



WFH

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA



ما هو العلاج
الوقائي؟

لا يخطر الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) في الممارسة الطبية، ولا يوصي تحت أية ظروف بمعالجة معيّنة لأي أشخاص معينين. لا يقدم الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) أي تمثيل، ضمني أو صريح، بأن جرعات الأدوية أو بقية توصيات المعالجة الواردة في هذه المطبوعة صحيحة. ولهذه الأسباب، نوصي بشدة أن يقوم الأفراد بطلب النصح من استشاري طبي و/أو الرجوع إلى التعليمات المطبوعة المقدمة من قبل شركة الأدوية قبل تعاطي أي من الأدوية المشار إليها في هذه المطبوعة. لا يُركي الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) منتجات علاج معينة أو مصنّعين معينين: ولا تُعتبر أية إشارة لأي اسم منتج على أنّها تركيبة من الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH).

نُشرت من قبل الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH). حقوق الطبع محفوظة للاتحاد العالمي للهيموفيليا. 2021

يُشجع الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) على ترجمة وإعادة توزيع منشوراته للأغراض التثقيفية من قبل منظمات اضطرابات النزف/الهيموفيليا غير الهادفة للربح. وللحصول على إذن لإعادة طبع، أو إعادة توزيع، أو ترجمة هذه المطبوعة، يُرجى الاتصال بقسم التثقيف على العنوان التالي.

تتوفّر هذه المطبوعة بصيغة ملف (PDF) على الموقع الإلكتروني للاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) www.wfh.org.

ويُمكن طلب نسخ مطبوعة إضافية من خلال الموقع الإلكتروني للاتحاد أو عن طريق مراسلة العنوان أدناه.

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard
West, Suite 1200 Montréal, Québec
H3G 1T7
CANADA

هاتف: (514) 875-7944

فاكس: (514) 875-8916

البريد الإلكتروني: wfh@wfh.org

www.wfh.org

الفهرس

- 1..... متى توقف العلاج الوقائي؟
- 2..... متى يجب فعله وما يجب الامتناع عن فعله
- 3..... سجل العلاج الوقائي
- 4..... سجل العلاج

- 1..... ما هو العلاج الوقائي؟
- 2..... لم يوصى بالعلاج الوقائي؟
- 3..... ما هي أنواع العلاج الوقائي؟
- 4..... لم تُعطى العلاج الوقائي؟
- 6..... متى تبدأ العلاج الوقائي؟

ما هو العلاج الوقائي؟

العلاج الوقائي هو الحقن المنتظم (في الوريد، أو تحت الجلد، أو بأي طريقة أخرى) لعامل إرقاء بهدف منع النزف (لا سيّما في حال كان نزف المفاصل متكرّراً أو مهدّداً للحياة) لدى مرضى الهيموفيليا. يهدف العلاج الوقائي إلى مساعدة مرضى الهيموفيليا على عيش حياة ناشطة وتحقيق نوعيّة حياة شبيهة جودة حياة الأفراد غير المصابين بالهيموفيليا.

كما يجب أن يكون العلاج الوقائي معيار الرعاية في أي مكان في العالم. وتأتي التوصية السريريّة بشأن العلاج الوقائي من المراقبة العلميّة لبيانات المرضى القائمة على أن المرضى المصابين بالهيموفيليا المعتدلة أو الخفيفة (أي الذين يُحافظون على مستوى عامل التخثّر % أو أعلى) يخبرون النزف التلقائي بوتيرة أقل بكثير. كما أنّهم يتعرّضون لتلف المفاصل بنسبة أقل مقارنةً مع المرضى المصابين بالهيموفيليا الشديدة (الذين يبلغ مستوى عامل التخثّر لديهم دون 1%) ويتمتّعون جودة حياة أفضل.



يُعتبَر مرض المفاصل من
المضاعفات الأطول والأكثر
شيوعاً للهيموفيليا.



لَم يوصى بالعلاج الوقائي؟

على عكس المعالجة العرضية "عند الطلب"، التي تشكل ردة فعل لإيقاف النزف الجاري، يُعطى العلاج الوقائي لمنع النزف قبل بدنه. ويمكن للعلاج عند الطلب الحد من الألم والتخفيف من الأثر المُضني لحالات النزف الفردية، إنما لا يمكنه أن يبدل نمط النزف بشكل ملحوظ.

وبالتالي، لا يبدل التقدم الطبيعي لاعتلال المفاصل الهيموفيلي، مما يلحق أضرارًا في الجهاز العضلي والعظمي ويولد مضاعفات أخرى بسبب النزف. كما يوصى دائمًا باستخدام العلاج الوقائي ويُفضّل على العلاج عند الطلب، بما أنه من المثالي لمرضى الهيموفيليا عدم التعرّض لأي نزف (مثلًا تسجيل أي حالة نزف)، بما أن كل نزف قد يسبب أضرارًا، لا سيما في المفاصل.

تُظهر دراسات حول العلاج الوقائي أن:

- الإبقاء على مستويات العامل الدنيا أعلى من 1% مع عمليّات حقن منتظمة لتركيزات عامل التخثّر (CFCs) يحدّ من خطر النزف ويمنع تلف المفاصل.
- الأطفال والكبار الذين يتلقون علاجًا وقائيًا يتعرّضون لنوبات نزف أقل وبالتالي تكون مفاصلهم بصحة أفضل.

يوصي الأطباء بأن يتبع مرضى الهيموفيليا A أو B الذين يتعرّضون لحالات نزف حادة علاجًا وقائيًا يكون كافيًا للوقاية من حالات النزف في أي وقت كان. ويجب تكيف العلاج وفق الحاجات الفردية، مع أخذ بعين الاعتبار:

- أنماط النزف
- حالة المفاصل
- كيفية استخدام جسم الفرد لعامل الإرقاء
- التفضيل الشخصي وتقييم فاعلية العلاج الوقائي.



لن يساعد العلاج الوقائي علي
إصلاح المفاصل التالفة أصلًا. ومع
ذلك، يحدّ من وتيرة النزف، وقد
يُبطئ تقدم مرض المفاصل، وقد
يُحسّن جودة الحياة.



ما هي أنواع العلاج الوقائي؟

هناك عدة أنواع من العلاج الوقائي، يتمّ تحديدها وفق تاريخ بدء العلاج الوقائي.

العلاج الوقائي المستمر

يُعطى بشكل منتظم لمدة عدة أشهر، وأحيانًا لأعوام.

يبدأ العلاج الوقائي الأول

قبل توثيق أي مرض مفاصل
وقبل تعرّض الأطفال البالغين
من العمر ٣ أعوام وأقل لنوبة

يبدأ العلاج الوقائي الثاني

بعد تعرّض المريض لنوبتي
نزف مفصلي أو أكثر (إمّا قبل
الإصابة بمرض المفاصل)،
عادةً لدى الأطفال البالغين من
العمر ٣ أعوام وأكثر.

يبدأ العلاج الوقائي الثالث

الثالث بعد تشخيص إصابة
المريض بمرض المفاصل.

العلاج الوقائي المتقطّع أو المرحلي،

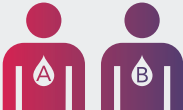
يُعطى لفترات أقصر من الزمن، في العادة لبضعة أسابيع أو أشهر، على سبيل المثال بعض الخضوع لجراحة أو لأهداف إعادة التأهيل/العلاج الفيزيائي.

بالنسبة إلى الشباب المصابين بالهيموفيليا الشديدة A أو B، يوصى ببدء العلاج الوقائي قبل سن الثالثة من أجل الوقاية من مرض المفاصل. كما يوصى ببدء العلاج الوقائي لدى المراهقين والبالغين المصابين بالهيموفيليا الذين تعرّضوا لتلف المفاصل، ممّا من شأنه أن يحدّ من نوبات نزف المفاصل الهيموفيلي، والنزف التلقائي والنزف الاختراقي، ويبطئ تقدّم اعتلال المفاصل.

مكتّبة من التوصيتين ٦,١,٣ و ٦,١,٣ من الدليل التوجيهي للتعامل مع مرض الهيموفيليا الصادر عن الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.

في البلدان حيث الرعاية الصحيّة محدودة، يوصى باعتماد العلاج الوقائي في خلال العلاج بالعمل غير المنتظم بالنسبة إلى مرضى الهيموفيليا الشديدة A أو B، حتى عندما يقضي الخيار الوحيد باستخدام جرعات أدنى للعامل. من شأن ذلك أن يحدّ من نزف المفاصل، ونوبات النزف التلقائي والاختراقي الأخرى، والمحافظة على المفاصل بصحة جيدة.

مكتّبة من التوصية ٦,١,٠ من الدليل التوجيهي للتعامل مع مرض الهيموفيليا الصادر عن الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.



لَمَ نُعْطِي الْعِلَاجَ الْوَقَائِيَّ؟

تشمل خيارات العلاج الوقائي اليوم علاج الاستبدال ذا نصف العمر القياسي ونصف العمر المطول وعلاج الاستبدال بغير العامل. ومنذ تاريخ نشر هذا الكتيب، يتوقّف علاج استبدال واحد بغير العامل للمرضى المصابين بالهيموفيليا A بينما تركيزات عامل التخثر ذات نصف العمر القياسي ونصف العمر المطول متوقّرة للمرضى المصابين بالهيموفيليا A أو B.

علاج الاستبدال ذو نصف العمر القياسي أو المطول

يُشار إلى العلاج الوقائي بواسطة تركيزات عامل التخثر ذات نصف العمر القياسي أو المطول إلى **علاج استبدال منتظم**، ينطوي على حقن منتظم لعوامل التخثر الناقصة بهدف زيادة المستويات كي يتوقّف النزف (العامل الثامن (FVIII) لمرضى الهيموفيليا A والعامل التاسع (FIX) لمرضى الهيموفيليا B).

ويسعى العلاج الوقائي مع الحقن المنتظم لتركيزات عامل التخثر إلى رفع مستويات عامل التخثر والابقاء عليها ضمن ١ في المئة أو أكثر. ويتم استخدام أنظمة جرعات مختلفة (مرتفعة، أو متوسطة، أو منخفضة) من خلال استخدام تركيزات عامل التخثر ذات نصف العمر القياسي أو نصف العمر المطول، لتحقيق ذلك. على مرضى الهيموفيليا استشارة طبيبهم أو مركز معالجة الهيموفيليا (HTC) المحلي كجزء من خطة علاجهم.

على الجدول الزمني والخطة للعلاج الوقائي من خلال استخدام تركيزات عامل التخثر أن تشمل ما يلي:

- وتيرة إعطاء كل عامل
- نوع منتج العامل المستخدم
- توقيت إعطاء العامل (اليوم أو الأسبوع)
- جرعة العامل المعطاة مع كل حقنة

علاج الاستبدال ذو نصف العمر المطول

تمّ تصميم تركيزات عامل التخثر ذات نصف العمر المطول من أجل المحافظة على مستويات العامل لفترة أطول في الدم. وبشكل عام، تسمح تركيزات عامل التخثر ذات نصف العمر المطول لمرضى الهيموفيليا بما يلي:

1. الحدّ من عدد الحقن اللازمة لالابقاء على مستويات حماية شبيهة بمستويات تركيزات عامل التخثر ذات نصف العمر القياسي، ممّا يؤديّ إلى التزام أفضل بالعلاج و إتاحة العلاج الوقائي لعدد أكبر من المرضى. يشمل ذلك:

- عدد أقل من الزيارات السريرية أو زيارة الممرضات لتقديم الرعاية المنزلية، لا سيما عند بدء العلاج الوقائي، وعبء علاج أقل لمؤمّني الرعاية والمرضى المصابين؛
- حاجة أقل إلى أجهزة وصول وريدي مركزية، ممّا يؤديّ إلى مرضاة أقل ومدخرات في التكاليف؛
- سهولة أكبر في تنظيم جدول إعطاء الجرعات، ممّا يعني عمليّات حقن أقل في الصباح أو في أيام العمل/ المدرسة.

2. زيادة مستويات العامل لديهم من أجل فترات أطول وتحقيق مستويات أعلى للحماية من النزف مع عمليّات حقن أقل ممّا هي عليه مع التركيزات ذات نصف العمر القياسي، ممّا قد يحسّن نوعية الحياة، على غرار زيادة المشاركة في الرياضة من دون زيادة خطر النزف.

العلاج الوقائي المكثف من أجل علاج الاستبدال ذي نصف العمر القياسي أو نصف العمر المطول

أنظمة العلاج المكثف مفصلة حسب حاجة كل شخص: يحصل مرضى الهيموفيليا على نظام علاج وقائي على أساس حاجاتهم الخاصة. كما يجب أن تكون أنظمة العلاج الوقائي مرنة بما يكفي من أجل تغييرها مع الوقت مع تبدل ظروف المريض؛ في حال كان مرضى الهيموفيليا لا يزالون يخشون حالات نزف، يجب زيادة نظام العلاج الوقائي لهم (الجرعة، أو التوتيرة، أو علاج الاستبدال، أو أي توليفة) من أجل الوقاية من النزف.

ينظر بروتوكول العلاج الوقائي المكثف والفاعل إلى ما يلي:

- مستويات عامل التخثر
- القدرة على الامتثال
- لبروتوكول العلاج الوقائي
- الوصول الوريدي
- التفضيل الشخصي
- السن
- الوزن
- نمط النزف والنمط الظاهري
- صحّة المفاصل
- مستوى النشاط البدني وتوقيته

علاج الاستبدال لغير العامل

تستخدم علاجات الاستبدال لغير العامل آليات أخرى تسمح للجسم بإيقاف النزف بسبب عوامل التخثر الناقصة لدى المرضى المصابين بالهيموفيليا A وB. وعند النشر (٢٠٢١)، كان هناك منتج واحد متوفر (إيميسيزوماب) ومرخص له كعلاج استبدال لغير العامل للعامل الثامن، بما في ذلك المرضى المصابين بالهيموفيليا A الذين لديهم مثبت. وثمة علاجات أخرى جارية في تجارب سريرية وقد تُطرح في السوق في الأعوام القليلة المقبلة. لا يحل إيميسيزوماب مكان العامل الثامن الناقص لدى المرضى المصابين بالهيموفيليا A بل يقوم بوظيفة العامل الثامن لمواصلة

ولا يمكن استخدام إيميسيزوماب كعلاج وقائي سوى لدى مرضى الهيموفيليا A. ولا يتم استخدامه لمعالجة نوبات النزف الحادة.

وبالتالي، لا تزال تركيزات عامل التخثر لازمة لعلاج النزف الحاد.

تشمل منافع أخرى لإيميسيزوماب:

- مسار الإعطاء دون الجلد (مثلاً الحقن تحت الجلد).
- يبقى في الجسم لفترة أطول ويمكن إعطاؤه بوتيرة غير عالية، مثلاً مرة في الأسبوع، أو كل أسبوعين أو ٤ أسابيع (يرجى الاطلاع على تعليمات الوصفة الطبية الكاملة أو التواصل مع مركز معالجة الهيموفيليا التابع لك للحصول على معلومات مفصلة حول تحديد الجرعات).
- أنظمة العلاج الوقائي أقل تعقيداً لأنّ وتيرة الحقن تراجعت، ممّا قد يؤدي إلى زيادة في اعتماد العلاج الوقائي والامتثال له.

تحذير: عند أخذ إيميسيزوماب، يجب عدم إعطاء مرضى الهيموفيليا الذين لديهم مثبتات تركيزات مركبات البروثرومبين المنشطة (apCC) من أجل معالجة نوبات نزف الاختراق، بما أن ذلك قد يؤدي إلى حالة التخثر (يرجى استشارة مركز معالجة الهيموفيليا والاطلاع على توجيهات إدارة الخطر للحصول على مزيد من المعلومات).

متى تبدأ العلاج الوقائي؟

يُستحسن بدء العلاج الوقائي في أبكر وقت ممكن من أجل المحافظة على مفاصل صحية والوقاية من أمراض المفاصل. عندما يكون الوصول إلى تركيزات عامل التخثر محدودًا، تُعتبر جرعات أدنى خيارًا فاعلاً.

ويُمكن للعلاج دون الجلد أن يتطرق إلى تحديات الوصول إلى الأوردة. قد يسمح ذلك ببدء العلاج الوقائي في سن مبكرة وقد يحدّ من خطر التعرّض لنزف لدى الأطفال الصغار جدًا (دون ١٢ شهرًا)، قبل بدء العلاج الوقائي التقليدي عادةً. وفي تاريخ النشر (2021)، الدراسات جارية من أجل تحديد سلامة إيميسيزوماب لدى هذه الفئة العمرية.

متى توقف العلاج الوقائي؟

على المريض المصاب بالهيموفيليا مواصلة الاستفادة من العلاج الوقائي (مما يعني نوبات نزف أقل وصحة مفاصل أفضل وتحسين نوعية الحياة) مواصلة العلاج الوقائي إلى ما لا نهاية.

إنّها توصية مشتركة صادرة عن منظمة الصحة العالمية والاتحاد العالمي للهيموفيليا، ومنظمات وطنية ودولية عديدة أخرى معنية برعاية الهيموفيليا.

بالنسبة إلى مرضى الهيموفيليا الشديدة A أو B، لا سيّما الأطفال، يوصى بالعلاج الوقائي المنتظم الطويل الأمد للوقاية من نزف المفاصل الهيموفيلي ونوبات النزف التلقائي والاختراقي، والمحافظة على صحة الجهاز العضلي والعظمي، وتعزيز جودة الحياة.

مكيفة من التوصية 6.2.1 من الدليل التوجيهي للتعامل مع مرض الهيموفيليا الصادر عن الاتحاد العالمي للهيموفيليا، الطبعة الثالثة.



العلاج الوقائي - ما يجب فعله وما يجب الامتناع عن فعله



ما يجب الامتناع عن فعله

تظنّ أنّ الأوان قد فات لبدء العلاج الوقائي - وإن كان العلاج الوقائي لا يمكنه عكس الضرر الذي يلحق بالمفاصل، فقد يُبطئ تقدّم تلف المفاصل، ويُحسّن نوعية الحياة، ويقلّص وتيرة النزف.

تفويت العلاج أو تأجيله.

التوقّع من العلاج الوقائي عكس الضرر الذي ألحق بالمفاصل.

انتظار الموعد المقبل في حال تعرّضك لنزيف أو ردة فعل سلبية - يجب مراجعة الطبيب فوراً.

تجاهل حالات النزف الاخرافي، لا سيّما المتكرّرة في المفصل نفسه، بما أنّها قد تُسبّب مفصلاً نازحاً.



ما يجب فعله

إذا كنت (أو طفلك) لا تتبع/يتبع علاجاً وقائياً بعد، يُرجى التحدّث إلى طبيبك أو فريق الرعاية الصحية الذي يُعنى بك/به من أجل المباشرة بعلاج وقائي.

يُرجى البدء بالعلاج الوقائي في أبكر وقت ممكن.

يُرجى الدعوة لعلاج وقائي فردي أو مكيف حسب حاجات كل فرد.

يُرجى اتباع الجدول الزمني للجرعات الذي أعطاك إياه طبيبك أو فريق الرعاية الصحية الذي يُعنى بك.

في حال التعرّض لأثر سلبي وأنت تتبع علاجاً وقائياً، يُرجى مراجعة طبيبك فوراً؛ يشمل ذلك حالات النزف.

يُرجى التحدّث إلى فريق الرعاية الصحية بشأن احتمال اتباع علاج في المنزل أو الاستفادة من الرعاية المشتركة مع مقدّمي الرعاية الصحية المحليين.

إجراء مراجعات منتظمة مع مركز معالجة الهيموفيليا من أجل مراجعة خطة العلاج الوقائي.

يُرجى تدوين علاجك في سجل، بما في ذلك تدوين الآثار السلبية (يُرجى مراجعة الصفحة التالية للحصول على مزيد من التفاصيل).

في حال لم يكن العلاج الوقائي يُناسبك، يُرجى مراجعة طبيبك.

سجل العلاج الوقائي

من المهم تدوين المعلومات التالية عند تلقي علاج وقائي، لكي يتمكن طبيبك من المتابعة معك والحرص على أن تتابع العلاج الصحيح الذي يستجيب لحاجاتك الفردية.

ثمة طرق عديدة لتتبع العلاجات ونوبات النزف:

1. **الإمساك بسجل خاص بك**، سواءً بشكل إلكتروني أو ورقي؛ من المهم أن يشمل:
 - تاريخ الحقن/التعاطي
 - العلاج عند الطلب (موقع النزف)
 - العلاج الوقائي (موقع النزف في حال وجود نزف اختراقي)
 - إسم المنتج
 - الكمية المحقونة بالوحدات الدولية أو ملغ
 - رقم المجموعة
 - ردود الفعل السلبية
2. **myWBDR** (السجل العالمي للاضطرابات النزفية) - في حال كان مركز معالجة الهيموفيليا الذي يتابعك جزءاً من السجل العالمي للاضطرابات النزفية، يُمكنك استخدام التطبيق على جهازك المحمول من أجل تتبع العلاج الوقائي الذي تتبعه وأي نوبات نزف قد تتعرض لها.

لتحميل التطبيق يرجى مسح الكود:

الجهاز Android



الجهاز IOS



يُرجى التأكد من مركز معالجة الهيموفيليا إذا كان يُفضّل طريقة علاج مُحدّدة.

يُرجى مراجعة الصفحة التالية لسجل قابل للطباعة.



*حفظ جرعة العلاج الوفاقي، بوجه نرف حادة (بما في ذلك موقع النرف)، الخ

تعليمات الحقن*

أي آثار سلبية؟

تاريخ
الصلاحية

انتهاء

رقم
المنتج

مجموعة

الكمية
المحتونة
(بالوحدات)

إسم المنتج

تاريخ الحقن

وضع المثبط

نوع العامل الناقص

إسم المريض

سجل العلاج

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard
West, Suite 1200 Montréal, Québec
H3G 1T7
CANADA

هاتف: (514) 875-7944

فاكس: (514) 875-8916

البريد الإلكتروني: wfh@wfh.org

www.wfh.org



WFH

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA