

الفصل 5 العوامل المرقئة

ستيفن و. بابب - مانويل كاركاو - كيم تشو - رادوسلو كازماريك - ستيف كتشين - جوني مالانغو - مارغريت ك. أوزيلو - إيكوات سوواتاروج - جيرزي وينديغا - غلان ف. بيرس - أوك سريفاستافا

مركزات عامل التخثر

العوامل المرقئة لمرضى الهيموفيليا بدون مثبطات

تُعتبر ركازات عامل التخثر (CFCs) العلاج المفضّل لمرضى الناعور كونها آمنة جدًّا وفعالة لمعالجة النزوف والوقاية منها. ثمة نوعين أساسيين من ركازات عامل التخثر (CFCs):



2 **منتجات مؤتلفة** محضرة بواسطة خلايا معدلة وراثيًا والتكنولوجيا المؤتلفة.

1 **المنتجات المشتقة من البلازما المعطّلة فيروسيًا،** المصنوعة من بلازما المتبرعين بالدم البشري

- تستخدم ركازات عامل التخثر لمنع (علاج وقائي) أو علاج حالات النزيف (العرضية) لمرضى الهيموفيليا A و B
- لا يشير الاتحاد العالمي للهيموفيليا إلى تفضيل نوع على الآخر
- يجب أن يعتمد اختيار المنتج على سلامة المنتج وجودته ونقاوته وتعطيل الفيروس وفعالته وتوافره في البلد
- منتجات نصف العمر الممتد (EHL) لها نصف عمر أطول وتم تطويرها لتقليل عبء العلاج الوقائي وللحفاظ على مستويات قاع أعلى للعامل لتحسين منع النزيف

العلاجات المعيشية بغير العامل

العوامل المرقئة لمرضى الهيموفيليا مع أو بدون مثبطات

تمّ تطوير علاجات ناشئة وجديدة بغير العامل مع أنماط إعطاء بديلة. يُعتبر العامل المُحاي، **ايميسيزوماب**، العلاج البديل المرخّص له الأول والوحيد عند نشر هذا المقال. يوصى بايميسيزوماب كعلاج وقائي منتظم لدى مرضى الناعور A، **مع مثبطات أو من دونها**.

فوائد الايميسيزوماب الاساسية

- ✓ طريقة الإعطاء تحت الجلد،
- ✓ والعمر النصف الطويل،
- ✓ والفعاليّة العالية في الوقاية من النزف،
- ✓ وانقاص تواتر فترات النزف لمرضى الناعور A*

* لا يستخدم إيميسيزوماب في مرضى الهيموفيليا B.

الفصل 5: العوامل المرقّنة

منتجات البلازما الأخرى

عوامل مرقّنة أخرى للأشخاص المصابين بالهيموفيليا بدون مثبتات

يمكن أن يحمل **الراسب القري والبلازما المجمدة حديثاً** خطراً متزايداً لانتقال مسببات الأمراض الفيروسية. في الحالات التي تكون فيها هذه هي خيارات العلاج الوحيدة المتاحة أو بأسعار معقولة، يُمكن اتخاذ بعض الخطوات لتقليل مخاطر انتقال الفيروسات المُمرضة:

- حَجْر البلازما الى ان يتم فحص المتبرع أو حتى إعادة فحصه للجسام الضدية لفيروس نقص المناعة البشرية (HIV) وفيروس التهاب الكبد (HCV) (C) والمستضد السطحي لفيروس التهاب الكبد B
- اختبار الحمض النووي (NAT) لكشف الفيروسات

يوصى باستخدام ركازات عامل التخثر أفضل من الراسب القري أو البلازما المجمّدة حديثاً (FFP) بسبب مخاوف حول الجودة والسلامة والفعالية. لكن، يقر الاتحاد العالمي الهيموفيليا في الواقع بأنها لا تزال مستخدمة على نطاق واسع في بعض البلدان عبر العالم، حيث أنّها الخيار الوحيد المتوفّر او بسعر معقول للعلاج .

عوامل التجاوز

عوامل مرقّنة أخرى للأشخاص المصابين بالهيموفيليا مع مثبتات.

تُستخدم عوامل التجاوز من أجل معالجة مضاعفات النزف والوقاية منها لدى مرضى الناعور A وB الذين طوّروا أجساماً ضدية خفيفة للعامل الثامن (FVIII) أو التاسع (FIX)

ركازة مركبات البروثرومبين
المفعلة (aPCC)

العامل السابع المفعّل
المؤتلف (rFVIIa)

عوامل مرقّنة أخرى

عوامل مرقّنة أخرى تستخدم في ظروف معينة

بالنسبة لمرضى الناعور A **الخفيف أو المعتدل** وناقلات الناعور A، يوصي الاتحاد العالمي الهيموفيليا باعتبار **الديسموبريسين (DDAVP)** خياراً علاجياً. العوامل المضادة لانحلال الفيبرين مثل **حمض الترانيكساميك** تشكّل بديلاً قيماً للسيطرة على النزوف الجلدية المخاطية وفي جراحة الاسنان وظهور الأسنان وسقوطها.

(EACA) حمض الإبسيلون الأمينوكابرويك، هو من العوامل المضادة الأخرى لانحلال الفيبرين، الا أن استخدامه أقل انتشاراً.