

أن تعيش حياتك مع فون ويل براند

يوجد هنا معلومات حول مرض فون ويل براند. كيف يؤثر عليك. ما هي العلاجات المتوفرة بالإضافة إلى اقتراحات ونصائح لكي يمكنك العيش على أفضل نحو ممكن.





ما هو مرض فون ويل براند؟

مرض فون ويل براند بصيب الرجال والنساء على حد سواء. تلاحظ النساء المرض بشكل أكثر وضوحاً من الرجال وذلك لأن المرض يمكن أن يسبب نزيفاً غزيراً للنساء خلال الدورة الشهرية ونزيفاً غزيراً وبشكل غير طبيعي بعد الولادة.

يحدث المرض بسبب انخفاض في مستويات عامل فون ويل براند أو بسبب عدم قيام عامل فون ويل براند بوظيفته كما ينبغي. عامل فون ويل براند هو بروتين موجود في الدم ويعتبر ضرورياً في عملية تخثر/ تجلط الدم الطبيعية. عندما لا يكون هناك ما يكفي من عامل فون ويل براند أو إذا كان هذا العامل لا يعمل كما ينبغي فإن الدم يصبح بحاجة إلى وقت أطول حتى يتخثر كما أن نزيف الدم يحتاج لوقت أطول حتى يتوقف. هناك سلاسل مختلفة الطول من عامل فون ويل براند في الدم وهذه السلاسل تعمل أيضاً كبروتين ناقل لعامل التخثر الثامن. عند انخفاض مستويات عامل فون ويل براند يمكن أيضاً أن يتعرض المرء لانخفاض في مستويات العامل الثامن لديه.

من الدرجة الخفيفة إلى الدرجة المزمنة

هناك عدة أنواع مختلفة من مرض فون ويل براند، من الدرجة الخفيفة منه إلى الدرجة المزمنة. تحديد نوع المرض يعتمد على المقدار المتأثر من عامل فون ويل براند أو مدى تأثر وظيفة عامل فون ويل براند.

أسباب وراثية

مرض فون ويل براند هو مرض وراثي خلقي، لكن الطفرات الجينية يمكن أن تسبب المرض لدى بعض الأفراد. هذا المرض ناتج عن تغيير في مورث عامل فون ويل براند الذي بدوره يؤدي إلى عمل عامل فون ويل براند بشكل سيئ أو ألا يتم إنتاجه بالطبيعي.

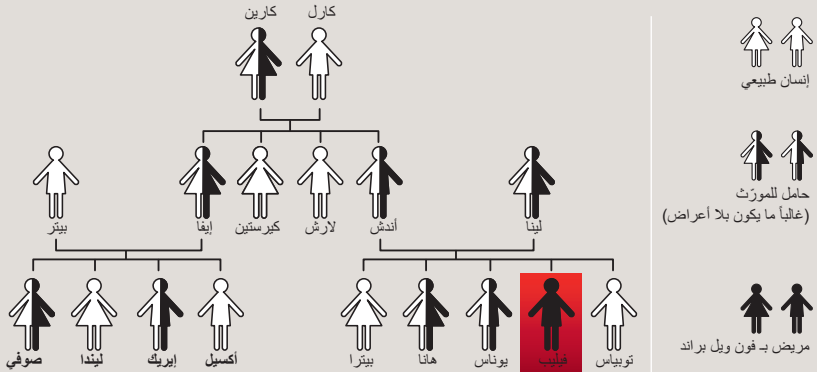
تحتوي كل خلية في الجسم على 46 كروموسوماً مرتبة على شكل 23 زوجاً. تحتوي الكروموسومات على ما بين 20000 و 25000 مورث مختلف أو جينات مختلفة تحدد شكل الإنسان وسلوكياته. يمثل الجين نموذج لبروتين معين. يحتوي كل زوج على كروموسوم واحد من الأم وكروموسوم واحد من الأب. مورث مرض فون ويل براند موجود في الكروموسوم رقم 12.

يتم توريث المرض بطريقتين مختلفتين يمكن للطفل أن يرث مورث مرض فون ويل براند من أحد الوالدين أو من كليهما. بما أن المرض وراثي فإنه عادة ما يكون منتشرأ لدى عدد من أفراد الأسرة الواحدة أو الأقارب.

يمكن أيضاً للطفل أن يولد ولديه مرض فون ويل براند دون أن يكون مورث المرض موجوداً لدى أحد والديه. في هذه الحالة يكون قد طرأ تغيير في المورث/الجين (طفرة جينية) تسببت في المرض لدى الجنين. الأولاد والبنات معرّضون بنسبة متساوية لخطر أن يرثوا مرض فون ويل براند.

الوراثة المتنحية

تعتبر قابلية توريث مرض فون ويل براند من النوع 3 ومن بعض الأشكال القليلة من النوع 2 قابلية وراثية متنحية. هذا يعني بأنه يجب أن يحصل المرء على مورثين من المرض كي يكون هناك أعراض للمرض. أي بما معناه أنه يجب أن يحصل على المورث من كلا الوالدين. في حال كان لدى المرء مورث واحد فقط فيكون المرء حاملاً للمرض، وعادة ما لا يكون لديه أي أعراض.



أعراض مرض فون ويل براند

تختلف الأعراض بشكل كبير من شخص إلى آخر، حتى ضمن العائلة الواحدة. إليكم بعض الأمثلة على الأعراض الشائعة.

نزف يستمر لفترة
طويلة من الجروح
في الجلد.

كدمات عند الضربات
الخفيفة ونزف من الأنف
ومن الغشاء المخاطي للفم.

من المهم أن يتم تشخيص المرض

لا يتم تشخيص مرض فون ويل براند على النحو الواجب والكثير من الأطباء لا يعرفون عن هذا التشخيص. لذلك فإنه من المهم أن يتم فحص الأشخاص بالشكل الصحيح وإحالتهم إلى إحدى العيادات الثلاث المتخصصة بتخثر الدم في السويد (في مالمو أو يوتوبوري أو ستوكهولم). من أجل الحصول على ركيزة يستند إليها الطبيب عند الفحص والتقييم من المهم أن تزوده بجميع المعلومات حول جميع الأعراض التي لديك وأن تخبره عما إذا كان لديك أي أمراض معروفة أو إذا كنت تتناول أي أدوية. من الجيد أيضاً أن يعرف الطبيب عدد المرات التي تعاني فيها من نزيف وما إذا كان أفراد آخرون من عائلتك يعانون من مشاكل النزيف.

تجنب ...

... مسكنات الألم التي تحتوي على حمض
أسيتيل الساليسيليك (الأسبيرين) أو مضادات
الالتهاب غير الستيرويدية.
... بعض الأدوية المضادة لنوبات الهلع أو الاكتئاب.

... أدوية تميع الدم

... العلاجات الطبيعية مثل أحماض
أوميغا 3 الدهنية.



نزيف شديد وغير طبيعي
بعد العمليات الجراحية أو
الولادة أو الصدمات النفسية
من أي نوع.

نزف كميات كبيرة من الدم
عند الحيض/الدورة الشهرية
أو استمرار النزف لفترة
طويلة (غزارة الطمث).

نزف يستمر لفترة طويلة
بعد تبديل الأسنان أو خلع
الأسنان.

يعتمد العلاج على درجة شدة الأعراض

يعتمد العلاج على نوع المرض وعلى حجم الأعراض التي يعاني منها المريض. أشكال النزف الطفيفة عادة ما يمكن السيطرة عليها دون الحاجة إلى الدواء.

أمثلة على أشكال النزف الطفيفة:

- الكدمات الصغيرة تختفي عادة من تلقاء نفسها.
 - غالباً ما يمكن إيقاف الكدمات الكبيرة والنزيف الطفيف في العضلات إذا قمت بوضع شيء مبرّد على المكان المطلوب وحافظت على إبقاء هذا الجزء من الجسم في وضعية مرتفعة.
 - يمكن إيقاف النزف من الجروح الصغيرة من خلال الضغط عليها.
 - يمكن إيقاف النزيف من الأنف من خلال الضغط بالأصابع حول الأجزاء الطرفية من الأنف لمدة عشر دقائق. من الجيد أن تجلس منتصباً وتحنى قليلاً إلى الأمام. يمكنك شراء ضمادات خاصة تعمل على تخثر الدم من الصيدلية.
- في حال كانت الأعراض كبيرة فسيكون من الضروري تناول الأدوية أو اللجوء إلى أي علاج طبي آخر. يعتمد نوع العلاج المناسب - من بين أمور أخرى - على نوع مرض فون ويل براند.
- ديسموبريسين عبارة عن دواء يعمل على تحفيز عملية تخثر الدم من خلال قيامه بتحفيز الجسم على إفراز عامل فون ويل براند والعامل الثامن من الخلايا في جدران الأوعية الدموية.
 - لا يحفز حمض الترانيكساميك عملية تخثر الدم مثلما يفعل ديسموبريسين، إلا أنه يمنع تفكك التجلطات الدموية.
 - يمكن معالجة النساء بأقراص منع الحمل أو اللولب أو أي شكل آخر من العلاج الهرموني مثل الحلقة المهبلية أو كبسولات النكسبلانون أو الإمبلانون.
 - قد يكون هناك حاجة للعلاج باستخدام علاجات عوامل التخثر التي تحتوي على عامل فون ويل براند وذلك للأشخاص المصابين بأشكال أكثر خطورة من مرض فون ويل براند (خاصة النوع 2 والنوع 3). يمكن للمرضى حقن دوائهم بأنفسهم في المنزل لمنع النزيف.



الأطفال الذين يعانون من مرض فون ويل براند

قد تظهر أعراض مرض فون ويل براند لدى الأطفال من جميع الأعمار. يتم اكتشاف المرض عادة عندما يسقط الطفل ويصاب في فمه وينزف لفترة طويلة من جرحه في اللثة. الكثير من الأشخاص لا يلاحظون بأن لديهم ميلاً للنزيف أكثر مما هو طبيعي. إنهم لا يكتشفون بأن لديهم ميلاً للنزيف إلا بعد تعرضهم لإصابة في جسمهم أو بعد خضوعهم لعملية جراحية. في بعض الحالات لا يتم اكتشاف مرض فون ويل براند إلا بالتزامن مع القيام ببحث صحي للعائلة والأقارب.

واحدة من كل خمس نساء

تعد اضطرابات النزيف مثل مرض فون ويل براند أكثر شيوعاً بين النساء اللواتي يعانين من نزيف شديد خلال الدورة الشهرية مقارنةً ببقية السكان. أظهرت الدراسات العلمية بأن ما يقرب من واحدة من بين كل خمس نساء يقمن بزيارة الطبيب بسبب كثرة نزف الدم خلال الدورة الشهرية لديهن شكل من أشكال اضطرابات النزيف. العديد منهن لديهن أقارب يعانون أيضاً من مشاكل متعلقة بالنزيف. تعاني 80-90 في المائة من النساء المصابات بمرض فون ويل براند من نزيف شديد خلال الدورة الشهرية، مقارنةً بنسبة 10 في المائة من جميع السكان.

الحمل والولادة

بالنسبة للنساء المصابات بالنوع 1 من المرض فإنه غالباً ما تنخفض أعراض النزيف أثناء الحمل، وذلك لأن مستوى عامل فون ويل براند يرتفع في الدم بشكل حاد. على الرغم من ذلك فإنه لا يزال من الضروري قياس مستويات عامل فون ويل براند والعامل الثامن، خاصة مع اقتراب موعد الولادة، وذلك لمعرفة ما إذا كان من الضروري البدء بإحدى العلاجات. ينخفض المستوى بسرعة بعد الولادة وهناك خطر بأن يحدث نزيف حاد يمكن أن يستمر أحياناً لأسابيع. هذا وغالباً ما يكون هناك حاجة للعلاج بحمض الترانكساميك مع ديسموبريسين، أو باستخدام علاجات عوامل التخثر التي تحتوي على عامل فون ويل براند أثناء الولادة والأسابيع القليلة الأولى بعدها.

كثرة نزف الدم خلال الدورة الشهرية ونوعية الحياة
يمكن أن تؤثر كثرة نزف الدم خلال الدورة الشهرية بشكل ملحوظ على
نوعية حياة المرأة. هذا الأمر قد يعني ما يلي:

- أن يتأثر وضع العمل لدى المرأة وأن يكون عليها التقليل من ساعات عملها.
- أن تصاب بنقص في الحديد.
- أن تتضايق المرأة من الألم المترافق مع الدورة الشهرية أو الإباضة.
- إمكانية إصابة المرأة بكيسات بطانة الرحم أو نزيف داخلي من المبايض وغالباً ما تنزف إلى خارج وسائل الحماية المستخدمة عند الحيض بسبب شدة النزيف (إلى خارج الفوط الصحية مثلاً).

تواصل مع طبيبك أو طبيب أمراض النساء أو المركز الصحي إذا كنت تعانين من هذه الأعراض. لا ينبغي لك أن تعاني دون داع فمن الممكن لك الحصول على المساعدة. من الممكن التقليل من المشاكل أو القضاء عليها من خلال التشخيص والعلاج الصحيحين.

إذا كانت لديك تساؤلات
حول مرض فون ويل براند
فلا تتردد في سؤال الطبيب
الخاص بك!



أصبح عضوًا. فهذا يحدث فرقًا!

قم بتسجيل نفسك بكل سهولة على الموقع fbis.se

نكون أقوى معًا!

تم تمويل هذا الكتيب من قِبَل CSL Behring. تستند المعلومات التي جاءت في هذا الكتيب إلى الكتاب المدعو "كل شيء حول مرض فون ويل براند".

CSL Behring
Biotherapies for Life™



**Swedish Bleeding
Disorder Society**

جمعية الناعور في السويد
Swedish Bleeding Disorder Society
+46 8 546 405 10, info@fbis.se
fbis.se