شماره: ۱۴۰۰/۲۶۲۳۷۱
تاریخ: ۱۴۰۰/۰۸/۰۶
پیوست: فایل

دارای گواهینامه بین المللی مدیریت کیفیت
ISO-۹۰۰۱-۲۰۰۸

باسمه تعالی
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

۴-علاوی

بیمه سلامت ایران بازوی طرح تحول سلامت

سازمان بیمه سلامت ایران
اداره کل بیمه سلامت استان فارس

معاونین محترم غذا و داروی دانشگاه‌های علوم پزشکی شیراز، فسا، جهرم، لارستان و گراش

معاونین محترم درمان دانشگاه‌های علوم پزشکی شیراز، فسا، جهرم، لارستان و گراش

موضوع: ابلاغ راهنمای تجویز فاکتورهای انعقادی در اختلالات خونریزی دهنده ارثی

با سلام و احترام

با توجه به ابلاغ راهنمای تجویز فاکتورهای انعقادی در اختلالات خونریزی دهنده ارثی، نامه شماره ۴۰۰/۱۴۳۵۶ د به تاریخ ۱۴۰۰/۷/۱۱ معاونت محترم درمان وزارت بهداشت، ضمن ارسال راهنمای تجویز در قالب فایل پیوست، اهم موارد این راهنما به شرح زیر می‌باشد. رعایت مفاد راهنمای تجویز از تاریخ ابلاغ الزامی است، و بر همین اساس، راهنمای تجویز توسط کارشناسان مرتبط با موضوع، به ویژه کارشناسان تأیید نسخ، مورد بررسی و اجرا می‌گردد.

افراد صاحب صلاحیت برای تجویز فاکتورهای انعقادی:

پزشکان فوق تخصص خون اطفال/ بزرگسالان و پزشکان متخصص داخلی، متخصص کودکان و پزشکان عمومی شاغل در بخش های هموفیلی

فاکتور VIII مشتق از پلاسما و نوترکیب:

اندیکاسیون:

بیماران مبتلا به کمبود ژنتیکی فاکتور ۸ (انواع شدید، متوسط، خفیف)

بیماران با هموفیلی **A** (پروفیلاکسی، درمانی و در درمان خونریزی بیماران هموفیلی **A** واجد مهار کننده با تیتر پائین)

در کمبود توأم فاکتور ۸ و ۵

در صورت استفاده از فاکتورهای نوترکیب، در نظر گرفتن این شرایط الزامی است:

۱- عدم مهارکننده ۲ - حداقل سابقه دریافت ۵۰ نوبت تماس قبلی با فاکتور ۸

دوز و تواتر مصرف:

پروفیلاکسی در بیماران با نوع شدید: ۲۰ تا ۳۰ واحد به ازای هر کیلوگرم، ۱ تا ۳ بار در هفته بستگی به خونریزی ضمن درمان پروفیلاکسی

درمان: طبق جدول زیر می‌باشد.

ش ش ۵۹۰۴۱۵۳

شیراز- خیابان وصال شمالی کدپستی: ۱۴۳۹۷-۷۱۳۳۹ صندوق پستی: ۱۶۱-۷۱۶۴۵ تلفن: ۳۲۳۲۴۳۱۲-۰۷۱ نمابر ۳۲۳۲۲۵۴۶-۰۷۱
پست الکترونیکی: info.fr@ihio.gov.ir وب سایت: http://fr.ihio.gov.ir تلفن گویا: ۱۶۶۶

اندیکاسیون	دوز
کمبود فاکتور ۸ متوسط و شدید با خونریزی بافت نرم	۲۰ واحد به ازای هر کیلوگرم
خونریزی مخاطات، دندان، بینی، لثه	۲۰ واحد به ازای هر کیلوگرم
خونریزی عضلات ایلئوپسواس و رتروپریتوئن، خونریزی راه‌های هوایی شدید و تهدید کننده حیات	۵۰ واحد به ازای هر کیلوگرم
همارتروز	۳۰ واحد به ازای هر کیلوگرم
خونریزی سر و گردن و گلو	۵۰ واحد به ازای هر کیلوگرم

در همه موارد، تواتر مصرف ۲ تا ۳ بار در روز می‌باشد.

فاکتور IX:

اندیکاسیون:

درمان و/ یا پروفیلاکسی بیماران مبتلا به کمبود فاکتور ژنتیکی ۹ (انواع شدید، متوسط، خفیف)

دوز و تواتر مصرف:

پروفیلاکسی: ۲۵ واحد به ازای هر کیلوگرم، یک یا دو بار در هفته

اندیکاسیون	دوز
خونریزی بافت نرم	۴۰ واحد به ازای هر کیلوگرم
خونریزی مخاطات، دندان، بینی	۴۰ واحد به ازای هر کیلوگرم در روز
خونریزی عضلات و ایلئوپسواس و رتروپریتوئن	۱۰۰ واحد به ازای هر کیلوگرم در روز
همارتروز	۶۰ واحد به ازای هر کیلوگرم در روز
خونریزی سر و گردن و گلو	۱۰۰ واحد به ازای هر کیلوگرم در روز

این فاکتور در بیماران هموفیلی B با مهار کننده در صورتیکه سابقه آلرژی یا آنافیلاکسی به فاکتور ۹ انعقادی دارند نباید استفاده شود.

فاکتور VII:

اندیکاسیون:

- بیماران کمبود مادرزادی و ارثی فاکتور هفت
- پروفیلاکسی: در موارد خونریزی های مغزی یا خونریزی های مکرر
- درمانی: در مواردی که برای بیمار خونریزی اتفاق افتاده باشد.

ش ش ۵۹۰۴۱۵۳

- بیماران هموفیلی A و B که علیه فاکتورهای ۸ و ۹ آنتی بادی مهارکننده با تیتر بیشتر از ۵ واحد بتسدا دارند.
- بیماران کمبود ارثی فاکتور ۹ که مهارکننده با تیتر کمتر از ۵ واحد بتسدا دارند.
- بیماران مبتلا به اختلالات پلاکتی برنارد سولیر و گلانزمن در موارد خونریزی مقاوم به درمان با تزریق پلاکت یا جراحی
- خونریزی مقاوم در مهارکننده فون ویلبراند
- سایر موارد مهارکننده علیه فاکتورهای انعقادی

دوز و تواتر مصرف:

پروفیلاکسی: در کمبود فاکتور هفت، ۲۰ واحد به ازای هر کیلوگرم ۱ تا ۳ بار در هفته

درمان: طبق جدول زیر می‌باشد.

اندیکاسیون	دوز
خونریزی کمبود فاکتور ۷	۲۰-۳۰ واحد به ازای هر کیلوگرم هر ۴ تا ۶ ساعت برای ۳ نوبت
هموفیلی A و B واجد مهارکننده	۹۰ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم هر ۲ تا ۳ ساعت تا ۳ دوز و در صورت عدم ایجاد پاسخ مناسب، یک نوبت تک دوز ۲۷۰ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم
برنارد سولیر و ترومبوسیتوپنی گلانزمن	۹۰ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم هر ۲ تا ۳ ساعت تا ۳ دوز و در صورت عدم ایجاد پاسخ مناسب، یک نوبت تک دوز ۲۷۰ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم

درمان پروفیلاکسی کوتاه مدت یا طولانی مدت، در موارد مفصل هدف باید مد نظر قرار گیرد. مفصل هدف مفصلی است که در یک بازه زمانی شش ماهه حداقل ۳ نوبت خونریزی خود به خودی و یا ترومای خفیف داشته باشد.

این دارو در موارد خونریزی شدید، همزمان با FEIBA می‌تواند مصرف شود.

- FEIBA:

اندیکاسیون:

- پیشگیری / درمان در بیماران کمبود ارثی فاکتور ۸ که واجد مهارکننده با تیتر بیشتر از ۵ واحد بتسدا شده‌اند.
- پیشگیری/ درمان در بیماران کمبود فاکتور ۹ که مهارکننده بین ۰.۵ تا ۵ واحد بتسدا دارند. (سابقه آنافیلاکسی به فاکتور ۹ انعقادی را نداشته باشند)

دوز و تواتر مصرف:

ش ش ۵۹۰۴۱۵۳

۱۰۰-۷۵ واحد به ازای هر کیلوگرم هر ۶ تا ۸ ساعت یکبار

حداکثر دوز فایبا روزانه ۲۰۰/KGU

این دارو در بیماران هموفیلی B با مهارکننده در صورتیکه سابقه آلرژی یا آنافیلاکسی به فاکتور ۹ انعقادی دارند نباید استفاده شود.

- FACTOR IX complex:

اندیکاسیون:

بیماران مبتلا به کمبود ارثی فاکتور ۱۰ یا ۲

درمانی: در بیماران برای جراحی ماژور

دوز و تواتر مصرف:

۲۰ تا ۴۰ واحد به ازای هر کیلوگرم و در صورت نیاز هر۴۸ ساعت با دوز ۱۰ تا ۲۰ واحد به ازای هر کیلوگرم تا قطع خونریزی ادامه یابد.

- Protombin complex concentrated:

اندیکاسیون:

پروفیلاکسی با سابقه شخصی یا خانوادگی خونریزی شدید در فعالیت یا سطح فاکتور II کمتر از ۱٪

درمانی برای فاکتور ۱۰ در بیماران شدید برای جراحی

پروفیلاکسی طولانی مدت برای موارد کمتر از ۱٪ یا قبل از جراحی

کمبود توام فاکتورهای انعقادی وابسته به ویتامین K

دوز و تواتر مصرف:

اندیکاسیون	دوز
پروفیلاکسی	بصورت هفتگی بطوریکه سطح فاکتور II بالای ۱۰٪ حفظ شود.
فاکتور ۱۰	درمانی: هر ۲۴ ساعت تا قطع خونریزی در موارد پروفیلاکسی: ۱۰ تا ۲۰ واحد به ازای هر کیلوگرم هفتگی (گاهی نیاز به تزریق ۲ بار در هفته در سابقه خونریزی های شدید و تکراری است) .

ش ش۵۹۰۴۱۵۳

-فاکتور XIII :

اندیکاسیون:

بیماران مبتلا به کمبود ارثی فاکتور سیزده

برنامه پروفیلاکسی فاکتور سیزده برای تمام موارد تشخیص داده شده که خونریزی شدید دارند و یا سابقه خونریزی مغزی در بیمار یا خانواده بیمار دارند انجام می‌شود.

دوز و تواتر مصرف:

بعنوان پروفیلاکسی با دوز ۱۰ تا ۲۰ واحد به ازای هر کیلوگرم هر۲۸ روز

اندیکاسیون	دوز
جراحی	۳۰ واحد به ازای هر کیلوگرم
خونریزی مغزی	۵۰ واحد به ازای هر کیلوگرم و تکرار ۳ روز بعد ۳۰ واحد به ازای کیلوگرم
زایمان	۱۰ واحد به ازای هر کیلوگرم هر دو هفته

- آمپول فیبیرنوژن:

اندیکاسیون:

بیماران مبتلا به کمبود ارثی فیبرینوژن (آفیبرینوژنمی، هیپوفیبیرنوژنمی)

در بیماران با خونریزی متوسط و شدید

بعنوان پروفیلاکسی طولانی در موارد با سابقه فامیلی شخصی خونریزی شدید

دوز و تواتر مصرف:

MG /KG ۱۰۰-۵۰ هر ۴۸ ساعت تا توقف خونریزی

در موارد پروفیلاکسی، تجویز دارو باید با فواصلی باشد که فعالیت فیبیرنوژن بین ۰.۵ تا ۱ گرم بر لیتر حفظ شود.

- ویلیت / Heamate P:

اندیکاسیون:

ش ش۵۹۰۴۱۵۳

سازمان بیمه سلامت ایران
اداره کل بیمه سلامت استان فارس

باسمه تعالی
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

۴-علاوی

بیمه سلامت ایران بازوی طرح تحول سلامت

شماره: ۱۴۰۰/۲۶۲۳۷۱
تاریخ: ۱۴۰۰/۰۸/۰۶
پیوست: فایل

دارای گواهینامه بین المللی مدیریت کیفیت
ISO-۹۰۰۱-۲۰۰۸

در بیماران مبتلا به کمبود ارثی فون ویلبراند (VWD)

دوز و تواتر مصرف:

اندیکاسیون	دوز
خونریزی متوسط و شدید	۴۰-۶۰ واحد به ازای هر کیلوگرم یکبار یا روزانه
جراحی ماژور	۵۰-۶۰ واحد به ازای هر کیلوگرم یکبار در روز
قبل از عمل در جراحی مینور	۳۰ -۵۰ واحد به ازای هر کیلوگرم یکبار در روز
قبل از عمل در جراحی ماژور	۴۰-۶۰ واحد به ازای هر کیلوگرم یکبار در روز
برای زایمان	۵۰ واحد به ازای کیلوگرم یکبار در روز

پروفیلاکسی:

پروفیلاکسی در VWD بصورت کوتاه یا طولانی مدت برای بیماران نوع ۳ یا شدید و انواعی از نوع ۲ که درمان‌های بالا مؤثر نبوده، در موارد خونریزی مخاطی مفصلی و... موارد جراحی کاربرد دارد.

رعایت کلیه مفاد راهنمای تجویز این دارو الزامی است. تاکید می‌گردد القای تحمل ایمنی (ITI) به موجب شیوه نامه بسته خدمتی بیماران خاص، صعب العلاج و سرطانی، منوط به تامین اعتبار بوده و در حال حاضر قابل محاسبه و پرداخت نمی‌باشد.

دکتر فرهاد لطفی
مدیر کل

ش ش ۵۹۰۴۱۵۳

شیراز- خیابان وصال شمالی کدپستی: ۱۴۳۹۷-۷۱۳۳۹ صندوق پستی: ۱۶۱-۷۱۶۴۵ تلفن: ۳۲۳۲۴۳۱۲-۰۷۱ نمابر ۳۲۳۲۲۵۴۶-۰۷۱
پست الکترونیکی: info.fr@ihio.gov.ir وب سایت: http://fr.ihio.gov.ir تلفن گویا: ۱۶۶۶