

# دليل منظمة الحساسية العالمية والأكاديمية الأوروبية للحساسية والمناعة السريرية لعلاج الوذمة الوعائية الوراثية

نظرة عامة على مراجعات 2017

تم وضع إرشادات منظمة الحساسية العالمية (WAO)<sup>1</sup> لعام 2012 وإرشادات منظمة الحساسية العالمية والأكاديمية الأوروبية للحساسية والمناعة السريرية (EAACI)<sup>2</sup> لعام 2017 بإجماع مجالس الخبراء للمساعدة على إرشاد وتوعية صناع القرارات السريريين الذين يتولون علاج النوعين 1 و2 من الوذمة الوعائية الوراثية (HAE)

وقد استوفى الخبراء الذين تم ترشيحهم لعضوية المجالس معياراً واحداً على الأقل من المعايير التالية<sup>2,1</sup>:

- خبرة سريرية واسعة في علاج الوذمة الوعائية الوراثية
- منشورات ذات صلة في حقل الوذمة الوعائية الوراثية
- خبرة ذات صلة في الطب القائم على الأدلة

لضمان توفر خبرة وإجماع عالميين، تم اختيار أعضاء مجالس الخبراء التمثيلية من كل أنحاء العالم<sup>2,1</sup>

يوضح الجدول أدناه نقاط التطوير الأساسية منذ نشر الإرشادات الأصلية في 2012<sup>2,1</sup>

والغرض هنا ليس تقديم مراجعة كاملة للإرشادات، ونوصي القراء بشدة بمراجعة المنشورات الأصلية لمعرفة التفاصيل الكاملة

يظهر تحليل التغييرات بين إرشادات 2012 وإرشادات 2017 باللون الأزرق الفاتح، بينما تم اقتباس النص باللون الأزرق الغامق مباشرة من الإرشادات المعنية

الموضوع	الأصلية 2012	المراجعة 2017
الأندروجينات	العلاج الوقائي على المدى الطويل بمشتقات الأندروجين فعال ولكن يجب التعامل معه بحذر، خاصة لما له من آثار أندروجينية وإبتنائية	<b>معرفة حجم انتشار الآثار العكسية للأندروجينات</b> يجب التعامل مع الأندروجينات بحذر، خاصة في ضوء آثارها الأندروجينية والابتنائية العكسية، وتفاعلاتها مع غيرها من العقاقير، وموانع استعمالها. يوصي مؤلفو الإرشادات باستخدام الأندروجينات كعلاج وقائي على المدى الطويل، كخيار ثان. الآثار الجانبية متعددة وتشمل غالبية المرضى
تشخيص الأطفال	يجب تأجيل فحص الأطفال لمعرفة ما إذا كانوا مصابين بالوذمة الوعائية الوراثية من النوعين 1 و2 إلى أن يبلغوا 12 شهرًا، ويجب أن يخضع كل نسل الوالد المصاب للاختبار	<b>تشديد أكبر على الاختبار</b> يجب أن يخضع الأطفال ممن ينتمون لعائلات مصابة بالوذمة الوعائية الوراثية للاختبار في أسرع وقت ممكن ويجب أن يخضع كل نسل الوالد المصاب للاختبار يجب تكرار الاختبار التكميلي الذي تم إجراؤه على نسل المرضى المصابين بالنوعين 1 و2 بعد بلوغ سنة واحدة من العمر. إلى أن يتم الانتهاء من الفحص الكامل للوذمة الوعائية الوراثية من النوعين 1 و2، يجب اعتبار كل النسل مصاب بالوذمة الوعائية الوراثية من النوعين 1 أو 2
العلاج الوقائي على المدى الطويل المرضى	يجب مراعاة العلاج الوقائي على المدى الطويل مع كل المرضى المصابين بالوذمة الوعائية الوراثية من النوعين 1 و2 المصحوبة بأعراض، مع الأخذ في الحسبان شدة المرض، وتيرة النوبات، نوعية حياة المريض، توفر الموارد، الفشل في السيطرة بشكل كاف باستخدام علاج عند الطلب	<b>يجب التركيز بشكل أكبر على نشاط المرض والتقييم الروتيني عند تقرير ما إذا كان العلاج الوقائي على المدى الطويل مناسب</b> يجب مراعاة العلاج الوقائي على المدى الطويل مع كل المرضى المصابين بالوذمة الوعائية الوراثية من النوعين 1 و2 المصحوبة بأعراض على أن تلبى الاحتياجات الفردية لكل مريض، مع الأخذ في الحسبان نشاط المرض، وتيرة النوبات، نوعية حياة المريض، توفر موارد الرعاية الصحية، الفشل في السيطرة بشكل كاف باستخدام علاج عند الطلب. يُوصى بمراجعة استخدام العلاج الوقائي للمرضى الذين يواجهون مواقف حياتية مرتبطة بزيادة نشاط المرض. يتطلب العلاج الوقائي الناجح على المدى الطويل درجة عالية من الالتزام؛ لذلك يجب أخذ تفضيلات المريض في الحسبان، يوصي مؤلفو الإرشادات بمشبط سي1 (C1-INH) كعلاج وقائي أساسي على المدى الطويل

الموضوع	الأصلية 2012 <sup>1</sup>	المراجعة 2017 <sup>2</sup>
العلاج الوقائي على المدى الطويل تقييم المريض		يكتسب التقييم الروتيني أهمية أكبر فيما يخص العلاج الوقائي على المدى الطويل يُوصى بأن يخضع المرضى للتقييم لمعرفة مدى إمكانية حصولهم على علاج وقائي على المدى الطويل في كل زيارة، يجب مراعاة عبء المرض وما يفضله المريض.
الاعتبارات الإدارية	يجب أن يكون لكل المرضى خطة عمل ومنتج متوفر لعلاج نوبة الوذمة الوعائية الوراثية	تركيز أكبر على الرعاية المتكاملة يُوصى بتوفير رعاية متكاملة وشاملة وخاصة بالوذمة الوعائية الوراثية لكل المرضى. يجب أن يكون لدى كل المرضى خطة عمل
العلاج عند الطلب للنوبات	كل النوبات التي تتسبب في الوهن/القصور و/أو تشمل الوجه، أو الرقبة، أو البطن يجب وضعها في الحسبان عند تقديم العلاج عند الطلب. علاج النوبات التي تصيب المسالك الهوائية العلوية إجباري. يجب معالجة النوبات في أسرع وقت ممكن يُوصى بأن يكون لدى كل المرضى علاجًا عند الطلب يكفي لنوبتين ويجب أن يحملوا علاجًا عند الطلب في جميع الأوقات	إدراك أكبر لضرورة مراعاة العلاج عند الطلب لكل نوبات الوذمة الوعائية الوراثية يُوصى بمراعاة إعطاء العلاج عند الطلب في كل النوبات. يُوصى بعلاج أي نوبة تؤثر أو قد تؤثر على مسلك الهواء العلوي. يجب معالجة النوبات في أسرع وقت ممكن يُوصى بأن يكون لدى كل المرضى علاجًا عند الطلب يكفي لنوبتين ويجب أن يحملوا علاجًا عند الطلب في جميع الأوقات العلاج المبكر ضروري في الحالات التي تشمل مسلك الهواء العلوي (اللسان، اللهاة، الحنجرة). يجب أن يعطي المرضى العلاج لأنفسهم أثناء انتظار نقلهم للمستشفى. من المهم للغاية تشجيع كل المرضى على طلب المزيد من الرعاية بعد الحصول على العلاج مباشرة. قد يزداد تورم مسلك الهواء العلوي أو يخف، وقد تكون هناك ضرورة لتكرار إعطاء الجرعة. طلب الرعاية الطارئة بعد العلاج ضروري لتقليل خطر الاختناق
العلاج الوقائي على المدى القصير قبل الإجراءات	يتوقف قرار إعطاء العلاج الوقائي قبل القيام بإجراء ما على التاريخ الشخصي للمريض و الخطر المحتمل المقترن بالإجراء. يجب مراعاة إعطاء العلاج الوقائي على المدى القصير قبل العمليات الجراحية، خاصة جراحة الأسنان/داخل الفم، متى كانت هناك حاجة للتنبيب الرغامي، حيث يتم التحكم في مسلك الهواء العلوي أو البلعوم، وقبل تنظير القصبات/التنظير الداخلي	التحول من مراعاة استخدام العلاج الوقائي على المدى القصير إلى التوصية بالعلاج الوقائي على المدى القصير على الرغم من الفوائد المرجوة من العلاج الوقائي قبل الإجراءات باستخدام مركز لمخبط سي1 (C1-INH) فإن الأدلة على فعاليته ضعيفة. تفيد تقارير وسلاسل الحالات أنه على الرغم من العلاج الوقائي، قد تحدث تورمات حتى بعد إجراءات بسيطة نسبيًا. <sup>4,3</sup> ومع ذلك، توثق العديد من التقارير نقصًا في حدوث تورم لدى كل من البالغين والأطفال حين استعمال العلاج الوقائي قبل الإجراءات، وتبدو الاستجابة مرتبطة بالجرعة. <sup>5,7</sup> لذلك فإن العلاج الوقائي قبل الإجراءات باستخدام مخبط سي1 (C1-INH) مركز هو أمر مُوصى به لكل من الإجراءات الطبية، والجراحية، والسنية المرتبطة بأي تأثير ميكانيكي على السبيل الهوائي الهضمي العلوي

المراجع: 1. Craig T, et al. *World Allergy Organ J.* 2012;5:182-199. 2. Maurer M, et al. *Allergy.* 2018; doi: 10.1111/all.13384.

3. Aygören-Pürsün E, et al. *Allergy.* 2013;68(8):1034-1039. 4. Farkas H, et al. *Allergy.* 2012;67(12):1586-1593.

5. Farkas H, et al. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57(4):404-408. 6. Bork K, et al. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011;112(1):58-64.

7. Magerl M, et al. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017;118(1):110-112.