

Diagnóza a léčba dětských pacientů s hemofilií

(Doporučení ODH pro dětské pacienty FN Brno verze 3, k 20.12.2017)

Vypracovala: MUDr. Světlana Köhlerová

Schválil: MUDr. Jan Blatný, Ph.D.

DIAGNÓZA

Anamnéza:

Hemokoagulační vyšetření:

- Prodloužení aPTT
- Vyšetření koagulační aktivity FVIII: **HEMOFILIE A**
Vyšetření koagulační aktivity FIX: **HEMOFILIE B**
 - Těžká forma hladina FVIII/IX pod 1 %
 - Středně těžká forma hladina FVIII/FIX 1 – 5 %
 - Lehká forma hladina FVIII/FIX 5 – 40%

- Každý hemofilik má u sebe identifikační průkaz se všemi potřebnými údaji o nemoci a její léčbě.

Klinické projevy:

Krvácivé epizody:

- spontánní
- posttraumatické
- po chirurgických výkonech včetně stomatochirurgických

Nejčastější lokalizace krvácení:

- do kloubů
- do měkkých tkání
- po extrakci zubů
- hematurie
- CNS krvácení
- do zažívacího traktu

TERAPIE:

Léčbu hemofilie řídí hematolog z hemofilického centra, který musí být kontaktován v době ÚPS ošetřujícím lékařem minimálně telefonicky a rozhoduje o postupu a léčbě při řešené krvácivé epizodě.

Pacient trpící hemofilií s inhibítorem musí být okamžitě a bezodkladně ošetřen hematologem (trvalá telefonická příslužba na tel. klapce 4500)

Koncentráty faktorů krevního srážení:

- hemofilie A: koncentráty F VIII
- hemofilie B: koncentráty FIX

Typ a název přípravku, kterým je daný hemofilik léčen, je uveden v jeho identifikační kartě („Průkaz hemofilika“) a nesmí být bez konzultace hematologa měněn.

Při krvácivé epizodě podat první dávku dle níže uvedeného vzorce a konzultovat bezodkladně hematologa:

- dávka FVIII (IU) = požadovaný vzestup hladiny FVIII (%) x hmotnost(kg)/2
- dávka FIX (IU) = požadovaný vzestup hladiny FIX (%) x hmotnost(kg)

Požadovaná hladina faktoru v krvi pacienta (%):

- u těžkého krvácení, velkého operačního zákroku: 80 – 100 %
- běžný operační zákrok: 50 – 70 %
- nekomplikované (nejčastěji kloubní) krvácení: 30 – 40 %

Substituční koncentráty FVIII/FIX je třeba aplikovat pomalu intravenózně do větších žil. Pacient by měl být 20 min po podání sledován pro možnost výskytu nežádoucích účinků.

Většina pacientů má zavedenu domácí léčbu a/nebo profylaxi krvácení. Koncentráty faktorů krevního srážení může mít pacient u sebe a je třeba zjistit, zda si již lék sám neaplikoval.

Profylaktická terapie:

- Pravidelné podávání koncentrátů 1-3 x týdně (10-40 IU/kg/dávku), aby se hladina faktoru udržovala nad 1% a tím se zabránilo spontánním krvácením.
- ***V současnosti jsou někteří pacienti ve studiích na studiovém léku nebo mají léky s prodlouženým účinkem nebo mají profylaxi nastavenou dle výsledků osobní farmakokinetiky. V těchto případech může být četnost aplikací či dávka jiná, než dle schématu uvedeného výše.***
-

„Domácí léčba“:

- Podávání koncentrátů faktorů samotnými pacienty nebo jejich rodinnými příslušníky v případě krvácení a/nebo při profylaxi (viz výše).

Vyšetření farmakokinetiky:

k optimálnímu dávkování koncentrátů faktorů při léčbě a profylaxi (***léčba šitá na míru***).

Podpůrná léčba:

- **Antifibrinolytika (Pamba, Exacyl)** – zejm. při krvácení v dutině ústní, tato jsou naopak kontraindikována při krvácení do kloubů a především při hematurii!

- **Etamsylát(Dicynone)** – může snížit frekvenci krvácení zejména do měkkých tkání
- **Prednison** 1mg/kg/den indikován krátkodobě při hematurii
- **Chlazení** speciálními gelovými obklady nebo ledem a mírná komprese (elastické obinadlo) v úvodní fázi léčby
- **Gelaspon** při epistaxi
- **Rehabilitace** časně
- **Analgetika** tlumí bolest. Ideální COX2-inhibitory (např. Aulin), případně paracetamol. **Kontraindikovány jsou přípravky obsahující ASA.**
- **Kontraindikována** je fixace sádrou, zinkoklihem, chybou je i dlouhodobá fixace končetiny při kloubním krvácení. Není vhodné provádět punkce kloubů při hemarthros.
- **Většinou jsou kontraindikovány** nitrosvalové injekce. (vakcíny, **kromě tetanové**, pokud možno podávat s.c.)
- Lze užít **DDAVP** u lehké hemofilie, v ČR k **dispozici v rámci specifického léčebného programu (preparát Octostim i.v. nebo nosní spray). Pacient může být lékem Octostim nosní spray vybaven i pro domácí léčbu. Před jeho použitím konzultace hematologa nutná..**

Inhibitor:

Komplikací léčby hemofilie je vznik inhibitoru proti FVIII nebo FIX. Jeho léčba je odlišná a patří do kompetence specialisty hematologa v rámci Hemofilického centra.

