الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

جيرزي ويندِيغا -- جيرارد دولان - كايت خاير - جوني مالانغو - ريشا موهان - مارغريت ف. راغني - عبد العزيز الشريف –ليزا باغليه - ر. ساثياناراياناان - غلان ف. بيرس – ألوك سريفاستافا

التوصيات

9.2 الحاملات

التوصية 9.2.1:

يجب أن تكون حاملات الهيموفيليا، بغض النظر عن مستوى العامل، مسجّلات في مركز لمعالجة الهيموفيليا. (الإجماع)

التوصية 9.2.2:

يجب معالجة حاملات الهيموفيليا مع مستويات عامل متدنيّة بالطريقة نفسها المعتمدة مع الذكور الحاملين للهيموفيليا. (الإجماع)

التوصية 9.2.3:

يجب قياس مستويات العامل الثامن (FVIII)/العامل التاسع (FIX) لدى الحاملات المحتملات والملزمات كافةً للهيموفيليا من أجل تحديد مستوياتهنّ الأساسيّة قبل الخضوع لعمليّات أساسيّة، أو عمليّة جراحيّة، أو حمل. (الإجماع)

التوصية 9.2.4:

يجب تقديم المشورة إلى حاملات الهيموفيليا والتي تحتوي على الخيارات ونتائج الانجاب.

التوصية 9.2.5:

يجب مقايسة مستويات العامل الثامن (FVIII)/العامل التاسع (FIX) لحاملات الهيموفيليا الحوامل في الثلاث اشهر الأخيرة من الحمل من أجل تقييم خطر تعرّضهنّ للنزف في خلال الوضع وفي خلال مرحلة ما بعد الولادة. (الإجماع)

التوصية 9.2.6:

بالنسبة إلى حاملات الهيموفيليا الحوامل، يجب أن تتمّ الولادة في مستشفى، بالتعاون مع أخصائيّي الهيموفيليا حيث يُمكن التعامل مع المخاض والولادة بشكل سريع من أجل المحافظة على سلامة الأم والطفل.(الإجماع)

التوصية 9.2.7:

بالنسبة إلى حاملات الهيموفيليا الحوامل، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعدم اللجوء إلى الولادة بواسطة أدوات.

التوصية 9.2.8:

يجب مراقبة حاملات الهيموفيليا من أجل رصد أي نزف أولي وثانوي بعد الولادة، الذي يجب معالجته بواسطة التدابير الوقائية الملائمة. (الإجماع

التوصية 9.2.9:

يجب إخضاع الأطفال الذكور المولودين لحاملات هيموفيليا معروفات أو محتملات لاختبار الحبل السري لمستويات العامل أو مستويات زمن الثرومبوبلاستين الجزئي المنشط (Activated partial thromboplastin time)– APTT). (الإجماع)

9.3 الختان

التوصية 9.3.1:

لدى مرضى الهيموفيليا، يجب إجراء عمليّة الختان بشكل اختياري من قبل جرّاح يتمتّع بالخبرة وفريق أمراض الدم في مركز معالجة أمراض الدم، يتمتّع بالموارد، مع توفر تركيزات عامل التخثّر. (الإجماع)

التوصية 9.3.2:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا، يجب رفع مستوى العامل في البلازما إلى 80-100 ود/دل قُبيل العمليّة. (الإجماع)

التوصية 9.3.3:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يخضعون للختان، يجب تأمين الرعاية في خلال العمليّة من أجل كي الأوعية النازفة كلّها. (الإجماع)

التوصية 9.3.4:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يخضعون للختان، يقترح الاتحاد العالمي للهيموفيليا استخدام لاصق الفيبرين الموضعي كعلاج مساعد، من خلال استخدام منتج مصنّع بواسطة عمليّات التعطيل/التخفيض الفيروسي المتين في حال توفّرها، من أجل الحد من نقل المسببات المرضية عبر الدم. (الإجماع)

التوصية 9.3.5:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يخضعون للختان، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتكييف استبدال عامل التخثّر بحسب المسار السريري للعمليّة. في حال استلزم الأمر مواصلة استبدال عامل التخثّر، يقضي الهدف بالمحافظة على مستويات العامل ما فوق 50 ود/دل للأيام الثلاثة الأولى، وما فوق 30 ود/دل للأيام 4 – 8 التالية. (الإجماع)

الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

التوصية 9.3.6:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا ما بعد الختان، يجب تكرار قياس المثبطات في حال وجود نزيف مستعصٍ لا يستجيب بشكل جيّد للعلاج او التدابير الوقائية الموضعية. (الإجماع)

التوصية 9.3.7:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا بعد الختان، يجب إزالة القطب غير القابلة للانحلال (في حال استخدامها) بعد مرور 10-14 يومًا على العمليّة الجراحيّة؛ يجب معالجة النزف الذي لا مفرّ منه من خلال استبدال عامل التخثّر. (الإجماع)

التوصية 9.3.8:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا المصابين بنزيف حاد ما بعد الختان، يجب النظر إلى المستويات كافةً، بما في ذلك الأوعية الدمويّة، والخلل في عامل التخثّر، والاختلالات في الصفيحات. (الإجماع)

التوصية 9.3.9:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا المصابين بنزيف حاد ما بعد الختان، يجب اللجوء إلى العلاج المساعد والداعم؛ يشمل ذلك نقل الدم والتدابير الوقائية الموضعية، على غرار تطبيق العوامل الموضعيّة. (الإجماع)

9.4 التلقيحات

التوصية 9.4.1:

يجب إعطاء الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا التلقيحات الروتينيّة نفسها أسوةً بالأفراد غير المصابين؛ لكن، يُستحسن أن يتلقوا اللقاحات تحت الجلد، بدل داخل العضل أو داخل الجلد، بما أنّها طريقة آمنة وفاعلة ولا تقتضي حقن عامل تخثّر.

الملاحظة: في حال كان من الضروري الحقن في داخل العضل، يجب إعطاء جرعة من تركيز عامل تخثّر ويجب استخدام أصغر قياس إبرة متاح (قياس 25 -27).

الملاحظة: بالإضافة إلى ذلك، يجب وضع كيس من الثلج على منطقة الحقن لمدة خمس دقائق قبل إعطاء حقنة التلقيح. كما يجب تطبيق الضغط على موضع الحقن لمدة لا تقل عن عشر دقائق للحدّ من النزف والتورّم. (الإجماع)

التوصية 9.4.2:

بالنسبة إلى الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا وبالتهاب فيروس نقص المناعة البشريّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتلقيحات القياسيّة، بما في ذلك التلقيحات ضد الإنفلوانزا وضد المكوّرات الرئويّة والتلقيح ضد التهاب الكبد Aو B.(الإجماع)

التوصية 9.4.3:

بالنسبة إلى الأطفال والبالغين المصابين بالهيموفيليا وبالتهاب فيروس نقص المناعة البشريّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتفادي التلقيحات بالفيروس الحيّة (مثل الجدري، والحمى الصفراء، والروتافيروس، واللقاح الفموي لشلل الأطفال واللقاح ضد الحصبة/النكاف/الحميراء). (الإجماع)

9.5 العمليّات الجراحيّة والعمليات الشاملة

التوصية 9.5.1:

يجب أن يكون لمرضى الهيموفيليا Aو Bوصول مباشر إلى العمليات الجراحيّة الحادة والاختياريّة التي يُمكنها أن تعزّز رفاهتهم أو نوعيّة حياتهم والخضوع إلى تقييم بشأنها. (الإجماع)

التوصية 9.5.2:

يوصي الاتحاد العالمي بمعالجة مرضى الهيموفيليا الذين يحتاجون إلى الخضوع لعمليّة جراحيّة في مركز معالجة الهيموفيليا الشاملة أو أن يتمّ ذلك بالتشاور معه. (الإجماع)

التوصية 9.5.3:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يحتاجون إلى عمليّة جراحيّة، يجب توفّر كميّات كافية من تركيزات عامل التخثّر للعمليّة الجراحيّة بحدّ ذاتها والمحافظة على التغطية الملائمة ما بعد العمليّة الجراحيّة للمدّة اللازمة للتعافي و/أو إعادة التأهيل.(الإجماع)

التوصية 9.5.4:

يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن تتمتع المراكز التي تؤمّن العمليّات الجراحيّة إلى المرضى المصابين بالهيموفيليا بدعم مخبري ملائم من أجل المراقبة الموثوقة لمستويات عامل التخثّر في المرحلة المُحيطة بالعمليّة الجراحيّة. (الإجماع)

التوصية 9.5.5:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا A الخفيفة الذين يخضعون لعمليّة جراحيّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام الديسموبريسين (DDVAP) للإرقاء في حال أظهر المريض استجابةً علاجيّةً جديدةً للديسموبريسين (DDVAP) في الفحوصات ما قبل العمليّة الجراحيّة.

الملاحظة: لا يوصى بالديسموبريسين (DDAVP) في حال الإرقاء الجراحي لدى مرضى الهيموفيليا A الخفيفة حيث الاستجابة للديسموبريسين (DDAVP) (زيادة مستويات نشاط العامل الثامن (FVIII) في البلازما) غير مرضية أو حيث يوصى بعدم اللجوء إلى الديسموبريسين (DDAVP) (مثلاً، لدى المرضى المصابين بأمراض قلبيّة وعائيّة).

الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

الملاحظة: بسبب خطر تسرّع المناعة، يجب عدم إعطاء الديسموبريسين (DDAVP) لأكثر من 3–5 أيام إلا في حال يُمكن مراقبة المريض عن كثب والانتقال إلى تركيز عامل التخثّر (Clotting factor concentrate) في هذه الحال. وبالتالي، في حال كانت مدّة العلاج المُسبق أطول من 3–5 أيام (مثلاً بعد الخضوع لعمليّة جراحيّة أساسيّة)، قد يختار مزودو الخدمة تفادي استخدام الديسموبريسين (DDVAP) منذ البداية.

الملاحظة: يُعتبَر الديسموبريسين الخيار (DDVAP) الأول لمرضى الهيموفيليا A الخفيفة من أجل تفادي كلفة تركيزات عامل التخثّر والتعرّض لتركيزات العامل الثامن (FVIII) والخطر المحتمل لتكوّن المثبّطات، ممّا يزيد من عدد حالات التعرّض.

الملاحظة: نظرًا إلى الحاجة إلى المراقبة عن كثب، على فريق أمراض الدم المتمرّس معالجة هؤلاء المرضى (الإجماع).

التوصية 9.5.6:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يخضعون لعمليّة جراحيّة، يجب اعتماد مضادات تحلل الفيبرين والعوامل الإرقائيّة الموضوعيّة في حال وجود ضرورة لاعتماد علاجات مساعدة تتجاوز استبدال العامل.(الإجماع)

التوصية 9.5.7:

يجب أن يشمل التقييم ما قبل العمليّة الجراحيّة وما بعدها لمرضى الهيموفيليا Aو Bكافة الكشف عن المثبطات ومقايسة المثبطات. (الإجماع)

التوصية 9.5.8:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يخضعون لعمليّة جراحيّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعدم اللجوء إلى التخدير المحوري العصبي. في حال وجود ضرورة للجوء إلى التخدير المحوري العصبي، يجب ألا يتمّ ذلك سوى ضمن تغطية عامل التخثّر الملائم بما أنّه لم يتمّ إثبات سلامة العمليّات المحورية العصبية لدى مرضى الهيموفيليا.

الملاحظة: من المعلوم أن في بعض المراكز، يُعتبَر التخدير المحوري العصبي مقبولاً بعد إعادة الإرقاء لدى مرضى الهيموفيليا، بينما في مراكز أخرى، لا يوصى باللجوء إلى هذه العمليّة ويُستحسن اللجوء إلى التخدير العام. (الإجماع)

التوصية 9.5.9:

يُعتبر المرضى المصابون بالهيموفيليا Aالخفيفة ومرضى الهيموفيليا كافة الذين يتلقون استبدال العامل المكثّف للمرّة الأولى معرّضين لخطر بشكل خاص لتكوين المثبّطات، وبالتالي، يجب إخضاعهم لإعادة الكشف لرصد المثبطات في غضون 4-12 أسبوعًا ما بعد الخضوع لعمليّة جراحيّة. (الإجماع)

التوصية 9.5.10:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا Bالذين خضعوا لعمليّة جراحيّة ويحتاجون إلى علاج مكثّف بالاستبدال، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعدم استخدام تركيزات مركبات البروثرومبين بسبب خطر تكدّس عوامل التخثر الثاني ((IIوالسابع ((VIIوالعاشر ((X، ممّا قد يرتبط بخطر أكبر للتعرّض لجلطات. (الإجماع)

التوصية 9.5.11:

يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعلاج الاستبدال لمدة 3 أيام على الأقل لعمليّات جراحيّة ثانويّة و7-10 أيام على الأقل لعمليّات جراحيّة أساسيّة. (الإجماع)

التوصية 9.5.12:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا Aو B الذين يخضعون لعمليّة جراحيّة أساسيّة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بعدم الاستخدام الروتيني للعلاج الوقائي الدوائي التخثّري. (الإجماع)

9.6 النشاط الجنسي

التوصية 9.6.1:

يجب تقييم البالغين المصابين بالهيموفيليا بالنسبة إلى مسائل الصحة الجنسيّة، كجزء من الرعاية الروتينيّة للتطرّق إلى الآثار المحتملة المرتبطة بالسن، ونزف المفاصل، وألم المفاصل، وتيبّسها، ونزف العضلات (مثلاً العضلة القطنيّة)، التي قد تنشأ أحيانًا في خلال النشاط الجنسي. (الإجماع)

التوصية 9.6.2:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا مع حالات اعتلال مشتركة الذين قد يختبرون مضاعفات الهيموفيليا، يرافقها خلل جنسي، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن يؤمّن مؤمّنو الرعاية الصحيّة في مراكز معالجة الهيموفيليا مقاربة نفسية واجتماعيّة متعدّدة المستويات تشمل التواصل بشكل منفتح بشأن النشاط الجنسي وجودة الحياة بطريقة متسقة وشاملة. (الإجماع)

9.7 المسائل النفسيّة والاجتماعيّة

التوصية 9.7.1:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الشديدة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتأمين الدعم الاجتماعي والنفسي كجزء من رعاية الهيموفيليا الشاملة، مع إدراج المساعدة من منظمات الرعاية الصحيّة المحليّة عندما لا يتوفر العاملون الاجتماعيّون أو المعالجون النفسيّون. (الإجماع)

الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

التوصية 9.7.2:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن تساعد مراكز معالجة الهيموفيليا المرضى والأسر في تشكيل شبكات أو مجموعات دعم والانضمام عليها وتشجيع المشاركة في منظمات المرضى. (الإجماع)

التوصية 9.7.3:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالبرمجة الملائمة لمراكز معالجة الهيموفيليا ومنظمات المرضى من أجل المساعدة في التقدم في السن بشكل ناجح من خلال تقييم تقدّمهم التنموي، وتقييم الاعتلالات المشتركة والاختلالات الوظيفيّة وتقييمها، وتقييم الوظيفة العاطفيّة والمعرفيّة، وتحديد الكآبة والإحالة إلى العلاج، وتعزيز الترابط الاجتماعي. (الإجماع)

9.8 الاعتلالات المشتركةالتوصية 9.8.1:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالكشف عن السرطان الملائم وفق الفئات العمريّة. (الإجماع)

التوصية 9.8.2:

بالنسبة إلى تشخيص الأمراض الخبيثة لدى مرضى الهيموفيليا ومعالجتها، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بتأمين استبدال العامل الملائم عند الضرورة من أجل الحدّ من خطر النزف. (الإجماع)

التوصية 9.8.3:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا، في حال رافقت العلاج الكيميائي أو العلاج الإشعاعي قلّة صفيحات شديدة ولفترة طويلة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باعتماد علاج استبدال وقائي مستمر. (الإجماع)

التوصية 9.8.4:

يجب أن تكون العلاجات المضادة للأورام بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا المشخّصة إصابتهم بالسرطان هي نفسها التي يوصى بها إلى الأفراد غير مرضى الهيموفيليا. (الإجماع)

التوصية 9.8.5:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا من دون مثبّطات الذين تمّ تشخيص إصابتهم بالسرطان، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن تعتمد قرارات معالجة العلاج الوقائي للانصمام الخثاري الوريدي على تقييم خطر إصابة المريض الفرد بالتخثّر والنزف. في حال الاستخدام لدى مرضى يتلقون تركيزات العامل، يجب إدارتها بتأنٍّ من أجل الابقاء على مستويات العامل دون نطاق الخطر للانصمام الخثاري الوريدي.

الملاحظة: في حال استخدام العلاج الدوائي الوقائي من الجلطات لمرضى الهيموفيليا من دون مثبّطات الذين تمّ تشخيص إصابتهم بالسرطان، يجب نسخ ما يوصى به إلى الأفراد غير المصابين، شرط إعطاء علاج ملائم لاستبدال العامل، مع أخذ بعين الاعتبار أن استبدال العامل عند مستويات عامل مرتفعة تتجاوز المستويات الطبيعيّة يشكل عامل خطر محتمل للتعرّض للانصمام الخثاري الوريدي. (الإجماع)

التوصية 9.8.6:

يجب معالجة مرضى الهيموفيليا و غير الصمامي على يد أفرقة طبيّة مؤلّفة من أخصائيي أمراض قلب وأخصائيي أمراض دم يتمتّعون بالخبرة. (الإجماع)

التوصية 9.8.7:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الشديدة أو المعتدلة و، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالمعالجة السريريّة على أساس مستويات العامل الثامن(FVIII) التاسع (FIX)وخطر التعرّض لسكتة من خلال احتساب مجموع CHA2DS2-VAScعلى أساس تقييم خطر النزف المقدّر نتيجةً للعلاج المضاد للتخثّر والامتناع عن اللجوء إلى مضادات التخثّر في حال اعتُبر خطر التعرّض لسكتة دون خطر التعرّض لنزف. (الإجماع)

التوصية 9.8.8:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا و المعرّضين لخطر مرتفع للإصابة بالنزيف والانصمام التخثّري، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بسدّ لاحقة الأُذَيْن اليسرى، لا سيما إذا كان من غير الممكن اعتماد علاج الاستبدال الطويل الأمد مع عامل التخثّر الناقص.

ملاحظة: يجب أن يسبق سد لاحقة الأُذَيْن اليسرى بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا والرجفان الأذيني عمليّات تقييم لخطر تعرُّض الفرد للنزف والانصمام التخثّري ويتمّ تنفيذها بدعم من أخصائي أمراض القلب. (الإجماع)

التوصية 9.8.9:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا المعرّضين لخطر مرتفع للإصابة بسكتة مرتطبة ب غير الصمامي أو إذا كان خطر الإصابة يتجاوز خطر التعرّض لمضاعفات النزف، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باعتماد استخدام مضادات التخثّر بحذر.

الملاحظة: يعتمد الاختيار بين مضادات التخثّر المباشرة عبر الفم ومضادات الفيتامين Kعلى البروتوكولات المحليّة، وتوفّر المضادات لعكس النشاط المضاد للتخثّر، وجدوى المحافظة على مستويات منخفضة ملائمة لعامل التخثّر الناقص.

الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

الملاحظة: بالرغم من ندرة البيانات القائمة على أساس أدلّة للدلالة على ذلك لدى مرضى الهيموفيليا، تقترح غالبيّة الخبراء المحافظة على مستويات منخفضة لعامل التخثّر الناقص لدى المريض عند ≤15-30 ود/دل بينما يتابع علاجًا مضادًا للتخثّر للرجفان الأذيني.

الملاحظة: نظرًا إلى أن الاستجابة لمضادات التخثر المباشرة عبر الفم (DOACs) ومضادات الفيتامين K (VKAs) قد تختلف، يجب أن تعتمد قرارات العلاج المضاد للتخثّر على المرضى الأفراد بالاستشارة مع أخصائي أمراض القلب. (الإجماع)

التوصية 9.8.10:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا مع مثبطات، لا يوصى عادةً بعلاج مضاد للتخثّر. (الإجماع) التوصية 9.8.11:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الخاضعين لإجراءات جراحيّة والمعرّضين لخطر مرتفع للإصابة بانصمام خثاري وريدي (Venous thromboembolism) مثلاً في حال عمليّة جراحيّة بارزة في العظم، أو في البطن بسبب داء السرطان، أو بسبب مرحلة عدم حراك طويلة بعد الخضوع لعمليّة جراحيّة)، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإجراء تقييم للخطر الفردي للإصابة بانصمام خثاري وريدي. (الإجماع)

التوصية 9.8.12:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا الذين يخضعون لعمليّة جراحيّة مرتبطة بخطر مرتفع للإصابة بالانصمام الخثاري الوريدي ومضاعفات النزف، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باعتماد استخدام الطرق الميكانيكيّة للعلاج الوقائي للجلطات.

الملاحظة: في مقابل العلاج الوقائي الدوائي للجلطات، لا ترتبط الطرق الميكانيكيّة للعلاج الوقائي للجلطات بخطر التعرّض لمضاعفات نزيفيّة. (الإجماع)

التوصية 9.8.13:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا حيث خطر النزف مقارنة مع خطر الانصمام الخثاري الوريدي يعزّز العلاج الوقائي الدوائي للجلطات، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باعتماد الممارسة نفسها المطبّقة على الأفراد غير المصابين، شرط تأمين علاج استبدال ملائم.

الملاحظة: يجب أن تسبق القرارات حول العلاج المضاد للتخثّر لدى مرضى الهيموفيليا عمليّات تقييم مستوى نزف المرضى ودرجة تعرّضهم لجلطات. بالنسبة إلى بعض مرضى الهيموفيليا، قد يتجاوز خطر النزف غير المُسيطر عليه منفعة منع التخثّر. (الإجماع)

التوصية 9.8.14:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا من دون مثبطات، لا يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام جرعات العلاج الوقائي بمضادات التخثّر إلا بعد ضمان المراقبة الوقائية بواسطة علاج الاستبدال الملائم.

الملاحظة: في حال كان خطر النزف غير المراقب يتجاوز منفعة منع التخثّر، يجب عدم استخدام مضادات التخثّر.

الملاحظة: لا تنطبق هذه التوصية علمرضى الهيموفيليا مع مثبّطات الذين لا يوصى لهم باستخدام مضادات التخثّر بشكل عام. (الإجماع)

التوصية 9.8.15:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا من دون مثبطات الذين يتعرّضون لنوبة حادة من الانصمام التخثري الوريدي، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باستخدام مضادات التخثّر العالية القوة للمدّة الزمنيّة الدنيا وضمن حماية استبدال عامل التخثّر والمراقبة المخبريّة والسريريّة عن كثب.

الملاحظة: لا تنطبق هذه التوصية علمرضى الهيموفيليا مع مثبطّات الذين لا يوصى عادةً باستخدام مضادات التخثّر لهم. (الإجماع)

التوصية 9.8.16:

يجب أن يكون قياس الوزن والطول لمرضى الهيموفيليا بشكل منتظم من أجل مراقبة مؤشر كتلة الجسم. (الإجماع)

التوصية 9.8.17:

يجب إحالة مرضى الهيموفيليا الذين يعانون السمنة أو الوزن الزائد إلى مشورة غذائيّة و/أو معالجة الوزن. (الإجماع)

التوصية 9.8.18:

يجب أن يحصل مرضى الهيموفيليا المصابون بالسمنة على علاج استبدال العامل الثامن /FVIIIالعامل التاسع (FIX)على أساس وزن الجسم الخالي من الدهن بعد إجراء عمليّات تقييم حركيّة الدواء الفرديّة. (الإجماع)

التوصية 9.8.19:

يجب أن يكون لمرضى الهيموفيليا الكشف نفسه أسوة بالأفراد غير المصابين لداء السكري. (الإجماع)

التوصية 9.8.20:

يجب أن يكون لمرضى الهيموفيليا والسكري استراتيجيّات المعالجة نفسها من أجل السيطرة على داء السكري أسوةً بالأفراد غير المصابين؛ في حال تمّت التوصية بعلاج بواسطة الإنسولين، يُمكن إعطاء الحقن دون الجلد من دون نزف ومن دون الحاجة إلى استبدال العامل. (الإجماع)

الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

التوصية 9.8.21:

يجب تشجيع مرضى الهيموفيليا على المشاركة في نشاط بدني منتظَم وتناول الكلسيوم والفيتامين Dبكمية ملائمة.

الملاحظة: يجب أن يخضع مرضى الهيموفيليا مع إصابات وحالات عظميّة وعضليّة محدّدة لعلاج طبيعي وإعادة تأهيل بإشراف معالج طبيعي يتمتّع بخبرة الهيموفيليا. (الإجماع)

التوصية 9.8.22:

يجب معالجة مرضى الهيموفيليا المصابين بترقّق العظم، والكسور بسبب هشاشة العظم، أو المعرّضين لخطر أكبر للكسور بواسطة أدوية مضادة لترقّق العظم يتمّ تكييفها بحسب الحاجات الفرديّة. (الإجماع)

9.9 المسائل الطبيّة والتقدّم في السن

التوصية 9.9.1:

يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن يُمنح مرضى الهيموفيليا المتقدّمون في السن الوصول نفسه إلى التثقيف الصحي والاستراتيجيّات الوقائيّة من أجل الحدّ من المخاطر أو الآثار المرتبطة بالاعتلالات المشتركة، أسوةً بالأفراد غير المصابين. (الإجماع)

التوصية 9.9.2:

يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بأن يكون فريق الهيموفيليا معنيًّا عن كثب بمعالجة أوجه الرعاية

التوصية 9.9.3:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا كافة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بقياس ضغط الدم بشكل منتظم كجزء من الرعاية القياسيّة لهم.

الملاحظة: تعتمد هذه التوصية على بيانات تُشير إلى نسبة حدوث أعلى لارتفاع الضغط الشرياني في صفوف مرضى الهيموفيليا، بغض النظر عن عمرهم مقارنة مع ذكور في صفوف الأفراد غير المصابين. (الإجماع)

التوصية 9.9.4:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالمعالجة نفسها لارتفاع ضغط الدم الشرياني كما هي الحال بالنسبة إلى الأفراد غير المصابين.
الملاحظة: يُمكن معالجة مرضى الهيموفيليا الذين تمّ تشخيصهم بارتفاع ضغط الدم في مركز لمعالجة الهيموفيليا أو إحالتهم إلى مؤمّني الرعاية الأوليّة بحسب الممارسات ونظم الرعاية الصحيّة المحليّة. (الإجماع)

التوصية 9.9.5:

يتلقى مرضى الهيموفيليا الكشف نفسه والمعالجة نفسها لخطر الإصابة بالأمراض القلبيّة الوعائيّة، على غرار الأفراد غير المصابين. (الإجماع)

التوصية 9.9.6:

يجب أن يتلقى مرضى الهيموفيليا والأمراض القلبيّة والوعائيّة الرعاية الروتينيّة المكيّفة بحسب وضعهم الفردي بالتشاور مع أخصائي أمراض قلب. (الإجماع)

التوصية 9.9.7:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا من دون مثبطات الذين تمّ تشخيصهم بإصابتهم بمرض قلبي وعائي، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا باعتماد المعالجة نفسها المطبّقة على الأفراد غير المصابين، باستثناء التصحيح الإضافي الضروري اعامل التخثر الناقص مع تركيزات عامل التخثّر.

الملاحظة: يجب أن تسبق دائمًا قرارات استراتيجية العلاج القلبي والوعائي لمرضى الهيموفيليا عمليّات تقييم خطر الإصابة بنزيف وجلطات وحدّة أمراض القلب وتنفيذها مع استشارة أخصائي أمراض قلب. (الإجماع)

التوصية 9.9.8:

بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا مع مثبطات عالية الاستجابة، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالحد من استخدام مضادات الجلطات للمرضى حيث خطر الجلطات غير المعالجة يتجاوز خطر مضاعفات النزف.

الملاحظة: تعتمد هذه التوصية على ملاحظة أن الاستجابة الوقائية للعوامل العابرة غالبًا ما تكون غير قابلة للتوقّع.

الملاحظة: لا بدّ من أبحاث إضافيّة من أجل فهم أفضل لسلامة علاج مضاد للجلطات لدى المرضى المعالجين بالايميسيزوماب. (الإجماع)

التوصية 9.9.9:
نظرًا إلى ندرة البيانات المنشورة حول العلاج المضاد للصفيحات لدى مرضى الهيموفيليا، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتقييم المتأنّي لخطر تعرّض الأفراد للنزف والجلطات.

الفصل 9: معالجة مسائل علاجية مخصصة

الملاحظة: جرى اقتراح أن يكون المستوى المنخفض لعامل التخثّر الناقص ≤ 15-30 ود/دل خلال العلاج الثنائي المضاد للصفيحات وعند ≤ 1-5 ود/دل خلال العلاج المضاد للصفيحات الأحادي العامل؛ لكن، يجب تكييف استراتيجيّة العلاج بحسب الأفراد.
الملاحظة: يجب اتخاذ القرار بشأن استخدام العلاج المضاد للصفيحات لدى مرضى الهيموفيليا بالتشاور مع أخصائي أمراض القلب. (الإجماع)

التوصية 9.9.10:
نظرًا إلى ندرة البيانات المنشورة بشأن مرضى الهيموفيليا الذين يخضعون لتدخّل في الشرايين التاجية بطريق الجلد ((PCI، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإجراء تقييم متأنٍّ لخطر تعرّض الأفراد للنزف والجلطات. (الإجماع)
الملاحظة: بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا من دون مثبطات الذين يخضعون لتدخّل في الشرايين التاجيّة بطريق الجلد، يُقترَح الابقاء على عامل التخثّر الناقص عند مستوى ذروة قدره 80-100 ود/دل طالما أنّه يتمّ استخدام جرعات علاجيّة مضادة للجلطات؛ لكن، يجب تكييف استراتيجيّة العلاج بحسب حاجات الأفراد.
الملاحظة: يجب أن يُتّخذ قرار استخدام العلاج المضاد للجلطات بالتشاور مع طبيب أمراض قلب. (الإجماع)

التوصية 9.9.11:
نظرًا إلى ندرة البيانات المنشورة حول مرضى الهيموفيليا الذين يخضعون لتطعيم مجازة الشريان التاجي ((Coronary artery bypass grafting) (CABG، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتقييم المتأنّي لخطر تعرّض الأفراد للنزف والجلطات.

الملاحظة: بالنسبة إلمرضى الهيموفيليا من دون مثبطات الذين يخضعون ل، كما هي الحال مع عمليّات جراحيّة أساسيّة، يُقترَح الابقاء على عامل التخثّر الناقص عند مستوى ذروة قدره 80-100 ود/دل، قبل، وخلال، وبعد تطعيم مجازة الشريان التاجي، حتى التئام الجرح بما يكفي؛ لكن يجب تكييف استراتيجيّة العلاج بحسب حاجات الأفراد.
الملاحظة: يجب أن يُتّخذ قرار استخدام العلاج المضاد للجلطات بالتشاور مع طبيب أمراض قلب. (الإجماع)

التوصية 9.9.12:
نظرًا إلى ندرة البيانات المنشورة حول مرضى الهيموفيليا واحتشاء عضل القلب مع ارتفاع الجزء ST حيث لا يمكن إجراء تدخل في الشريان التاجي بطريقة الجلد، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بالتقييم المتأني لخطر الأفراد للتعرض لنزف وحدّة الأمراض القلبيّة.
الملاحظة: لا يمكن اعتماد علاج تحلل الفبرين إلا بعد التصحيح الكامل للإرقاء مع استبدال عامل التخثّر الناقص.
الملاحظة: يجب اتخاذ قرار استخدام علاج تحلل الفبرين لهذه الحالة بالتشاور مع أخصائي أمراض القلب. (الإجماع)

التوصية 9.9.13:
عندما يوصى باستبدال صمام القلب لدى مرضى الهيموفيليا، يجب أن يكون صمام القلب الحيوي الخيار الأول لتفادي الحاجة إلى منع التخثّر لفترة غير مُحدّدة. (الإجماع)

التوصية 9.9.14:

بالنسبة لمرضى الهيموفيليا، يجب أن تكون معالجة فرط كولسترول الدم نفس المعالجة المقدمة للأفراد غير المصابين. (الإجماع)

التوصية 9.9.15:

بما أن مرضى الهيموفيليا البالغين يختبرون تغيّرات شخصيّة واجتماعيّة مع التقدّم في السن، يوصي الاتحاد العالمي للهيموفيليا بإجراء عمليّات تقييم اجتماعيّة ونفسيّة ناشطة ودعم حاجاتهم المتغيّرة. (الإجماع)