

## الفصل 5 العوامل المرقّنة

ستيفن و. بايب - مانويل كاراكو - كيم تشو - رادوسلو كازماريك - ستيف كتشين - جوني مالانغو - مارغريت ك. أوزيلو - إيكوات سووانتاروج - جيرزي وينديغا - غلان ف. بيرس - أوك سرفاستافا

### العوامل المرقّنة: ما الذي تحتاج إلى معرفته

تُعتبر ركازات عامل التخثر (CFCs) العلاج المفضّل لمرضى الناعور كونها آمنة جدًّا وفعالة لمعالجة النزوف والوقاية منها. ثمة نوعين أساسيين من ركازات عامل التخثر (CFCs):



2 **منتجات مؤتلفة** محضرة بواسطة خلايا معدلة وراثيًا والتكنولوجيا المؤتلفة

1 **المنتجات المشتقة من البلازما المعطّلة فيروسيًا**، المصنوعة من بلازما المتبرعين بالدم البشري

تعتبر ركازات عامل التخثر المؤتلفة من العامل التاسع والعاشر FVIII و FIX والمشتقة من البلازما على نفس القدر من الفعالية والأمان ولا يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بواحدة على الأخرى. وسيختار طبيبك أفضل منتج لك اعتمادًا على نوع الهيموفيليا الذي تعاني منه وتوافر المنتجات وتكلفتها.

منتجات ركازات عامل التخثر نصف العمر الممدّد المنتجات هي نوع من ركازات عامل التخثر تم تطويرها للسماح بوقت أطول بين الحقن مقارنة بمنتجات نصف العمر القياسية (SHL).

**ايميسيزوماب**، علاج معيض بغير العامل، يوفر علاجًا بديلاً ويوصى به كعلاج وقائي منتظم لمرضى الناعور A، مع أو بدون مثبتات.

يوصى باستخدام ركازات عامل التخثر أفضل من الراسب القوي أو البلازما المجمّدة حديثًا (FFP) بسبب مخاوف حول الجودة والسلامة والفعالية. لكن، يقر الاتحاد العالمي للهيموفيليا في الواقع بأنّها لا تزال مستخدمة على نطاق واسع في بعض البلدان عبر العالم، حيث أنّها الخيار الوحيد المتوفّر أو بسعر معقول للعلاج.

هناك عوامل مرقّنة أخرى تستخدم في أوضاع محددة للغاية وتشمل:

**الديسموبريسين** (DDAVP) هو لعلاج مرضى الهيموفيليا A الخفيفة أو المعتدلة وناقلات الناعور A.

العوامل المضادة **لانحلل الفيبرين** مثل حمض الترانيكساميك تستخدم للسيطرة على نزوف الأنسجة الرخوة السطحية والجلدية المخاطية وفي جراحة الاسنان وظهور الأسنان وسقوطها.

#### عوامل التجاوز

تستخدم لمعالجة ومنع النزيف لدى الأشخاص المصابين بالهيموفيليا A و B الذين يصبح لديهم مثبتات.

- ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة (apCC) لهيموفيليا A
- العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) لهيموفيليا B

تم إعداد هذه المادة التعليمية بفضل دعم تحالف الهيموفيليا

لمزيد من المعلومات حول الدليل التوجيهي للاتحاد العالمي للهيموفيليا حول إدارة الهيموفيليا، قمر بزيارة [www.WFH.org/TGResourceHub](http://www.WFH.org/TGResourceHub)