



توصيات دليل WFH ISTH NHF ASH بشأن التدابير العلاجية لداء فون فليبراند (VWD)

• يعرض هذا الدليل توصيات مبنية على أدلة لعلاج داء فون فليبراند (VWD) عند إجراء الجراحات الكبرى والصغرى، وإجراء الاختبارات أثناء الإجراءات الباضعة، واستعمال دواء الديزموبريسين، واستعمال عامل فون فليبراند المرکز كعلاج وقائي.

محتوى الدليل



• يُعدّ داء فون فليبراند أكثر اضطرابات نزف الدم الوراثي شيوعًا.

• يوجد حاليًا تباين واسع في الممارسات السريرية لعلاج داء فون فليبراند بسبب عدم وجود أدلة يقينية بدرجة كبيرة لتوجيه عملية وضع الخطط العلاجية.

• هناك عدّة أنماط فرعية لداء فون فليبراند تتطلب اختيار علاج فردي حسب تشخيص كل حالة على حدة، حيث توجد مجموعة من الأعراض لهذه الأنماط كما توجد علاجات متعدّدة متاحة لعلاجها. ومن مصلحة كل من الأطباء والمرضى أن يكون لديهم دليل توجيهي لكيفية اختيار العلاج المناسب لكل حالة على حدة.

أهمية الدليل



• **اختصاصيو أمراض الدم، والممارسون العامون، واختصاصيو الطب الباطني، وأطباء النساء والتوليد، والجراحون، وأطباء التخدير، وأطباء الأسنان**

يقدم الدليل توصيات تساعد الأطباء على وضع خطط علاجية بمشاركة الأشخاص المُصابين بداء فون فليبراند بهدف زيادة إمكانية حصولهم على رعاية جيدة.

• **الأشخاص المصابون بداء فون فليبراند**

نظرًا لوجود مجموعة واسعة من أعراض داء فون فليبراند ووجود العديد من العلاجات المختلفة له، فهناك حاجة إلى توفير توصيات مبنية على أدلة لتعزيز حصول المرضى على علاجات مناسبة وتسهيل علاج كل حالة على حدة.

الفئات المستفيدة من الدليل



• يقدم الدليل توصيات رئيسية تتناول مجموعة واسعة من مظاهر داء فون فليبراند، وأفضل الممارسات العلاجية له في المرافق الطبية وغيرها؛ بما في ذلك:

العلاج الوقائي لنزف الدم المتكرر بكثرة؛

إجراء تجارب باستخدام دواء ديزموبريسين لتحديد العلاج بناءً على الاستجابة المبدئية؛

استعمال الأدوية المضادة للصفائح والعلاج بمانعات التخثر؛

الحفاظ على مستويات نشاط عامل فون فليبراند وعامل التخثر الثامن المطلوبة بعد الجراحات الكبرى؛

وضع إستراتيجيات لتقليل نزف الدم أثناء الجراحات الصغرى أو الإجراءات الباضعة؛

اقترح خيارات علاجية للنزف الحيضي الغزير؛

اقترح تدابير علاجية للمُصابات بداء فون فليبراند عند إجراء تخدير فوق الجافية أثناء المخاض والولادة؛

اقترح تدابير علاجية لنزف ما بعد الولادة.

نقاط الدليل الرئيسية



إجمالي عدد توصيات اللجنة: ١٢ توصية

* ساهم كل من ناتان تي كونيل وفرونكا إتش فلود بجهود متساوية في هذه الدراسة بوصفهما مؤلفين أوليين. doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264>

قرايزي جريّ نديلبيلف نوف أدلة تيريسلا تمجلاعلًا تاسرامملا ASH ISTH NFH WFH ليلد لود تامولعملًا ن مديزما
www.hematology.org/VWDguidelines

تقوم جمعية امراض الدم الامريكية (ASH) بمراجعة القواعد الارشادية (guidelines) سنويًا من قبل مجموعات عمل تخصصية (expert working groups) يتم ترتيب لقائهم من قبل الجمعية. الموارد المشتقة من الضوابط الارشادية (guidelines) والتي تحتاج الي تحديث يتم ازالتهما من موقع الجمعية الالكتروني (ASH website).