

مارغريت ف. راغني - إيريك بارنتورب - مانويل كاركاو - كارمن إسكوريولا إيتينغز هاوزين - أوغوستاس نيدز ينسكاس - مارغريت ك. أوزيلو - دابفيد إنريكي بريزا هيرنانديز - أندرو سالفاجي) - ه. ماريكي فان دن برغ - غلان ف. بيرس - ألوك سرفاستافا

### التوصيات

#### 8.2 التحري عن المثبّط

##### 8.2.1 التوصية

بالنسبة إلى مرضى الناعور A المشخصين حديثاً، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالتحري المنتظم عن المثبّطات كل 6-12 شهراً على الأقل ، ثم سنوياً. ملاحظة: بشكل عام، يجب النظر بالتحري بتواتر اعلى في النزوف المتكررة أو المفاصل الهدف التي تحدث بالرغم من التعويض بالعامل القياسي.

ملاحظة: تضع هذه التوصية قيمة أكبر للتشخيص المبكر للمثبّط لدى المرضى المصابين بالناعور الشديد والتشخيص المتأخّر في سن البلوغ لدى المرضى ذوي المرض الأقل شدة، كما هو الحال بعد التعرّض المكثّف لركازات عامل التخثر، بعد الخضوع لعملية جراحية على سبيل المثال.

ملاحظة: تم اعتبار شرط سحب الدم المتكرر على علاقة بالمرضاة المحتملة للنزوف المهذدة للحياة أو التي لا يُمكن السيطرة عليها. (الإجماع)

##### 8.2.2 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور A الذين يتلقّون ركازة عامل التخثر لأكثر من 5 أيام متتالية، يقترح الاتحاد العالمي للناعور التحري عن المثبّط في غضون 4 أسابيع من التسريب الأخير. (الإجماع)

##### 8.2.3 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور A الذين لديهم استجابة سيئة أو ليس لديهم أية استجابة على العلاج المعروض الملائم بعامل التخثر أو لديهم عمر نصفي أو استرداد أدنى ممّا هو متوقّع للعامل، يقترح الاتحاد العالمي للناعور التحري عن المثبّط. (الإجماع)

##### 8.2.4 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور A الذين يخضعون لعملية جراحية، يقترح الاتحاد العالمي للناعور التحري عن المثبّط قبل العمل الجراحي من أجل تحديد وجود مثبّط، و الذي، قد يقتضي في حال وجوده علاجاً لا يحتوي على العامل الثامن. (الإجماع)

##### 8.2.5 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور B، المشخصين حديثاً، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالتحري المنتظم عن المثبّط كل 6-12 شهراً على الأقل ، ثم سنوياً. ملاحظة: بشكل عام، يجب النظر في التحري عن المثبّط بتواتر أعلى عند حدوث النزوف المتكررة أو المفاصل الهدف بالرغم من التعويض بالعامل الملائم.

ملاحظة: نظرًا إلى أن حدوث المثبّط أقل بكثير في الناعور B مقارنةً مع الناعور A، تبقى الخبرة والأدلة محدودة.

ملاحظة: تُعطي هذه التوصية قيمة أكبر للتشخيص المبكر للمثبّط لتجنب النزوف التي لا يُمكن السيطرة عليها ومضاعفات النزف. تم اعتبار شرط سحب الدم المتكرر على علاقة بالمرضاة المحتملة للنزوف المهذدة للحياة أو التي لا يُمكن السيطرة عليها. (الإجماع)

##### 8.2.6 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور B المعالجين بركازات عامل التخثر لأكثر من 5 أيام متتالية، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالتحري عن المثبّط في غضون 4 أسابيع من التسريب الأخير. (الإجماع)

##### 8.2.7 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور B الذين يفشلون في الاستجابة على العلاج المعروض بعامل التخثر الملائم أو الذين لديهم عمر نصفي أو استرداد اقل من المتوقع للعامل ، يقترح الاتحاد العالمي للناعور التحري عن المثبّط. (الإجماع)

##### 8.2.8 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور B الذين طُوروا ردة فعل تحسسية على العلاج بالعامل التاسع (FIX) بما في ذلك المتلازمة التأقية او النفروزية ، يقترح الاتحاد العالمي للناعور التحري عن المثبّط لتحديد ان كان المثبّط موجود . (الإجماع)

##### 8.2.9 التوصية

بالنسبة لمرضى الناعور B الشديد والذين يخضعون لعملية جراحية كبرى، يقترح الاتحاد العالمي للناعور التحري عن المثبّط قبل الجراحة. (الإجماع)

### 8.3 الناعور A ومثبتات العامل الثامن (FVIII)

#### التوصية 8.3.1:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبتات العامل الثامن (FVIII) الذين طوروا نزف حاد، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بأن يعتمد العلاج على ما إذا كا المثبت منخفض الاستجابة أو عالي الاستجابة. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.2:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبتات الذين لديهم نزوف حادة، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بركازة العامل الثامن (FVIII) للمرضى مع مثبتات منخفضة الاستجابة وبعامل تجاوز العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) أو ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة (aPCC) للمرضى مع مثبتات عالية الاستجابة.

ملاحظة: بالنسبة للمرضى الذين يتلقون علاجًا بغير العامل للوقاية (مثلاً إيميسيزوماب)، يفضل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة (aPCC) بسبب خطر اعتلال الأوعية الدقيقة الختاري عند استخدام ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة (aPCC) مع إيميسيزوماب.

ملاحظة: بالنسبة إلى المرضى المتلقين للإيميسيزوماب ويتلقون ركازة العامل الثامن (FVIII)، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بكواشف بقرية لمقاييسات العامل الثامن (FVIII) اللونية (عامل عاشر (FX) بقرية في مجموعة الكاشف) لقياس فعالية العامل الثامن (FVIII) في البلازما ومستويات عيار المثبت.

ملاحظة: يجب توخي الحذر عند استخدام العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى المتلقين للإيميسيزوماب ولديهم عوامل خطورة للختار (مثلاً انصمام ختاري وريدي (Venous thromboembolism) سابق، بدانة، تدخين، خمج مزمن، التهاب) بسبب خطر احتشاء عضلة قلبية حاد بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) و ST (انصمام رئوي. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.3:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبتات منخفضة الاستجابة الذين طوروا نزف حاد، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بمنهج يحتوي على العامل الثامن (FVIII) أو في حال كانت الاستجابة الإرقانية سيئة، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالعامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) أو بركازة مركبات البروثرومبين المفعلة. بالنسبة لأولئك الذين يتلقون الوقاية بالإيميسيزوماب والذين طوروا نزف حاد، يفضل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة لتجنب خطر اعتلال الأوعية الدقيقة الختاري.

ملاحظة: يجب توخي الحذر عند استخدام العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى المتلقين للإيميسيزوماب ولديهم عوامل خطورة للختارات (مثلاً، انصمام ختاري وريدي (Venous thromboembolism) سابق، بدانة، تدخين، خمج مزمن، التهاب) بسبب خطر احتشاء عضلة قلبية حاد بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) و ST (انصمام الرئوي. (الإجماع)

ملاحظة: يوصي الاتحاد العالمي للناعور بمقاييسات العامل الثامن (FVIII) اللونية القائمة على كواشف بقرية (العامل العاشر FX البقرية في مجموعة الكاشف) من أجل قياس فعالية العامل الثامن في البلازما ومستويات عيار المثبت. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.4:

بالنسبة لمرضى الناعور A مع مثبتات العامل الثامن (FVIII) العالية الاستجابة المتلقين للإيميسيزوماب والذين طوروا نزف حاد، يفضل الاتحاد العالمي للناعور استخدام العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة لتجنب خطر اعتلال الأوعية الدقيقة الختاري.

ملاحظة: يجب توخي الحذر عند استخدام العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى المتلقين للإيميسيزوماب ولديهم عوامل خطورة للختارات (مثلاً، انصمام ختاري وريدي سابق، بدانة، تدخين، خمج مزمن، التهاب) بسبب خطر الانصمام الختاري الشرياني، مثلاً احتشاء عضلة قلبية حاد بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) و ST (انصمام رئوي.

ملاحظة: يوصي الاتحاد العالمي للناعور بمقاييسات العامل الثامن (FVIII) اللونية القائمة على كواشف بقرية (العامل العاشر FX البقرية في مجموعة الكاشف) من أجل قياس فعالية العامل الثامن (FVIII:C) في البلازما ومستويات عيار المثبت. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.5:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع المثبتات الذين يتلقون إيميسيزوماب، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالمقاييسات اللونية البقرية (العامل العاشر FX) البقرية في مجموعة الكواشف) لمراقبة مستويات المثبت. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.6:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع المثبتات الذين يتلقون إيميسيزوماب، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالمراقبة السريرية عن كثب للختار، وردود الفعل السلبية، واعتلال الأوعية الدقيقة الختاري.

ملاحظة: يجب توخي الحذر عندما يُستخدم العامل السابع المفعول المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى الذين يتلقون الإيميسيزوماب المعرضين لخطر الختار (مثلاً انصمام ختاري وريدي سابق، بدانة، تدخين، مرض مزمن، التهاب) بسبب خطر التعرض لانصمام رئوي ولاحتماء عضلة قلبية حاد بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) و ST. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.7:

• بما أن إيميسيزوماب يُستخدم لتجنب النزوف الحادة، لا لمعالجتها، لدى المرضى المصابين بالناعور A مع مثبتات، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بعلاج معيوض لعامل التخثر للنزوف الحادة. (الإجماع)

#### التوصية 8.3.8:

• سبة للمرضى الناعور A مع مثبتات الذين يتلقون إيميسيزوماب والذين لديهم نزف حاد، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بعلاج معيوض بعامل التخثر، بما في ذلك العامل الثامن (FVIII) للمرضى مع مثبتات منخفضة الاستجابة؛ يفضل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعول (FVIIa) على ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة (aPCC) للمرضى مع مثبتات للعامل الثامن عالية الاستجابة بسبب خطر اعتلال الأوعية الدقيقة الختاري.

## الفصل 8: مثبّطات عامل التخثر

ملاحظة: يجب توخّي الحذر عند استخدام العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى الذين يتلقون ايميسيزوماب ولديهم عوامل خطورة للخثار (مثلاً انصمام خثاري وريدي سابق، بدانة، تدخين، خمج مزمن، إتهاب) بسبب خطر الانصمام الرئوي واحتشاء عضلة قلبية بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) ST. (الإجماع)

### التوصية 8.3.9:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبّطات الذين يتلقون ايميسيزوماب ولديهم نرف حاد، يفضّل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثروميين المفعلة بسبب خطر اعتلال الأوعية الدقيقة الخثاري.

ملاحظة: يقترح الاتحاد العالمي للناعور اتباع تحذيرات الصندوق الأسود بشأن الايميسيزوماب والحفاظ على اليقظة مع ظهور أدلّة جديدة.

ملاحظة: يجب توخّي الحذر عندما يُستخدم العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى الذين يتناولون ايميسيزوماب والمعرّضين لخطر الخثار (مثلاً، انصمام خثاري وريدي سابق، بدانة، تدخين، مرض مزمن، إتهاب) بسبب خطر الانصمام الرئوي واحتشاء العضلة القلبية بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) ST. قد يستمر خطر الخثار حتى 6 أشهر والتي قد تستمر خلالها مستويات ايميسيزوماب في البلازما. (الإجماع)

### التوصية 8.3.10:

النسبة إلى المرضى المصابين بالناعور A مع مثبّطات العامل الثامن (FVIII) المنخفضة الاستجابة الذين يخضعون لعملية جراحية أو لإجراء باضع، يقترح الاتحاد العالمي للناعور تحديد جرعة اعلى وبتواتر اكبر من المعتاد لمنتج العامل الثامن بسبب العمر النصفى القصير للعامل الثامن (FVIII).

ملاحظة: يقرّ الاتحاد العالمي للناعور أيضاً بالتسريب المستمر لجرعة معدلة من للعامل الثامن (FVIII) كخيار. (الإجماع)

### التوصية 8.3.11:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبّطات العامل الثامن (FVIII) المنخفضة الاستجابة الذين يخضعون لعملية جراحية أو لإجراء باضع، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالعلاج بعوامل التجاوز (العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) أو ركازة مركبات البروثروميين المفعلة) بحسب تقدير السريري. في حال فشل العلاج بعامل تجاوز واحد، العلاج بعوامل التجاوز المتعاقب، مثلاً التناوب بين العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) وركازة مركبات البروثروميين المفعلة، هو مقارنة علاجية أخرى. كما يوصي الاتحاد العالمي للناعور بمراقبة سريرية عن كثب لخطر الخثار. (الإجماع)

### التوصية 8.3.12:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبّطات الذين يتلقون ايميسيزوماب والذين يخضعون لجراحة كبرى أو لإجراء باضع، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بمنتج يحتوي على العامل الثامن (FVIII) للمرضى مع مثبّطات منخفضة الاستجابة. يفضّل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثروميين المفعلة للمرضى مع مثبّطات عالية الاستجابة بسبب خطر اعتلال الأوعية الدقيقة الخثاري. لا يتقدّم الاتحاد العالمي للناعور بأي توصيات حول جرعة محددة، أو التواتر، أو المدة، نظراً لعدم توفر البيانات الكافية.

ملاحظة: يجب توخّي الحذر عندما يُستخدم العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى الذين يتناولون ايميسيزوماب ولديهم عوامل خطورة للخثار (مثلاً، انصمام خثاري وريدي سابق، بدانة، تدخين، خمج مزمن، إتهاب) بسبب خطر الانصمام الرئوي واحتشاء العضلة القلبية الحاد بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) ST. (الإجماع)

### التوصية 8.3.13:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبّطات الذين يتلقون ايميسيزوماب ويخضعون لجراحة صغرى أو لإجراء باضع، يوصي الاتحاد العالمي للناعور سواءً بجرعة منخفضة أو بعلاج معيض بغير عامل التخثر.

ملاحظة: يجب توخّي الحذر عندما يُستخدم العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) لدى المرضى الذين يتناولون ايميسيزوماب ولديهم عوامل خطورة للخثار (مثلاً، انصمام خثاري وريدي سابق، بدانة، تدخين، خمج مزمن، إتهاب) بسبب خطر الانصمام الرئوي واحتشاء العضلة القلبية الحاد بدون ارتفاع وصلة الـ (NSTEMI) ST. (الإجماع)

### التوصية 8.3.14:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبّطات الذين يتلقون ايميسيزوماب ويخضعون لجراحة كبرى أو لإجراء باضع، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالمراقبة السريرية عن كثب لخطر الخثار أو اعتلال التخثر الاستهلاكي أو اعتلال الأوعية الدقيقة الخثاري. (الإجماع)

### التوصية 8.3.15:

بالنسبة للمرضى الناعور A مع مثبّطات الذين يستخدمون علاجاً بعوامل التجاوز، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالمراقبة السريرية والنظر في المراقبة المخبرية مع توليد الثروميين واختبارات التخثر الأخرى، لكن هناك حاجة لمزيد من البيانات من أجل التوصية بالاختبارات الأخيرة. (الإجماع)

### التوصية 8.3.16:

بالنسبة للمرضى الناعور A الذين يطوّرون مثبّطات مستمرة منخفضة الاستجابة، يقترح الاتحاد العالمي للناعور النظر في اعتماد احداث التحمل المناعي. (الإجماع)

## الفصل 8: مثبّطات عامل التخثر

### التوصية 8.3.17:

بالنسبة لمرضى الناعور A مع مثبّطات مستمرة الذين فشلوا في احداث التحمل المناعي أو لم يخضعوا له ابدأ، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالوقاية بواسطة ايميسيزوماب على الوقاية بعوامل التجاوز (العامل السابع المفعّل أو المؤتلف (rFVIIa) أو ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة)، حيث ان ايميسيزوماب أكثر فعالية في تجنب النزف وإعطاؤه ايسط، اذ أنه يُعطى أسبوعياً وتحت الجلد. (الإجماع)

### التوصية 8.3.18:

بالنسبة لمرضى الناعور A الذين يبذلون العلاج الى منتج من نوع او ماركة أخرى، ليس للاتحاد العالمي للناعور تفضيل لاختيار نوع مُحدّد من العلاج، كون الأدلّة الحالية تُشير إلى أن تبديل المنتجات لا يزيد من خطر تطوير المثبّط.

ملاحظة: يُشجّع الاتحاد العالمي للناعور اختيار المنتج على أساس الميزات المحتملة، مثل طريقة إعطاء أبسط، والسلامة، والفعالية، والتفضيلات الشخصية.

لملاحظة: يدعم الاتحاد العالمي للناعور جمع البيانات المستقبلية حول تشكيل المثبّط بحسب المنتج، لا سيما قبل تبديل المنتجات وبعده. (الإجماع)

### التوصية 8.3.19:

بالنسبة لمرضى الناعور A الشديدين مع مثبّطات، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالاييميسيزوماب على الوقاية بعوامل التجاوز لتقليل فترات النزف، حيث يبدو ان الايميسيزوماب يتفوق على الوقاية بعوامل التجاوز. (الإجماع) التوصية 8.4.1:

بالنسبة لمرضى الناعور B الذين يطوّرون تآق تجاه العلاج بالعامل التاسع (FIX)، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالتحري عن مثبّط العامل التاسع (FIX)، حيث أن ردة الفعل التحسسية قد تكون العلامة الأولى على تطوّر المثبّط. (الإجماع)

### التوصية 8.4.2:

بالنسبة لمرضى الناعور B مع سوابق عائلية لمثبّطات أو مع عوامل خطورة لتطوّر المثبّط، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بمراقبة عمليّات التسريب الأولى في عيادة أو مستشفى قادرة على تدبير ردود الفعل التحسسية الشديدة (الإجماع)

### التوصية 8.4.3:

بالنسبة لمرضى الناعور B الذين يطوّرون تآق على العلاج بالعامل التاسع (FIX)، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالتحري عن المتلازمة النفروزيّة، حيث أنّها أكثر شيوعاً لدى المرضى مع مثبّطات العامل التاسع (FIX) ومع ردود فعل تحسسية على العامل التاسع (FIX). (الإجماع)

### التوصية 8.4.4:

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات واردة فعل تحسسية/تآق على العلاج بالعامل التاسع (FIX)، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالعامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) لمعالجة النزوف الحادة، لكنه ضد استخدام ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة حيث أنّها تحتوي على العامل التاسع (FIX) وقد تُسبب ردة فعل تحسسية أو تزيدها سوءاً.

ملاحظة: بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات واردة فعل تحسسية على العلاج بالعامل التاسع (FIX)، يشير الاتحاد العالمي للناعور إلى عدم كفاية البيانات لكي يوصي بإزالة التحسس بجرعات صغيرة متكررة من العامل التاسع (FIX)، عن طريق الوريد أو تحت الجلد، ويدرك أنّه في بعض الحالات، قد تقاوم هذه المقاربة ردة الفعل التحسسية أو قد تُسبب التآق. في حال القيام بذلك، يجب اجراء ازالة التحسس على العامل التاسع (FIX) بحذر و تحت اشراف عن كُتب من قبل خبراء فقط. (الإجماع)

### التوصية 8.4.5:

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات الذين يطوّرون التآق تجاه العلاج بالعامل التاسع (FIX)، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بعلاج التجاوز بواسطة العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة، بما أن هذه الأخيرة تحتوي على العامل التاسع وقد تُسبب ردة فعل تحسسية أو تزيدها سوءاً. (الإجماع)

### التوصية 8.4.6:

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات والذين يطوّرون نزف حاد، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالعلاج على أساس إذا ما كان المثبّط منخفض الاستجابة أو عالي الاستجابة وبحسب ما اذا كان هناك سوابق ردود فعل تحسسية. (الإجماع)

### التوصية 8.4.7:

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات العامل التاسع (FIX) منخفضة الاستجابة، يوصي الاتحاد العالمي للناعور باستخدام منتج يحتوي على العامل التاسع (FIX) لمعالجة النزوف الحادة، طالما ليس هناك رد فعل تحسسي على العامل التاسع (الإجماع)

### التوصية 8.4.8:

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات العامل التاسع (FIX) العالية الاستجابة، يفضل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة لمعالجة النزوف الحادة، حيث أن ركازة مركبات البروثرومبين المفعلة تحتوي على العامل التاسع (FIX) وقد تسبب او تقاوم ردة فعل تحسسية.

## الفصل 8: مثبّطات عامل التخثر

### التوصية 8.4.9

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات الذين يستخدمون علاجًا بعامل تجاوز، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالمراقبة السريرية وبعتماد المراقبة المخبرية لتوليد الثرومبين واختبارات تخثر أخرى، على الرغم من الحاجة إلى مزيد من البيانات من أجل التوصية بالاختبارات الأخيرة. (الإجماع)

### التوصية 8.4.10

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات، الاتحاد العالمي للناعور غير قادر على تقديم توصية بشأن استخدام أحداث التحمل المناعي، حيث ان الخبرة بأحداث التحمل المناعي لدى مرضى الناعور B محدودة.

ملاحظة: لدى مرضى الناعور B مع مثبّطات الذين تمّت محاولة أحداث التحمل المناعي معهم، يجب اتباع بروتوكولات تعويض العامل عالية الجرعة بشكل مشابه لما هو موصى به في الناعور A، مع مراعاة قوية لاستخدام كبت المناعة. تجدر الإشارة إلى أن خطر المتلازمة النفروزيّة قد يزداد مع أحداث تحمل مناعي بجرعة عالية. (الإجماع)

### التوصية 8.4.11

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات العامل التاسع (FIX) المنخفضة الاستجابة والذين يخضعون لعمل جراحي، ليس للاتحاد العالمي للناعور تفضيل لنوع منتجات العامل التاسع (FIX)، إنّما يوصي بجرعات أكثر تواترًا بسبب عمر العامل التاسع (FIX) النصفى القصير. (الإجماع)

### التوصية 8.4.12

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات العامل التاسع (FIX) والذين يخضعون لعمل جراحي، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بتفضيل العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركّبات البروثرومبين المفعّلة، لأن هذه الأخيرة تحتوي على العامل التاسع (FIX) وقد سبب ردة فعل تحسّسية أو تزيدها سوءًا. (الإجماع)

### التوصية 8.4.13

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات وردة فعل تحسّسية على العامل التاسع (FIX) والذين يخضعون لعمل جراحي، يفضل الاتحاد العالمي للناعور العامل السابع المفعّل المؤتلف (rFVIIa) على ركازة مركّبات البروثرومبين المفعّلة، لأن هذه الأخيرة تحتوي على العامل التاسع (FIX) وقد تُسبب ردة فعل تحسّسية أو تزيدها سوءًا. (الإجماع)

### التوصية 8.4.14

بالنسبة لمرضى الناعور B مع مثبّطات والذين يخضعون لعمل جراحي أو اجراء باضع، يوصي الاتحاد العالمي للناعور بالمراقبة السريرية لخطر الخثار أو اعتلال تخثر استهلاكي. (الإجماع)

### التوصية 8.4.15

بالنسبة لمرضى الناعور B الذين ينتقلون الى منتج عامل من نوع أو ماركة اخرى، ليس للاتحاد العالمي للناعور أي تفضيل في اختيار نوع محدد من العلاج، بما أن الأدلة الحالية تُشير إلى أن تبديل المنتجات لا يزيد من خطر تطوّر المثبّط، إنّما لا تتوفّر التجارب المراقبة بشكل صارم. (الإجماع)