

التعايش مع PH1 دليل لمقدمي الرعاية



أنشئ هذا الدليل لمساعدتك أنت وطفلك على دمج إدارة مرض فرط أوكسالات البول الأولي من النوع 1 (PH) في حياتكما اليومية.

 Alnylam
PHARMACEUTICALS

التعايش مع
PH1

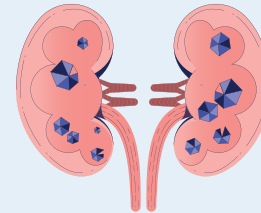
تغطية المعلومات الأساسية

سواء تم تشخيص طفلك بالأمس أو منذ سنوات، فمن المهم أن تفهم معلومات أساسية حول PH1.

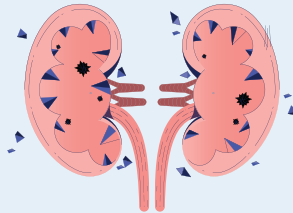
PH1 هو مرض نادر وراثي منتج. وراثي يعني أنه ينتقل بالوراثة بين أفراد الأسرة. منتج يعني أن كل من والدتك ووالدك قد مررا إلبك الجين المتحور (المتغير) الذي يتسبب في إصابتك بـ PH1. في حالة الإصابة بـ PH1، تنتج الكبد الكثير من الفضلات التي تسمى **الأوكسالات**. في الكبد السليمة، لا توجد الأوكسالات إلا بكميات صغيرة فقط ولا يستخدمها الجسم وتتخلص منها الكليتان. ولكن في حالة الإصابة بـ PH1، تنتج الكبد كميات كبيرة من الأوكسالات التي يمكن أن تتسبب في تكوين بلورات في الكليتين مما يتسبب في إصابتها بتلف تفاقمي. تفاقمي يعني استمرار حدوث تلف الكليتين ويمكن أن يزداد الأمر سوءًا بمرور الوقت حتى وإن لم تكن الأعراض ملحوظة في بعض الأحيان.

تسبب البلورات في إحداث ضرر بطريقتين مختلفتين

1. تتحد مع بعضها البعض لتكوين حصوات الكلى



2. تتجمع في الكليتين ومما يؤدي إلى تلفهما (الكلاس الكلوي). بمرور الوقت ومع تلف الكليتين، يمكن أن تنتشر الأوكسالات وتشكل بلورات في أجزاء أخرى من الجسم (الداء الأوكسالي الجهازى).



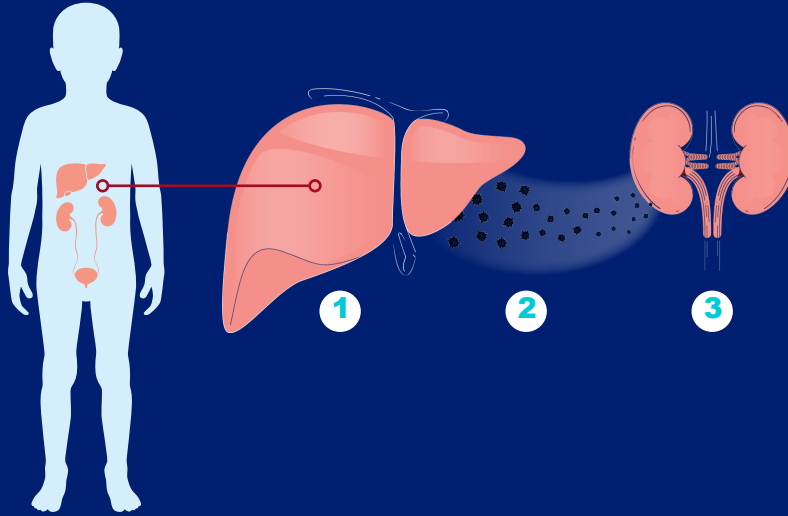
هل من الممكن أن يكون هناك شخص آخر في أسرتي مصاب بـ PH1؟

بسبب الطبيعة الوراثية لـ PH1، إذا أكد تشخيص إصابة طفلك بـ PH1 باختبار جيني، فمن المهم أيضًا إجراء الاختبار لأفراد أسرتك وخاصة الأشقاء. تحدث مع طبيبك بشأن إجراء الاختبارات الجينية لأفراد أسرتك.



فلتلق مع طفلك نظرة على PH1

يبدأ PH1 في الكبد لكنه قد يؤدي الكليتين



1. تنتج الكبد كميات كبيرة من الأوكسالات التي لا يستطيع الجسم استخدامها.
2. يرسل الجسم الأوكسالات إلى الكليتين لمحاولة التخلص منها.
3. لكن يمكن أن تتحول الأوكسالات إلى بلورات يمكن أن تتراكم وتسبب تلف الكليتين. بمرور الوقت، تتوقف الكليتان عن العمل بالشكل المطلوب.

هل تود معرفة المزيد؟

شاهد كيفية حدوث الإصابة بـ PH1 على livingwithPH1.com وتعرف على مزيد من الحقائق العلمية الكامنة وراء حالة طفلك.



التعاون مع فريق الرعاية الصحية الخاص بك

طبيب طفلي المعالج لـ PH1:

الاسم:

معلومات الاتصال:

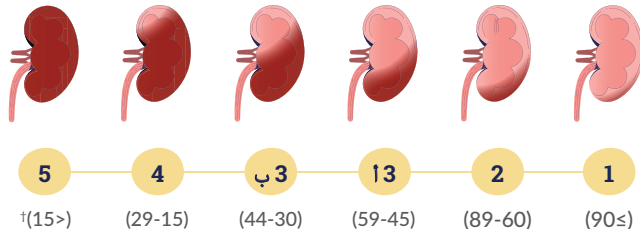


ومع إن إدارة PH1 تبدو أمرًا مرهقًا في بعض الأحيان، إلا أنك لست وحدك. سيساعدك فريق الرعاية الصحية الخاص بطفلك على تخطي التحديات المقبلة. اعتمادًا على مدى تفاهم PH1 لدى طفلك، سيقوم أخصائي أمراض الكلى بوضع خطة رعاية مخصصة له.

مراقبة صحة طفلك

هناك عدة طرق مختلفة قد يتتبع من خلالها فريق الرعاية حالة PH1 ويتفقد بها حالة تلف الكلى. يعتمد معدل تكرار الاختبارات والإجراءات المستخدمة على خطة الرعاية الخاصة بطفلك. فيما يلي بعض المصطلحات التي قد تسمعها من فريق الرعاية عند مناقشة كيفية مراقبة صحة طفلك.

المصطلح	التعريف
اختبار وظائف الكلى عن طريق الدم	اختبار يتحقق من مدى كفاءة الكليتين في ترشيح الفضلات من الدم
زراعة الكلى	زراعة الكلى هي عملية جراحية يتم فيها استئصال كلية من شخص متبرع غير مصاب بـ PH1 وزراعتها في شخص آخر مصاب بـ PH1، قد يكون مصابًا بتلف الكلى بسبب PH1
فحص الكلى بالموجات فوق الصوتية	تصوير يكشف عن أي حصوات قد تكون تكونت في الكلى ويراقبها
تفتيت الحصوات	هو إجراء غير جراحي لتفتيت حصوات الكلى*
زراعة الكبد	زراعة الكبد هي عملية جراحية يتم فيها استئصال كبد الشخص المتبرع غير المصاب بـ PH1 وزراعتها لأخر مصاب بـ PH1. وبالتالي تساهم زراعة الكبد في إيقاف زيادة إنتاج الأوكسالات في الكبد.
تنظير الحالب والكلى	إجراء جراحي بدرجة بسيطة للتخلص من/تفتيت الحصوات*
اختبار أوكسالات البول	اختبار يتتبع مستويات الأوكسالات في البول



*تتوافق هذه القيم مع عدد الملييلترات في الدقيقة التي تقوم الكلى بترشيحها وتتغير وفقًا لمساحة الجسم.

*سجّد أخصائي المسالك البولية الإجراء بناءً على حجم/كمية الحصوة (الحصوات).

التحدث مع طفلك بشأن PH1

تعليم طفلك قيمة خطة الرعاية الخاصة به يمكن أن تخلق له دافع الالتزام بها. حاول مشاركة النقاط التالية لمساعدته على فهم أسباب أهمية إدارة PH1:

الذهاب إلى جلسات الغسيل الكلوي

- عندما تصبح كليتك غير قادرتين على العمل أكثر من ذلك، ستحتاجان إلى مساعدة إضافية. هناك أجهزة يمكنها العمل مثل الكليتين - وهي أجهزة الغسيل الكلوي.
- سيساعد الغسيل الكلوي في التخلص من الأوكسالات الزائدة.
- أثناء قيام جهاز الغسيل الكلوي بوظيفته، سيتعين عليك الجلوس بلا حراك والانتظار بصبر. هل تود إحضار أي أنشطة أو ألعاب أو كتب معك؟



زيادة رطوبة الجسم وتناول الأدوية

- يساعد شرب كميات كبيرة من الماء على تخفيف مستوى الأوكسالات — وهذا يعني جعلها أضعف.
- ليس من السهل دائمًا شرب الكثير من الماء — خاصة إذا كنت لا تشعر بالعطش. سيقوم فريق أخصائيي الرعاية الصحية بإعلامك بكمية الماء المناسبة لك.
- اسأل طفلك — كيف يمكنني مساعدتك ببعض الوسائل الجيدة؟
- تناول فيتامين ب6 قد يساعد جسمك على إنتاج كمية أقل من الأوكسالات. سيقوم فريق أخصائيي الرعاية الصحية بإعلامك بكمية فيتامين ب6 المناسبة لك.
- تناول السيترات القلوية قد يساعد على تقليل عدد البلورات التي تتكون من الأوكسالات.



الذهاب إلى الطبيب

- يؤدي الأطباء دورًا مهمًا في إدارة PH1 الذي تعاني منه. إجراء الاختبارات يساعده في معرفة كيفية الاعتناء بك.
- يمكن أن يساعدك الأطباء إذا أصبت بحصوة أو إذا لم تعد كليتك تعمل بنفس القوة. يمكنهم أيضًا الإجابة عن أي أسئلة قد تكون لديك حول PH1. هل هناك أي سؤال تود طرحه على الطبيب في زيارتنا القادمة؟



العناية بالجسم والصحة العقلية

- يمكنك المساعدة في الحفاظ على قوة جسمك بأقصى قدر ممكن من خلال تناول الأطعمة الصحية واللعب بالخارج مع الأصدقاء والنوم جيدًا ليلاً.
- لا بأس في أن تشعر بالتعب أو الغضب أو الحزن في بعض الأحيان بشأن إصابتك بـ PH1. تعال وتحدث معي وسأقوم بكل ما أستطيع لمساعدتك.



هل طفلك فضولي؟

PH1 of a Kind™ عبارة عن سلسلة مقاطع فيديو رسوم متحركة مصممة خصيصًا للأطفال الذين يتعايشون مع PH1. شاهدتها مع طفلك على livingwithPH1.com



الاستعداد لرحلة طفلك مع PH1

يمكن أن يساعد استمرار سيطرتك على إدارة PH1 في إبطاء تلف الكليتين ولكن إنتاج كميات كبيرة من الأوكسالات يمكن أن يتسبب في حدوث تلف دائم. وفي النهاية، قد يلزم إجراء جراحة زراعة أعضاء إذا وصل PH1 إلى مرحلة متقدمة جدًا. وحتى وقت قريب، كانت زراعة الكبد هي الطريقة الوحيدة لإيقاف إنتاج الأوكسالات. ولكن العلاجات المتطورة التي ظهرت حديثًا تستهدف وتمنع إنتاج الأوكسالات في الكبد دون الحاجة إلى الزراعة.

فهم جراحات زراعة الأعضاء

زراعة الكبد هي عملية جراحية يتم فيها استئصال كبد الشخص المتبرع غير المصاب بـ PH1 وزراعتها لآخر مصاب بـ PH1.

وبالتالي تساهم زراعة الكبد في إيقاف زيادة إنتاج الأوكسالات في الكبد. ولا تتمكن معظم خيارات الإدارة الأخرى من القيام بذلك.

نظرًا لأن PH1 يتسبب في إحداث ضرر للكليتين، فقد يكون من الضروري استبدال كل من الكبد والكليتين، سواء في نفس الوقت أو أثناء جراحتين منفصلتين. ويطلق على ذلك زراعة مزدوجة للكبد والكلي.

جراحات زراعة الأعضاء هي عمليات كبرى تتطلب التحضير والمتابعة طويلة الأجل وتناول أدوية مدى الحياة. تحدث مع فريق أخصائيي الرعاية الصحية بشأن وضع خطة تفصيلية لمساعدتك على الاستشفاء من الجراحة التي خضعت لها.

أيضا يكون طفلك في رحلته مع PH1، فقد يكون عليك إعلام الآخرين بمرضه

لن يكون الجميع على دراية بـ PH1 وقد ينطبق ذلك على بعض أفراد فريق أخصائيي الرعاية الصحية. ولكن يمكنك أن تؤدي دورًا مهمًا في تثقيف الآخرين بشأن هذا المرض. حاول أن تبتكر وصفاً قصيرًا لـ PH1 بحيث يمكنك مشاركته مع الآخرين. يمكنك استخدام المساحة المتوفرة أدناه لكتابة الوصف باختصار.

إذا سُئِلت عن PH1، فستكون إجابتي:

هل تود معرفة المزيد؟

لمعرفة طرق أخرى يمكنك من خلالها مساعدة طفلك على إدارة PH1،
قم بزيارة livingwithPH1.com.



مساعدة طفلك على النجاح

يمكن أن يساعد اتباع نظام ثابت لطفلك على استمرار سيطرته على المرض، حتى يتمكن من الاستمرار في المشاركة في الأنشطة التي يحبها.

نصائح لفهم العلامات

نظرًا لأن طفلك قد يواجه صعوبة في وصف ما يشعر به، يمكنك أن تلاحظ أعراض قبل أن يلفظ بها. ضع في اعتبارك أنه يمكن ألا يعاني طفلك من أي من هذه الأعراض ومع ذلك يكون مصابًا بحصوة أو بالفشل الكلوي. إذا كنت تعتقد أن طفلك يعاني من هذه الأعراض، يمكنك التواصل مع أخصائي أمراض الكلى أو أخصائي المسالك البولية.

نصائح للاستعداد للزيارات

- اسأل الطاقم السريري أو طاقم المستشفى إذا كان هناك أي شيء يحتاج طفلك إلى القيام به قبل موعد الزيارة
- سجل أي أعراض حتى وإن بدت غير ذات صلة بـ PH1
- تتبع مقدار ما يشربه طفلك ومعدل تبوله على مدار اليوم
- أعد قائمة بجميع الأدوية والفيتامينات والمكملات الغذائية الأخرى التي يتناولها طفلك
- دُون الأسئلة التي تود طرحها على الطبيب المعالج لطفلك

علامات الإصابة بـ الفشل الكلوي	علامات الإصابة بحصوات الكلى
• قلة البول أو انعدام التبول • فقدان الشهية والغثيان والقيء • شحوب لون البشرة • تورم اليدين والقدمين • التعب والضعف الشديدان	• ألم في الجنب أو الظهر • دم في البول • الحاجة المستمرة إلى التبول • صعوبة التبول

نصائح للالتزام بخطة الرعاية

- كافئ الطفل على العادات الصحية واحتفل بالانتصارات الصغيرة
- اضبط مجموعة من التنبيهات على هاتف/ساعة طفلك لتذكيره بشرب الماء
- خصص زجاجة ماء محددة أو سوارًا، كتذكير بشرب قدر كاف من الماء
- عجل بأخذ استراحات متكررة للدخول إلى المراحيض
- خطط مسبقًا للفعاليات التي قد تعيق أو توقف خطة الرعاية المعتادة (العطلات، الرحلات المدرسية، إلخ).

هل تود معرفة المزيد؟

لمعرفة طرق أخرى يمكنك من خلالها مساعدة طفلك على إدارة PH1،
قم بزيارة livingwithPH1.com



إيجاد نقاط قوة ودعم

بصفتك مقدم الرعاية، من المهم أن تتذكر مدى أهمية صحتك.

العناية بالذات

أنت الحلقة الأقوى في نظام دعم طفلك. يستغرق الأمر وقتًا وطاقة ومثابرة ولذلك لا تنس أن تعتني بنفسك. وذلك يعني تخصيص وقت لتناول الطعام الصحي وممارسة الأنشطة والاسترخاء والاهتمام بصحتك النفسية.

قم بتوسيع دائرة دعم طفلك

من المهم أن يفهم أولئك الذين يتفاعلون مع طفلك بشكل منتظم كيف يمكن أن يؤثر PH1 على حياته اليومية—مثل جليسة الأطفال والمعلمين والمدربين الرياضيين. على سبيل المثال، إخبار مدرب طفلك بشأن PH1 قد يكون مفيدًا حتى يمكنه المساعدة في ضمان شرب طفلك ما يكفي من الماء وحتى يمكنه تقدير الحاجة إلى أخذ استراحات متكررة للدخول إلى المرحاض.

يوجد نموذج يمكنك تحميله واستكمالته ومشاركته مع الآخرين لإخبارهم بشأن PH1 المصاب به طفلك.

يمكنك الحصول على النموذج على livingwithPH1.com.

بمشاركة احتياجات طفلك الفريدة مع الآخرين، يمكنك توسيع دائرة البالغين ذوي المعرفة بالمرض الذين يراعون صحة طفلك.

هل تود معرفة المزيد؟

لسماع قصص الأشخاص الآخرين المتعايشين مع PH1،
قم بزيارة livingwithPH1.com.



قم بتوسيع دائرة دعم طفلك

أخصائيو الرعاية الصحية ومجموعات الدعم وغيرهم من الأشخاص المتعاشين مع PH1 أو القائمين على رعاية شخص مصاب به يمكن أن يكونوا موارد رائعة لنصائح وإرشادات إضافية. يرد أدناه موردان يمكنك الاطلاع عليهم للمزيد من المعلومات.

موقع مرضى PH1 الأوروبي www.livingwithPH1.com

موقع تثقيفي، توفره لك Alnylam، يتضمن قصصًا حقيقية عن المرضى ومقاطع فيديو ونصائح وموارد قابلة للتحميل لأي شخص يرغب في معرفة المزيد عن PH1 والتعايش مع PH1.

التعايش مع
PH1

مؤسسة الداء الأوكسالي وفرط أوكسالات البول (OHF) www.ohf.org

OHF هي مجموعة دعم مخصصة للعثور على علاجات وأدوية لجميع أنواع فرط الأوكسالات وتوفر الدعم لآلاف من أخصائيي الرعاية الصحية والمرضى وأسرتهم.

Oxalosis &
Hyperoxaluria
Foundation
STEPPING STONES TO A CURE