

چیست؟

(درمان پیشگیرانه)

پرو فیلاکسی

تالیف: فدراسیون جهانی هموفیلی
برگردان: سیده شهره آقاسیدمیرزا



الع
بر

چیست؟
(درمان پیشگیرانه)
پروفیلاکسی

تالیف: فدراسیون جهانی هموفیلی
برگردان: سیده شهره آقاسیدمیرزا

عنوان و نام پدیدآور: پیروفیلاکسی (درمان پیشگیرانه) چیست؟
مشخصات نشر: تهران: نگارینه، ۱۳۹۴.
مشخصات ظاهری: ۱۶ ص.
شابک: ۹۷۸-۹۶۴-۲۳۰-۰۲۰-۴
وضعیت فهرست نویسی: فیپای مختصر
یادداشت: فهرستنویسی کامل این اثر در نشانی: <http://opac.nlai.ir> قابل دسترسی است.
یادداشت: عنوان اصلی: what is prophylaxis?
شناسه افزوده: آقاسیدمیرزا، سیده شهره، ۱۳۵۲-
شناسه افزوده: فدراسیون جهانی هموفیلی
شماره کتابشناسی ملی: ۳۸۸۱۲۴۲



نام کتاب: پیروفیلاکسی (درمان پیشگیرانه) چیست؟

تالیف: فدراسیون جهانی هموفیلی

برگردان: سیده شهره آقاسیدمیرزا

ویراستار: منصور جام شیر

حامی مالی: شرکت فایزر (بهستان دارو)

چاپ نخست: ۱۳۹۴ تهران

شمارگان: ۵۰۰ جلد

تهران، میدان هفت تیر، کوی نظامی، شماره ۲۵، کدپستی ۱۵۷۵۶۳۵۹۱۱

تلفن: ۸۸۳۱۰۰۷۱ - ۸۸۳۱۵۰۵۱ - ۸۸۸۲۸۷۸۸

دورنگار: ۸۸۳۰۷۲۷۸ - www.negarineh.ir

حق هرگونه چاپ و تکثیر فقط برای نشر نگارینه محفوظ است

ISBN: 978-964-230-020-4



اهدایی

پروfila کسی (درمان پیشگیرانه) چیست؟

این کتاب از انتشارات فدراسیون جهانی هموفیلی در سال ۲۰۱۴ میلادی است. فدراسیون جهانی هموفیلی با هدف‌های آموزشی، مشوق ترجمه و توزیع نشریه‌های خود توسط سازمان‌های غیرانتفاعی است که در حوزه هموفیلی و اختلال‌های خون‌ریزی فعالیت می‌کنند، است. این نشریه به صورت سند PDF در وب‌گاه فدراسیون جهانی هموفیلی به نشانی www.wfh.org در دسترس است. برای اخذ مجوز جهت تجدید چاپ، توزیع یا ترجمه این نشریه با گروه آموزش و سیاست‌های عمومی به نشانی زیر تماس بگیرید.

فدراسیون جهانی هموفیلی، ۱۴۲۵، بلوار غربی رنه لوسکه، سوئیت ۱۰۱۰ مونترال، کبک، H۳G ۱T۷، کانادا- تلفن ۷۹۴۴-۸۷۵ (۵۱۴)-
دورنگار ۸۹۱۶-۸۷۵ (۵۱۴) رایانامه wfh@wfh.org

فدراسیون جهانی هموفیلی در امور پزشکی مداخله نمی‌کند و تحت هیچ شرایطی به افراد، به صورت اختصاصی، توصیه‌های دارویی و درمان خاصی را ارائه نمی‌دهد. هم چنین این سازمان مسئولیتی در تایید صحت داروها و درمان‌هایی که در این نشریه‌ها ارائه می‌گردد ندارد. بنابراین به کلیه افراد توصیه اکید می‌شود که قبل از تجویز یا استفاده از داروها و روش‌های درمانی اشاره شده در این نشریه، با پزشک خود مشورت کنند و یا دستورالعمل‌های ارائه شده توسط شرکت‌های دارویی را مطالعه نمایند.

فهرست مطالب

۵	پروفیلاکسی (درمان پیشگیرانه) چیست؟
۶	انواع پروفیلاکسی (درمان پیشگیرانه):
۷	انواع درمان:
۸	برنامه زمان بندی و مقدار مصرف:
۱۰	پروفیلاکسی فردی:
۱۰	تغلیظ کننده های طولانی اثر:
۱۱	پایش پیامدها:
۱۲	زمان شروع و توقف درمان:
۱۴	موانع و چالش ها:
۱۴	هزینه و دسترسی به فرآورده های درمانی:
۱۵	دسترسی به ورید:
۱۵	پیروی از برنامه درمانی:

پروفیلاکسی (درمان پیشگیرانه) چیست؟

پروفیلاکسی یا درمان پیشگیرانه به معنی تزریق فاکتورهای انعقادی در فاصله‌های منظم و به منظور پیشگیری از خونریزی می‌باشد. پیدایش این ایده زمانی مطرح شد که مشاهده گردید بیماران هموفیلی خفیف یا متوسط (سطح فاکتور انعقادی یک درصدی یا کم‌تر) به ندرت به خونریزی‌های خود به خود دچار شده و نسبت به مبتلایان هموفیلی شدید، شرایط بهتری دارند.

پزشکان عقیده داشتند اگر آن‌ها بتوانند با تزریق‌های منظم فاکتورهای انعقادی تغلیظ شده، سطح فاکتور انعقادی خون را حداقل در حدود یک درصد نگه دارند، ممکن است خطر خونریزی را کاهش داده و از آسیب‌های مفصلی پیشگیری شود. پس از آن مطالعه‌های مهمی انجام شد و نشان داد کودکانی که پروفیلاکسی دریافت می‌کنند، خونریزی کم‌تر و مفاصل سالم‌تری دارند.

آیا می‌دانستید؟ پروفیلاکسی کمکی به بازسازی مفاصلی که از قبل تخریب شده‌اند، نمی‌کند. به هر حال نوبت‌های خونریزی را کاهش می‌دهد و ممکن است سیر پیشرفت بیماری مفصلی را کند کرده و موجب بهبود کیفیت زندگی شود.

امروزه پروفیلاکسی یک هدف درمانی برای مبتلایان به هموفیلی شدید است و باعث می‌شود آن‌ها با حفظ سطح فعالیت مناسب در زندگی روزمره خود مشارکت بیش‌تری داشته باشند.

انواع پروفیلاکسی (درمان پیشگیرانه):

برخلاف درمان اتفاقی یا درمان برحسب نیاز که برای توقف خونریزی که در زمان وقوع انجام می‌شود، پروفیلاکسی برای پیشگیری از خونریزی قبل از شروع آن انجام می‌شود که انواع مختلفی دارد. در پروفیلاکسی مستمر (نوع اول، نوع دوم، نوع سوم) فاکتورهای انعقادی در فواصل منظم طی یک دوره چند ماهه یا سالانه انجام می‌شود. در پروفیلاکسی متناوب یا دوره‌ای، فاکتور انعقادی برای مدت زمان کوتاه‌تر به طور معمول برای چند هفته یا چند ماه داده می‌شود.

انواع درمان:

برحسب نیاز (on demand) : درمان در زمان وقوع خونریزی

پروفیلاکسی مستمر (continuous prophylaxis) :

نوع اول (primary)

نوع دوم (secondary)

نوع سوم (Tertiary)

درمان مستمر و منظم که قبل از دومین رویداد خونریزی در مفاصل

بزرگ و در سن سه سالگی شروع می شود.

درمان مستمر و منظم که بعد از دو بار یا بیش تر رویداد خونریزی در

مفاصل بزرگ ولی قبل از شروع آسیب مفصلی شروع می شود.

درمان مستمر و منظم که بعد از شروع آسیب مفصلی جهت

پیشگیری از تخریب بیش تر شروع می شود.

پروفیلاکسی متناوب / دوره ای درمان کوتاه مدت جهت پیشگیری

از خونریزی برای مثال در حین و بعد از عمل جراحی.

این نوشته برگرفته از راهنمای مدیریت هموفیلی فدراسیون جهانی

هموفیلی در سال ۲۰۱۲ میلادی است. این تعاریف بر اساس تعریف های

کمیتة علمی استاندارد سازی فاکتور ۸ و ۹ انجمن بین المللی ترومبوز و

هموستاز آورده شده است و در برنامه های ملی و منطقه ای ممکن است

تعریف های دیگری داشته باشند.

برنامه زمان بندی و مقدار مصرف:

پروفیلاکسی، تزریق منظم فاکتور انعقادی به منظور افزایش سطح فاکتور و حفظ آن در حد یک درصد یا پایین تر در تمام وقت ها است که چندین روش برای دستیابی به آن وجود دارد و ممکن است روش انتخابی در کشوری نسبت به کشور دیگر متفاوت باشد و حتی ممکن است در بخش های یک کشور برنامه های پیشگیرانه مختلفی اجرا شود. در هر حال هنوز هم مطالعه های در حال انجام است تا بهترین برنامه یا پروتکل را تعیین کنند.

طرح کلی و رئوس مطالبی که باید در یک برنامه پروفیلاکسی در نظر گرفته شوند عبارتند از:

- نوع فرآورده ای که استفاده می شود
- میزان فاکتور تجویز شده در هر تزریق
- نوبت های که تزریق انجام می شود
- زمانی که درمان انجام می شود (روز یا هفته)
- عواملی که بایستی هنگام طراحی برنامه پروفیلاکسی در نظر گرفته شوند:

- سن شروع پروفیلاکسی
- سن فعلی
- دسترسی به ورید

- علایم و نشانه‌های خونریزی

- وضعیت مفاصل

- سطح و زمان بندی فعالیت‌های بدنی

- در دسترس بودن فاکتورهای انعقادی

- دوز فاکتورهای موجود

در حال حاضر دو پروتکل جهت استفاده وجود دارد:

۱- پروتکل مالمو: تزریق ۴۰-۲۵ واحد فاکتور به ازای هر کیلوگرم وزن

بدن سه بار در هفته برای هموفیلی A و دو بار در هفته برای هموفیلی B

۲- پروتکل اوترخت: تزریق ۳۰-۱۵ واحد فاکتور به ازای هر کیلوگرم وزن

بدن سه بار در هفته برای هموفیلی A و دو بار در هفته برای هموفیلی B

در کشورهایی که منابع کافی ندارند مقادیر کم‌تری برای پروفیلاکسی

داده می‌شود برای مثال ۱۵-۱۰ واحد به ازای هر کیلوگرم وزن بدن سه بار در

هفته ممکن است گزینه مناسبی باشد.

با این که مطالعه‌های وسیعی بر روی این پروتکل‌ها انجام شده

است ولی هنوز هم یک پروتکل نهایی به عنوان بهترین برنامه تعریف

نشده است.

پروفیلاکسی فردی:

اکنون وارد دوره‌ای شده‌ایم که به جای درمان بیماری، امکان درمان بیمار، به صورت فردی وجود دارد. برای تعیین یک برنامه درمانی پروفیلاکسی موثر برای افراد، می‌بایست براساس سن، الگوی خونریزی‌ها، وضعیت سلامت مفاصل، میزان وزمان‌بندی فعالیت بدنی، سطح فاکتور انعقادی و توانایی آن‌ها برای پیروی از پروتکل درمانی، برنامه‌ریزی اختصاصی برای هر فرد انجام شود.

برنامه‌های پیشگیری باید انعطاف‌پذیر باشد تا با تغییر شرایط بیمار و گذشت زمان، قابل تغییر باشد.

اطلاعات مربوط به متابولیسم دارو در بیمار یعنی این که بدن چگونه دارو را جذب، توزیع و دفع می‌کند در کنار اطلاعات دیگر به تنظیم برنامه پروفیلاکسی فردی کمک می‌کند.

تغلیظ‌کننده‌های طولانی اثر:

فرمول‌های جدید فاکتورهای انعقادی با عمر طولانی نسبی طراحی شده‌اند که سطح فاکتور انعقادی را برای مدت زمان طولانی‌تری در خون حفظ می‌کنند به این ترتیب دفعه‌های تزریق کم‌تری نیاز خواهد بود تا همان نتیجه را ایجاد کند. دسترسی به این داروها می‌تواند برنامه پروفیلاکسی

را تغییر دهد. از طرفی این داروها به طور بالقوه پذیرش پروفیلاکسی را در بیماران افزایش می دهد که در نهایت منجر به پیروی بیمار از برنامه درمانی و بهبود پیامدها می شود.

پایش پیامدها:

تحقیق در بیش از سه دهه نشان داده است که پروفیلاکسی مستمر نسبت به درمان بر حسب نیاز، ارجحیت دارد چرا که باعث کاهش دفعه های خونریزی و پیشگیری یا به تاخیر انداختن آسیب مفصلی می شود.

افراد هموفیلی که فاکتور انعقادی را به صورت پروفیلاکسی دریافت می کنند بایستی به طور منظم مورد بررسی قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که هدف های درمانی برآورده شده و در صورت لزوم تعدیل و تغییرهای در برنامه درمانی داده شود. این ارزیابی ها شامل موارد ذیل می باشد:

- وضعیت سلامت مفاصل

- دفعه های خونریزی

- محدودیت در انجام فعالیت ها

- یک پارچه سازی روانی - اجتماعی

ابزارهایی جهت بررسی وضعیت و عملکرد مفاصل، الگوی خونریزی ها و سنجش کیفیت زندگی وجود دارد. برای دریافت اطلاعات

بیشتر در زمینه ابزارهای بررسی پیامدها می‌توانید به سایت فدراسیون جهانی هموفیلی به نشانی www.wfh.org/assessment_tools مراجعه فرمایید.

مهارکننده نیز در تمام بیماران باید مورد پایش قرار گیرد. ایجاد مهارکننده به ویژه در مبتلایان به هموفیلی شدید در ۷۵ درصد درمان اول با فاکتور انعقادی شایع است. بیش از ۵۰ درصد مهارکننده‌ها در ۱۵ روز اول درمان ایجاد می‌شود.

زمان شروع و توقف پروفیلاکسی:

در رابطه با بهترین زمان شروع و خاتمه پروفیلاکسی گزینه‌های مختلفی وجود دارد. هزینه-اثر بخش‌ترین رویکرد شروع پیشگیری اولیه به منظور حفظ مفاصل طبیعی است. پروفیلاکسی، به مدت بیش از ۵۰ سال به عنوان مراقبت استاندارد در اکثر کشورهای اروپایی پذیرفته شده است ولی به هرحال هزینه بالای این درمان، مانعی برای پذیرش آن در مقیاس وسیع است.

در دسترس بودن مقدار زیاد فاکتور انعقادی لازم برای پروفیلاکسی، به طور حتم عامل مهمی در تعیین زمان شروع درمان و مدت ادامه آن می‌باشد.

در کشورهایی که درمان به سهولت در دسترس است بیش تر موافقتند که پروفیلاکسی باید قبل از ایجاد تغییر و آسیب های غیرقابل برگشت مفاصل شروع شود. بعضی از پزشکان معتقدند که پروفیلاکسی باید بعد از اولین خونریزی مفصلی یا تا سن خاصی برای مثال دو یا سه سالگی شروع شود. برخی دیگر از پزشکان توصیه می کنند که باید منتظر خونریزی دو بار یا بیش تر بود تا درمان پروفیلاکسی انجام شود. در کشورهایی که دسترسی به فاکتور انعقادی محدود است دوز کم تر با دفعه های بیش تر ممکن است انتخاب موثری باشد.

در هر حال مطالعه در زمینه هزینه-اثر بخشی لازم است تا حداقل دوز موثر با حداکثر نتیجه درمان تعیین شوند و درمان پروفیلاکسی برای بیماران بیش تری فراهم شود.

هم چنین مشخص نیست که آیا همه بیماران باید تا زمان بزرگسالی درمان پروفیلاکسی انجام دهند اگرچه بعضی از تحقیق ها پیشنهاد داده اند که جوانان می توانند بدون پروفیلاکسی درمان شوند.

برای توصیه صریح و قطعی تحقیق بیش تری لازم است و اغلب بیماران خودشان برای ادامه یا توقف پروفیلاکسی تصمیم می گیرند.

موانع و چالش‌ها:

هزینه و دسترسی به فرآورده‌های درمانی:

بزرگ‌ترین مانع در پروفیلاکسی طولانی مدت، هزینه درمانی است. پروفیلاکسی تنها زمانی امکان‌پذیر است که منابع قابل توجهی برای مراقبت هموفیلی تخصیص داده شود. به هر حال این برنامه درمانی در طولانی مدت هزینه-اثربخش است چرا که با حذف هزینه بالای مربوط به درمان مفاصل تخریب شده منجر به بهبود کیفیت زندگی می‌شود.

مسئله مهم آن است که شواهد و مستندهای علمی کافی جمع‌آوری گردد تا هزینه بالای درمان را در کشورهایی که هموفیلی را به صورت سنتی درمان می‌کنند، توجیه کند و به عنوان استاندارد مراقبتی تایید شود.

در کشورهایی که دسترسی به فاکتور انعقادی محدود است انجام پروفیلاکسی برای بیش‌تر بیماران امکان‌پذیر نیست ولی در حال حاضر برخی از کشورها پروفیلاکسی با دوز پایین را برای بچه‌ها شروع کرده‌اند. داده‌های درمان پیشگیرانه این بیماران در تایید اثرا این برنامه روی مفاصل آن‌ها خیلی مهم است. بیماران و مراقبان بهداشتی می‌بایست با یکدیگر کار کنند تا بتوانند از برنامه مراقبت هموفیلی ملی و خرید فاکتورهای انعقادی جهت درمان پیشگیرانه حمایت کنند.

دسترسی به ورید:

پروفیلاکسی نیاز به تزریق‌های مکرر دارد که این امر می‌تواند در پیدا کردن رگ‌های مناسب در بچه‌های کوچک مبتلا به هموفیلی مشکل باشد. لذا گاهی وقت‌ها یک وسیله دسترسی وریدی لازم است تا تزریق را آسان‌تر کند. به هر حال در استفاده از این وسایل خطرهای نیز وجود دارد از جمله خطر عفونت موضعی و تشکیل لخته خون که ممکن است باعث انسداد وسیله شود. لذا خطرهای و عارضه‌ها وجود چنین وسیله‌ای باید با سودمندی و مزایای ناشی از شروع درمان پروفیلاکسی زودرس مقایسه شده و در نهایت، تصمیم‌گیری شود.

در ۷۰ درصد بچه‌ها پروفیلاکسی زودرس بدون وسایل دسترسی به ورید امکان‌پذیر است. یک مورد مهم، شروع پروفیلاکسی یک بار در هفته است که نیازی به وسیله دسترسی به ورید ندارد و لذا پذیرش آن برای بچه‌ها و خانواده‌ها راحت‌تر است.

پیروی از برنامه درمانی:

پیروی از برنامه درمانی یا پذیرش به اندازه‌ای است که بیماران، دارو و برنامه تجویز شده توسط مراقبان بهداشتی را مصرف و رعایت می‌کنند. بر اساس آمار سازمان جهانی بهداشت میزان عدم پیروی از درمان دارویی

در افراد بین ۱۵ تا ۹۵ درصد متغیر و به طور میانگین ۵۰ درصد است.

پیروی از برنامه درمان پروفیلاکسی در موفقیت آن حیاتی است و زمانی موثرتر است که سطح فاکتور به طور مستمر بالای سطح مورد نظر (یک درصدی) حفظ شود. فراموش کردن یا حذف یک دوز باعث پایین افتادن سطح فاکتور انعقادی و افزایش خطر خونریزی می‌گردد.

زمانی که بیمار تحت برنامه پروفیلاکسی است، بروز خونریزی، خونریزی غیرمنتظره نامیده می‌شود.

به منظور مدیریت برنامه درمانی برای بیمار و خانواده بایستی بیماران و مراقبان بهداشتی با یکدیگر در ارتباط باشند. پیروی بیمار از برنامه درمانی باید به طور منظم در زمان معاینه و مراجعه به درمانگاه بررسی شود و در صورت لزوم راهبردهایی جهت بهبود پیروی بیمار از جمله تغییر در پروتکل درمانی طراحی شود.

برای دانستن جزئی‌تر در زمینه پروفیلاکسی می‌توانید به سایت فدراسیون جهانی هموفیلی مراجعه فرمایید.



کانون هموفیلی ایران
Iranian Haemophilia Society



WFH 50
YEARS OF ADVANCING
TREATMENT FOR ALL
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA

ISBN:978-964-230-020-4



9

789642

300204



Negarneh