

ما هي الوقاية؟



WFH

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

المحتويات

3	ما هو العلاج الوقائي؟
4	أنواع العلاج الوقائي
5	إدارة وجدول الجرعات
6	العلاج الوقائي الشخصي
6	التركيزات طويلة الفعالية
7	متابعة النتائج
8	متى البداية ومتى النهاية
9	العوائق والتحديات
9	كلفة منتجات المعالجة ووفرته
10	الوصول الوريدي
10	الالتزام

نُشرت من قبل الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH). حقوق الطبع محفوظة للاتحاد العالمي للهِيموفيليا. 2014.

يُشجع الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH) على ترجمة وإعادة توزيع منشوراته للأغراض التثقيفية من قبل منظمات اضطرابات النزف/ الهِيموفيليا غير الهادفة للربح.

وللحصول على إذن لإعادة طبع، أو إعادة توزيع، أو ترجمة هذه المطبوعة، يُرجى الاتصال بقسم التثقيف والسياسة العامة على العنوان التالي.

تتوفر هذه المطبوعة بصيغة ملف (PDF) على الموقع الإلكتروني للاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH) www.wfh.org.

ويمكن طلب نُسخ مطبوعة إضافية من خلال الموقع الإلكتروني للاتحاد، أو عن طريق مراسلة العنوان أدناه.

World Federation of Hemophilia
René Lévesque Boulevard West, Suite 1010 1425
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
هاتف: (514) 875 7944
فاكس: (514) 875 8916
البريد الإلكتروني: wfh@wfh.org

لا ينخرط الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH) في الممارسة الطبية، ولا يوصي تحت أية ظروف بمعالجة معينة لأي أشخاص معينين. لا يقدم الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH) أي تمثيل، ضمني أو صريح، بأن جرعات الأدوية أو بقية توصيات المعالجة الواردة في هذه المطبوعة صحيحة. ولهذه الأسباب، نوصي بشدة أن يقوم الأفراد بطلب النصح من استشاري طبي و/ أو الرجوع إلى التعليمات المطبوعة المقدمة من قبل شركة الأدوية قبل تعاطي أي من الأدوية المُشار إليها في هذه المطبوعة. لا يُزكي الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH) منتجات علاج معينة أو مصنّعين معينين؛ ولا تُعتبر أية إشارة لأي اسم منتج على أنها تركيبة من الاتحاد العالمي للهِيموفيليا (WFH).

ما هو العلاج الوقائي؟

العلاج الوقائي هو الحقن المنتظم لتركيزات عامل التخثر لأجل منع النزف.

أتت فكرة العلاج الوقائي من ملاحظة أن الأشخاص الذين يعانون من الهيموفيليا المعتدلة أو المتوسطة (الذين لديهم مستويات عامل التخثر بنسبة 1% أو أكثر) نادراً ما يتعرضون لنزف عرضي. ولديهم أيضاً ضرر أقل في المفاصل من الأشخاص المصابين بالهيموفيليا الشديدة.

يعتقد الأطباء أنهم إذا تمكنوا من المحافظة على الحد الأدنى لمستويات العامل بحوالي 1%، مع حقن منتظم لتركيزات عامل التخثر، فإنهم قد يقللون من خطر النزيف ويمنعون تلف المفاصل. ومنذ ذلك الحين، أظهرت دراسات مهمة أن الأطفال الذين يتلقون علاجاً وقائياً قد تعرضوا لنوبات نزيف أقل، ولديهم مفاصل أكثر صحة.

هل تعلم؟

المعالجة الوقائية لن تساعد على إصلاح المفاصل التالفة سلفاً. ومع ذلك، ستعمل على تقليل نوبات النزف، وقد تُبطئ تقدم مرض المفصل، وقد تُحسن من جودة الحياة.

والعلاج الوقائي هو الهدف الآن لمعالجة الأشخاص المصابين بالهيموفيليا الشديدة، مما يتيح لهم البقاء نشطاء، ويمارسون حياتهم اليومية بشكل كامل.

هل نسبة 1% كافية لمنع النزف شبه السريري، أم أنها تعتمد على تاريخ تزويد التركيزات، والوضع الاقتصادي، وأعباء إجراءات المعالجة؟

أنواع العلاج الوقائي

على النقيض من المعالجة العرضية "عند الحاجة" والتي تُعطى عند حدوث النزيف لوقفه، يُعطى العلاج الوقائي لمنع النزف قبل بدئه.

هناك عدة أنواع من العلاج الوقائي. العلاج الوقائي المستمر (الأولي، الثاني، الثالث)، يعطى بشكل منتظم لمدة عدة أشهر، وفي العادة لأعوام. العلاج الوقائي المتقطع أو المرحلي، يُعطى لفترات أقصر من الزمن، في العادة بضع أسابيع أو أشهر.

نوع المعالجة	التعريف
المعالجة العرضية "عند الحاجة"	يُعطى العلاج عند حدوث النزف
العلاج الوقائي المستمر	
العلاج الوقائي الأول	علاج مستمر منتظم، يبدأ قبل ثاني أكبر نوبة نزف مفصلي وبعمر 3 أعوام
العلاج الوقائي الثاني	علاج مستمر بانتظام، يبدأ بعد نوبتين أو أكثر من نوبات النزف المفصلي الكبرى، ولكن قبل ظهور مرض المفاصل
العلاج الوقائي الثالث	علاج مستمر بانتظام، يبدأ بعد ظهور مرض المفاصل لمنع المزيد من الضرر.
العلاج الوقائي المتقطع "المرحلي"	يُعطى العلاج لمنع النزف لمدة قصيرة من الوقت، كأن يكون أثناء العمليات الجراحية وبعدها.

مقتبس من: دليل التعامل مع مرض الهيموفيليا، الاتحاد العالمي للهيموفيليا، 2012.

ملاحظة: تتوافق هذه التعاريف مع تلك المنشورة من قبل لجنة التقييس العلمية للعوامل (VIII) و (IX) في الجمعية الدولية لتخثر وتجلط الدم (Factor VIII & IX Scientific Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis). قد تعتمد البرامج الوطنية أو الإقليمية تعاريف أخرى.

إدارة وجدول الجرعات

العلاج الوقائي هو حقن تركيزات عامل التخثر في محاولة لرفع مستويات عامل التخثر والإبقاء عليها عند مستوى 1% أو أعلى في جميع الأوقات. هناك عدة طرق لتحقيق ذلك؛ ومع هذا، تختلف الكيفية من بلد لآخر، وحتى ضمن البلد نفسه.

وما تزال الدراسات جارية لتحديد أفضل جدول جرعات (وما يُسمى أيضاً بـ "البروتوكول").

ينبغي أن يحدد جدول العلاج الوقائي:

- نوع منتج العامل المزمع استخدامه
- جرعة العامل المُعطاة مع كل حقنة
- عدد مرات إعطاء العلاج
- الوقت (من اليوم أو الأسبوع) الذي يُعطى العلاج فيه
- هناك حالياً بروتوكولان يجري استخدامهما، وتتوفر حولهما بيانات طويلة الأمد.
- بروتوكول مالمو: حقن 25 - 40 وحدة دولية/ كلغم، وتُعطى ثلاث مرات في الأسبوع للمصابين بالهيموفيليا A ومرتين في الأسبوع لمرضى الهيموفيليا B.
- بروتوكول اوترخت: حقن 15 - 30 وحدة دولية/ كلغم، وتُعطى ثلاث مرات في الأسبوع للمصابين بالهيموفيليا A ومرتين في الأسبوع لمرضى الهيموفيليا B.

العوامل الواجب أخذها بالاعتبار عند وضع بروتوكول العلاج الوقائي:

- العمر عند بدء العلاج الوقائي
- العمر الحالي
- سهولة الحقن الوريدي
- أعراض النزيف
- حالة المفاصل
- مستوى وتوقيت الفعالية البدنية
- وفرة تركيزات عامل التخثر
- حجم (أحجام) قارورات تركيزات عامل التخثر المتوفرة

مرات في الأسبوع للمصابين بالهيموفيليا A ومرتين في الأسبوع لمرضى الهيموفيليا B.

في البلدان التي تُعاني قيوداً كبيرة في الموارد، قد يكون إعطاء جرعات أقل من العلاج بشكل متكرر (مثلاً، 10-15 ود/كلغم، 3 مرات أسبوعياً) خياراً فعالاً.

في حين أن هذه البروتوكولات هي التي تمت دراستها بشكل مُعمق، لم يتم لحد الآن تحديد البروتوكول الأفضل على الإطلاق. (انظر كذلك العلاج الوقائي المخصص، أدناه.)

العلاج الوقائي الشخصي

ندخل حالياً عصرًا أصبح من الممكن فيه معالجة فرد مريض بدلاً من معالجة مرضه. ويكون بروتوكول العلاج الوقائي أكثر فعالية، ينبغي تفصيله للأفراد على أساس أعمارهم، وأنماط النزف، وصحة المفاصل، ومستوى وتوقيت الأنشطة البدنية التي يمارسونها، ومستويات عامل التخثر لديهم، وقابليتهم على الالتزام بالبروتوكول. وينبغي أن تكون بروتوكولات العلاج الوقائي مرنة بما يكفي كي تتغير بمرور الوقت كلما تغيرت ظروف الفرد المريض.

معرفة حالة المريض الدوائية - بعبارة أخرى، كيف يقوم الجسم بامتصاص، وتوزيع والتخلص من الأدوية - قد تساعد في شخصنة العلاج الوقائي عند جمعها مع غيرها من المعلومات.

التركيزات طويلة الفعالية

صُممت صيغ جديدة من تركيبات عامل التخثر ذات عمر نصفي أطول (تبقى بمستويات أعلى لفترات أطول في الجسم) لتديم مستوى تركيبات عامل التخثر في الدم لفترات أطول من الوقت، ما يعني الحاجة لمرات أقل و/ أو إعطاء حقن أقل لإحراز النتيجة نفسها. وقد يغيّر توفر هذه الأدوية من كيفية إعطاء العلاج الوقائي، فلها إمكانية زيادة اعتماد خيار العلاج الوقائي بين المرضى، لتحسين التزام المرضى به، مما يحسن من النتائج.

متابعة النتائج

لقد أظهر ما يزيد عن ثلاثة عقود من البحث أن العلاج الوقائي المتواصل مفضل على العلاج عند الحاجة وذلك لتقليل عدد مرات النزف ولمنع أو تأخير تلف المفصل.

وينبغي أن يخضع المصابون بالهيموفيليا الذين يتلقون العلاج الوقائي لتقييم دوري للتأكد من تلبية أهداف العلاج، وللقيام بأية تعديلات على خطة المعالجة. ويجب أن تشمل هذه التقييمات مراجعة:

- صحة/ حالة المفصل
- عدد مرات النزف
- تقييدات الفعاليات
- التكامل النفسي

ويتوفر عدد من أدوات التقييم لقياس ومتابعة حالة المفاصل ووظائفها، وأنماط النزف، وجودة الحياة. وللمزيد من المعلومات عن أدوات تقييم النتائج، يرجى الرجوع إلى ملخص أدوات التقييم الخاصة بالاتحاد العالمي للهيموفيليا عبر الإنترنت من خلال الرابط (www.wfh.org/assessment_tools).

كما ينبغي كذلك معاينة تطور المشبط لدى جميع المرضى. إن تطور المشبط أمر شائع خصوصاً لدى الأشخاص المصابين بالهيموفيليا الشديدة ضمن أول 75 معالجة بتركيزات عامل التخثر. ينشأ أكثر من 50% من المشبطات خلال أول 15 يوماً من التعرض.

تبقى هناك آراء متباينة حول الوقت الأفضل لبدء العلاج الوقائي ولإنهاءه.

إن الطريقة المثلى هي بدء العلاج الوقائي مبكراً لغرض المحافظة على مفاصل صحية. لقد كان العلاج الوقائي معيار الرعاية في العديد من الدول الأوروبية لما يزيد عن 50 عاماً، ومع ذلك، فقد أعادت الكلفة المرتفعة المرتبطة به اعتماده على نطاق واسع.

إن توفر كميات كبيرة من تركيزات عامل التخثر المطلوبة للعلاج الوقائي هو عامل مهم في تحديد متى تبدأ المعالجة وإلى أي مدى يجب أن تستمر.

في البلدان التي تكون المعالجة متوفرة فيها، فإن الاتفاق الغالب هو وجوب بدء العلاج الوقائي قبل حدوث تلف لا يمكن علاجه في المفصل. ويعتقد بعض الأطباء بأن العلاج يجب أن يبدأ بعد حدوث أول نزيف في المفصل، أو عند عمر محدد (عامان أو 3 أعوام من العمر في العادة). ويوصي آخرون بالانتظار حتى تحدث نوبتا نزف أو أكثر.

وحيث يكون الوصول إلى تركيزات عامل التخثر محدود، يكون إعطاء جرعات منخفضة من العلاج الوقائي لمرة واحدة خياراً أكثر فعالية. وإتاحة وصول أكبر للعلاج الوقائي، يتطلب الأمر إجراء دراسات منخفضة الكلفة لتحديد الحد الأدنى للجرعات الفعالة، وبالتالي، زيادة منتج المعالجة لأكبر عدد من المرضى.

وكذلك، ليس الأمر واضحاً فيما إذا كان على جميع المرضى الاستمرار بتلقي العلاج الوقائي إلى مالا نهاية بينما هم يتقدمون في العمر. وعلى الرغم من أن بعض الدراسات تقترح أن البالغين الشباب يمكنهم أن يبلوا بلاءً حسناً من دون العلاج الوقائي، يتطلب الأمر المزيد من الدراسات قبل وضع توصيات جلية بهذا الخصوص. وفي العادة يقرر المرضى لأنفسهم سواء مواصلة العلاج الوقائي أو إيقافه.

كلفة منتجات المعالجة ووفرتها

إن العائق الأكبر للعلاج الوقائي طويل الأمد هو كلفة المعالجة. يُصبح العلاج الوقائي ممكناً إذا تم تخصيص موارد كبيرة لرعاية الهيموفيليا. ومع ذلك، فإن العلاج معتدل الكلفة على المدى الطويل، لأنه يُلغى الكلفة العالية المرتبطة بمعالجة المفاصل التالفة الناجمة عن المرض، ويحسن جودة الحياة.

ومن المهم جداً جمع وتقديم دليل علمي يبرر ارتفاع كلفة المعالجة، حتى في البلدان التي استثمرت تقليدياً بشكل كبير في معالجة الهيموفيليا وحيث يكون العلاج الوقائي راسخاً كمعيار للرعاية.

في البلدان ذات الوفرة المحدودة لتركيزات عامل التخثر، يصبح العلاج الوقائي غير ممكن لمُعظم المرضى. ومع ذلك، تبدأ الآن بعض البلدان بتوفير العلاج الوقائي منخفض الجرعة للأطفال. ستكون بيانات المتابعة لهؤلاء المرضى مهمة جداً في تأكيد التأثير على مفاصلهم. يجب أن يعمل المرضى ومقدمو الرعاية الصحية معاً للمطالبة ببرنامج وطني لرعاية الهيموفيليا ولشراء كميات كافية من تركيزات عامل التخثر.

قد تكون تعديلات بروتوكول العلاج الوقائي، مثل إعطاء جرعات أقل من تركيزات العامل لمرة أكثر خياراً فعالاً. ومن الضروري إجراء دراسات حول الكلفة والفعالية مصممة لتحديد الحد الأدنى من الجرعات التي تتيح الوصول إلى العلاج البديل حول العالم.

الوصول الوريدي

يتطلب العلاج الوريدي حقنات متكررة، وقد يكون من الصعب العثور على أوردة مناسبة لدى الأولاد الصغار جداً من المصابين بالهيموفيليا.

ويمكن أن يجعل جهاز الوصول الوريدي المزروع (مثل منفذ القسطرة "Port-A-Cath") من عملية الحقن أسهل، وقد يكون مطلوباً لغرض إعطاء العلاج الوريدي لدى الأطفال الصغار. مع ذلك، هناك مخاطر مرتبطة باستخدام هذه الأجهزة، تشمل خطر الالتهاب الموضعي وتكوّن الجلطات الدموية التي قد تسبب الانسداد. ويتطلب الأمر موازنة هذه المخاطر مقابل مزايا البدء المبكر بالعلاج الوريدي المكثف. يكون العلاج الوريدي المبكر ممكناً لدى 70% من الأطفال دون الحاجة إلى أجهزة الوصول الوريدي. والخيار المهم هو البدء بالعلاج الوريدي مرة واحدة في الأسبوع، إذ لا يتطلب ذلك زرع جهاز منفذ القسطرة (Port-A-Cath)، والذي يجعل من تقبل المعالجة أسهل بالنسبة للمرضى وعوائلهم.

الالتزام

يُعرّف الالتزام بـ (أو التقيّد بـ) خطة المعالجة عموماً على أنه المدى الذي يبلغه المرضى في تعاطي الأدوية الموصوفة من قبل مزودي الرعاية الصحية. وقد تتراوح نسب عدم الالتزام بأية معالجات دوائية ما بين 15% إلى 90% ومعدل يبلغ نسبة 50% وفقاً لمنظمة الصحة العالمية.

ويكون الالتزام بالعلاج الوريدي أمراً حاسماً لنجاحه. ويكون العلاج الوريدي أكثر فاعلية إذا تمت المحافظة على مستويات العامل أعلى من المستوى المستهدف باستمرار. ويمكن أن يؤدي ترك أو تخطي إحدى الجرعات إلى هبوط مستويات عامل التخثر دون هذا الحد المستهدف، مما يزيد من خطر حدوث النزيف. يُسمى النزف الذي يحدث أثناء تعاطي المريض للعلاج الوريدي «نزف الاختراق» (breakthrough bleeding).

وينبغي أن يعمل المرضى ومزودو الرعاية الصحية معاً لضمان إمكانية إدارة البروتوكول للشخص المصاب بالهيموفيليا ولعائلته. يجب تقييم التزام المريض بالبروتوكول بانتظام أثناء زيارات العيادة، واستكشاف استراتيجيات لتحسين الالتزام، بما فيها التغييرات في البروتوكول، كلما أمكن ذلك.

للمزيد من المعلومات المفصلة حول العلاج الوريدي،
يُرجى زيارة الموقع الإلكتروني للاتحاد العالمي للهيموفيليا
(WFH): www.wfh.org



WFH

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

1425 René Lévesque Blvd W.
Suite 1010
Montréal, Québec, H3G 1T7
CANADA

هاتف: (514) 875-7944

فاكس: (514) 875-8916

البريد الإلكتروني: wfh@wfh.org

الموقع الإلكتروني: www.wfh.org