

## الفصل 6 العلاج الوقائي في الهيموفيليا

مانويل كاركو، ه. ماريكي فان دن برغ، إيمنا غويدر، كايت خاير، مانويل أ. بارسلان، ليزا باغليه، فرانسيسكو دي باولا كاريتا، رولف ك. ر. ليونغ، مارغريت ف. راغني، إيلينا سانتاغوستينو، غلان ف. بيرس، أوك سرفاستافا.

### العلاج الوقائي: ما الذي تحتاج إلى معرفته

العلاج الوقائي هو معيار الرعاية في كل مكان حول العالم لجميع المصابين بالهيموفيليا الشديدة في مختلف أنحاء العالم.



#### ما هي أهداف العلاج الوقائي؟

يجب أن يبدأ الأشخاص المصابون بالهيموفيليا العلاج الوقائي مبكرًا في حياتهم، ويفضل في سن 3 سنوات ، ولكن يمكن البدء به في أي عمر.

**الهدف من العلاج الوقائي** هو منع النزيف لدى الأشخاص المصابين بالهيموفيليا، مع السماح لهم بالعيش حياة نشطة وتحقيق نوعية حياة مماثلة للأفراد غير المصابين بالهيموفيليا.

#### ما هو العلاج الوقائي؟

هو علاج وقائي منتظم ومستمر باستخدام عامل مرقي.

هذا على النقيض من **العلاج البديل العرضي** (المعروف أيضًا باسم العلاج عند الطلب) وهو العلاج بتسريب عامل التخثر فقط في وقت حدوث النزيف.

يوصى بالوقاية على العلاج العرضي في جميع البلدان ، لكنه يعترف بأنه يمكن استخدام **العلاج الوقائي الأقل كثافة** في البلدان ذات الموارد المحدودة.

#### ما هي فوائد العلاج الوقائي على العلاج البديل العرضي

##### فوائد العلاج الوقائي

✓ يعاني الأشخاص المصابون بالهيموفيليا والذين يخضعون للعلاج الوقائي بشكل منتظم من عدد مرات أقل بشكل ملحوظ من النزيف وانخفاض في أمراض المفاصل

✓ يمكن للعلاج الوقائي أن يمنع أو يقلل من خطر حدوث نزيف داخل الجمجمة

✓ تشمل الفوائد طويلة المدى آلام مزمنة أقل ، وتقليل الحاجة إلى جراحة العظام ، والاستشفاء وزيارات إلى غرفة الطوارئ

✓ كل هذا يؤدي إلى **نوعية حياة أفضل** ومشاركة أكبر (أي الحضور المنتظم) في الأنشطة التعليمية والترفيهية والمهنية

## الفصل 6: العلاج الوقائي في الهيموفيليا

### ما هي الأنواع المختلفة من العلاج الوقائي؟

يمكن إعطاء العلاج الوقائي باستخدام إما العلاج البديل لتكريزات عامل التخثر (CFC) (نصف العمر القياسي (SHL) أو نصف العمر الممدد (EHL)) أو العلاج البديل بغير العامل (مثل إيميسيزوماب (emicizumab)).

### علاج استبدال العامل ذي نصف العمر القياسي

- تستخدم تركيزات عالم التخثر للعامل ذي نصف العمر القياسي CFC SHL كعلاج وقائي للهيموفيليا A و B
- التسريب المتكرر مطلوب بتكريزات عالم التخثر للعامل ذي نصف العمر القياسي:
- 3-4 مرات في الأسبوع للعامل التاسع
- 2-3 مرات في الأسبوع للعامل العاشر
- إذا تم أخذ العلاج الوقائي وفقاً للجدول الزمني الذي قدمه الطبيب، فسيواجه المريض حالات نزيف أقل ومشاكل أقل في المفاصل بمرور الوقت
- قد يؤدي التسريب المتكرر إلى صعوبات في الأوردة خاصة عند الأطفال الصغار

### علاج استبدال العامل ذي نصف العمر الممدد

- تستخدم تركيزات عالم التخثر للعامل ذي نصف العمر الممدد CFC EHL كعلاج وقائي للهيموفيليا A و B
- يسمح بعمليات تسريب أقل تواتراً
- يمكن أن تكون لمعظم المرضى مرة واحدة الى مرتين أسبوعياً (لبعض منتجات العامل التاسع ذي نصف العمر الممدد)
- العلاج الوقائي باستخدام نصف العمر الممدد EHL يعني ما يلي:
- عمليات تسريب أقل تواتراً
- عدد أقل من الزيارات إلى العيادة أو المستشفى إذا تم التسريب هناك
- مشاكل أقل بالنسبة للعروق

### علاج استبدال غير العامل

- العلاج الوقائي باستخدام علاجات الاستبدال بغير العامل موجود الآن
- وعند إصدار هذا المقال، كان إيميسيزوماب هو علاج استبدال غير العامل الوحيد المرخص له
- يستخدم إيميسيزوماب كعلاج وقائي للهيموفيليا A فقط
- يُعطى تحت الجلد (تحت الجلد، وليس في الوريد مثل عامل التخثر) مرة أسبوعياً أو أقل
- قد يؤدي العلاج الوقائي باستخدام منتجات لا تحتوي على عوامل إلى:
- نظام وقائي أقل إرهاقاً
- تحسين الالتزام
- زيادة المشاركة في الأنشطة الاجتماعية والرياضية