

**Kisa Maladi von Willebrand lan ye?** Maladi von Willebrand lan (von Willebrand Disease, VWD) se yon pwoblèm senyen moun eritye nan fanmi yo, nou wè ki rive pi souvan. Li afekte gason ak fi menm jan an, men li pi souvan montre kay fi yo kèk sentòm senyen, tankou règ fi yo vide anpil. VWD a rive fèt lè yon pwoteyin kowagilasyon ki nan san an genyen yon nivo ki ba, yo rele li Faktè von Willebrand (von Willebrand Factor, VWF). Pwoteyin sa a ede san an fè boul oswa kaye (li vin pi epè epi pi kole), paske li aji tankou lakòl pou plakèt yo ak lòt pwoteyin kowagilasyon yo. Moun ki gen VWD souvan gen tandans senyen fasil, tankou gen gwo mak san ki kaye, senyen nan nen, oswa senyen pandan yo fè yon tretman nan dan oswa yon lòt operasyon. Pou kèk moun, sentòm yo ka trè lejè, men pou kèk lòt, sentòm senyen sa yo ka rive pi souvan oswa yo pi grav, nan ka sa, yo ka bezwen medikaman pou kontwole senyen an. Li ka pran tan pou dyagnostike VWD a paske nivo VWF yo ka chanje avèk letan epi anpil bagay ka afekte yo, tankou maladi, aktivite fizik, omòn, ak estrès. Pafwa, yo oblije refè tès VWF la plizyè fwa pou konfime nivo nòmal ou genyen an.

## Kisa sentòm VWD yo ye?

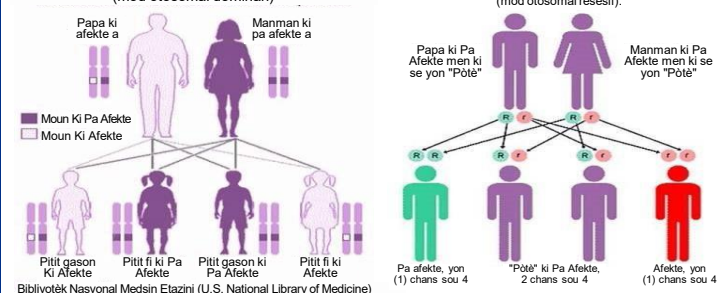
- Gwo mak san ki kaye souvan, menm si se yon ti aksidan oubyen yon ti blesi ki pa ta dwe lakòz yo
- Senyen nan nen souvan, ak/oswa senyen nan nen ki dire plis pase 20 minit
- Adolesan ak fanm yo ka gen règ ki vide anpil epi ki dire lontan (plis pase 8 jou)
- Lè w ap bwose dan w oswa lè w fè yon tretman nan dan w, sa lakoz ou gen yon senyman ki pa janm sispann oswa ki vide anpil
- Senyen ki rive sanzatann pandan oswa apre yon operasyon oswa kèk pwosedi dantè

## Kisa ki lakòz Maladi von Willebrand lan?

- VWD a rive akòz yon chanjman ki fèt nan jèn VWF la, ki se jèn ki bay kò a enstriksyon sou fason pou l fè Faktè von Willebrand lan (VWF). Chak moun genyen de (2) kopi jèn VWF la. Nenpòt paran ka transmèt bay pitit li yon jèn ki pa nòmal oswa ki gen pwoblèm.
- Lè se yon sèl jèn ki pa nòmal, sa ka lakòz VWD (anjeneral, tip 1 oswa tip 2).
- Moun ki eritye de (2) jèn VWF ki pa nòmal yo, ka devlope kèk tip VWD ki pi grav (tip 3 oswa kèk tip 2).
- Moun ki gen VWD yo (menm si se nan menm fanmi an) ka gen diferan tip ak diferan nivo gravite senyen.

Maladi von Willebrand Tip I ak Tip II  
li eritye nan yon mòd ki pa gen rapò ak sèks moun  
(gason oubyen fi) epi yon sèl kopi sifi  
(mòd otosomal dominan)

Maladi von Willebrand tip III (epi pafwa tip II), li eritye nan  
yon mòd ki pa gen rapò ak sèks moun epi de (2) kopi nesè  
(mòd otosomal resesif).



## Kijan yo dyagnostike VWD a?

Lè w konprann sentòm senyen ou yo ak sentòm senyen lòt manm fanmi yo genyen, sa se yon bagay ki enpòtan anpil pou ede w fè yon dyagnostik VWD a (oswa lòt pwoblèm senyen yo). Yo bezwen fè kèk tès espesyal nan san, tankou yon seri tès von Willebrand epi pafwa lòt tès kowagilasyon san, nan lide pou konnen rezon ki fè w genyen yon pwoblèm senyen ki pa nòmal.

## Gen 3 tip VWD

| VWD Tip | Nivo VWF                          | Pousantaj pasyan ki gen VWD yo | Sentòm yo ak enfòmasyon                                                                                                                                                                                  |
|---------|-----------------------------------|--------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Tip 1   | <30%                              | Anviwon 75%                    | Sentòm senyen ki rive pi souvan yo se: mak san ki kaye fasil, senyen nan nen, règ ki vide anpil, senyen pandan ou fè yon operasyon oswa kèk pwosedi dantè.                                               |
| Tip 2   | <50% epi li pa fonksyone nòmalman | Anviwon 15% 25%                | Sentòm senyen yo sanble ak sa ki nan Tip 1 yo, men yo ka pi grav. Gen plizyè sou-tip nan tip 2 VWD a.                                                                                                    |
| Tip 3   | Endetektab                        | Raman, <5%                     | Anjeneral, se yon pwoblèm senyen ki grav anpil. Sentòm senyen yo gen ladan sa ki mansyone anwo yo, men yo ka rive tou nan misk ak nan jwenti yo (atikilasyon yo). Sa se tip VWD ki pi ra epi ki pi grav. |



**Rive jwenn byennèt pou moun ki gen pwoblèm senyen yo**

Pwogram pou Pwoblèm Senyen kay Timoun (Pediatric Bleeding Disorders Program) • (617) 355-6101

# Fèy Edikasyon pou Pasyan ak Fanmi sou Maladi von Willebrand (VWD)

## Kijan yo Trete VWD?

Tretman pou VWD depann de tip VWD a ak kote li pozisyon li, epi nivo gravite sentòm senyen yo. Pou pifò moun ki gen VWD yo, yo sèlman gen bezwen tretman yo nan moman y ap senyen an oswa nan moman yo fè yon operasyon oswa kèk pwosedi dantè. Pou moun ki gen fòm VWD ki pi grav yo, pafwa yo ba yo medikaman pou anpeche san an koule regilyèman (yo rele sa pwofilaksi). Men kalite tretman VWD ki pi popilè yo:

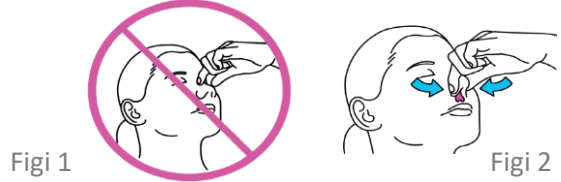
- **Desmopressin (Desmopresin) (DDAVP):** Desmopressin se yon medikaman ki fè selil yo lage plis VWF ak faktè VIII nan san an. Yo ka bay li atravè venn (Intravenous, IV) oswa kòm yon espresyon nen (150 mg/mL). Yo itilize tretman sa a pou pifò pasyan ki gen VWD Tip 1 ak kèk pasyan ki gen VWD Tip 2.
- **Medikaman antifibrinolitik (asid aminokaproyik [Amicar] oswa asid traneksamik [Lysteda]):** Medikaman sa yo ralanti fason kò a fonn boul san yo. Yo ka itilize yo poukont yo oswa ansanm ak lòt tretman tankou DDAVP ak konsantre VWF. Yo ka pran medikaman sa yo nan bouch oswa atravè venn (IV). Asid aminokaproyik la disponib an likid; asid traneksamik lan disponib sèlman an konprime.
- **Konsantre VWF:** Yo ka ranplase pwoteyin kowagilasyon VWF la ak yon piki nan venn. Yo itilize tretman sa a pou moun ki pa reyaji ak DDAVP, ki bezwen plizyè jou tretman, oswa moun ki gen plis tip VWD ki grav. Gen plizyè pwodui konsantre VWF ki disponib.

## Tès DDAVP a

Pifò moun (~90%) ki gen VWD tip 1 yo reyaji ak DDAVP, men se pa tout moun ki reyaji avè l. Yo fè tès DDAVP a pou konfime kijan yon moun reyaji avè l. Sa a vle, di yo bay yon piki DDAVP nan venn nan yon anviwònman kote yo kontwòle w (anjeneral nan CATCR nou an). Yo fè yon seri tès VWF anvan yo bay pèfizyon an, inèdtan apre pèfizyon an, epi nòmalman 4 èdtan apre pèfizyon an. Sentòm ki ka parèt pandan tretman avèk DDAVP a gen ladan woujisman (po ki tou wouj). Nou gen yon fèy edikasyon detaye sou tès DDAVP a.

## Èske gen prekosyon espesyal ki nesesè?

- Si gen senyman oswa blesi, kòmanse avèk premye swen debaz yo epi peze nenpòt zòn k ap senyen.
- Pandan nen an ap senyen, peze pati mou ki nan nen an epi fè timoun nan panche yon ti jan devan pou anpeche san an desann nan gòj li.



- Moun ki gen VWD (ak lòt maladi ki fè yo senyen fasilman) ta dwe evite yon seri chòk ki pa nesesè, tankou espò kontak ki gen risk pou blese tèt yo.
- Timoun ki gen VWD yo ta dwe evite pran Medikaman kont Anflamasyon ki pa Estewoyid yo (Non-Steroidal Anti-Inflammatory Drugs, NSAIDs) (tankou aspirin ak ibuprofen (ibipwofèn)). NSAID yo entèfere ak fonksyon plakèt yo epi yo ka ogmante risk senyen an. Li san danje pou pran acetaminophen (asetaminofèn), li menm li pa afekte fonksyon plakèt yo. Epitou, pitit ou a ta dwe evite pran medikaman anti-kowagilasyon yo, tankou Plavix (Plaviks) oswa Coumadin (Koumadin).
- Fi ki gen VWD yo ka gen règ ki vide anpil. Planifye davans! Lè w gen aksè ak plis kotèks oswa rad derechanj nan ka gen aksidan, sa ka itil depi nan kòmansman. Gen anpil tretman ki fèt pou règ ki disponib, pou amelyore kontwòl règ yo. Kolaborasyon ak depatman ematoloji ak medsin adolesan oswa jinekoloji pedyatrik la, ka itil pou pale konsènan opsyon ki disponib yo epi bay pi bon plan pou jere règ la.

## Kisa sa vle di pou lavni?

- Ou ka bezwen medikaman pou prevni oswa trete senyen an, espesyalman nan moman yon operasyon oswa kèk pwosedi dantè.
- Ale nan klinik ematoloji a omwen yon fwa pa ane pou kontinye resevwa edikasyon, evalyasyon, ak dènye enfòmasyon sou prevansyon ak tretman senyen.
- Toujou fè chirijyen oswa dentis la konnen ou gen VWD anvan nenpòt operasyon oswa pwosedi.
- Pifò moun ki gen VWD gen yon esperans vi ki nòmal epi yo espere yo ka patisipe nèt ale nan aktivite lekòl ak travay.

## Sit Entènèt ki Itil ak Resous Edikatif yo

Boston Bleeding Disorders Center <https://www.childrenshospital.org/programs/boston-bleeding-disorders-center>  
National Bleeding Disorders Foundation [www.hemophilia.org](http://www.hemophilia.org)  
New England Hemophilia Association [www.newenglandhemophilia.org](http://www.newenglandhemophilia.org)  
World Foundation of Hemophilia [www.wfh.org](http://www.wfh.org)  
HemAware [www.hemaware.org](http://www.hemaware.org)  
LA Kelley Communications [www.kelleycom.com](http://www.kelleycom.com)



**Pediatric Bleeding Disorders Program**  
300 Longwood Ave., Fegan 6, Boston, MA  
Telefòn: 617-355-6101 | Faks: 617-730-0641