WFH
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

الفصل 8
مثبّطات عامل التخثّر

مارغريت ف. راغني - إيريك بارنتورب - مانويل كاركاو - كارمن إسكوريولا إيتينغزهاوزين - أوغوستاس نيدزينسكاس - مارغريت ك. أوزيلو - دايفيد إنريكي بريزا هيرنانديز – أندرو سالفاجي - هـ. ماريكي فان دن برغ - غلان ف. بيرس – ألوك سريفاستافا

المثبّطات

المثبّطات في الهيموفيليا هي أجسام مضادة خيفية (IgG) لعامل التخثّر الثامن (FVIII) أو التاسع (FIX) خارجية المنشأ، تعدل وظيفة ركازات عامل التخثّر المسربة.

تعتبر المثبطات من أخطر المضاعفات في علاج الهيموفيليا

المثبطات هي أكثر شيوعا لدى الأشخاص المصابين بالناعور A من المصابين بالناعور B

ترتبط المثبطات بعبء أكبر للمرض، بما في ذلك زيادة خطر حالات المزيف والمضاعفات، وزيادة نسبة الاستشفاء والوفيات

التحري عن المُثبط

يتمّ قياس المثبّطات بواسطة مقايسة بيثيسدا Bethesda أو مقايسة بيثيسدا Bethesda المعدّلة لـنيميغينNijmegen تعريف المثبط الإيجابي هوعيار بيثيسدا >0.6 وحدات بيثيسدا (BU) للعامل الثامن (FVIII) و≥0.3 للعامل التاسع (FIX). يعد الفحص أمرًا بالغ الأهمية للكشف عن المثبطات مبكرًا لضمان العلاج المناسب.

فحص ومراقبة المثبطات
✓ بعد التعرّض الأولي للعامل كل 6-12 شهرًا على الأقل ، ثم سنويًا
✓ فشل الاستجابة على العلاج المعيض الملائم بركازات عامل التخثّر
✓ بعد التعرّض المكثّف للعامل، مثلاً التعرّض اليومي لأكثر من 5 أيّام، ضمن 4 أسابيع من آخر تعرض
✓ في حال الاستجابة ما بعد العمليّة الجراحيّة دون المستوى الامثل للعلاج المعيض بركازات عامل التخثر
✓ ضعف الاستجابة السريرية للعلاج المعيض بركازات عامل التخثر

هناك مستويان من المثبطات، بناءً على العيار الملحوظ:

مثبط منخفض الاستجابة
أقل من 5.0 BU، عابر عادة

مثبط عالي الاستجابة
أعلى أو ما يُعادل 5.0 BU، عادة ما تكون ثابتة

الفصل 8: مثبّطات عامل التخثّر

يمكن للأشخاص المصابين بالهيموفيليا A و B تطوير مثبطات، ولكن هناك اختلافات في التدبير والاستجابة للعلاج بين الاثنين.

تدبير النزيف الحاد

يجب أن يعتمد العلاج على نوع الهيموفيليا (A أو B) ، عيار المثبط (مرتفع مقابل منخفض) ، الاستجابة السريرية للمنتج ، العلاج الحالي ، تفاعلات التسريب السابقة ، موقع وطبيعة النزيف ، وتوافر المنتج حسب البلد.

تدبير النزف لدى مرضى الهيموفيليا الذين لديهم مثبطات				
	هيموفيليا A		هيموفيليا B	
	استجابة ضعيفة	استجابة عالية	استجابة ضعيفة	استجابة عالية
عامل	FVIII	FVIII او aPCC او *rFVIIa	FIX	FVIII او aPCC او *rFVIIa
الرقابة	FVIII نشاط (FVIII:C) فحص	فحص تخثر الدم أو فحص توليد الثرومبين	FIX نشاط (FIX:C) فحص	فحص تخثر الدم أو فحص توليد الثرومبين

aPCC تركيز مركب البروثرومبين المنشط، ؛ FVIII ، العامل الثامن ؛ نشاط FVIII: C ، ؛ rFVIIa ، العامل المنشط المؤتلف VIIa

* بالنسبة لمرضى الهيموفيليا A والمثبطات اللذين يتلقون العلاج الوقائي باستخدام إيميسيزوماب emicizumab ، يُفضل rFVIIa على aPCC بسبب مخاطر اعتلال الأوعية الدقيقة التخثرية

القضاء على المثبطات

الهيموفيليا A

ينجح استئصال المانع عن طريق العلاج باستقراء التحمل المناعي (ITI) في 70٪-80٪ من مرضى الهيموفيليا A الشديدة. ويعتبر استقراء التحمل المناعي ITI قد فشل بعد فترة تجربة من 2-3 سنوات دون القضاء على المثبط.

الهيموفيليا B

نظرًا لانخفاض معدل انتشار المثبطات لدى مرضى الهيموفيليا B ، فإن الدليل على استقراء التحمل المناعي ITI محدود ، وبالتالي لا توجد توصية بشأن استخدام استقراء التحمل المناعي ITI للهيموفيليا B.

- يجب أن يخضع جميع مرضى الهيموفيليا والذين لديهم مثبطات لتجربة استقراء التحمل المناعي ITI
- يجب أن يبدأ استقراء التحمل المناعي ITI فور اكتشاف المثبطات، بغض النظر عن العيار
- النظام الأمثل غير محدد، ومع ذلك، يفضل 100 rFVIII وحدة دولية/كجم/يوم

راجع الفصل 8 من إرشادات العلاج للحصول على توصيات كاملة.

تم إعداد هذه المادة التعليمية بفضل دعم تحالف الهيموفيليا
لمزيد من المعلومات حول الدليل التوجيهي للاتحاد العالمي للهيموفيليا حول إدارة الهيموفيليا، قم بزيارة www.WFH.org/TGResourceHub