

## الفصل 3 التشخيص المخبري والمراقبة

ستيف كتشين، فرانسيسكو دي باولا كاريتا، سيلمارا أ. دي ليمامونتالفوا، إيمانغويدر، رادولوكازماريك، كلود تايوتاني، بيار تولون، غلان ف. بيرس، ألو ك سرفاستافا،

### التشخيص المخبري والمراقبة

قد يكون للاضطرابات النزفية المختلفة أعراض متشابهة جدًا. لذا، يُعتبر التشخيص الصحيح ضروريًا لضمان حصول المريض على العلاج المناسب.

#### يعتمد تشخيص الناعور على المبادئ الثلاثة التالية:

- فهم المظاهر السريرية الهيموفيلية ومدى ملاءمة التشخيص السريري؛
- استخدام **اختبارات التحري** لتحديد سبب النزف المحتمل، مثلًا، زمن البروثرومبين (PT)(Prothrombin time) وزمن الثرومبولاستين الجزئي المفعّل (APTT)، أو اختبارات وظائف الصفائح لتحديد السبب المُحتمل للنزف لقياس نشاط عامل التخثر في الدم وتحديد الحالات الشاذة.
- تأكيد التشخيص بواسطة **مقاييس العامل** وغيرها من الاستقصاءات المحددة المناسبة.

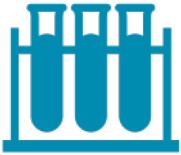
### اختبارات الفحص: قياس زمن البروثرومبين PT أو زمن الثرومبولاستين الجزئي المفعّل APTT أو نشاط العامل العاشر/العامل التاسع FVIII / FIX

يجب أن تكون عينات الدم:

- قد تم جمعها في أنابيب سترات تحتوي 0.105 م - 0.109 م (3.2% c) سترات مائية ثلاثية الصوديوم ثنائي الهيدرات
- المغطاة خلال المعالجة
- مع حفظها بدرجة 18 - 25 مئوية أثناء النقل والتخزين
- يجب أن تثقل عينات الدم بدرجة حرارة الغرفة بمقدار 1700 g على الأقل لفترة لا تقل عن 10 دقائق
- ويتم تحليلها في غضون 8 ساعات من الجمع (4 ساعات لفعالية العامل الثامن (FVIII:C) ) أو تخزينها بالتجميد العميق بدرجة -35 مئوية أو أقل .

### اختبارات مقاييس العامل:

- بالنسبة إلى الاستقصاء المخبري للمرضى قيد التقييم بسبب الاشتباه السريري بإصابتهم بالناعورA، يوصي الاتحاد العالمي الهيموفيليا باستخدام مقاييس المرحلة الواحدة للعامل الثامن (FVIII) ومقاييس لونية لفعالية العامل الثامن (FVIII:C) معًا في خطة عمل التشخيص الأولي.
- بالنسبة إلى الاستقصاء المخبري للمرضى قيد التقييم بسبب الاشتباه السريري بإصابتهم بالناعورB، يوصي الاتحاد العالمي الهيموفيليا باستخدام مقاييس المرحلة الواحدة للعامل التاسع (FIX) في خطة عمل التشخيص الأولي.



## الفصل 3: التشخيص المخبري والمراقبة

رصد مستوى العامل مع العلاج بالعامل الثامن (FVIII)/العامل التاسع (FIX).

### هيموفيليا A

العلاج المعيش	يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام
Efmoroctocog alfa	مقايصة المرحلة الواحدة أو اللونية للعامل الثامن (FVIII) المُعَايرة بواسطة بلازما قياسية
Turoctocog alfa pegol or Damoctocog alfa pegol	مقايصة العامل الثامن (FVIII) اللونية أو مقايصة المرحلة الواحدة للعامل الثامن القائمة على زمن الثرومبولاستين الجزئي المفعّل (APTT) مع كواشف معتمدة، بما في ذلك بعض الكواشف المفعلة لحمض يلاغيتش وبعض الكواشف المفعلة للسيليكا المُعَايرة بواسطة بلازما قياسية
Rurioctocog alfa pegol	هناك حاجة الى المزيد من دراسات المقايصة المخبرية من أجل إغناء التوصيات بشأن المراقبة المخبرية
Lonooctocog alfa	باستخدام مقايصة العامل الثامن (FVIII) اللونية والمُعَايرة بواسطة بلازما قياسية

### الهيموفيليا B

العلاج المعيش	يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام
Eftrenonacog alfa or nonacog beta pegol	مقايصة العامل التاسع (FIX) اللونية أو مقايصة المرحلة الواحدة للعامل التاسع (FIX) مع الكواشف المعتمدة
Albutrepenonacog alfa	مقايصة المرحلة الواحدة للعامل التاسع (FIX) القائمة على زمن الثرومبولاستين الجزئي المفعّل APTT مع الكواشف المعتمدة
Nonacog beta pegol	مقايصة العامل التاسع (FIX) اللونية أو مقايصة المرحلة الواحدة للعامل التاسع (FIX) القائمة على زمن الثرومبولاستين الجزئي المفعّل (APTT) مع الكواشف المعتمدة

### الايميسيزوماب

- بالنسبة إلى المرضى الذين يتلقون ايميسيزوماب والذين يجب التأكد لديهم من المستويات المتوقعة للايميسيزوماب، يُوصى باستخدام مقايصة المرحلة الواحدة المعدلة، التي تشمل على مرحلة تمديد مسبق إضافية لبلازما الاختبار ومعايرة المقايصة بعياريات خاصة بالايميسيزوماب.
- من أجل تحديد فعالية العامل الثامن (FVIII) لدى مرضى الناعورA الذين يتلقون ايميسيزوماب، يُوصى باستخدام مقايصة لونية للعامل الثامن (FVIII) تحتوي على العامل العاشر (FX) البقري المنشأ.
- بالنسبة إلى المرضى الذين يُشتبه بوجود جسم مضاد معدل ضد الايميسيزوماب لديهم، يُوصى بقياس مستويات ايميسيزوماب بواسط مقايصة المرحلة الواحدة المعدلة، والتي تشمل على مرحلة تمديد إضافية لبلازما الاختبار ومعايرة المقايصة بعياريات خاصة بالايميسيزوماب.

يرجى الرجوع إلى الفصل 3 للحصول على معلومات محددة حول فحص المختبر.