



INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Profylaktická léčba a molekulární diagnostika hemofilických pacientů

Informace ze 5. Hemofilických dní
Bratislava

- Pokroky v diagnostice hemofilie
- Profylaktická léčba

- Hemofilie a maligní onemocnění
- U pacientů s hemofilií a virovou hepatitidou se zjišťovala vyšší incidence hepatocelulárního karcinomu
- U pacientů s hemofilií a HIV pozitivitou je vyšší výskyt non-Hodgkinových lymfomů

- Invazivní výkony:
 - příprava na cystoskopii
 - na biopsie prostaty
 - na punkci kostní dřeně
- Doporučené dávky, pooperační terapie

- Imunotoleranční léčba u pacientů s inhibítorem
- Kazuistiky: úspěšnost u 75 % pacientů
- Kdy zahájit léčbu a do kdy / do jaké hladiny / léčit

- Význam profylaktické léčby hemofilie v prevenci artropatie a vzniku inhibitorů
- První země se zavedenou profylaxí je Švédsko 50 let
- Jednoznačná přednost profylaxe proti léčbě on demand v prevenci spontánního krvácení a vzniku hemofilické artropatie

- Profylaxe zahájená včas, je ochranou před vznikem inhibitorů
- Primární profylaxe-léčba zahájená před 2. rokem života, tedy před a nebo při prvním krvácení do kloubu
- Sekundární profylaxe se začíná po 2. roce života, tedy po 2. krvácení do kloubů

- Profylaxe v dospělém věku:
- krátkodobá
- intermitentní
- Studie jednoznačně potvrdily efekt profylaxe
 - snížená frekvence krvácení
 - zlepšení kvality života

- Profylaxe u dětí je prokázaným benefitem
- s ekonomickou výhodností

- Profylaktické režimy
- Použití již od 70. let minulého století

- Profylaktické zkušenosti s léčbou ve Slovenské republice
- Zprávy z jednotlivých krajů SR
- Zkušenosti se sekundární profylaxí u pacientů s hemofilií
- /dlouhodobá, krátkodobá, intermitentní/

- Zkušenosti s profylaktickou léčbou rFVII
- u pacienta s hemofilií, s inhibítorem a pokročilou artropatií
- Jednoznačný efekt u pacientů bez inhibítoru
- Kazuistika: léčba jdenkrát denně po dobu 3 měsíců a dále po dobu 4 měsíců s dvojnásobnou dávkou 2x denně po dobu 2 měsíců

- Po dobu 3 měsíců - 20 krvácivých epizod
- Při profylaxi pokles na 11 krvácivých epizod
- Nárůst spotřeby rFvII
- Následně 3 měsíce po profylaxi - 21 krvácivých epizod
- Zahájení dvojnásobného dávkování
- Účinek nebyl lepší, než při profylaxi 1x denně

- Závěr:
- Profylaxe – pokles krvácivých epizod, ale vyšší spotřeba léčby 252%

- Informace o letních pobytech pro malé děti s hemofilií
- Od roku 2011 vzniklo sdružení, které pravidelně organizuje Letní tábory pro malé děti s rodiči
- Výhoda zapojení i starších dětí, výměna zkušeností rodičů

- Odběry plazmy na výrobu krevních derivátů
- V SR trvá 20 let plošný nákup koncentrátů koagulačních faktorů
- Koordinace s jednotlivými cetry
- Spotřeba FVIII na obyvatele a rok činí nyní v SR 5,4 IU FVIII /2011/

- Kazuistiky: ovulační krvácení u žen s vrozenou koagulopatií
- Náhrada srdeční chlopně u pacienta s vrozeným deficitem FVII
- Retroperitoneální krvácení u pacientů s těžkou hemofilií

- Chronická bolest u pacientů s hemofilií
- analgetika používaná při různých stupních bolestí
- Doporučení prezentovaná v časopise Hemofilie

- Problémy léčby bolesti u pacientů s hemofilií a hepatopatií