

# بیماری فون ویلبراند چیست؟ von Willebrand disease



© World Federation of Hemophilia, 2008

فدراسیون جهانی هموفیلی مشوق انتشار و توزیع انتشارات خود برای اهداف آموزشی ، و نه سود جویانه توسط سازمان های هموفیلی می باشد. برای حصول اجازه چاپ ، توزیع و یا ترجمه این نشریه ، با دپارتمان روابط عمومی با آدرس زیر تماس بگیرید.

این نشریه از طریق وب سایت فدراسیون جهانی هموفیلی ([www.wfh.org](http://www.wfh.org)) قابل دسترسی به زبان فارسی و انگلیسی می باشد. همچنین نسخه چاپی به زبان انگلیسی این راهنما را می توانید از طریق آدرس زیر سفارش دهید.

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](mailto:wfh@wfh.org)

## بیماری فون ویلبراند چیست (VWD)؟

بیماری فون ویلبراند (VWD) یک اختلال خونریزی دهنده می باشد. افراد مبتلا به این بیماری دچار اختلال در نوعی پروتئین موجود در خون هستند که به کنترل خونریزی کمک می کند. این افراد یا مقدار کافی از این پروتئین را ندارند ، و یا اینکه این پروتئین به طور صحیح کار خود را انجام نمی دهد. در نتیجه تشکیل لخته خونی و توقف خونریزی بیشتر طول می کشد.

چندین نوع بیماری فون ویلبراند وجود دارد. تمام انواع بیماری در نتیجه اشکال در پروتئینی به نام فاکتور فون ویلبراند (VWF) به وجود می آورد. زمانی که رگ خونی دچار آسیب شده و خونریزی اتفاق می افتد ، VWF کمک به چسبیدن سلول های موجود در خون ، به نام پلاکت ها، به یکدیگر و تشکیل لخته خونی برای توقف خونریزی را می کند.

VWD شایعترین اختلال خونریزی دهنده ای است که دیده می شود. افراد مذکر و مونث هر دو مبتلا می شوند . VWD معمولاً خفیف تر از سایر اختلالات خونریزی دهنده است. از آنجایی که علائم خونریزی در این نوع اختلال بسیار خفیف است ، بسیاری از افراد مبتلا به VWD ممکن است از ابتلا خویش به بیماری آگاه نباشند. برای بسیاری از افراد مبتلا به VWD ، این اختلال به ندرت باعث ایجاد اختلال در زندگی روزمره می شود، مگر زمانی که آسیب جدی و یا نیاز به جراحی وجود داشته باشد. در هر حال در تمام انواع VWD ، ممکن است مشکلات خونریزی وجود داشته باشد.

## چگونه فرد مبتلا به VWD می شود؟

VWD معمولاً ارثی است. این اختلال از طریق ژن های مبتلا از هر یک از والدین بیمار به فرزندان ، با هر جنسیتی ، منتقل می شود. گاهی اوقات شواهدی از اختلالات خونریزی دهنده در تاریخچه فامیلی وجود دارد. در هر حال ، علائم خونریزی در افراد خانواده اندکی متفاوت است. گاهی هیچ سابقه فامیلی وجود ندارد و VWD در نتیجه تغییر نا معلوم در ژن VWD قبل از تولد نوزاد به وجود می آید.

علائم عمده این بیماری عبارتند از :

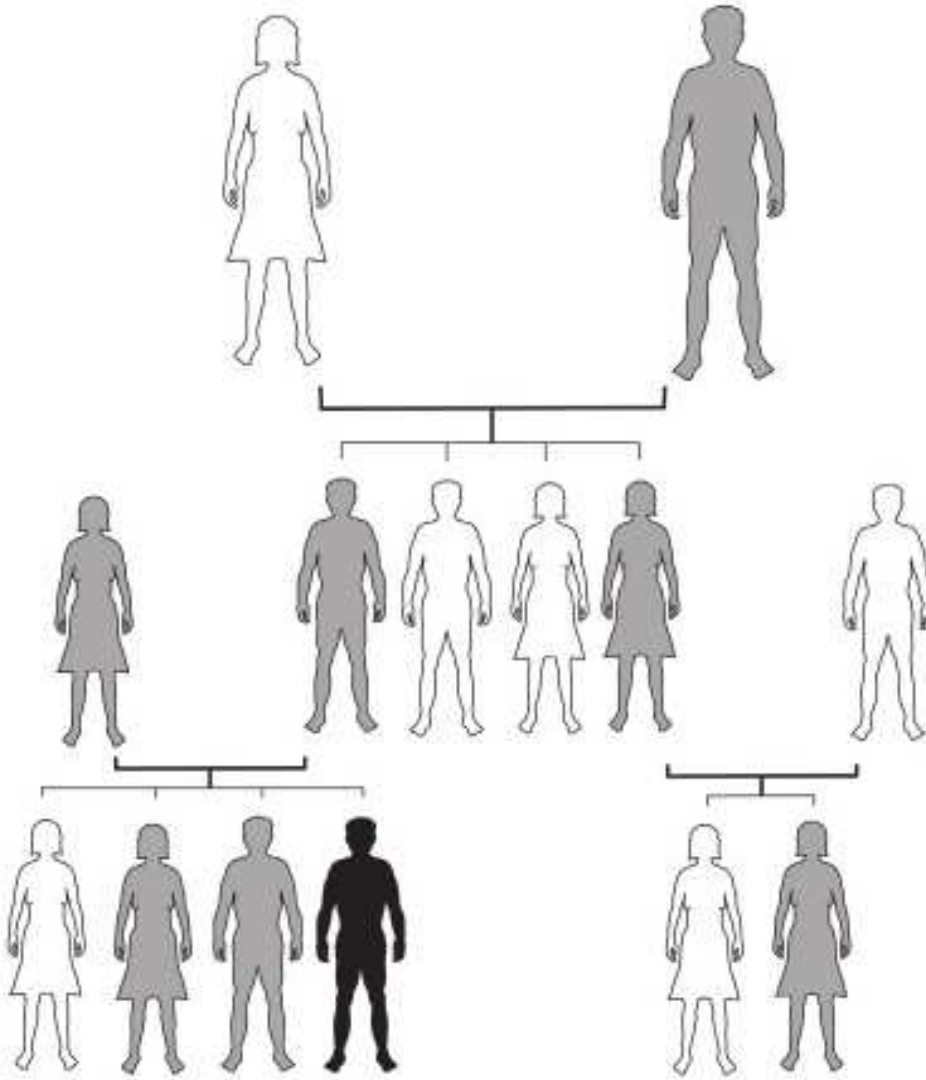
- کبودشدگی به دنبال ضربه سبک
- خون دماغ های متعدد یا طول کشیده
- خونریزی از لثه ها
- خونریزی طول کشیده از بریدگی های کوچک
- خونریزی های قانندگی شدید و یا طولانی مدت
- خونریزی های دستگاه گوارشی فوقانی و تحتانی (مری - معده - اثنی عشر و روده )
- خونریزی طولانی بدنبال آسیب ، جراحی ، عملیات دندانپزشکی یا زایمان

بسیاری از افراد مبتلا به VWD دارای حداقل علائم بوده و یا هیچ علامتی ندارند. افراد مبتلا به نوع شدیدتر VWD ، ممکن است مشکلات خونریزی بیشتری داشته باشند. همچنین امکان دارد علائم در طول زمان تغییر کنند. گاهی اوقات VWD تنها زمانی تشخیص داده می شود که خونریزی بسیار شدید بدنبال یک تصادف جدی و یا مداخله دندانپزشکی یا جراحی به وجود می آید.

زنان بیشتر از مردان علائم VWD را نشان می دهند. زنان مبتلا به VWD گاهی خونریزی های بیشتر یا طولانی تر در دوران قانندگی و یا بدنبال زایمان ، نسبت به افراد سالم دارند. در بعضی از زنان مبتلا به VWD ، دردهای دوران قانندگی و نامرتب شدن دوره های عادت ماهیانه نیز بیشتر دیده می شود.

نوع گروه خونی می تواند موثر باشد. افراد دارای گروه خونی تیپ O ، نسبت به افراد دارای گروه های خونی تیپ A, B, AB ، اغلب دارای سطح خونی پایین تری از فاکتور فون ویلبراند هستند. این بدان معنی است که افراد مبتلا به VWD با گروه خونی تیپ O ممکن است مشکلات خونریزی بیشتری داشته باشند.

## وراثة در بیماری فون ویلبراند



## وراثة در بیماری فون ویلبراند

سالم

خفیف

شدید

## VWD چگونه تشخیص داده می شود؟

---

تشخیص VWD چندان ساده نیست. اگر فرد فکر کند که اشکال خونریزی دهنده دارد، بایستی به یک پزشک هماتولوژیست که تخصص در اختلالات خونریزی دهنده دارد مراجعه نماید. تست های آزمایشگاهی مناسب در مرکز درمانی اختلالات خونریزی دهنده قابل انجام است. از آنجائی که فاکتور فون ویلبراند بیش از یک عملکرد دارد، برای تشخیص VWD بایستی چندین تست آزمایشگاهی انجام گیرد.

تست های آزمایشگاهی تشخیصی برای VWD مشکل نیز هستند. VWD با آزمایش های خونی معمول قابل تشخیص نیست. آزمایش ها شامل اندازه گیری سطح خونی و میزان فعالیت فاکتور فون ویلبراند فرد، و پروتئین انعقادی دیگر یعنی فاکتور 8 انعقادی، می باشد. از آنجائی که گاهی اوقات سطح خونی فاکتور فون ویلبراند و فاکتور 8 انعقادی فرد در زمان های مختلف تغییر می کند، لذا تکرار آزمایشات تشخیصی اغلب ضروری است.

## انواع مختلف بیماری فون ویلبراند VWD

---

سه نوع اصلی بیماری فون ویلبراند وجود دارد. در هر دسته از انواع VWD، بیماری می تواند خفیف، متوسط و یا شدید باشد. علائم خونریزی در هر دسته، بر اساس میزان فعالیت فاکتور فون ویلبراند، متفاوت می باشد. از آنجائی که نوع درمان در هر نوع از بیماری متفاوت است، تشخیص نوع VWD فرد حائز اهمیت است.

**تیپ 1 VWD** شایع ترین نوع می باشد. فرد مبتلا به تیپ 1 VWD، دارای سطح پائین تر از حد طبیعی فاکتور فون ویلبراند است. علائم معمولاً بسیار خفیف بوده، ولی احتمال بروز خونریزی جدی در فرد مبتلا به تیپ 1 VWD، کماکان وجود دارد.

**تیپ 2 VWD** شامل هر نوع اختلال در ساختمان فاکتور فون ویلبراند است. در این نوع اختلال، فاکتور فون ویلبراند به درستی عمل نمی کند، و در نتیجه فعالیت این فاکتور کمتر از حد طبیعی می شود. تیپ 2 VWD خود به چندین نوع می باشد. علائم اغلب متوسط هستند.

**تیپ 3 VWD** معمولاً شدیدترین نوع است. در فرد مبتلا به تیپ 3 VWD، فاکتور فون ویلبراند بسیار کم است و یا اصلاً وجود ندارد. علائم شدیدتر هستند. فرد مبتلا به تیپ 3 VWD، می تواند دچار خونریزی های عضلانی یا مفصلی و گاهی خود بخودی شود.

درمان VWD عبارت است از استفاده از داروی صناعی به نام دسموپرسین ، استفاده از یک نوع کنسانتره فاکتور انعقادی حاوی فاکتور فون ویلبراند ، و یا سایر داروهایی که به کنترل خونریزی کمک می کنند. انتخاب نوع درمان وابسته به نوع اختلال VWD دارد که فرد مبتلاست. افراد مبتلا به انواع خفیف VWD ، معمولاً نیازی به درمان ندارند ، مگر در موارد نیاز به جراحی و دستکاری های دندانپزشکی.

**دسموپرسین** به طور معمول در درمان تیپ 1 VWD موثر است ، و به پیشگیری یا درمان خونریزی در بعضی از انواع تیپ 2 VWD کمک می کند. این دارو برای کنترل خونریزی در حوادث غیر منتظره و در طی جراحی استفاده می شود. این دارو به صورت تزریقی و یا موضعی به شکل اسپری های بینی موجود بوده و باعث افزایش سطح خونی فاکتور فون ویلبراند و فاکتور هشت می شود و به تشکیل لخته خونی کمک می کند. دسموپرسین در تمام بیماران موثر نیست. برای ارزیابی نحوه پاسخ بیمار به این دارو ، پزشک نیاز به انجام تست هایی دارد. به طور ایده آل ، تست ها بایستی قبل از اینکه درمان ضروری شود انجام گیرند.

**کنسانتره های انعقادی** زمانی استفاده می شوند که دسموپرسین موثر نبوده و یا احتمال بروز خونریزی های وسیع وجود دارد. کنسانتره های انعقادی حاوی VWF و FVIII هستند. کنسانتره ها درمان ترجیحی برای تیپ 3 VWD ، بعضی از انواع تیپ 2 VWD و همچنین برای خونریزی های وسیع و جراحی های بزرگ در تمام انواع VWD می باشند.

خونریزی های مخاطی ( خونریزی از بینی ، دهان ، روده ها و رحم ) با استفاده از داروهائی نظیر **ترانسامیک اسید (Cyclokapron)** ، **آمینوکاپروئیک اسید (Amicar)** و یا **چسب های فیبرینی** قابل کنترل هستند. در هر حال ، این داروها برای پایداری لخته خونی استفاده می شوند و عملاً به تشکیل لخته کمک نمی کنند.

درمان های هورمونی ، نظیر استفاده از داروهای ضد بارداری خوراکی به افزایش سطوح خونی VWF و FVIII کمک کرده و شدت خونریزی های قانذگی را کنترل می کنند. اگر داروهای هورمونی قابل تجویز نباشند ، عوامل آنتی فیبرینولیتیک می توانند برای درمان خونریزی های قانذگی موثر واقع شوند.

تمامی این درمان ها می توانند دارای عوارض جانبی باشند. بنابراین فرد مبتلا به VWD بایستی در مورد بروز عوارض جانبی هر نوع درمان با پزشک خود مشاوره نماید.

## نکاتی برای زنان و دختران مبتلا به VWD

زنان مبتلا به VWD ، به علت خونریزی های قاعدگی و بعد از زایمان ، نسبت به مردان ، تمایل بیشتری به بروز علائم دارند. دخترها خصوصاً در اوائل شروع خونریزی های قاعدگی ، ممکن است خونریزی های شدید داشته باشند. همچنین زنان مبتلا به VWD اغلب خونریزی های قاعدگی شدید و طولانی دارند. این خونریزی های شدید می تواند منجر به بروز کم خونی ( در نتیجه کاهش سطح آهن در گلبول های قرمز و احساس ضعف و خستگی ) در فرد شود. زنان مبتلا به VWD بایستی به طور مرتب از نظر کم خونی کنترل شوند.

هر زن مبتلا به VWD قبل از اینکه تصمیم به حاملگی بگیرد ، بایستی با یک متخصص بیماری های زنان و زایمان مشاوره نماید. برای فراهم نمودن بهترین مراقبت درمانی از این بیماران در طی حاملگی و در موقع زایمان ، پزشک متخصص زنان بایستی در همکاری نزدیک با مرکز درمانی اختلالات خونریزی دهنده باشد. بایستی توجه داشت که معمولاً در طی حاملگی سطح خونی VWF و FVIII در فرد بالا می رود. این مسئله باعث ایجاد حفاظت بهتر در مقابل خونریزی ها در طی زایمان می شود. در هر حال ، بعد از زایمان ، سطح فاکتورهای انعقادی در خون کاهش یافته و زن مبتلا به VWD ممکن است دچار خونریزی بشود.

زنان مبتلا به VWD که در مرحله ورود به دوران یائسگی ( منظور پایان خونریزی های قاعدگی ، معمولاً مابین سنین 45 و 50 سالگی ) هستند، در معرض خطر خونریزی غیر منتظره و شدید می باشند. لذا برای زنان مبتلا به VWD که نزدیک به سن یائسگی هستند، داشتن ارتباط مرتب و قوی با پزشک متخصص زنان بسیار مهم و ضروری است.



- همواره اطلاعاتی راجع به بیماری خود همراه داشته باشید. این اطلاعات عبارتند از نوع بیماری، نوع درمان تجویزی، نام و شماره تلفن پزشک مشاور و یا مرکز درمانی. در موارد اضطراری یک دستبند طبی که حاوی اطلاعات تعیین هویت شما است، مسئولین مراقبت سلامتی را از نوع بیماری خونریزی دهنده شما، آگاه خواهد کرد.
- به مسئولین مدرسه کودک مبتلای خود، اطلاعات ضروری مربوط به بیماری فون ویلبراند و نحوه برخورد با وضعیت های احتمالی را ارائه نمایید. شایع ترین مشکلی که می تواند در مدرسه اتفاق بیفتد خونریزی از بینی است.
- در یک مرکز تخصصی تشخیص و درمان اختلالات خونریزی دهنده عضو شوید، زیرا آنها به احتمال زیاد بهترین اطلاعات استاندارد در مورد درمان و مراقبت را به شما خواهند داد.
- تمام درمان های دارویی تان را با پزشک خود در میان بگذارید. بایستی از مصرف بعضی از داروهای غیر مجاز پرهیز نمایید، چون می توانند باعث ایجاد تداخل در تشکیل لخته شوند.
- به طور منظم ورزش کنید، چون ورزش باعث تقویت مفاصل و عضلات شده و فرد را در وضعیت سلامت ایده آل نگه می دارد.

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)

## فدراسیون جهانی هموفیلی

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](mailto:wfh@wfh.org)

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

مترجم : دکتر رویا دولت خواه  
مرکز تحقیقات هماتولوژی و انکولوژی  
دانشگاه علوم پزشکی تبریز

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

