

هيكل ومهام مراكز العلاج الشامل للهِموفيليا

الهِموفيليا هو اضطراب معقد. وتتم تلبية الحاجات واسعة النطاق للأشخاص الذين يعانون من الهموفيليا وعائلاتهم بالشكل الأفضل من خلال تقديم الرعاية الشاملة المنسقة من قبل فريق متعدد التخصصات من مختصي الرعاية الصحية، وفقاً للبروتوكولات المقبولة من قبل المبادئ التوجيهية والعملية الوطنية للعلاج، في حال توفرها [2،1]. وتعزز الرعاية الشاملة الصحة البدنية والنفسية وجودة الحياة بينما تخفض معدلات الاعتلال والوفيات [3].

وينبغي تأسيس مراكز العلاج الشامل لمرض الهموفيليا (HTCs) لضمان وصول الأشخاص الذين يعانون من مرض الهموفيليا إلى تشكيلة الخدمات الواسعة والضرورية للتحكم بحالتهم. وتشمل الأمور الأساسية لتحسين الصحة وجودة الحياة، إيقاف النزيف والعناية طويلة الأمد للمفاصل والعضلات والعظام، وإدارة مضاعفات العلاج بما فيها تطوير مثبطات لانتقال العدوى المنقولة [5].

- يجب أن يتألف الفريق متعدد التخصصات من:
 - مدير طبي، ويفضل أن يكون أخصائي أطفال و/ أو أخصائي أمراض الدم للكبار، أو طبيباً ذا اهتمام وخبرة في الإرقاء (تخثر الدم)؛
 - ممرض؛
 - معالج طبيعي أو خبير عضلات آخر (معالج وظائف، أخصائي علاج طبيعي، أخصائي عظام، أخصائي روماتيزم) والذين يمكنهم مواجهة الوقاية والعلاج معاً؛
 - أخصائي مختبر
 - خبير نفسي واجتماعي (ويُفضل أن يكون موظفاً اجتماعياً، أو طبيباً نفسياً).
- يمكن أن يضم فريق الرعاية الشاملة أيضاً أخصائي الألام المزمنة، وطبيب أسنان، وطبيب وراثية، وطبيب أمراض الكبد، وأخصائي الأمراض المعدية، وأخصائي مناعة، وأخصائي أمراض نساء، ومستشاراً مهنيًا، وغير ذلك، اعتماداً على حاجات المرضى والتخصصات السريرية المتوفرة.
- ينبغي على جميع أعضاء فريق الرعاية أن تكون لهم الخبرة والتجربة في معالجة مرضى اضطرابات النزيف وأن يكون الوصول إليهم سهلاً من قبل المرضى بطريقة مريحة وفي الوقت المناسب. ويجب أن تتوفر الرعاية الكافية لحالات الطوارئ في جميع الأوقات.
- ومن الناحية المثالية، ينبغي أن يكون المنسق (وهو ممرض في العادة) موظفاً بدوام كامل في مركز علاج الهموفيليا (HTC). بينما يقوم أعضاء الفريق الآخرين بتخصيص نسبة من وقتهم لمركز علاج الهموفيليا، وفقاً للحاجة بحسب عدد المرضى. **ملاحظة:** ورغم أن ذلك مثالياً، فليس من الضرورة أن تتوفر الخدمات الصحية المتنوعة المقدمة أو المطلوب الحصول عليها من قبل فريق الرعاية الشاملة في الموقع ذاته، ما دام التواصل بين أعضاء الفريق يتم بشكل متكرر وكاف.
- كما أن مصادر الدعم التالية ضرورية أيضاً:
 - وجود مختبر لتجلط الدم قادر على أداء عبارات عوامل تخثر دقيقة ومضبوطة واختبار للمثبطات.
 - توفير مركّزات عوامل تخثر دم مناسبة، إما مشتقة أو مصنّعة من البلازما، إضافة إلى عوامل تخثر مساعدة أخرى مثل الدسمورسين (DDAVP) وحامض الترانيكساميك قدر المستطاع.
 - حينما تكون مركّزات عوامل التخثر غير متاحة، يجب الوصول إلى مكونات دم آمنة مثل البلازما المجمّدة حديثاً (FFP) والراسب القوي (كريبوريسيبينات).
 - الوصول إلى دعم الصب و/ أو التجبير لتقليل الحركة والمساعدة على النقل عند الحاجة.

مهام مركز العلاج الشامل لمرض الهموفيليا [2، 5]

1. توفير وتنسيق المرضى الداخليين (إثناء إقامتهم في المستشفى) والمرضى الخارجيين (زوّار العيادات وغيرهم من الزوار) بالرعاية والخدمات للمرضى وأسره.

- يجب أن تتم معاينة المريض من قبل أعضاء الفريق الأساسيين على الأقل سنوياً (كل 6 أشهر بالنسبة للأطفال) لغرض إجراء تقييم كامل لحالة مرض الدم والعضلات والعظام والحالة النفسية الاجتماعية، ولتطور ومراقبة وتحسين خطة الإدارة الشاملة للأفراد. يمكن أن تتم الإحالات أيضاً أثناء هذه الزيارات.
2. بدء وتقديم التدريب والإشراف على العلاج المنزلي بمرکزات عوامل التخثر حيثما توفرت.
 3. تثقيف المرضى وأسرهم ومقدمي الرعاية الآخرين لضمان تلبية حاجات الشخص المصاب بالهيموفيليا.
 4. جمع البيانات عن مواقع النزف وأنواعه وجرعات العلاج المعطاة وتقييم النتائج طويلة الأمد (خصوصاً بالإشارة إلى وظائف العضلات والعظام) ومضاعفات العلاج والعمليات الجراحية. ومن الأفضل تسجيل هذه المعلومات في سجل كمبيوتر ويجب أن يتم تحديثها بانتظام من قبل شخص معيّن. ويسهل جمع البيانات المنهجي مراجعة الخدمات المقدمة من قبل مركز علاج الهيموفيليا ودعم تحسين تقديم الرعاية، والمساعدة على تخصيص الموارد، وتعزيز التعاون بين المراكز في مشاركة ونشر البيانات. يجب أن يتم الاحتفاظ بالسجلات وفقاً لقوانين السرية والأنظمة الوطنية الأخرى.
 5. إجراء الأبحاث الأساسية والسريية حيثما أمكن. وبما أن عدد المرضى قد يكون محدوداً في كل مركز، فمن الأفضل إجراء الأبحاث السريية بالتعاون مع مراكز هيموفيليا أخرى.

المراجع

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia*. Prepared by Peter Jones and Victor Boulyjenkov. Published jointly by the World Health Organization and the World Federation of Hemophilia. 1996.
2. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2nd edition. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.
5. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, Thomas A, Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia*. 2008;14(2):361-74.