা অন্য চিহ্নিত উপকরণ সাথে রাখুন।
- \* ভিডব্লিউডি কি এবং বিভিন্ন পরিস্থিতিতে কিভাবে তা মোকাবেলা করতে হয় এসব তথ্য স্কুল কলেজে প্রদান করুন। স্কুলে সবচেয়ে কমন যে সমস্যাটির সম্মুখীন হয় তা হচ্ছে নাকের রক্ত পড়া।
- \* একটি কেন্দ্রে রেজিস্টারভুক্ত হোন যা রোগ নির্ণয়ে এবং রক্তক্ষরণ ব্যাধির চিকিৎসায় বিশেষায়িত, যেহেতু তারা চিকিৎসা ও তথ্যের সর্বোত্তম মানের পরামর্শ প্রদান করে।
- \* আপনার ডাক্তারের সাথে সকল ঔষধ যাচাই করুন। কিছু সচরাচর ব্যবহৃত ঔষধ এড়াতে হবে কেননা তারা রক্তজমাট বাঁধনে বিঘ্ন ঘটায়।
- \* জোড়া ও মাংশপেশীকে মজবুত রাখতে নিয়মিত শরীরচর্চা করুন এবং ভাল স্বাস্থ্যে থাকুন।
- \* ভ্রমণ করার সময় আপনার গন্তব্যে রক্তক্ষরণ জনিত ব্যাধি চিকিৎসা কেন্দ্রের সদস্যগণের ঠিকানা ও টেলিফোন নাম্বারসমূহ রাখুন এবং আপনার তথ্যগুলো সাথে বহন করুন।

# Selected resources

## World Federation of Hemophilia

[www.wfh.org](http://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](http://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](http://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](http://www.projectredflag.org)

## Association française des hémophiles

[www.afh.asso.fr](http://www.afh.asso.fr)

- La maladie de Willebrand
- [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf)



## **Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft**

**[www.shg.ch](http://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](http://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)

আরো তথ্য পেতে যোগাযোগ করুন:

স্থানীয় প্রতিনিধি: .....

মোবাইল: .....

ই-মেইল: .....

This Publication was made possible by  
unrestricted educational grants from  
CSL Behring and Grifols.



হিমোফিলিয়া সোসাইটি অব বাংলাদেশ

১৫২/১ গ্রীন রোড (৩য় তলা), ঢাকা-১২০৫

গভঃ রেজিঃ নং- ঢ-০৩৩৫৯

ই-মেইল : [hemophiliabd@gmail.com](mailto:hemophiliabd@gmail.com)

ওয়েব-সাইট : [www.hemophiliabd.com](http://www.hemophiliabd.com)

সহযোগিতায় :



কানাডিয়ান হিমোফিলিয়া সোসাইটি



ওয়ার্ল্ড ফেডারেশন অব হিমোফিলিয়া