

## الفصل 2: الرعاية الشاملة للهيموفيليا

إيلينا سانتاغوستينو، أليسون دوغال، ماثيو جاكسون، كايت خاير، ريشا موهان، كيم تشو، أوغستاس نينزينسكاس، مارغريت ك. أوزيلو، ه. ماريكي فان دن برغ، غلان ف. بيرس، ألوك سريفاستافا.

### التوصيات

#### 2.2 | الرعاية الشاملة

##### التوصية 2.2.1:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتوفير المنتسق للرعاية الشاملة من قبل فريق متعدد الاختصاصات من خبراء الرعاية الصحية الذين يتمتعون بالخبرة والتجربة في مجال الهيموفيليا.

- ملاحظة: يجب أن يضم الفريق الأساسي للرعاية الشاملة مديرًا طبيًا، ومنسقًا ممرضًا، وأخصائيين في الجهاز العضلي والعظمي، وأخصائيًا مخبريًا طبيًا، وأخصائيًا نفسيًا اجتماعيًا، ومقدمي الرعاية من المرضى وأسرهم. قد تختلف الأدوار المناطة بأعضاء الفريق الأساسي من مركز إلى آخر بحسب توفر وخبرة الموظفين المدربين وتنظيم الخدمات ضمن المركز. (بالإجماع)

##### التوصية 2.2.2:

- بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتوفر ما يلي و الوصول إليه:
  - الرعاية الملانمة في الحالات الطارئة في أي وقت كان.
  - مختبر تخثر قادر على إجراء مقاييسات عامل التخثر واختبار المثبط.
  - تركيزات عامل التخثر الملانمة، سواء المركبة من أو المصنعة من البلازما، بالإضافة إلى عوامل إرقاء أخرى، مثل الديسموبريسين (DDAVP) وإيميسيزوماب، والعوامل المضادة لحل الفبرين.
  - مكونات الدم الآمنة، مثل البلازما المجمدة حديثًا (FFP) والراسب القاري، في حال الكشف عنها بشكل ملائم، و/أو اختبارها و/أو معطلة فيروسيًا عندما تكون تركيزات عامل التخثر غير متوفرة.
  - تثبيت الأطراف بواسطة الجبائر أو الأربطة الضاغطة، بالإضافة إلى الوسائل المساعدة على الحركة، عند الضرورة.
  - أخصائيين آخرين للتطرق إلى مسائل صحية وطبية مُحَددة قد تعترض بعض الأفراد، عند الضرورة. (بالإجماع)

##### التوصية 2.2.3:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يقترح الاتحاد العالمي للهيموفيليا إعداد بروتوكولات إدارة سريرية مكتوبة لضمان استمرارية الرعاية على الرغم من التغييرات في موظفي العيادة. (بالإجماع)

##### التوصية 2.2.4:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بمراجعة متعددة الاختصاصات، بما في ذلك تقييم جودة الحياة، وتقييم الجهاز العضلي والعظمي، وتقييم الدم من قبل أعضاء فريق الرعاية الشاملة الأساسية كل عام على الأقل (كل 6 أشهر بالنسبة إلى الأطفال).

- ملاحظة: يُمكن للمراكز الصحية الأصغر وأطباء الأسرة تأمين الإدارة والرعاية الأولية لبعض مضاعفات الهيموفيليا بالتشاور الوثيق مع مركز الرعاية الشاملة للهيموفيليا، لا سيما المرضى الذين يقطنون بعيدًا عن أقرب مركز لعلاج الهيموفيليا).

##### التوصية 2.2.5:

بالنسبة لجميع مرضى الهيموفيليا، يُوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بجمع البيانات المنهجي في سجلات المرضى -عند الإمكان- من أجل الاستفادة من ذلك عند تخصيص الموارد، ودعم تحسين خدمات تأمين الرعاية، وتعزيز التعاون بين المراكز في مشاطرة البيانات وإجراء الأبحاث (بالإجماع)

##### التوصية 2.2.6:

يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتأمين التثقيف الملانم لمرضى الهيموفيليا، وأفراد أسرهم، ومقدمي الرعاية الآخرين من أجل تمكين الفهم الكافي والإدارة الذاتية للمرض بهدف الوقاية من النزف والمضاعفات ذات الصلة والتخطيط مدى الحياة. (بالإجماع)

##### التوصية 2.2.7:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا وأسرهم، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بترويج و/أو تسهيل الأنشطة التثقيفية والترفيهية بالتعاون مع منظمات المرضى، من أجل تزويدهم بالفرص لاكتشاف قدرات واهتمامات جديدة وبناء شبكة دعم مع أعضاء مختلفين من مجتمع الهيموفيليا. (بالإجماع)

## اللياقة والنشاط البدني

##### التوصية 2.3.1:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتشجيع اللياقة والنشاط البدني المنتظم، مع اعطاء أهمية خاصة إلى صون صحة العظام، وتقوية العضلات، والتنسيق، والأداء البدني، ووزن الجسم الصحي، وتقدير الذات.

##### التوصية 2.3.2:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتشجيع الرياضات بدون اتصال مباشر. يجب تفادي الرياضات عالية الاتصال والاصطدام، والأنشطة سريعة الحركة إلا إذا كان المريض يتبع نظامًا وقائيًا يكون ملائمًا لتغطية مثل هذه الأنشطة، ويكون قد حظي بالتثقيف الملانم بشأن المخاطر المحتملة، وتدابير حمايية لازمة أخرى.

**الملاحظة:** يجب أن يأخذ اختيار الأنشطة الرياضية بعين الاعتبار قدرة الفرد وحالته البدنية، وتفضيلاته، واهتماماته، والعادات المحلية، والموارد المتوفرة. (بالإجماع)

## الفصل 2: الرعاية الشاملة للهيموفيليا

### التوصية 2.3.3:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستشارة معالج طبيعي أو أخصائي جهاز عضلي وعظمي قبل ممارسة الرياضة ونشاطات بدنية لمناقشة مدى ملاءمتها لحالة الفرد ومقتضيات المهارات البدنية الخاصة و الأدوات الواقية. (بالإجماع)

### 2.4 الرعاية المساعدة

#### التوصية 2.4.1:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا والمعرضين لنزيف عضلي أو مفصلي، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام مبادئ (PRICE) للحماية، والراحة، والتلج والضغط، والرفع، بالإضافة إلى زيادة مستوى العامل. (بالإجماع)

#### التوصية 2.4.2:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يتعافون من نزف مفصلي أو عضلي، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإعادة ممارسة الأنشطة البدنية بشكل تدريجي تحت إشراف معالج طبيعي يتمتع بالخبرة في الهيموفيليا من أجل تقييم استئناف النمو الحركي الطبيعي والتنسيق.

- الملاحظة: بالنسبة إلى الأطفال المصابين بالهيموفيليا الذين يتعافون من نزف مفصلي أو عضلي، على المعالج الطبيعي ومقدم الرعاية من أفراد الأسرة أن يبقيا على اتصال وثيق من أجل مناقشة واتخاذ القرار بشأن الأنشطة وأنواع الرياضة الملائمة لإعادة التأهيل التدريجية للطفل. (بالإجماع)

#### التوصية 2.4.3:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا المصابين باعتلال مفصلي نزفي أو بعد التعافي من نزف في الجهاز العضلي والعظمي، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالمعالج الطبيعي وأنشطة إعادة التأهيل. (بالإجماع)

#### التوصية 2.4.4:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام الأدوية المضادة لحل الفيبرين (مثل حامض الترانيكساميك وحامض الإيسيلون أمينوكابريك (EACA) ) وحده أو كعلاج مساعد، لا سيما للسيطرة على نزيف الأغشية المخاطية ولعمليات الأسنان الجراحية. (بالإجماع)

### 2.5 المعالجة المنزلية

#### التوصية 2.5.1:

على مرضى الهيموفيليا (أو مقدمي الرعاية إلى الأطفال المصابين) أن يتعلموا كيفية إدارة الرعاية في المنزل وأن يكونوا قادرين على إثبات فهمهم لتعرفهم إلى حالات النزف والقدرة على الحقن أو الحقن الذاتي، مع رصد مهارات الوصول الوريدي خلال حياة المريض. (بالإجماع)

#### التوصية 2.5.2:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يجب توثيق سجل مفصل للعلاجات المعطاة كلها (السبب، رقم المجموعة، عدد الوحدات، إلخ.) واستخدامها من أجل وضع خطط العلاج الفردية. (بالإجماع)

#### التوصية 2.5.3:

بالنسبة إلى الأطفال المصابين بالهيموفيليا، يُمكن اعتماد أجهزة الوصول الوريدي المركزي من أجل تسهيل النفاذ المكبر إلى العلاج الوقائي وعلاج النزف. (بالإجماع)

### 2.6 التعامل مع الألم

#### التوصية 2.6.1:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا المصابين بألم حاد أو مزمن، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام أدوات تقييم الألم وفق الفئة العمرية المناسبة من أجل تحديد السبب وتوجيه الإدارة الملائمة. (بالإجماع)

#### التوصية 2.6.2:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يُعانون أُلماً أو انزعاجاً أو قلقاً في الوصول إلى الوريد، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بوضع رذاذ أو مرهم مخدر موضعي في موقع الوصول الوريدي. (بالإجماع)

#### التوصية 2.6.3:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يُعانون أُلماً حاداً بسبب نزف في العضل أو العظم، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإعطاء تركيزات عامل التخثر بشكل فوري بهدف إيقاف النزف، وأدوية الألم، والتدابير المساعدة، مثل التثبيت، والضغط، والتجبير من أجل الحد من الألم عند الاقتضاء. (بالإجماع)

#### التوصية 2.6.4:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا والألم ما بعد العمليات الجراحية، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالإدارة النسبية للألم بعد الخضوع لعملية جراحية بالتنسيق مع طبيب التخدير أو أخصائي الألم. (بالإجماع)

#### التوصية 2.6.5:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا والألم ما بعد العمليات الجراحية، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإعطاء المسكنات الشبيهة بتلك التي تُعطى إلى المرضى غير المصابين بالهيموفيليا، بما في ذلك، عند الاقتضاء، استخدام المورفين في الوريد أو غيره من المسكنات المخدرة، تتبعها مواد الأفيون عن طريق الفم (مثل الترامادول، والكوديين، والهيدروكودون، وغيرها) واستخدام الباراسيتامول/اسيتامينوفين حين ينخفض الألم.

ملاحظة: باستثناء مثبطات COX-2 الانتقائية، يجب عدم استخدام الأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدية لدى المرضى المصابين بالهيموفيليا.

ملاحظة: لا يُنصح بإعطاء المسكنات في العضل. (بالإجماع)

## الفصل 2: الرعاية الشاملة للهيموفيليا

### التوصية 2.6.6:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا والاعتلال المفصلي النزفي المزمن الذين يحتاجون إلى إدارة و علاج الألم، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتدريب الوظيفي والتكيف، إلى جانب إعطاء المسكنات الملائمة. (بالإجماع)

### التوصية 2.6.7:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا والاعتلال المفصلي النزفي المزمن، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتكيف بشأن علاج الألم، بما في ذلك استخدام تقنيات إدارة الألم المكتملة (مثلًا، التأمل، أو الإلهاء، أو التأمل الواعي، أو العلاج بالموسيقى). (بالإجماع)

### التوصية 2.6.8:

بالنسبة إلى الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا الذين يعانون الألم بسبب الاعتلال المفصلي النزفي المزمن، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام الباراسيتامول/أسيتامينوفين، أو مثبطات COX-2 الانتقائية، أو ترامادول، أو المورفين وتفاذي الأدوية المضادة للالتهاب غير الستيرويدية الأخرى. يُمكن استخدام الكوديين للأطفال ما فوق 12 سنة، إنَّما لا يوصى باستخدامها لدى الأطفال الأصغر سنًا.

ملاحظة: قد يؤدي الاستخدام المطول لهذه الأدوية مخاطر تبعية أو إدمان، بالإضافة إلى تلف الأعضاء، ويجب مراقبته بحذر.  
ملاحظة: ينبغي إحالة المرضى الذين يعانون من ألم مستمر إلى فريق متخصص بعلاج الألم. (بالإجماع)

### التوصية 2.6.9:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يعانون من ألم معوق بسبب اعتلال مفصلي نزفي مزمن، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالإحالة إلى أخصائي تقويم عظام للنظر في إجراء جراحة عظام. (بالإجماع)

### التوصية 2.6.10:

بالنسبة إلى الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالإدارة المؤقتة للألم الأسنان أو الألم الأنفي والوجهي وفق نهج نسبي للتخفيف من الألم والإحالة إلى طبيب أسنان لأهداف التقييم. (بالإجماع)

## 2.7 رعاية الأسنان ومعالجتها

### التوصية 2.7.1:

بالنسبة إلى الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتأمين الوصول إلى رعاية صحة الفم والأسنان الوقائية كجزء من رعاية الهيموفيليا الشاملة (بالإجماع)

### التوصية 2.7.2:

بالنسبة إلى الأطفال المصابين بالهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالإحالة إلى مركز مُحدّد لرعاية الأسنان عند ظهور السن الأولى (عند بلوغ الأشهر الستة تقريبًا) أو عند بلوغ السنة من أجل الحدّ من المضاعفات، والاعتلال، والتكليف، والآثار الصحية، والنفسية، والاجتماعية المرتبطة بأمراض الفم لدى مرضى الهيموفيليا. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.3:

بالنسبة إلى البالغين المصابين بالهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتسهيل الوصول إلى الإجراءات وخدمات الأسنان الملائمة للكبار، بالإضافة إلى عمليات تقييم الأسنان المنتظمة في حياتهم من أجل مراقبة صحة الفم والمحافظة عليها، من خلال استخدام بروتوكولات الأسنان الوقائية المكثفة حسب الفرد والقائمة على الأدلة. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.4:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا برعاية الفم والأسنان الوقائية على أنّها أولوية لضمان نظافة الفم وصحته الفضلى من أجل منع مرض اللثة وتسوس الأسنان، ممّا قد يُعرضهم لنزف اللثة، وآلم في الأسنان، وفقدان الأسنان، وصعوبات في المضغ، وآثار اجتماعية. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.5:

بالنسبة لمرضى المصابين بالهيموفيليا كافةً، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتوعيتهم بشأن أهمية نظافة الفم من أجل الوقاية من المضاعفات والمشاكل في الأسنان، بما في ذلك تنظيف الأسنان مرتين يوميًا بفرشاة ذات خشونة ناعمة أو متوسطة واستخدام معجون الأسنان المحتوي على الفلورايد لإزالة تراكمات الكلس؛ يجب عدم شطف معجون الأسنان، بل يُستحسن الاحتفاظ به في الفم (البرق، لا التشطيف) بعد تنظيف الأسنان للاستفادة من الفلورايد قدر المستطاع.  
الملاحظة: يجب استخدام خيط تنظيف الأسنان أو فرش تنظيف لما بين الأسنان لضمان إزالة الكلس بشكل كامل.  
الملاحظة: يُمكن للأفراد الذين يواجهون مشكلة في كنفهم أو كوعهم الاستفادة من أدوات مساعدة لتنظيف الأسنان وفراشي أسنان معدلة أو كهربائية. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.6:

بالنسبة إلى الأطفال البالغين من العمر 6 أعوام أو دون ذلك المصابين بالهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإشراف الوالدَيْن/مقدم الرعاية على عملية تنظيف الأسنان. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.7:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن قلع الأسنان أو أي عمليات شاملة أخرى ضمن تجويف الفم (مثلًا زرع الأسنان، أو جراحة اللثة، أو خزعة اللثة) لا تتم سوى وفق خطة فردية لإدارة الإرقاء مع استشارة أخصائي أمراض الدم. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.8:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي باستخدام حامض الترانكساميك أو حامض الايسيلون أمينوكربريك (EACA) كعلاج مساعد بشكل موضعي أو منهجي في إدارة عمليات الأسنان ما قبل الجراحة وما بعدها، من أجل الحدّ من الحاجة إلى علاج استبدال العامل. (بالإجماع)

## الفصل 2: الرعاية الشاملة للهيموفيليا

### التوصية 2.7.9:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يحتاجون إلى قلع سن، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتدابير إرقائية موضعية. تشمل الإجراءات النموذجية القُطْب، والعوامل المضادة لحل الفيبرين الموضعية، والسيلولوز المؤكسد، وصمغ الفيبرين، عند الاقتضاء.

- الملاحظة: يجب نصح المرضى بالحفاظ على حمية غذائية سهلة المضغ وتنظيف الأسنان بتأَنَّ في محيط موقع الجرح من 3 إلى 5 أيام كحد أدنى ما بعد العملية من أجل تفادي التعرُّض للخطر ومنع الجرح من التعافي في سنخ السن. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.10:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتخدير الموضعي الملانم لعلاجات الأسنان على أنه جزء أساسي من علاج الألم والقلق. تشكل غالبية الحقن في الأسنان خطراً متدنياً لمرضى الهيموفيليا عندما تكون على يد طبيب أسنان يستخدم التخدير الموضعي مع مُقْتَضٍ وعائي وعندما يُعطى العامل ببطء بواسطة إبرة نحيفة ودقيقة للاستخدام الواحد. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.11:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا الذين يحتاجون إلى حقن فموية في العضل تنطوي على مخاطر أعلى مرتبطة بشكل شائع بعمليات جراحية في الأسنان (على غرار مخدرات العصب السنخي السفلي (IDB) أو العلوي، أو حقن في أسفل الفم أو في الأنسجة اللسانية الوعائية)، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باتخاذ التدابير الإرقائية المنهجية ما قبل العملية من أجل تفادي خطر الإصابة بورم دموي. يجب تحديد هذه التدابير بالتشاور مع أخصائي أمراض الدم.

- الملاحظة: يُعتبر توفر وفعالية المسارات البديلة المتدنية المخاطر للتخدير الموضعي (على غرار تخدير السن الواحد داخل الرباط أو حقن التسريب الفموية مع 4% من الأرتيكابين) بدائل فاعلة لمخدرات العصب السنخي السفلي وتسمح بإجراء عمليات جراحية في الأسنان الطواحن في الفك السفلي الأولية والدائمة. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.12:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام العوامل المضادة لحل الفيبرين كعلاج مساعد فاعل في إدارة علاجات نظافة الأسنان التي تُسهّل الوصول إلى رعاية الأسنان المنتظمة من قبل أخصائي صحة الأسنان. (بالإجماع)

### التوصية 2.7.13:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يؤكد الاتحاد العالمي للهيموفيليا على أن وجود الالتهابات المنقولة بالدم لا يؤثر على سلامة علاج الأسنان بما أن العمليات العالمية الصارمة التي قد تنتقل الالتهابات بانتت اليوم ملزمة في الاختصاصات كلها لطب الأسنان ويوصي الاتحاد بتأمين خدمات الأسنان الكاملة بغض النظر عن مستوى العدوى أو الوضع المناعي. (بالإجماع)

## 2.8 الانتقال من رعاية الأطفال إلى رعاية البالغين

### التوصية 2.8.1:

يجب دعم الأطفال والمراهقين المصابين بالهيموفيليا من خلال تطوير المهارات والتثقيف بشكل مستمر، بما في ذلك القدرة على الحقن الذاتي ومهارات الكفاءة الذاتية الأخرى، من أجل اكتساب معرفة الهيموفيليا الضرورية للإدارة الذاتية لحالتهم قبل الانتقال من رعاية الأطفال إلى رعاية البالغين.

- ملاحظة: على فريق الرعاية الشاملة دعم المرضى الشباب وأسره في خلال الفترة الانتقالية. ويجب أن تكون الزيارة الأولى لأخصائي أمراض الدم للبالغين وللأطفال معاً عندما يكون ذلك ممكناً. (بالإجماع)

### التوصية 2.8.2:

بالنسبة إلى المراهقين المُصابين بالهيموفيليا الذين يتبعون علاجاً وقائياً، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتدريب والتعليم الفردي، يُفضل على يد منسق ممرض في مجال الهيموفيليا، من أجل الحرص على تأمين المعرفة الملانمة بالهيموفيليا ودعم الالتزام بالعلاج الوقائي وإدارة الرعاية الذاتية. ويشمل ذلك فهم قياسات الامتثال، بالإضافة إلى العوامل والمخاطر التي قد تؤدي إلى تغييرات في معدلات النزف. (بالإجماع)

### التوصية 2.8.3:

بالنسبة إلى المراهقين (12-18 سنة) المصابين بالهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالمشاركة في مخيمات الهيموفيليا المحددة حسب الفئة العمرية من أجل تعزيز دعم مجموعات النظراء وتطوير مهارات الحقن الذاتي وفهم أهمية الامتثال للعلاج. (بالإجماع)