



**වොන් විලිබ්‍රන්ඩ්  
(Von Willebrand)  
රෝගය යනු කුමක්ද?**

Published by the **World Federation of Hemophilia (WFH)** © World Federation of Hemophilia, 2023

The WFH encourages translation and redistribution of its publications for educational purposes by not-for-profit hemophilia/bleeding disorders organizations.

To obtain permission to reprint, redistribute, or translate this publication, please contact the Department of Education at the address below.

This publication is available as a PDF file on the WFH website: [www.wfh.org](http://www.wfh.org). Additional print copies can also be ordered from the WFH website or from the address below.

The World Federation of Hemophilia does not engage in the practice of medicine and under no circumstances recommends particular treatment for specific individuals. The WFH makes no representation, express or implied, that drug doses or other treatment recommendations in this publication are correct. For these reasons, it is strongly recommended that individuals seek the advice of a medical adviser and/or consult printed instructions provided by the pharmaceutical company before administering any of the drugs referred to in this publication. The World Federation of Hemophilia does not endorse particular treatment products or manufacturers; any reference to a product name is not an endorsement by the WFH.

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

පරිවර්තනය වෙනුවෙන්,  
රක්ත ව්‍යාධි වේද විශේෂඥ වෛද්‍ය වන්දිමා තෙවරප්පෙරුම මහත්මිය සහ  
වෛද්‍ය අනෝමා රත්නායක මහත්මිය  
වෙත විශේෂ භෞරවනීය ස්තූතිය පිරිනැමේ.

මඬට අවශ්‍ය තොරතුරු, උපදෙස් සහ ප්‍රතිකාර නොමිලේ ලබා ගැනීම සඳහා

අපව අමතන්න.



070 332 1822, 077 761 8905



**HASL**

**ශ්‍රී ලංකා හිමොෆිලියා සංගමය**

© World Federation of Hemophilia, 2023

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.

මෙම ප්‍රකාශනය මුල් වරට ලෝක හිමෝෆිලියා සංගමය විසින් ඉංග්‍රීසි බසින් නිකුත් කර ඇති අතර, එම සංගමයේ පූර්ණ අවසරය සහ අනුග්‍රහය සහිතව ශ්‍රී ලංකා හිමෝෆිලියා සංගමය විසින් සිංහල බසට පරිවර්තනය හා මුද්‍රණය කර නොමිලයේ බෙදා හරින ලැබේ. ලෝක හිමෝෆිලියා සංගමය විසින් එම පරිවර්තනයේ දී සිදු විය හැකි දෝෂ සම්බන්ධයෙන් කිසිදු වගකීමක් නො දරනු ඇත. ලෝක හිමෝෆිලියා සංගමයේ සහ ශ්‍රී ලංකා හිමෝෆිලියා සංගමයේ නිසි අවසරයකින් තොරව මෙහි අන්තර්ගතය පිටපත් කිරීම හෝ බෙදා හැරීම සම්පූර්ණයෙන්ම තහනම් වේ.

© ලෝක හිමෝෆිලියා සංගමය 2023

# වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් (Von Willebrand)

## රෝගය යනු කුමක් ද?

වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගය සුලබතම රුධිර වහන ආබාධය වන අතර එහි ව්‍යාප්තිය ජනගහනයෙන් 1000 කට 1 න්, 10000 කට 1 න් අතර වන බව ඇස්තමේන්තු ගත ය. මේ අතරින් 1000කට එක් අයකු වෛද්‍යමය ප්‍රතිකාර අවශ්‍ය වන රුධිර වහන ලක්ෂණ පෙන්නුම් කරනු ලබයි. වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගය ගැහැණු පිරිමි දෙපාර්ශ්වයට ම සමාන ලෙස බලපෑම් එල්ල කරනු ලැබුවද, මාසික ඔසප් වීමේ දී ඇතිවෙන අධික රුධිර වහනය දරා සහ උපත් ආශ්‍රිතව ඇතිවෙන අධික රුධිර වහනය නිසා, කාන්තාවන් වෛද්‍ය ප්‍රතිකාර සඳහා යොමුවන සම්භාවිතාව වැඩිය.

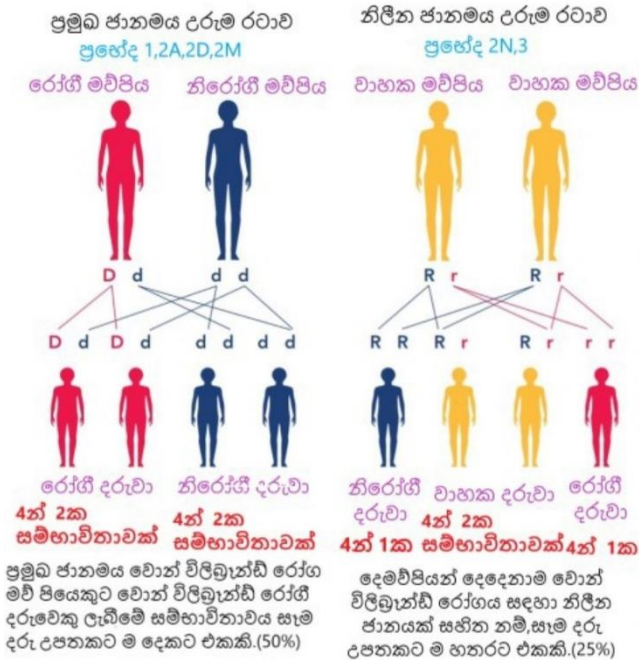
වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගීන්ගේ රුධිරයෙහි, රුධිරය කැටි ගැසීම සඳහා උපකාරී වන වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් සංඝටකයේ ගැටලුවක් පවතී. වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් සංඝටකය මගින් රුධිර කැටි කාරකයක් වන VIII සංඝටකය රුධිර වහනය සිදු වන ස්ථානය කරා රැගෙන ගොස් රුධිර නාල බිත්තිය සහ රුධිර පට්ටිකා සමග බැඳේ. එමගින් රුධිර කැටියක් සෑදී රුධිර වහනය නැවැත්වීමට උපකාරී වෙයි. රුධිරයේ වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් සංඝටකය අඩු නම්, එතැන කැටි කාරක VIII සංඝටකයද අඩු අතර රුධිර කැටියක් සෑදීමට වැඩි කාලයක් ගත වේ. වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් සංඝටකයේ ප්‍රමාණය අඩු වීම හා පවතින වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් සංඝටකය නිසි පරිදි ක්‍රියා නොකිරීම ලෙස වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගයේ ආකාර දෙකකි.

වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගීන් ගේ රුධිරයෙහි රුධිරය කැටි ගැසීම සඳහා උපකාරී වන වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් සංඝටකයේ ගැටලුවක් පවතී. වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගය ඇති බොහෝ දෙනා තමාට එම රෝගය පවතින බව නොදැන සිටිය හැක. ඒ ඔවුන්ගේ රුධිර වහනය වීම අසාමාන්‍ය ලෙස අධික හෝ දිගු බව ඔවුන් විසින් හඳුනා නොගැනීම නිසාය. රෝගීන් අතර රුධිර වහනයන් හි ප්‍රමාණය ඉතා විශාල පරාසයක් තුළ වෙනස් විය හැක. ඇතැම් අය සාමාන්‍ය ජීවිතයේ දී කිසිදු වෙනසක් අත් නොවීද, ශල්‍යකර්මයක දී හෝ තදබල ක්‍රීඩාවල වීමක දී පමණක් අසාමාන්‍ය රුධිර වහනයට ලක් වෙති. උදාහරණයක් ලෙස නාසයෙන් ලේ ගැලීම / මාසික ඔසප් වීම වැනි සංසිද්ධි වල දී පවා අධික රුධිර වහනයක් අත්විඳිති. කෙසේ වෙතත් වොන් විලිබ්‍රන්ඩ් රෝගයේ සෑම ප්‍රභේදයක ම අධික රුධිර වහනය දැක ගත හැක.

# වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය වැළඳෙන්නේ කෙසේ ද ?

වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය සාමාන්‍යයෙන් ප්‍රවේණි ගත වන අතර එය රෝගී ජානය සහිත දෙමව්පියන්ගෙන් දරුවාට උරුම වෙයි. මෙහි දී ගැහැණු පිරිමි හේදයක් නැත. මේ තත්වයේ දී අධික ව රුධිර වහනය වීමේ ගැටලු පවුලේ සාමාජිකයන් තුළ දැකිය හැකි මුත් රුධිර වහනයන් හි ප්‍රමාණයන් එකම පවුල තුළ වුව ද විවිධ විය හැකිය. ඇතැම් විට දී මෙම රෝගය පවුලේ ඉහළ ස්ථර වල දක්නට නොමැති අතර, දරුවා ඉපදීමට පෙර වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් ජානයේ ස්වයං සිද්ධ විකෘතිතාවක් නිසා එවැන්නක් සිදු විය හැක. ඇතැම් අය ජීවිතයේ පසු කලෙක දී වෙනත් රෝග නිසා මෙම සංසටකය අඩු වී රෝගීන් බවට පත් විය හැක. වයසින් වැඩි වීම වැනි ඇතැම් තත්වයන් නිසා රුධිරයේ වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංසටකය වැඩි වීම සිදු විය හැකි අතර, මුලින් වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගීන් ලෙස හඳුනාගත් අයගේ රුධිරයේ ද පසුකාලීන ව ප්‍රමාණවත් වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංසටක මට්ටමක් පවතිනු හමු වේ.

## වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය උරුම වීම



**සටහන :** වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සාධක මට්ටම 30-50 lu/dl හෝ ඊට වැඩි වන 'අඩු වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය' හෙවත් වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය | වන ප්‍රභේදය උරුම වන ආකාරය වඩාත් සංකීර්ණ වන අතර මෙම නිශ්චිත රටාවන් අනුගමනය නොවීමේ ඉඩක් පවතී.

# විවිධ වෛත් විලිඹුන්ඩි රෝග ප්‍රභේද මොනවා ද?

ප්‍රධාන ප්‍රභේද තුනකි. එය සෑම ප්‍රභේදයකට ම රෝගී ස්වභාවය අනුව ප්‍රතිකාර අවශ්‍ය වේ. මෙම සෑම ප්‍රභේදයක් ම මද, මධ්‍යම සහ උග්‍ර ලෙස ප්‍රාමාණික තත්ත්ව තුනකි. මෙම වර්ගීකරණය විවිධ පරීක්ෂාවන්ගෙන් අනතුරුව තීරණය කරන අතර, මෙම ප්‍රාමාණික තත්වවල වෙනස්කම් (එකම රෝගියාගේ ජීවිත කාලය තුළ දී වුව) කිහිප අවස්ථාවක දී හඳුනා ගත හැක. වෛත් විලිඹුන්ඩි රෝගයේ ප්‍රභේද අතර රුධිර වහන ලක්ෂණයන්හි වෙනස්කම් දැකිය හැකිය. උප ප්‍රභේදය අනුව ප්‍රතිකාර සහ ප්‍රවේණි ගතවන රටාව වෙනස් වන බැවින්, වෛත් විලිඹුන්ඩි රෝගය කවර උප ප්‍රභේදයට අයත් ද යන්න හඳුනා ගැනීම වැදගත් වුව ද, රෝගියාගේ රුධිර වහනය වන ආකාරය හඳුනා ගැනීම ප්‍රතිකාර සඳහා වඩාත් වැදගත් වේ.

## වෛත් විලිඹුන්ඩි රෝගයේ ප්‍රභේද I

වඩාත් ම සුලබ ප්‍රභේදයයි. මෙහි දී සාමාන්‍ය ප්‍රමාණයට වඩා මද වශයෙන් හෝ බොහෝ අඩු ලෙස රුධිර ගත වෛත් විලිඹුන්ඩි සංඝටකය හිඟ වීම හඳුනා ගත හැක. ප්‍රභේද IC ලෙස උප ප්‍රභේදයක් ද හඳුනා ගත හැක. එහි දී පවතින වෛත් විලිඹුන්ඩි සංඝටකයේ ආයු කාලය අසාමාන්‍ය ලෙස කෙටිය.

## වෛත් විලිඹුන්ඩි රෝගයේ ප්‍රභේද II

වෛත් විලිඹුන්ඩි සංඝටක මට්ටම සාමාන්‍ය වුවද වෛත් විලිඹුන්ඩි සංඝටකයේ ආකෘතියේ විකෘතිතාවක් පවතී. එනිසා සංඝටකයේ ක්‍රියාකාරීත්වය සාමාන්‍ය මට්ටමට වඩා අඩුවේ. මෙහි දී උප ප්‍රභේද කිහිපයක් ඇත.

2A - වෛත් විලිඹුන්ඩි ප්‍රෝටීනයේ බහු රූපක සෑදීම නිසි පරිදි සිදු නොවේ.

2B - රුධිර පට්ටිකා වැඩිපුර බන්ධනය වීම නිසා ඵලදායී ප්‍රෝටීන් ප්‍රමාණය අඩුය.

2M - ප්‍රමාණවත් බහු රූපක සෑදුනද, පට්ටිකා හා බැඳීම නිසි පරිදි සිදු නොවීම.

2N - වෛත් විලිඹුන්ඩි සංඝටකය රුධිර කැටි කාරක VIII සංඝටකය හා බැඳීමේ ගැටලු නිසා VIII සංඝටකයේ ප්‍රමාණය අඩු වීම.

## වෛත් විලිඹුන්ඩි රෝගයේ ප්‍රභේද III

වඩාත් දරුණුතම ප්‍රභේදයයි. මෙහිදී වෛත් විලිඹුන්ඩි සංඝටක ප්‍රමාණය ඉතාමත් අල්ප හෝ ඇත්තේ ම නැතිය.

## වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගයේ රෝග ලක්ෂණ මොනවා ද?

- ඔසප් විමේදී දීර්ඝ (දින හතකට වඩා) හෝ අධික රුධිර වහනය
- නිතර නිතර හෝ දිගු කලක් පවතින නාසයෙන් ලේ ගැලීම
- මුඛයේ ඇතිවෙන (ඉබේ) රුධිර වහනයන්
- පහසුවෙන් / දිගු කලක් පවතින තැල්ම
- සුලු තුවාල වලින් හා මුඛයෙන් අසාමාන්‍ය ලෙස රුධිර වහනය
- ආහාර මාර්ගයේ රුධිර වහනයන්
- තුවාල ශල්‍යකර්ම, දත්ත ශල්‍ය කටයුතු, දරු උපත්වල දී ඇතිවෙන දීර්ඝව පවතින රුධිර වහනයන්
- වඩාත් උග්‍ර තත්ත්වවල දී සන්ධි තුළට සිදු වන රුධිර වහනයන්

ඇතැම් රෝගීන් රෝග ලක්ෂණ කීපයක් පෙන්විය හැකි අතර ඇතැම්හු කිසිම ලක්ෂණයක් නො පෙන්වති. වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගයේ උග්‍ර තත්වයන්හී දී රුධිර වහනය වැඩිය. එලෙස ම වයස සහ කාලය සමග රෝග ලක්ෂණ වෙනස් විය හැකිය.

I ප්‍රභේදය - රෝග ලක්ෂණ අඩු වශයෙන් ද,

II ප්‍රභේදය - රෝග ලක්ෂණ මද වශයෙන් ද,

III ප්‍රභේදය - රෝග ලක්ෂණ අධික වශයෙන් ද, පෙන්වයි.

එනමුත්, ඕනෑම ප්‍රභේදයක අධික රුධිර වහනය පෙන්විය හැකි අතර එය ඔබගේ ජීවන රටාවට බලපෑ හැක.

ඇතැම් අවස්ථාවල දී වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගය හඳුනා ගැනෙන්නේ යම් තදබල හදිසි අනතුරකට, ශල්‍යකර්මයකට, දරු උපතකට, දත්ත ශල්‍යකර්මයකට පසුව අධික රුධිර වහනයේදීය. වෛද්‍යවරුන් විසින් සුදුසු ක්‍රමවේදයකින් රුධිර වහනයන් හි තදබල බව තක්සේරු කර, රෝගී තත්ත්වය හා ජීවන රටාව යන දෙකටම අනුව සුදුසු ප්‍රතිකාර රටාවක් තීරණය කරනු ලබයි.

වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගයේ රෝග ලක්ෂණ වඩාත් බහුල ලෙස පෙන්නුම් කරනුයේ පුරුෂ පාර්ශවයට වඩා කාන්තාවන් ය. ඔසප් විමේදී හා දරු උපත් වලදී, වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගය සහිත කාන්තාවන් සාමාන්‍ය කාන්තාවකට වඩා දීර්ඝ හා අධික රුධිර වහනයකට ලක්වේ.

රුධිර සනය සහ මෙම රෝගය අතර ද සම්බන්ධයක් දැකිය හැක. O රුධිර සනය ඇති අයගේ සංඝටකය ප්‍රමාණය A, B හා AB රුධිර සන සහිත අයට වඩා අඩු බව ඇතැම් අධ්‍යයනයන් මගින් පෙන්වා දී ඇත. නමුත් රෝගය පවතින බවට හඳුනා ගෙන ඇත්නම් ලේ වර්ගය මත ප්‍රතිකාර ක්‍රමය වෙනස් නොවේ.





## වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගය හඳුනා ගන්නේ කෙසේ ද ?

ඔබට අධි රුධිර වහන සංකූලතාවයක් පවතින බවට ඔබේ වෛද්‍යවරයා අනුමාන කරයි නම්, ඔබේ රෝග ලක්ෂණ අනුව විවිධ පරීක්ෂණ සිදු කළ හැක. රෝග විනිශ්චය ප්‍රමාද වීම වලකා ගැනීම සඳහා රක්ත ව්‍යාධි වේද විශේෂඥ වෛද්‍යවරයකු වෙත යොමු වීම වැදගත් ය.

මෙහිදී, රුධිරයේ ඇති වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් ප්‍රෝටීන් මට්ටම හා ක්‍රියාකාරීත්වයත්, VIII සංඝටකයේ මට්ටමත් පරීක්ෂා කළ යුතුය. වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගය සාමාන්‍ය රුධිර පරීක්ෂණ මගින් නිශ්චය කළ නොහැක. රුධිර ගත වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් සංඝටකය හා VIII සංඝටක මට්ටම විවිධ තත්ත්ව අනුව වෙනස් වන නිසා ඒවා නැවත නැවත (උදා: - රුධිර වහනයක දී, රක්ත භීතතාවයේ දී, වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් සංඝටක ප්‍රමාණය ඉහල යයි) පරීක්ෂා කිරීමට සිදු විය හැක.

උපන් පාලන පෙනී ද මෙලෙස ම වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් සංඝටක මට්ටම ඉහළ දමන නිසා, රෝග විනිශ්චයට බලපෑම් එල්ල කරන අතර ඒවා භාවිතා කරන්නන් ඒ බව වෛද්‍යවරයාට දැන්විය යුතුය. කාන්තාවන්ගේ මාසික ඔසප් වකුයේ අවස්ථා කිහිපයක් තුළම පරීක්ෂණය නැවත සිදු කිරීම මගින් වඩාත් ම නිවැරදි ප්‍රතිඵල ලබාගත හැක.

### වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගය හඳුනා ගැනීමට කළ හැකි පරීක්ෂණ:

පරීක්ෂණය	අරමුණ
APTT	රුධිර වහනය නැවතීමට ගත වන කාලය මැනීම
F VIII ක්‍රියාකාරීත්වය	VIII සංඝටකයේ ක්‍රියාකාරීත්වය අධ්‍යයනය
VWF Ag	රුධිර ගත VW සංඝටක මට්ටම මැනීම
Ristocetin co factor	VW සංඝටකයේ ක්‍රියාකාරීත්වය අධ්‍යයනය
VWF Multimeres	VW සංඝටකයේ ආකෘතිය හා ස්වභාවය හඳුනා ගැනීම

*කැනේඩියානු හිමෝෆිලියා සමාජයේ අවසරය සහිතව උපුටා ගන්නා ලදී.*

වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගයේ ප්‍රභේදය අනුව ප්‍රවේණිගත වන ආකාරය සහ එළඹිය හැකි ප්‍රතිකාර ක්‍රම පිළිබඳ අදහසක් ඇති කර ගැනීමට, ජාන පරීක්ෂණ සඳහා යොමු විය හැකි අතර ඇතැම් රටවල ඒ සඳහා පහසුකම් ඇත.

## වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය සඳහා ප්‍රතිකාර

රුධිර කැටි ගැසීම කඩිනම් කිරීම (ට්‍රැනෙක්සමික් අම්ලය, ඇමයිනෝ කැප්‍රික් අම්ලය) සහ රුධිර ගත සංසටක ප්‍රමාණය ඉහළ දැමීම (ඩෙස්මොප්‍රෙසින්, වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංසටක සාන්ද්‍රණය) මගින් රුධිර වහනය නවතාලීම, මෙම රෝගය වෙනුවෙන් පවතින ප්‍රතිකාර ක්‍රමයන්හි අරමුණයි. ප්‍රතිකාර ක්‍රමය රෝගියාගේ වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝග ප්‍රභේදය, රුධිර ගත ප්‍රෝටීන් මට්ටම, රුධිර වහනයේ තදබල බව, ලක් වීමට ඇති ශල්‍යකර්මයේ ස්වභාවය අනුව තීරණය කෙරේ.

මද වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝග ප්‍රභේදය සඳහා ශල්‍යකර්මයක දී හෝ දත්ත ශල්‍ය ප්‍රතිකාරයක දී හැර බොහෝ විට ප්‍රතිකාර අවශ්‍ය නොවේ.

### ඩෙස්මොප්‍රෙසින් Desmopression (DDAVP)

මෙම ඖෂධය ශරීරයේ ගබඩා වී ඇති වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංසටකය නිදහස් කරවනු ලැබීම මගින් රුධිරයේ වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංසටකය හා කැටි කාරක VIII සංසටකයේ ප්‍රමාණය ඉහළ දමා රුධිර කැටියක් සෑදීම සඳහා උපකාරී වේ. මෙම ඔසුව පහසු මිලකින් යුතු අතර භාවිතයද පහසු ය (එන්නත් කිරීම හෝ නාසයට ඉසීම). එනමුත් එම ඖෂධය සෑම රෝගියකුට ම එකසේ ප්‍රතිඵල දායක නොවේ. රෝගියාට ප්‍රතිකාරයක අශ්‍යතාවය ඇති වන්නට පෙර ම මෙම ඖෂධයට එම රෝගියා ප්‍රතිචාර දක්වන ආකාරය වෛද්‍ය වරයෙකු විසින් පරීක්ෂා කර තහවුරු කර ගත යුතු අතර, ඒ රෝගියාගේ වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝග ප්‍රභේදය නිශ්චය කර ගැනීම සඳහා ද උපකාරී වේ. DDAVP ඔසුව සාමාන්‍යයෙන් වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගයේ I ප්‍රභේදයට ප්‍රතිකාර ලෙස ප්‍රතිඵලදායක අතර II ප්‍රභේදයේ ඇතැම් ස්වරූපයන් සඳහා ද ඵලදායී වේ. නමුත් වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගයේ ප්‍රභේද IC හි දී ලැබෙන ප්‍රතිඵලය ඉතා කෙටි කාලීන නිසාත්, ප්‍රභේද III හි දී කිසිදු ප්‍රතිඵලයක් නො ලැබෙන නිසාත් එම අවස්ථාවන් සහිත රෝගීන් සඳහා මෙය භාවිතා නො කෙරේ.

හදිසි රුධිර වහනයක දී හෝ ශල්‍යකර්මයක දී රුධිර වහනය පාලනය කරනු පිණිස DDAVP ඖෂධය භාවිතා කෙරේ. කරකැවීම, සම රන්පැහැ ගැන්වීම, හෘද ස්පන්දනය ප්‍රබලව දැනීම වැනි තත්වයන් මෙය භාවිතයේ දී ඇති විය හැකි අතර, ඖෂධය ඉතාම සෙමින් එන්නත් කිරීම මගින් ඒවා ඇති වීම අවම කර ගත හැක. DDAVP ප්‍රතිඵලදායක නොවන විට හා අධි රුධිර වහනයක ඉහළ අවදානම පවතින අවස්ථාවන්හි දී, රුධිර කැටි කාරක එන්නත් කිරීම සිදු වේ. සක්‍රිය හෘද රෝග හා රුධිර නාල ආශ්‍රිත රෝග හෝ වලිප්පු තත්වයන් සහිත රෝගීන්ට ද, වයස අවුරුදු දෙකට අඩු දරුවන්ට ද, වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝග ප්‍රභේද IC රෝගීන් ශල්‍යකර්මයන්ට ලක් වන විට දී ද මෙම ඖෂධය අනුමත නො කෙරේ. එමෙන්ම, මෙය සාමාන්‍යයෙන් නොකඩවා දින තුනකට වඩා භාවිතා නො කළ යුතුය.

වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංඝටකය සහිත එන්නත් වර්ග දෙකකි. එක් වර්ගයක් රුධිර ප්ලාස්මාවෙන් නිස්සාරණය කර ගනු ලබන අතර, එහි වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංඝටකයන් විවිධ ප්‍රාමාණික සහ රුධිර කැටි කාරක VIII සංඝටකය ද අඩංගුය. අනෙක් වර්ගය ජානමය ප්‍රතිසංයෝජනය මගින් රසායනාගාර තුළ නිපදවන අතර රුධිර ප්‍රදානයන් මගින් ලබා නොගැනේ.

වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝග ප්‍රභේදය III හි, ප්‍රභේද II හි බොහෝ කාණ්ඩ, බරපතළ අධි රුධිර වහනයන් සහ සියලුම වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝග සහිත අයවලුන්ගේ සංකීර්ණ ශල්‍යකර්මයන්ද යන අවස්ථා සඳහා වඩාත් යෝග්‍ය ප්‍රතිකාරය වේ. ශ්ලේෂ්මල පටල ආශ්‍රිත රුධිර වහනයන් (නාසය, මුඛය, අන්ත්‍ර, ගර්භාෂය ඇතුළත) ට්‍රැනෙක්සමික් අම්ලය (Tranexamic acid), ඇමයිනෝ කැප්‍රික් අම්ලය (Aminocaproic acid), ෆයිබ්‍රින් ග්ලූ (fibrin glue) යන ඖෂධ මගින් පාලනය කළ හැක. මේවා රුධිර කැටියක් නොබිඳී පවත්වා ගැනීමට උපකාරී වන අතර රුධිර කැටියක් නිර්මාණය වීම පිණිස උපකාරී නොවේ.

### හෝර්මෝනමය ප්‍රතිකාර

උපත් පාලන ගිලින පෙනී, වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගය සහිත කාන්තාවන් හා ගැහැණු ළමුන් වෙනුවෙන් භාවිතා කළ හැකි සුදුසු විකල්පයකි. හෝර්මෝනමය ප්‍රතිකාරය ඔසප් වීමේදී අධි රුධිර වහනය අඩු කරන අතරම ගර්භණී වීම වළකා ලයි. ගර්භණී භාවය අපේක්ෂා නොකරන කාන්තාවන් උදෙසා ගර්භාෂය තුළ තැන්පත් කරනු ලබන ලුප (IUCD) ඔසප් වීමේදී බරපතළ රුධිර වහනය පාලනය සඳහා වඩාත් සුදුසු විකල්පයක් වනුයේ ඒවා අවුරුදු 5ක් දක්වා පවතින නිසාය. ඔසප් වීමේදී අධි රුධිර වහනයක් ඇති කාන්තාවන් දරු පිළිසිඳ ගැනීමක් අපේක්ෂා කරන විටදී මෙම හෝර්මෝනමය ප්‍රතිකාරය භාවිතා කළ නො හැක. මෙහි දී අධි රුධිර වහනය පාලනයට රුධිර කැටිය පවත්වා ගැනීමට උපකාරී වන ඔසු, DDAVP, වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංඝටකය භාවිතය එලදායි වේ.

නිතර නිතර හා තදබල ලෙස රුධිර වහනයන් ඇතිවෙන වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගීන් වෙනුවෙන් දීර්ඝ කාලීන රෝග නිවාරණය සඳහා සාන්ද්‍ර වොන් විලිබ්‍රැන්ඩ් සංඝටකය භාවිතය අනුමත කළ හැක. රෝග නිවාරණ භාවිතය යනු, රුධිර වහනයන් විශේෂයෙන්ම ජීවිත තර්ජනයක් වන හෝ නැවත නැවත සන්ධි තුළට ලේ ගැලීම් වළක්වා ගැනීමේ අරමුණින් රුධිර කැටි කාරක නොකඩවා ලබා දීම ය. සියලු ඖෂධයන්හි සේම මෙම ප්‍රතිකාරයන්හි ද අතුරු ආබාධ පැවතිය හැක. මේ පිළිබඳ ව රෝගීන් වෛද්‍යවරයාගෙන් අසා දැන ගත යුතුය.

**ඔබේ ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානය හා සම්බන්ධ විය යුතු අවස්ථා**

- ශල්‍යකර්මයක්, රුධිර ගලනයක් විය හැකි ක්‍රියා පිළිවෙළක් හෝ දත්ත වෛද්‍ය ශල්‍ය ප්‍රතිකාරයක් (දත් ගැලවීම) අඛණ්ඩව දී
- ගර්භණී වූ විට
- මධ්‍යම හෝ තදබල රුධිර වහනයක දී හෝ ශල්‍යකර්මයකට හෝ දරු උපතකට පසුව සති 6 කට වඩා රුධිර වහනය වීම ඇති විට
- මාසික ඔසප් වීම දරා ගත නොහැකි මට්ටමින් ඇති විට



# වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගී ගැහැණු දරුවන් හා කාන්තාවන්ට විශේෂ වූ ගැටලු

## මාසික ඔසප් වීම

මාසික ඔසප් වීම හා දරු උපත් නිසා වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගී කාන්තාවන් පිරිමින්ට වඩා රෝග ලක්ෂණ පෙන්වනුම් කිරීමේ නැඹුරුවක් දක්වයි. වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගී ගැහැණු දරුවන් මාසික ඔසප් වීම අරඹන අවධියේ අධික රුධිර වහනයට ලක් විය හැක. රෝගී කාන්තාවන් බොහෝ විට අධික හා දීර්ඝ මාසික රුධිර වහනයන් අත්විඳිති. මෙම තත්වය නිසා ඇතිවිය හැකි යකඩ උණනාව ප්‍රතිකාරයක් නොලැබ පැවතියහොත් රක්ත හීනතාව ඇති වීම දක්වා හේතු වනු ඇත.

## සිරුරේ යකඩ මට්ටම වැදගත් මන්ද?

ශරීරයේ බෙලහීන බව, තෙහෙට්ටුව වැනි අවිනිශ්චිත රෝග ලක්ෂණ සඳහා, අඩු යකඩ මට්ටමක් පැවතීම හේතුවන අතර එය වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගී කාන්තාවන් අතර සුලබ ය.

හිමොග්ලොබින් මට්ටම මැනීමෙන් රක්තහීනතාව ද, රුධිර ගත ගෙරිටින් (Ferritin) මට්ටම මැනීමෙන් යකඩ උණනාව ද, හඳුනා ගැනීම උදෙසා වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගී කාන්තාවන් අඛණ්ඩව පරීක්ෂණයන්ට භාජනය කළ යුතුය.

යකඩ මට්ටම අඩු නම් යකඩ පෙති ලබා ගෙන යකඩ මට්ටම වැඩි කර රක්තහීනතාවය වලකා ගත යුතුවේ. ඒ සමගම ඔසප් වීමේදී අධි රුධිර වහනය වැනි රුධිර වහනය වන හේතුවට ප්‍රතිකාර කළ යුතු අතර නොඑසේනම් යකඩ මට්ටම නැවත පහළ වැටෙනු ඇත.

## ‘අධික’ රුධිර වහනය යනු කුමක් ද?

සෑම කාන්තාවක් ම එකිනෙකාගෙන් වෙනස් අතර එක් අයෙක් සඳහා ‘සාමාන්‍ය’ තත්වය තවත් අයකුට ‘අධික’ විය හැකිය. සාමාන්‍ය ඔසප් වීමක දී සිදු වන රුධිර වහනය සාමාන්‍ය අගය මිලි. 30-40 පමණ වේ. මිලි 80 හෝ ඊට වැඩි රුධිර වහනයක් ‘අධික’ ලෙස සැලකේ. මාසික ඔසප් වීමේ රුධිර වහනය මැනීම ප්‍රායෝගික නොවන නිසා අධික රුධිර වහනයක් හඳුනා ගැනීම සඳහා ලක්ෂණ කිහිපයක් උපකාරී කර ගැනේ.

- දින 7කට වඩා පවතින රුධිර වහනය
- පැය දෙකකට වඩා අඩු කාලයකින් සනීපාරක්ෂක තුවා මාරු කළ යුතු වීම
- අහලක පමණ ප්‍රමාණයේ රුධිර කැටි පහ වීම

▪ නිතර නිතර යකඩ උණතාව ඇති වීම

වරකට පහවන රුධිර ප්‍රමාණය මැනීම ඇත්ත වශයෙන් ම දුෂ්කර ය. ඔබ අධික රුධිර වහනයෙන් පෙළෙන බව ඔබට සිතෙන්නේ නම් ඊළඟ ඔසප් වාරයේ රුධිර වහන ඇස්තමේන්තු සටහනක් පුරවන්න. මෙය මග පෙන්වීමක් පමණක් වන අතර එය ඔබට මෙන්ම ඔබේ වෛද්‍යවරයාට ද ප්‍රයෝජනවත් වාර්තාවක් වනු ඇත.

**ගර්භණී භාවය හා දරු උපත**

වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් රෝගී කාන්තාවක් සරු භාවය වැඩි කරන ප්‍රතිකාර ක්‍රමයකට සූදානම් වන්නේ නම්, ඒ බව තම ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානයට දැන්විය යුතුය. මන්ද යත් ඇතැම් ප්‍රතිකාර ක්‍රමයන් සඳහා වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් සංසටක මට්ටම අවශ්‍ය වනු ඇති නිසාය. වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් රෝගී කතක් තමා ගර්භණී බව සැක කරන්නේ නම්, වහාම ප්‍රසව හා නාරිවේද විශේෂඥ වෛද්‍යවරයෙකු හමු විය යුතුය. ගර්භණී කාලය තුළ හා දරු උපත අවස්ථාවේ දී හොඳම රැකවරණය සැලසීම වෙනුවෙන් ප්‍රසව වෛද්‍යවරයා, රුධිර වහන ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානයක් හා සම්බන්ධ වී කටයුතු කරනු ඇත. ගර්භණී සමයේදී වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් රෝගය නොමැති කාන්තාවන්ගේ වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් සංසටකය හා VIII රුධිර කැටි කාරකයේ ප්‍රමාණය ඉහළ යාමක් දැකිය හැකිය. නමුත් වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් රෝගී කතුන්ගේ මෙම වැඩි වීම විවිධ ය.

(වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් I ප්‍රභේදයේ ඇතමුන්ගේ වැඩි වීමක් ඇති අතර II ප්‍රභේදයේ ඇතමුන්ගේ ක්‍රියාකාරීත්වයේ වැඩි වීමක් නැති සේම III ප්‍රභේදයේ ද වෙනසක් නොවේ.)

රුධිර කැටි කාරක මට්ටම වැඩි වීමක් දැකිය හැකි අයගේ ද එම මට්ටම දරු උපත සමඟ ඉක්මනින් ම පහත වැටෙන අතර, අසාමාන්‍ය ලෙස දීර්ඝ වූ රුධිර වහනයක් පැවතිය හැක. එනිසා ගර්භණී සමයේ දී වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් රෝග විනිශ්චය උදෙසා වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් සංසටක මට්ටම පරීක්ෂා කිරීම නිරවද්‍ය නොවේ .

දරු උපතකට පසුව මාසික ඔසප් වීමකට සමාන රුධිර වහනයක් අත්දැකීම සාමාන්‍ය වන අතර ගර්භාෂය සාමාන්‍ය අතට හැරීමත් සමඟ සති කිහිපයකින් එම රුධිර වහනය අඩු වී යනු ඇත. සති 6 කට වැඩි කාලයක් රුධිරය පහ වීම මෙන්ම ඉහත සඳහන් ‘අධික’ රුධිර වහන ලක්ෂණ අත්දැකීම ද අසාමාන්‍ය වේ. එවැනි තත්ත්වයක් පවතී නම් වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් සංසටක මට්ටම ඉහළ දමන ප්‍රතිකාරයක් ලබා ගත යුතු අතර ඊට ඔබගේ ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානය අමතන්න. දරු උපතකට පසු දීර්ඝ රුධිර වහනය වලකාලීම පිණිස වොන් විලිබ්‍රෑන්ඩ් රෝගී කතුන්ට දරු උපතෙන් පසු මුල් සති 2 තුළ ට්‍රැනෙක්සමික් අම්ල පෙනී ලබා දෙනු ලැබේ.

## ආර්ථවහරණය

මූලදී සාමාන්‍ය ඔසප් වීමක් අත්විඳි කාන්තාවන් වුව ද ආර්ථවහරණය ට ලක්වීමේදී (මාසික ඔසප් වීම අවසානයට පැමිණීම, වයස 45-50 අතර දී) අනපේක්ෂිත අධි රුධිර වහනයක් අත්විඳීමේ අවදානමක් ඇත. මෙවැනි අවස්ථාවන්හි දී හෝමෝනමය ප්‍රතිකාර, යකඩ පෙනී සහ ට්‍රැනෙක්ස්මික් අම්ල ප්‍රතිකාර ලෙස උපයෝගී උපයෝගී කර ගත හැක. වෙනත් විලිබ්‍රැන්ඩ් රෝගී කතක් ආර්ථවහරණයට ලක්වීමේදී ඇයගේ නාරි වෛද්‍යවරයා හා සමීපව කටයුතු කළ යුතු අතර, රුධිර වහනය අධික නම් ඇයගේ රුධිර වහන ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානය සමගද සාකච්ඡා කළ යුතුය.



## වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගීන්ට වැදගත් වන කරුණු

- ඔබේ රෝගය පිළිබඳ විස්තර, ඔබ ගන්නා ප්‍රතිකාර ක්‍රමය ඔබගේ වෛද්‍යවරයා හෝ ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානය සම්බන්ධ කර ගත හැකි දුරකථන අංක සෑම විටම ඔබ හා තබා ගන්න.
- ඔබේ රෝගය සඳහන් අත් පළඳනාවක් හෝ වෙනත් හඳුනුම්පතක් පැලඳීම හදිසි අවස්ථාවක ඔබව දකින වෛද්‍ය කණ්ඩායමක් වෙත ඔබ එම රෝගයෙන් පෙළෙන බව දැනුම් දීමට වැදගත් වේ.
- ඔබේ පරිගණක වෛද්‍ය වාර්තාවන්හි ඔබේ රෝගය හා ප්‍රතිකාර ක්‍රමය පිළිබඳ තොරතුරු අඩංගු වන බව තහවුරු කර ගන්න.
- වොන් විලිබ්‍රූන්ඩ් රෝගය පිළිබඳ ව හා ඇතිවිය හැකි හදිසි තත්වයන් හසුරුවා ගත යුතු ආකාරය පිළිබඳ ව තොරතුරු පාසල වෙත ලබා දෙන්න. මෙසේ ඇතිවෙන සුලබතම තත්වය වනුයේ නාසයෙන් ලේ ගැලීම සහ මාසික ඔසප් වීමේදී අධික රුධිර වහනය යි.
- රෝග විනිශ්චය හා ප්‍රතිකාර සඳහා රුධිර වහන රෝග සඳහා විශේෂිත වූ මධ්‍යස්ථානයක ලියා පදිංචි වන්න. එමගින් හොඳම මට්ටමේ ප්‍රතිකාර ක්‍රමවේදයක් හා තොරතුරු ලබා ගත හැකි වනු ඇත.
- ඔබ ගන්නා සෑම ඖෂධයක් ම වෛද්‍ය අධීක්ෂණයට ලක් කර ගන්න. ඇතැම් වෛද්‍ය නිර්දේශ රහිතව නිකුත් කරන (උදා:- ඇස්පින්, ඇතැම් වේදනා නාශක) රුධිරය කැටි ගැසීම කෙරෙහි බලපෑම් එල්ල කරන නිසා ඒවා භාවිතයෙන් වැළකිය යුතුය.
- සන්ධි හා මාංශපේශි ශක්තිමත් ව පවත්වා ගැනීම සඳහා නිරන්තර ව්‍යායාමයන් හි නිරත වෙමින් යහපත් සෞඛ්‍යය පවත්වා ගන්න.
- දුර ගමනක නිරත වන විට ගමනාන්තයේ පවතින රුධිර වහන ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථානයන් හි ලිපිනයන් හා දුරකථන අංක සපයා ළඟ තබා ගන්න.

[රෝගී සමූහ සහ ප්‍රතිකාර මධ්‍යස්ථාන සඳහා සම්බන්ධ වීමට ලෝක හිමෝෆිලියා සංගමයේ වෙබ් අඩවියේ \[www.wfh.org/find.local-support/\]\(http://www.wfh.org/find.local-support/\). වෙත යොමු වන්න](http://www.wfh.org/find.local-support/)

Source: ASH ISTH NHF WFH 2021 Guidelines on the Diagnosis and Management of VWD (2021).  
For more detailed information about prophylaxis, please refer to the guidelines at <https://elearning.wfh.org/resource/ash-isth-nhf-wfh-guidelines-on-the-diagnosis-and-management-of-vwd/>



1425 René-Lévesque Blvd. West  
Suite 1200, Montréal  
Québec H3G 1T7  
CANADA  
Tel.: (514) 875-7944  
Fax: (514) 875-8916  
[wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)  
[www.wfh.org](http://www.wfh.org)

