



ون ویلبراند(فون ویلبراند)

یک اختلال خونریزی دهنده شایع که ارثی و وابسته به ژن معمولاً غالب است. این بیماری ناشی از کمبود فاکتور وان ویلبراند است که به عنوان حمل کننده فاکتور 8 لازم می باشد.

بیماری دارای سه تیپ می باشد:

تیپ یک: فرم خفیف بیماری است معمولاً این افراد دچار خونریزی خفیف پوستی-مخاطی می گردند.
تیپ دوم: اختلال در عمل فاکتور وان ویلبراند می باشد که به چهار دسته A,B,M,N تقسیم می شود.
تیپ سوم: فرم شدید و نادر بیماری است، این افراد دچار خونریزی شدید پوستی-مخاطی و عضلانی هستند.
خونریزی در بافت های عمقی مانند عضلات و مفاصل ممکن است در تیپ سه بیماری اتفاق بیفتد. خونریزی های خطرناک مانند خونریزی مغزی و روده ها می توانند در تیپ سه و بعضاً تیپ دو بیماری بروز کند.

علائم

- خونریزی های طولانی از زخم های جزئی و بی اهمیت که بیش از 15 دقیقه طول بکشد یا خونریزی مجدد از همان زخم طی 7 روز آینده.
- خونریزی های شدید، طولانی یا راجعه بعد از اعمال جراحی مانند برداشتن لوزه.
- کبودی های خود به خود یا به دنبال ضربه های کوچک به خصوص کبودی هایی که باعث بروز یک برآمدگی در محل شود.
- خون دماغ هایی که بیش از 15 دقیقه طول بکشد یا برای قطع شدن آنها نیاز به اقدامات درمانی باشد.
- خونریزی غیرقابل توجه از معده یا روده
- کم خونی که به تزریق خون یا درمان با آهن نیاز پیدا کند.

انواع خونریزی :

الف) خونریزی غیر مفصلی:

خونریزی مغزی

خونریزی گوارشی (دهان و دندان، معده، روده، مقعد و...)

خونریزی مخاطی (بینی، لثه ها و...)

خونریزی زنان و زایمان (عادت ماهانه، پس از زایمان، بعد از عمل جراحی و...)

خونریزی در اثر ضربه

خونریزی عضلانی

خونریزی کلیه و مجاری ادراری (خون در ادرار و...)

ب) خونریزی مفصلی (آرنج، مچ دست، زانو، مچ پا، شانه ها، لگن و...) که اغلب در بیماران ون ویلبراند نوع سه (نوع شدید) ممکن است مشاهده می شود.

تشخیص

گرفتن شرح حال و تاریخچه فامیلی

تشخیص جهت اطمینان از نوع بیماری با اندازه گیری شمارش سلولهای خونی و سنجش PT, PTT, BT, CT
اندازه گیری سطح فاکتور 8 و اندازه گیری سطح آنتی ژن فاکتور وان ویلبراند به همراه چک فعالیت فاکتور ون ویلبراند (آزمایش Ricof, rippa) صورت می گیرد.

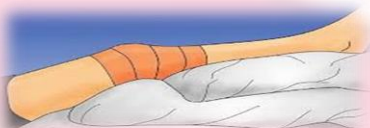
درمان

درمان وان ویلبراند بستگی به تیپ و شدت آن دارد. بیشتر موارد وان ویلبراند خفیف هستند و فقط در مواقع جراحی ، کارهای دندانپزشکی یا بروز ضربات شدید احتیاج به درمان دارویی فاکتور های انعقادی مانند ویتال هیومیت - پی یا ویلیت دارند.

یکی از درمانها برای این بیماری خفیف دسموپرسین است، این دارو موجب افزایش موقتی سطح فاکتور وان ویلبراند و فاکتور 8 می شود. دسموپرسین به صورت سرم درمانی در عرض 20-30 دقیقه داخل وریدی تزریق می شود که قبل و حین تزریق، علائم حیاتی به خصوص فشارخون باید چک شود.

تفاوت هموفیلی و وان ویلبراند

وان ویلبراند به علت کمبود یا غیرطبیعی بودن یا عدم وجود فاکتور فون ویلبراند به وجود می آید، از آنجا که این فاکتور مخصوصا برای جلوگیری از خونریزی پوست و غشاهای مخاطی (مانند بینی، دهان، روده، مثانه، رحم، واژن) مهم است، لذا در این بیماری خونریزی از این مناطق شایع است در حالی که هموفیلی به علت کمبود یکی از فاکتورهای انعقادی (فاکتور 8 در هموفیلی) ایجاد می شود. هموفیلی معمولا شدید است و نیاز به تزریق مکرر فراورده های انعقادی فاکتور هشت در هموفیلی آ و فاکتور انعقادی فاکتور نه در هموفیلی ب (بیش از یک بار در هفته) جهت کنترل یا پیشگیری از خونریزی دارد. فون ویلبراند معمولا خفیف تا متوسط است و به ندرت احتیاج به تزریق فراورده های انعقادی جهت کنترل یا پیشگیری از خونریزی دارد.



مراقبت از خونریزی

- بلافاصله پس از خونریزی سطح پوست را تمیز کرده و محل را به مدت 15-10 دقیقه فشار دهید.
- هنگامی که خونریزی با علائمی مانند مورمور شدن و گرم شدن عضو همراه می باشد از کیسه یخ جهت قطع خونریزی استفاده کرده و فاکتور انعقادی مناسب را تزریق کنید.
- عضو مبتلا را به مدت 48-24 ساعت بی حرکت نگه دارید.
- پس از قطع خونریزی از کیف آب گرم جهت تسکین درد و نیز فیزیوتراپی طبق دستور پزشک استفاده کنید.

خودمراقبتی

- در برنامه خود درمانی در هنگام خونریزی خفیف تا متوسط یا زمان مراجعه به پزشک به بیمار یا یکی از اعضای خانواده وی نکاتی مانند نحوه ی نگهداری دارو، آماده کردن وسایل تزریق، یافتن رگ مناسب، طریقه تمیز کردن پوست، آموزش واکنش های تزریق مانند سوزش و حساسیت و... آموزش جمع آوری وسایل تزریق، یادداشت تاریخ تزریق آموزش داده می شود.
- در برنامه غذایی خود از سبزیجات و میوه تازه، آلو و لواشک به منظور پیشگیری از یبوست و زور زدن هنگام دفع استفاده کنید.
- از حبوبات و غلات و سبزیجات با برگهای پهن جهت نیاز بدن به آهن اضافه، بیشتر استفاده کنید.
- از داروها و غذاهای مشکوک که به عنوان داروی ضد خونریزی به شما معرفی می شوند بپرهیزید، چون از نظر علمی مورد تایید نمی باشند.
- بهداشت دهان و دندان با مسواک نرم و نخ دندان را جدی بگیرید و معاینات دوره ای انجام دهید.
- عدم استفاده از شکلات و مواد قندی خصوصا قبل از خواب و پر کردن سریع دندانهای پوسیده را مدنظر داشته باشید.
- ورزش هایی مانند شنا، دوچرخه سواری، گلف، قایق سواری، ژیمناستیک و تنیس پیشنهاد می شود، زیرا ورزش سبب قوی شدن عضلات و ماهیچه ها می شود، برعکس از انجام ورزش هایی مانند فوتبال، بسکتبال و کشتی دوری کنید.

- از اسباب بازی و وسایل بدون لبه استفاده کنید.
- مسئولین مدرسه و محل کار خویش را در جریان بیماری خود قرار دهید.
- هیچ گاه به دلیل بیماری از مدرسه غیبت نکرده و ترک تحصیل نکنید، زیرا وجود افراد تحصیل کرده در این گروه ما را به اهداف کانون هموفیلی نزدیک و بیماران را به سوی آینده ای درخشان سوق می دهد.

- آزمایش سالیانه هیپاتیت B, C و HIV را انجام دهید.
- سر را در هنگام خونریزی از بینی به سمت جلو و پائین به حالت نیمه نشسته نگهدارید و مجرای بینی را به مدت 15-20 ثانیه رافشار دهید و در صورت ادامه خونریزی و متوقف نشدن آن بینی باید توسط



- پزشک با داروهای مربوطه پک شود .
- قبل از انجام اقدامات درمانی مانند کشیدن دندان ، ختنه کردن و اعمال جراحی کوچک با پزشک در رابطه با بالا بردن سطح فاکتور بدن مشورت کنید(بخاطر احتمال خونریزی شدید، نوزادان پسری که سابقه ابتلا به این بیماری را در خانواده دارند نباید بدون تایید پزشک ختنه شوند).
- از فین کردن هنگام سرماخوردگی پرهیز کنید.
- جهت پیشگیری از ضربه در محل آرنج ها و زانوهای لباس خود ابر بدوزید.
- در دوچرخه سواری حتماً از کلاه ایمنی استفاده کنید.
- منزل خود را فرش کنید.
- به جای دوچرخه از سه چرخه استفاده کنید.
- از ریش تراش برقی به جای تیغ استفاده کنید.
- از خوردن داروهای مسکن و خلط آور مانند آسپرین و گابافنیزین خودداری کنید. (آسپرین زمان خونریزی را حتی در افراد سالم طولانی می کند)
- در صورت بروز تب از داروی استامینوفن استفاده شود.
- تزریق عضلانی انجام ندهید.
- برنامه واکسیناسیون کودک مبتلا مانند کودک معمولی است با این تفاوت که در تزریق واکسن آنها، از سوزنهای بسیار ریز و باریک و تزریق زیر پوست استفاده می شود.
- از چاقی به علت وارد آمدن فشار روی عضلات و مفاصل ، افزایش نیاز به فاکتور مورد نظر ، مشکل شدن تزریق به دلیل اشکال در رگ یابی خودداری کنید.



منابع:

بسته جامع خدمات درمانی در بیماران هموفیلی (وزارت بهداشت و درمان و آموزش پزشکی)

WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition 2020

تهیه کننده: حکیمه طاووسی کارشناس پرستاری

تأیید کننده: دکتر اصغر بذرافشان فوق تخصص خون و انکولوژی اطفال

واحد آموزشی ارتقاء سلامت

بهار 1405

