

Péče o nemocné trpící hemofilií a jinými vrozenými krvácivými stavy je zajišťována v centrech

- CCC (Komplexní hemofilické centrum)
- HTC (Léčebné hemofilické centrum)

dle propozic Evropských standardů:

HTC CENTRA

NEMOCNICE
ČESKÉ BUDĚJOVICE
FAKULTNÍ NEMOCNICE
HRADEC KRÁLOVÉ
KRAJSKÁ NEMOCNICE
LIBEREC
FAKULTNÍ NEMOCNICE OLOMOUC
FAKULTNÍ NEMOCNICE PLZEŇ
MASARYKOVA NEMOCNICE
V ÚSTÍ NAD LABEM

CCC CENTRA

ÚSTAV HEMATOLOGIE
A KREVŇÍ TRANSFÚZE
PRAHA
FAKULTNÍ NEMOCNICE
MOTOL PRAHA
(DĚTSKÁ HEMATOLOGIE)
FAKULTNÍ NEMOCNICE
BRNO
FAKULTNÍ NEMOCNICE
OSTRAVA

- V případě urgentních situací spojených s krvácením (i ve většině dalších) je nutno tyto pacienty směřovat primárně a bezodkladně do nejbližšího hemofilického centra, kde jim může být poskytnuta komplexní péče, **a to bez ohledu na „spádovost“ pacienta.**
- Pokud pacient krvácí (a/nebo je na krvácení podezření) a je vybaven koncentrátem „svého“ koagulačního faktoru, je nutné tento **neprodleně nitrožilně aplikovat** už v rámci přednemocniční péče, což zmírní intenzitu krvácení, následné komplikace a často zachrání pacientovi život. Veškerá diagnostická vyšetření (vč CT, MR a podobně) lze provádět AŽ PO podání koncentráту faktoru. Prodlení v podání ohrožuje bezprostředně život pacienta!

IDENTIFIKÁTORY OSOB S VROZENOU PORUCHOU KREVŇÍHO SRÁŽENÍ

IDENTIFIKAČNÍ NÁRAMEK



- Specifikuje typ krvácivého onemocnění.
- Hemofilické centrum, kde je pacient veden.
- Telefonní kontakt hemofilického centra.

POLEP KARTIČKY POJIŠTĚNCE



IDENTIFIKAČNÍ PRŮKAZ



- Specifikuje typ a tíži krvácivého onemocnění.
- Hemofilické centrum, kde je pacient veden.
- Typ koncentráту, který je nutno podat (FVIII, FIX, apod.).

TERMOTAŠKA



S nápisem „POZOR DEFICIT SRÁŽLIVOSTI KRVĚ“ pro umístění koncentráту s faktorem krevního srážení.

Mezi nejčastěji se vyskytující vrozené krvácivé choroby patří

- von Willebrandova choroba (VWD)
- hemofilie A
- hemofilie B

PŘÍSTUP
K PACIENTOVI
S HEMOFILIÍ
ČI JINOU VROZENOU
KRVÁCIVOU
CHOROBU
V RÁMCI URGENTNÍ
MEDICÍNY



JEDNÁ SE ASI O 2000 OSOB V RÁMCI CELÉ ČESKÉ REPUBLIKY.

Méně než třetina z nich trpí těžkou formou onemocnění, která je ohrožuje nejen poúrazovým a pooperačním krvácením, ale i samovolným zevním či vnitřním krvácením (epistaxe, krvácení z GIT, krvácení do kloubů, svalů, CNS, tělesných dutin). Osoby s deficitem srážlivosti krve jsou velmi bedlivě sledovány ošetřujícím lékařem specializovaného hemofilického centra a podle závažnosti jejich poruchy jsou jim preventivně podávány koncentráty chybějících faktorů krevního srážení. Každý pacient by měl mít u sebe stále průkaz hemofilika, ve kterém jsou vedeny důležité informace pro lékaře a záchranáře.

NIKDY NENÍ JISTÉ, KDY BUDE OSOBA POTŘEBOVAT LÉKAŘSKOU PÉČI.

NEJDŘÍV FAKTOR!

DOPORUČENÍ PRO URGENTNÍ STAVY U PACIENTŮ S HEMOFILIÍ A VON WILLEBRANDOVOU CHOROBOU

Prodlení při obnovení hemostázy u pacientů s hemofilií či Von Willebrandovou chorobou může ohrozit život nebo končetinu pacienta.

JE NUTNÉ:

- Okamžitá triáž a zhodnocení stavu.
- Určete závažnost krvácení.
- NEJDŘÍVĚ LÉČIT A POTÉ VYŠETŘOVAT – „NEJDŘÍV FAKTOR“.**

- Pamatujte, že krvácení do mozku, páteřního kanálu, břicha nebo pánve nemusí být zpočátku zjevné a může potenciálně ohrozit pacienta na životě.
- Vyhýbejte se invazivním postupům, jako jsou arteriální punkce, pokud pacient není zajištěn substitučním přípravkem.
- NEPODÁVEJTE** i.m. injekce a kyselinu acetylsalicylovou.

- Pacient nebo jeho doprovod mohou být nejcennějším zdrojem informací, proto se jich neváhejte zeptat na specifické léčebné protokoly.
- Kontaktujte hemofilické pracoviště, kde je pacient léčen a kde je vždy hematolog na telefonu.
- Při propouštění dejte pacientovi jasné pokyny a domluvte se na dalším postupu nebo v případě potřeby pacienta hospitalizujte.

ŽIVOT ČI KONČETINU OHROŽUJÍCÍ KRVÁCENÍ

- hlava (intrakraniální) a krk
- hrudník, břicho, pánev, páteřní kanál
- m. iliopsoas a kyčel
- masivní krvácení z pochvy
- svalové kompartmenty na končetinách
- zlomeniny či dislokace
- jakákoli hluboká tržná rána
- jakékoli nekontrolované krvácení

STŘEDNĚ TĚŽKÉ/MÍRNÉ KRVÁCENÍ

- nos (epistaxe)
- dutina ústní (včetně dásní)
- klouby (hemartrózy)
- menoragie
- odřeniny a povrchové tržné rány

PACIENT S HEMOFILIÍ A INHIBITORY

- každé krvácení může být závažné a/nebo život či končetinu ohrožující
- tito pacienti nereagují na níže uvedenou léčbu**
- je nezbytné okamžitě podat zvláštní lék, který by měl mít pacient při sobě (rFVIIa NovoSeven v dávce 270 ug/kg nebo aPCC FEIBA v dávce 100 U/kg) a ihned kontaktovat hemofilické centrum, kde je pacient léčen!

LÉČBA ŽIVOT ČI KONČETINU OHROŽUJÍCÍCH KRVÁCENÍ

PACIENTOVI MUSÍ BÝT OKAMŽITĚ PODÁN KONCENTRÁT

Hemofilie A: (všechny stupně závažnosti)

koncentrát faktoru VIII 40–50 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie B: (všechny stupně závažnosti)

koncentrát faktoru IX 100–120 jednotek/kg u starších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

koncentrát faktoru IX 135–160 jednotek/kg u mladších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Dávkování rekombinantního faktoru je vyšší kvůli nižšímu vzestupu hladin (tzv. „recovery“), zejména u dětí.

Von Willebrandova choroba

koncentrát vWF obsahující faktor VIII, např. Haemate P – 60–80 Ristocetin kofaktor jednotek/kg

LÉČBA STŘEDNĚ TĚŽKÝCH/MÍRNÝCH KRVÁCENÍ

PACIENTOVI MUSÍ BÝT PODÁN PŘÍPRAVEK BĚHEM 30 MINUT, POKUD JETO MOŽNÉ

Hemofilie A: (těžká/středně těžká)

koncentrát faktoru VIII 20–40 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie A: (lehká)

Desmopresin Octostim/DDAVP 0,3 µg/kg (max 20 µg) – s.c./i.v. nebo koncentrát faktoru VIII 20–40 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie B: (těžká/středně těžká/lehká)

koncentrát faktoru IX 35–50 jednotek/kg u starších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

koncentrát faktoru IX 50–70 jednotek/kg u mladších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Dávkování rekombinantního faktoru je vyšší kvůli nižšímu vzestupu hladiny, zejména u dětí.

Von Willebrandova choroba

Pacienti s typem 1 a typem 2A nebo 2B, u kterých byla v minulosti léčba desmopresinem vyzkoušena jako bezpečná a účinná – Octostim/DDAVP 0,3 µg/kg (max. 20 µg) – s.c./i.v. U pacientů, kteří neodpovídají na desmopresin (např. typ 3 nebo typ 2B), nebo u nichž odpověď na desmopresin není známa, použijte koncentrát vWF obsahující faktor VIII, např. Haemate P – 60–80 Ristocetin kofaktor jednotek/kg

Slizničních krvácení

kyselina tranexamová (Exacyl) 20 mg/kg p.o. maximálně třikrát denně po dobu 1–7 dní, případně jiné dostupné antifibrinolytikum v terapeutické dávce (antifibrinolytika jsou kontraindikována při hematurii. U dětí jsou dávky nižší.

Kromě výše uvedeného, je třeba dodržet všechny standardní postupy doporučené pro léčbu závažného a/nebo život ohrožujícího krvácení.

**U všech život či končetinu ohrožujících
krvácení je nezbytné nutné okamžitě
zvýšit hladinu faktoru na 80–100 %.**

Dávkování je u každého pacienta individuální – tato doporučení jsou pouze obecná. Zaokrouhlete dávky na nejbližší počet ampulek směrem nahoru. Pokud nejsou výše uvedené přípravky dostupné, zavolejte prosím na nejbližší hemofilické centrum (viz průkazka hemofilika, či informace od pacienta či rodiny, případně: <http://cnhp.registry.cz/index.php?pg=sit-center>). Pro podrobnější doporučení týkající se urgentní péče u pacientů s hemofilií prosím navštivte: <http://cnhp.registry.cz/index.php?pg=guidelines>