

بنام خدا

معاونت درمان- اداره پیوند و بیماریهای خاص- واحد هموفیلی دیماه ۱۳۹۳

دستورالعمل تجویز و مصرف فاکتور هشت نو ترکیب در بیماران هموفیل A

الف- تعاریف:

- Exposure Day : یا "روز مواجهه" به معنی ۲۴ ساعت متوالی- از ساعت ۰ تا ساعت ۲۴ - است که در آن بیمار هموفیلی فاکتور انعقادی از هر نوع و به هر میزان دریافت کرده باشد. لذا مثلا اگر بیماری در ساعت ۱۵ و ۲۳ یک روز ۱۰۰۰ واحد فاکتور پلاسمایی بگیرد یک روز مواجهه داشته است. ولی اگر در ساعت ۲۳ یک روز و ۷ روز بعد ۲۵۰ واحد بگیرد دو روز مواجهه منظور می شود.
- Previous Untreated Patient (PUP): بیماری که از ۰ تا ۵۰ روز مواجهه با فاکتور انعقادی از هر نوع داشته است.
- Previous Treated Patient (PTP): بیماری که بیش از ۵۰ روز مواجهه با فاکتور انعقادی از هر نوع داشته است.
- Switching: تبدیل نوع فرآورده مصرفی از پلاسمایی به نو ترکیب/نو ترکیب به نو ترکیب از کلاس دیگر/یا نو ترکیب به پلاسمایی
- Pd: فرآورده انعقادی مشتق از پلاسمای انسانی
- RFVIII: فرآورده انعقادی تولید شده با فن آوری نو ترکیب که در حال حاضر از دو نسل در ایران موجود است: **نسل دوم موجود (KOGENATE) یا نسل چهارم موجود (Xyntha) . (در خصوص تفاوت‌های این دو نسل به برو شور و اطلاعات فنی دارو ر.ک)**

ب- کلیات دستور العمل:

- ۱) تکمیل فرم پیوست شامل اطلاعات بیمار توسط مراکز مصرف کننده هر شش ماه یکبار
- ۲) ارسال فرم به اداره پیوند و بیماریهای خاص معاونت درمان، واحد هموفیلی (کلیه اطلاعات مربوط به بیمارکandid مصرف RFVIII) ضرورت دارد.
- ۳) - پیگیری منظم بیمار مطابق فرم پیوست ضروری است.
- ۴) آموزش صحیح اطلاعات دارویی و نحوه استفاده به پرستار، بیمار و خانواده ضروری است.
- ۵) **تا اطلاع ثانوی** در بیماران PUPS (بیماران جدید که تاکنون دارو نگرفته اند تا ۵۰ روز مواجهه اول) از ریکامینانت استفاده نشود.
- ۶) **در بیماران PTP بین ۵۰ تا ۱۵۰ روز مواجهه سوییچ به نسل چهارم موجود (Xyntha) با رعایت شرایط ذکر شده در مبحث مقررات سوییچ داروهای انعقادی- مشروح در ذیل - بلا مانع است. ترجیحا نسل دوم موجود (KOGENATE) استفاده نشود.**

(۷) در بیماران PTP پس از ۱۵۰ روز مواجهه سوییچ چه به نسل دوم موجود (KOGENATE) یا نسل چهارم موجود (Xyntha) با رعایت شرایط ذکر شده در مبحث مقررات سوییچ داروهای انعقادی-مشروح در ذیل - بلا مانع است.

(۸) دوزاژ و روش مصرف اعم از درمان مורدي و پروفیلاکسی دقیقا مانند سایر پروتکل های تایید شده قبلی با فاکتور هشت پلاسمایی است.

(۹) دستور العمل فوق در مورد هموفیلی های شدید/متوسط/و خفیف یکسان است.

ج- شرایط سوییچینگ از فاکتور پلاسمایی به نو ترکیب :

(۱) در شرایط زیر سوییچ پلاسمایی به نو ترکیب انجام نشود:

a. قبل از ۵۰ روز مواجهه

b. در زمان جراحی در زمان خونریزی های شدید و لزوم دوز بالا سوییچ نشود.

c. در بیماران با سابقه قبلی مهار کننده (گذرا /درمان شده با ITI/ تیترا پایین مهار کننده)

(۲) در شرایط التهابی و افزایش سیگنال خطر(جراحی-تروما-ITI - تولاریزاسیون یا پروفیلاکسی با دوز کم قبل از ۵۰ روز مواجهه)

(۳) پس از سوییچ کردن نیازی به رعایت دوز پایین و غیره نیست و در کلیه شرایط مثل فاکتور مصرفی قبل و با دوزاژ ضروری باید نو ترکیب ادامه یابد.

(۴) سوییچ مکرر از نو ترکیب به پلاسمایی ، یا انواع نو ترکیب به یکدیگر انجام نشود. در صورت کمبود دارو و ضرورت بالینی حتما باید مکتوب و بذکر دلیل و تاریخ- مندرج در فرم پیوست- به مدیریت پیوند و بیماری های خاص اطلاع داده شود

فرم اطلاعات مربوط به بیماران مصرف کننده نو ترکیب فاکتور ۸

..... دانشگاه علوم پزشکی..... مرکز درمانی..... تاریخ.....

..... نام و نام خانوادگی: سن: جنس:

- سطح فعالیت فاکتور هشت (شدت هموفیلی A) :
□ 5-04% □ 1-5% □ <1%
- درمان فعلی:

- On Demand در مرکز درمانی 0
On Demand/Home Therapy 0
پروفیلاکسی (دوز/فواصل /پروتکل) 0
- سایر درمانهای جانبی و داروهای مصرفی غیر از فاکتور (نام ببرید):

- نوع و نام براند های مصرفی قبل از شروع نو ترکیب:

- تعداد دوزهای مصرفی و نوع فاکتور قبل از شروع ریکامبیننت :

0 ۵۰ تا ۱۵۰ روز مواجهه :

0 بیش از ۱۵۰ روز مواجهه:

0 غیره (توضیح)

- براند ریکامبیننت : Kogenate□ Xyntha□

- خصوصیات بالینی زمان شروع نو ترکیب:

- تاریخ شروع:
- آیا بصورت پروفیلاکسی شروع کرده است؟ بلی □ خیر □
- خونریزی منجر به مصرف موردی حین شروع:
- دوز IU/kg / فواصل مصرفی و پروتکل شروع مصرفی :
- آیا حسب ضرورت در موارد زیر شروع کرده است (علامت بزنید)

0 تروما □

0 جراحی □ (نوع آنرا مشخص کنید:.....)

0 خونریزی خطرناک شدید □ (نوع آنرا مشخص کنید:.....)

0 تب/عفونت و بیماری عفونی همراه: □ (نوع آنرا مشخص کنید:.....)

0 حین پروفیلاکسی دوز پایین اولیه قبل از ۵۰ روز مواجهه : □ (تعداد روز مواجهه قبل از شروع

را مشخص کنید:.....)

0 علت ضرورت شروع در موارد فوق را توضیح دهید:

.....
.....

.....

* انجام تست مهار کننده قبل از شروع نو ترکیب:

0 تاریخ/تیترا قبل از شروع:

0 تاریخ/تیترا / ۳ ماه بعد از شروع :

0 تاریخ/تیترا / ۶ ماه بعد از شروع :

0 تاریخ/تیترا / ۹ ماه بعد از شروع :

0 تاریخ/تیترا / ۱۲ ماه بعد از شروع :

یا

0 تاریخ/تیترا/ روز مواجهه ۷۵ :

0 تاریخ/تیترا/ روز مواجهه ۱۰۰ :

0 تاریخ/تیترا/ روز مواجهه ۱۵۰ :

* هر کدام از تاریخ ها پس از شروع و حین مصرف زودتر رسید آزمایش انجام شود