

الفصل 8 مُثَبِّطات عامل التخثر

مارغريت ف. راغني - إيريك بارتورب - مانويل كاراوا - كارمن إسكوريولا إيتنغزهاوزين - أوغوستاس نيدزيسكاس - مارغريت ك. أوزيلو - دايفيد إنريكي بريزا هيرنانديز - أندرو سالفاجي - ه. ماريكي فان دن برغ - غلان ف. بيرس - أوك سرفاستافا

الموانع: ما الذي تحتاج إلى معرفته

ما هي المثبطات؟

المثبطات هي أجسام مضادة للعلاج بالعامل يطورها بعض الأشخاص المصابين بالهيموفيليا. المثبطات هي تعقيد خطير في علاج الهيموفيليا. يمكنها أن تعرقل نجاح العلاج المعتاد ببدائل عامل التخثر لوقف النزيف.



كيف يتم علاج المثبطات؟

إذا قمت بتطوير مثبط، فسوف يعالجك الفريق الطبي في مركز علاج الهيموفيليا الخاص بك بالأدوية لمنع جسمك من تكوين مثبطات. والتواصل مع فريقك الطبي مهم جداً.

متى يجب إجراء اختبار للمثبطات؟

يتمّ قياس المثبطات بواسطة مقايسة بيثيسدا Bethesda أو مقايسة بيثيسدا Bethesda المعدلة لنييميغنNijmegen. يجب أن يتم فحصك للمثبطات في أوقات محددة أثناء العلاج.

متى يجب إجراء اختبار للمثبطات؟

✓ بعد أن تبدأ العلاج بتركيز عامل التخثر ثم كل عام

✓ بعد التعرض المكثف لتركيز عامل التخثر، على سبيل المثال، التعرض اليومي لأكثر من 5 أيام

✓ قبل الجراحة

✓ إذا لم يعد تركيز عامل التخثر يمنعك من النزيف

يعتبر التواصل الجيد مع مركز علاج الهيموفيليا الخاص بك، وخطة رعاية جيدة التنسيق أمرًا ضروريًا لتقديم أفضل رعاية لمرضى الهيموفيليا الذين يطورون مثبطات

تدبير مرضى الهيموفيليا الذين لديهم مثبطات

التثقيف المستمر لمقدمي الرعاية
للمريض والأسرة

+

الدعم النفسي والاجتماعي

الفصل 8: مثبّطات عامل التخثر

يمكن للأشخاص المصابين بالهيموفيليا A و B تطوير مثبّطات، ولكن هناك اختلافات في حدوث المثبط، وإدارته، والاستجابة للعلاج بين الاثنين.

الهيموفيليا B والمثبّطات

ما يقارب من

هي نسبة الإصابة بين مرضى
الهيموفيليا B الشديدة **5%**

المثبّطات غير شائعة في مرضى الهيموفيليا B

الهيموفيليا A والمثبّطات

تحدث بنسبة تقارب

بين مرضى الهيموفيليا الشديدة التي لم
يتم علاجها من قبل **30%**

تكون المثبّطات أكثر شيوعاً في مرضى الهيموفيليا A الشديدة منها في الأشخاص المصابين بالهيموفيليا المعتدلة أو الخفيفة

يعتمد العلاج على التحكم في النزيف أثناء تناول مثبط ، وعلاج المثبط حتى يختفي.

تدبير النزف لدى مرضى الهيموفيليا الذين لديهم مثبّطات

إذا أصبت بنزيف أثناء وجود مثبط ، سيقدر طبيبك أفضل علاج لوقف النزيف. يعتمد هذا على عيار المانع، واستجابتك السريعة لمنتج العلاج، وتفاعلات التسريب السابقة، وموقع وطبيعة النزيف، والمنتجات المتوفرة في بلدك. قد يشمل العلاج أحد العلاجات التالية:

تدبير النزف لدى مرضى الهيموفيليا الذين لديهم مثبّطات

✓ علاج بديل مركز عامل التخثر

✓ عامل تجاوز (العامل المؤتلف VIIa أو تركيز مركب البروثرومين المنشط)

✓ إيميسيزوماب (للهموفيليا A فقط)

علاج للقضاء على المثبط

غالبًا ما يستخدم العلاج استقراء التحمل المناعي، المعروف باسم ITI ، للقضاء على المثبّطات. ITI هو نظام للعلاج ببدائل عامل التخثر يعطى على مدى فترة زمنية أطول. يتم تحديد الجرعة الدقيقة وعدد المرات من قبل الطبيب. نجح استئصال المثبط بواسطة استقراء التحمل المناعي ITI في 70% -80% من مرضى الهيموفيليا A الشديدة ، ولكن معدل نجاحه هو أقل في مرضى الهيموفيليا B.

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