

الفصل 6 العلاج الوقائي في الهيموفيليا

مانويل كاركو، ه. ماريكي فان دن برغ، إيمنا غويدر، كايت خاير، مانويل أ. بارسلان، ليزا باغليه، فرانسيسكو دي باولا كاريتا، رولف ك. ر. ليونغ، مارغريت ف. راغتي، إيلينا سانتاغوستينو، غلان ف. بيرس، أوك سرفاستافا.

العلاج الوقائي

العلاج الوقائي هو معيار الرعاية في كل مكان حول العالم

يقتضي العلاج الوقائي في الهيموفيليا إعطاء منتظم للمنتجات العلاجية التي تهدف إلى المحافظة على الإرقاء (التخثر) من أجل الوقاية من النزف، حيث من شأن العلاج الوقائي أن يُمكن المُصابين بالهيموفيليا من العيش حياةً صحيّةً وناشطة، ، أسوةً بغير المُصابين بالهيموفيليا.



يشمل العلاج الوقائي عامل ذا نصف العمر القياسي وعامل ذا نصف العمر الممدد وعلاج بديل غير عامل



يجب أن يكون العلاج الوقائي فردياً*، وكافياً لمنع جميع حالات النزيف في جميع الأوقات

* يعني تخصيص العلاج الوقائي حسب الفرد أنه إذا استمر المرضي في التعرض للنزيف ، فيجب تصعيد نظام الوقاية لديهم (بالجرعة/ عدد مرات أخذ الجرعة أو كليهما) لمنع النزيف. انظر خصائص PK لمنتج CFC تركيزات عامل التخثر المستخدم في الجدول 6.3.



البدء المبكر في العلاج الوقائي، في الوضع المثالي قبل سن 3 سنوات

في البلدان التي تعاني من قيود كبيرة على الرعاية الصحية، يدعو الاتحاد العالمي للهيموفيليا (WFH) إلى استخدام العلاج الوقائي على العلاج العرضي (عند الطلب) ولكنه يقر بأنه يجوز استخدام العلاج الوقائي الأقل كثافة باستخدام تركيزات عامل التخثر.

يتم تحديد العلاج الوقائي بالعوامل التقليدي مع **عامل تخثر ذي نصف العمر القياسي** حسب الكثافة (لم يتم مراجعة هذه الفئات (حتى الآن) لاستخدام عوامل التخثر ذات نصف العمر الممدد EHL أو العلاجات غير المرتبطة بالعوامل)

الهيموفيليا B	الهيموفيليا A	حدّة العلاج الوقائي
60-40 (ود) وحده عالميه لكل كيلو غرام من وزن المريض) من العامل التاسع (FIX)/كغ مرتين أسبوعياً (أكثر من 4000 ود/كغ سنوياً)	40-25 (ود) وحدة عالمية لكل كيلوغرام من وزن المريض من العامل الثامن (FVIII)/كغ كل يومين (أكثر من 4000 ود/كغ سنوياً)	العلاج الوقائي المرتفع الجرعة
40-20 (ود) من العامل التاسع (FIX)/كغ مرتين أسبوعياً (2000-4000 ود/كغ سنوياً)	25-15 (ود) من العامل الثامن (FVIII)/كغ 3 أيام أسبوعياً (1500-4000 ود/كغ سنوياً)	العلاج الوقائي المتوسط الجرعة
15-10 (ود) من العامل التاسع (FIX)/كغ 2-3 أيام أسبوعياً (1000-1500 ود/كغ سنوياً)	15-10 (ود) من العامل الثامن (FVIII)/كغ 3-2 أيام أسبوعياً (1000-1500 ود/كغ سنوياً)	العلاج الوقائي المنخفض الجرعة (مع زيادة حدّة الجرعة، حسب الاقتضاء) (أ)

* يجب عدم أخذه سوى كنقطة إنطلاق لعلاج استبدال يتم تكييفه، قدر الإمكان، للوقاية من النزف.

الفصل 6: العلاج الوقائي في الهيموفيليا

المتغيرات التي تؤثر على مستويات العامل (نصف العمر القياسي (SHL) ونصف العمر الممدد (EHL)

المتغيرات	الأثار على مستويات العامل
الأهم	
• وتيرة الجرعات (أ)	• مضاعفة وتيرة التسريب (من دون تبديل الجرعة/التسريب) تمنح تغطية إضافية 5 أنصاف عمر بشكل متوسط
• التطهير/نصف العمر (ب)	• مضاعفة نصف العمر تمنح تغطية إضافية لـ 5 أنصاف عمر بشكل متوسط
الأقل أهمية	
• الجرعة	• مضاعفة الجرعة تمنح تغطية إضافية لنصف عمر واحد
• التعافي	• مضاعفة التعافي تمنح تغطية إضافية لنصف عمر واحد

يمكن إعطاء العلاج الوقائي باستخدام إما العلاج ببدائل عامل التخثر (SHL أو EHL) أو العلاج البديل غير العامل

علاج استبدال غير العامل

- يستخدم إيميسيزوماب كعلاج وقائي للهيموفيليا A فقط
- وعند إصدار هذا المقال، كان إيميسيزوماب علاج استبدال غير العامل للهيموفيليا A الوحيد المرخص له
- يُعطى تحت الجلد مرة في الأسبوع، وفي بعض الحالات، يُمكن أن يُعطى بوتيرة غير شائعة، على أساس مرة كل أسبوعين أو كل 4 أسابيع
- قد تسمح المنتجات الخالية من العوامل بالعلاج لوقائي الأقل إرهاقاً، مما قد يحسن الالتزام ويؤدي إلى زيادة الخضوع للعلاج الوقائي بين المرضى الذين لا يخضعون حالياً للعلاج الوقائي (بما في ذلك المصابين بالهيموفيليا المعتدلة)، مما يسمح لهم بزيادة المشاركة في الأنشطة الاجتماعية والرياضية

علاج استبدال العامل ذي نصف العمر الممدد

- تستخدم تركيزات عالم التخثر للعامل ذي نصف العمر الممدد EHL CFC كعلاج وقائي للهيموفيليا B و A
- يُظهر العامل التاسع للعامل ذي نصف العمر الممدد EHL FVIII فترات نصف عمر محسنة بصورة متواضعة (1.6-1.4 مرة أطول) مقابل العامل الثامن للعامل ذي نصف العمر القياسي SHL FVIII
- يظهر العامل التاسع للعامل ذي نصف العمر الممدد EHL FIX فترات نصف عمر محسنة بشكل كبير (أطول من 3 إلى 5 مرات) مقابل العامل التاسع للعامل ذي نصف العمر القياسي SHL FIX
- يسمح بعمليات تسريب أقل تواتراً (في معظم المرضى مرة واحدة أسبوعياً للهيموفيليا B ؛ مرتين/أسبوع للهيموفيليا A)، و/أو
- العلاج الوقائي الأكثر فاعلية: مستوى أعلى من الوقاية من النزيف مع الحفاظ على جداول الجرعات المماثلة

علاج استبدال العامل ذي نصف العمر القياسي

- تستخدم تركيزات عالم التخثر للعامل ذي نصف العمر القياسي SHL CFC كعلاج وقائي للهيموفيليا B و A
- التسريب المتكرر المطلوب:
 - 4-3 مرات في الأسبوع للعامل التاسع
 - 3-2 مرات في الأسبوع للعامل العاشر
- من الصعب تحقيق مستويات قاع أعلى بكثير للعامل من 1 وحدة دولية/ديسيلتر (1%)
- يؤدي إلى الحاجة إلى أجهزة الوصول إلى الوريد المركزي (CVAD) في كثير من الأطفال
- يمكن أن يؤدي إلى انخفاض الالتزام بالعلاج عند الأطفال الأكبر سناً/البالغين