نشرة تثقيفية للمريض والأسرة عن مرض فون ويلبراند (VWD)

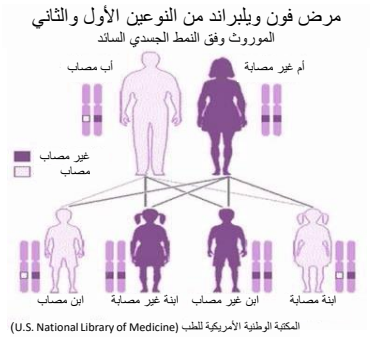
ما هو مرض فون ويلبراند يُعد مرض فون ويلبراند (Von Willebrand Disease, VWD) أكثر اضطرابات النزيف الوراثية شيوعًا. ويصيب الرجال والنساء على حد سواء، إلا أنّ الأعراض النزفية، مثل غزارة الدورة الشهرية، تظهر بشكل أكثر شيوعًا لدى النساء. يحدث VWD نتيجة انخفاض مستويات أحد بروتينات تخثّر الدم المعروف باسم عامل فون ويلبراند (Von Willebrand Factor, VWF). يعمل هذا البروتين على مساعدة الدم على التجلط (أي أن يصبح أكثر سماكة ولزوجة) من خلال عمله مثل لاصق للصفائح الدموية وبروتينات التخثّر الأخرى. غالبًا ما يعاني الأفراد المصابون بمرض VWD أعراض نزيف سهلة الحدوث، مثل ظهور كدمات متكررة وكبيرة الحجم ونزيف الأنف والنزيف خلال إجراءات الأسنان أو العمليات الجراحية. بالنسبة لبعض الأفراد، قد تكون الأعراض خفيفة، لكن قد يعاني آخرون أعراض نزيف أكثر تكرارًا أو أشد خطورة، ويحتاجون إلى أدوية للسيطرة على النزيف. قد يستغرق تشخيص مرض VWD وقتًا، لأن مستويات VWF قد تتغير بمرور الوقت، ويمكن أن تتأثر بعوامل عديدة مثل المرض، والنشاط البدني، والهرمونات، والتوتر. أحيانًا يلزم تكرار اختبار VWF عدة مرات لتأكيد مستوياتك الأساسية.

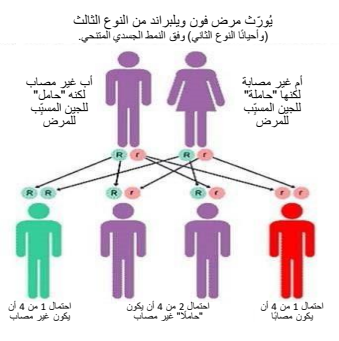
ما هي أعراض VWD؟

- ظهور كدمات كبيرة ومتكررة نتيجة حوادث أو إصابات بسيطة بشكل يفوق المتوقع
- نزيف أنفي متكرر و/أو نزيف أنفي يستمر أكثر من 20 دقيقة
- قد تعاني المراهقات والنساء دورات شهرية طويلة (أكثر من 8 أيام) وغزيرة
- نزيف اللثة المستمر أو الشديد عند تنظيف الأسنان بالفرشاة أو عند إجراء علاجات الأسنان
- نزيف غير متوقع خلال العمليات الجراحية أو إجراءات الأسنان أو بعدها

ما الذي يسبب مرض فون ويلبراند؟

- يحدث VWD نتيجة حدوث تغير في جين VWF الذي يزوّد الجسم بالتعليمات حول كيفية تصنيع عامل فون فيلبراند (VWF). يمتلك كل شخص نسختين من جين VWF. يمكن أن ينتقل الجين غير الطبيعي من أي من الوالدين إلى الأبناء.
- وجود خلل في نسخة واحدة فقط من جيني VWF قد يسبّب VWD (عادةً يسبّب النوع الأول أو الثاني من VWD).
- أما الأفراد الذين لديهم نسختان غير طبيعيتين من جين VWF فقد يعانون أنواع أكثر شدة من VWD (النوع الثالث أو بعض حالات النوع الثاني).
- قد تختلف أنواع النزيف وشدته بين الأفراد المصابين بـVWD (حتى داخل الأسرة الواحدة).





كيف يتم تشخيص VWD؟

إن فهم أعراض النزيف لديك وأعراض النزيف لدى أفراد الأسرة الآخرين أمر مهم للمساعدة في تشخيص VWD (أو غيره من اضطرابات النزيف). تُعد اختبارات الدم الخاصة، بما في ذلك مجموعة اختبارات مرض فون ويلبراند وربما اختبارات أخرى لتخثّر الدم، ضرورية لمعرفة سبب حدوث النزيف غير الطبيعي.

هناك ثلاثة أنواع من VWD

نوع VWD	مستويات VWF	نسبة المرضى المصابين بأنواع VWD	الأعراض والمعلومات
النوع الأول	أقل من 30%	حوالي 75%	تشمل الأعراض الشائعة للنزيف: سهولة ظهور الكدمات، أو نزيف الأنف، أو غزارة الدورة الشهرية، أو النزيف في إجراءات الأسنان أو العمليات الجراحية.
النوع الثاني	أقل من 50% ولا يعمل بشكل طبيعي	حوالي 15% إلى 25%	أعراض النزيف مشابهة لأعراض النوع الأول ولكن قد تكون أشد. يوجد عدة أنماط فرعية للنوع الثاني من VWD.
النوع الثالث	غير قابل للكشف	نادر، أقل من 5%	يُعتبر عادةً اضطراب نزفي شديد. تشمل أعراض النزيف الأعراض المذكورة أعلاه، ولكنها قد تمتد أيضًا لتشمل العضلات والمفاصل. يُعَدّ هذا أندر وأشد نوع من VWD.

نشرة تثقيفية للمريض والأسرة عن مرض فون ويلبراند (VWD)

كيف يتم علاج VWD؟

يعتمد علاج VWD على نوعه ومكان أعراض النزيف وشدتها. بالنسبة لمعظم المصابين بـ VWD، تكون العلاجات ضرورية فقط في أوقات حدوث النزيف أو عند إجراء علاجات الأسنان أو العمليات الجراحية. أما في الحالات الأشد من المرض، فقد يُعطى أحيانًا علاج منتظم للوقاية من النزيف (ويُعرف بالوقاية الدوائية).
تشمل العلاجات الأكثر شيوعًا لمرض VWD:

- ***ديسموبريسين (Desmopressin, DDAVP):*** ديسموبريسين هو دواء يحفّز الخلايا على إطلاق المزيد من VWF وعامل التخثّر الثامن في الدم. يمكن إعطاؤه عبر الوريد (Intravenous, IV) أو في صورة رذاذ أنفي (150 مجم/مل). يُستخدم هذا العلاج لمعظم المرضى المصابين بالنوع الأول وبعض المرضى المصابين بالنوع الثاني من مرض VWD.

- ***العقاقير المضادة لانحلال الفيبرين مثل (حمض الأمينوكابرويك [aminocaproic acid, Amicar] أو حمض الترانيكساميك [Lysteda]):*** تعمل هذه الأدوية على إبطاء تفكك جلطات الدم داخل الجسم. يمكن استخدام هذه الأدوية بمفردها أو مع علاجات أخرى مثل DDAVP ومركّز VWF. يمكن تناول هذه الأدوية عن طريق الفم أو عبر IV. يتوفر حمض الأمينوكابرويك على شكل سائل، بينما يتوفر حمض الترانيكساميك على شكل أقراص فقط.

- ***مركّز VWF:*** يمكن تعويض بروتين VWF المسؤول عن تجلط الدم من خلال التسريب الوريدي (intravenous, IV). يُستخدم هذا العلاج للأشخاص الذين لا يستجيبون لدواء DDAVP، أو يحتاجون إلى علاج لعدة أيام متتالية، أو المصابين بأنواع أكثر شدة من VWD. يتوفر عدد من المستحضرات الدوائية لمركّز VWF.

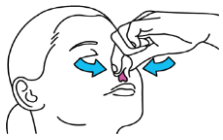
اختبار الاستجابة لدواء DDAVP

يستجيب معظم الأفراد (حوالي 90%) من المصابين بالنوع الأول من VWD لدواء DDAVP، ولكن ليس جميعهم. يُجرى اختبار الاستجابة لدواء DDAVP لتأكيد استجابة الفرد للعلاج. يتضمن هذا الاختبار إعطاء جرعة تسريبية من DDAVP في بيئة مراقبة (عادةً في مركز علاج المرضى الخارجيين والبحث السريري Center for Ambulatory Treatment and Clinical Research, CATCR) لدينا). تُجرى مجموعة اختبارات VWF قبل التسريب، ثم بعد ساعة واحدة من التسريب، ثم عادةً بعد 4 ساعات من التسريب. قد تشمل الأعراض الجانبية الناتجة عن DDAVP هبات الحرارة. لدينا نشرة تثقيفية مفصلة حول اختبار الاستجابة لدواء DDAVP.

هل هناك احتياطات خاصة يجب اتباعها؟

- في حال حدوث نزيف أو إصابة، ابدأ بإجراءات الإسعافات الأولية الأساسية، واضغط على موضع النزيف.
- عند نزيف الأنف، اضغط على الجزء اللين من الأنف، واجعل الطفل يُميل رأسه قليلًا إلى الأمام لتجنّب تدفق الدم إلى الحلق.

الشكل 1


الشكل 2

- ينبغي للمصابين بـ VWD (وأيضًا المصابين باضطرابات النزيف الأخرى) تجنّب التعرّض للإصابات غير الضرورية، بما في ذلك ممارسة رياضات الاحتكاك الجسدي التي قد تُعرّضهم لخطر إصابات الرأس.
- ينبغي للأطفال المصابين بـ VWD تجنب استخدام مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (Nonsteroidal Anti-Inflammatory Drugs, NSAID) مثل (إيبوبروفين وأسبرين). تتداخل الـNSAID مع وظيفة الصفائح الدموية وقد تزيد من خطر النزيف. من الآمن تناول الأسيتامينوفين لأنه لا يؤثر في وظيفة الصفائح الدموية. وينبغي لطفلك أيضًا تجنب تناول مسيّلات الدم مثل Plavix أو Coumadin.
- قد تعاني الفتيات المصابات بـ VWD دورات شهرية غزيرة. خططي للأمر مسبقًا! قد يساعد تجهيز فوط صحية إضافية أو ملابس بديلة في حال حدوث أي مواقف غير متوقعة. تتوفر العديد من العلاجات التي تركز على الدورة الشهرية للمساعدة في تحسين السيطرة على الطمث. قد يكون التعاون مع اختصاصي أمراض الدم وطب المراهقين، أو طب أمراض النساء للفتيات الصغار مفيدًا في مناقشة الخيارات المتاحة ووضع أفضل خطة للتعامل مع الدورة الشهرية.

ماذا يعني ذلك في المستقبل؟

- قد تحتاج إلى أدوية للوقاية من النزيف أو لعلاجه، خاصةً عند الخضوع للعمليات الجراحية أو إجراءات الأسنان.
- قم بزيارة عيادة أمراض الدم مرة واحدة على الأقل سنويًا للحصول على التثقيف المستمر والتقييم وأحدث المعلومات حول الوقاية من النزيف وعلاجه.
- تذكر دائمًا إبلاغ الجرّاح أو طبيب الأسنان بأنك مصاب بـ VWD قبل أي عملية أو إجراء طبي.
- يتمتع معظم الأفراد المصابين بـ VWD بمتوسط عمر طبيعي، ومن المتوقع لهم أن يشاركوا بشكل كامل في الأنشطة الدراسية والعملية.

برنامج اضطرابات النزيف لدى الأطفال
(Pediatric Bleeding Disorders Program)
300 Longwood Ave., Fegan 6, Boston, MA
الهاتف: 617-355-6101 | الفاكس: 617-730-0641

مواقع إلكترونية وموارد تثقيفية مفيدة

Boston Bleeding Disorders Center https://www.childrenshospital.org/programs/boston-bleeding-disorders-center
المؤسسة الوطنية لاضطرابات النزيف (National Bleeding Disorders Foundation) www.hemophilia.org
جمعية New England للهيموفيليا (New England Hemophilia Association)
www.newenglandhemophilia.org
المؤسسة العالمية للهيموفيليا (World Federation of Hemophilia) www.wfh.org
HemAware www.hemaware.org
LA Kelley Communications www.kelleycom.com