



توصيات دليل ASH ISTH NHF WFH بشأن تشخيص داء فون فليبراند (VWD)

• يعرض هذا الدليل توجيهات مبنية على أدلة تهدف إلى تحسين دقة تشخيص داء فون فليبراند (VWD)، والحدّ من الاختبارات غير الملائمة، وتجنّب الأضرار الناجمة عن المبالغة في تشخيص المرض.

محتوى الدليل



• يُعدّ داء فون فليبراند أكثر اضطرابات نزف الدم الوراثي شيوعًا، لكنّ تشخيصه على نحو دقيق وفي الوقت المناسب لا يزال يمثل تحدّيًا.

أهمية الدليل



• تشمل العوائق التي تحول دون إجراء تشخيص دقيق لهذا الداء حاليًا ما يلي:

محدودية أو انعدام الاختبارات المعملية المتخصصة والخبرات اللازمة لإجرائها. | عدم فهم الاختلافات بين أعراض نزف الدم الطبيعي وغير الطبيعي.

• من المُهمّ تحسين دقة تشخيص المرض لضمان حصول المرضى على الرعاية المناسبة والحدّ من الاختبارات غير الملائمة والأضرار الناجمة عن المبالغة في تشخيص المرض.

• اختصاصيو أمراض الدم، والممارسون العامون، واختصاصيو الطب الباطني، وأطباء النساء والتوليد

| اختصاصيو الرعاية الصحية الذين يفحصون المرضى لتشخيص إصابتهم بداء فون فليبراند بدقة.

• الأفراد الذين قد يعانون من نزف دم غير طبيعي والذين ينبغي تقييم احتمالية إصابتهم بداء فون فليبراند

| يمكن أن تؤثر الأعراض على نحو غير متناسب على النساء اللاتي قد يعانين من النزف الحيضي ونزف ما بعد الولادة.

الفئات المستفيدة من الدليل



• الدعوة إلى زيادة الوعي بقيمة أدوات تقييم أعراض نزف الدم (BATs) وأهمية استخدامها

أدوات فحص لتحديد مدى الحاجة إلى إجراء اختبارات دم معينة للمرضى المحتمل إصابتهم بداء فون فليبراند بنسبة متوسطة أو مرتفعة (مثل المرضى المُحالين إلى اختصاصي أمراض دم أو الذين لديهم أقارب من الدرجة الأولى مصابون بهذا الداء). | يُوصى باستخدام أدوات تقييم أعراض نزف الدم بوصفها أدوات فحص أولية للمرضى المحتمل إصابتهم بداء فون فليبراند بنسبة منخفضة (مثل المرضى الذين يتردّدون على مرافق الرعاية الأولية).

نقاط الدليل الرئيسية



• تقترح التوصيات الجديدة توسيع تصنيف داء فون فليبراند ليشمل الأفراد الذين يتعرضون لنزف دم مشابه لنزف دم داء فون فليبراند لكن لا تصل مستويات عامل فون فليبراند (المستخدمة لتأكيد الإصابة بداء فون فليبراند من النمط الأول) لديهم إلى الحد الأدنى المقترح سابقًا لتشخيص الإصابة بالمرض وهو ٣٠٪ أو أقل.

• اقتراح تغيير النهج المتبع مع المرضى المصابين بداء فون فليبراند من النمط الأول والذين تكون مستويات عامل فون فليبراند لديهم طبيعية مع مرور الوقت، وتحديثًا لإعادة النظر في تشخيص المرض لديهم بدلًا من إلغائه.

• توصيات باستخدام الاختبارات الجينية المستهدفة لتشخيص داء فون فليبراند من النمط الثاني ب.

إجمالي عدد توصيات اللجنة: ١١ توصية