



INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

„Pacient s hemofilií“

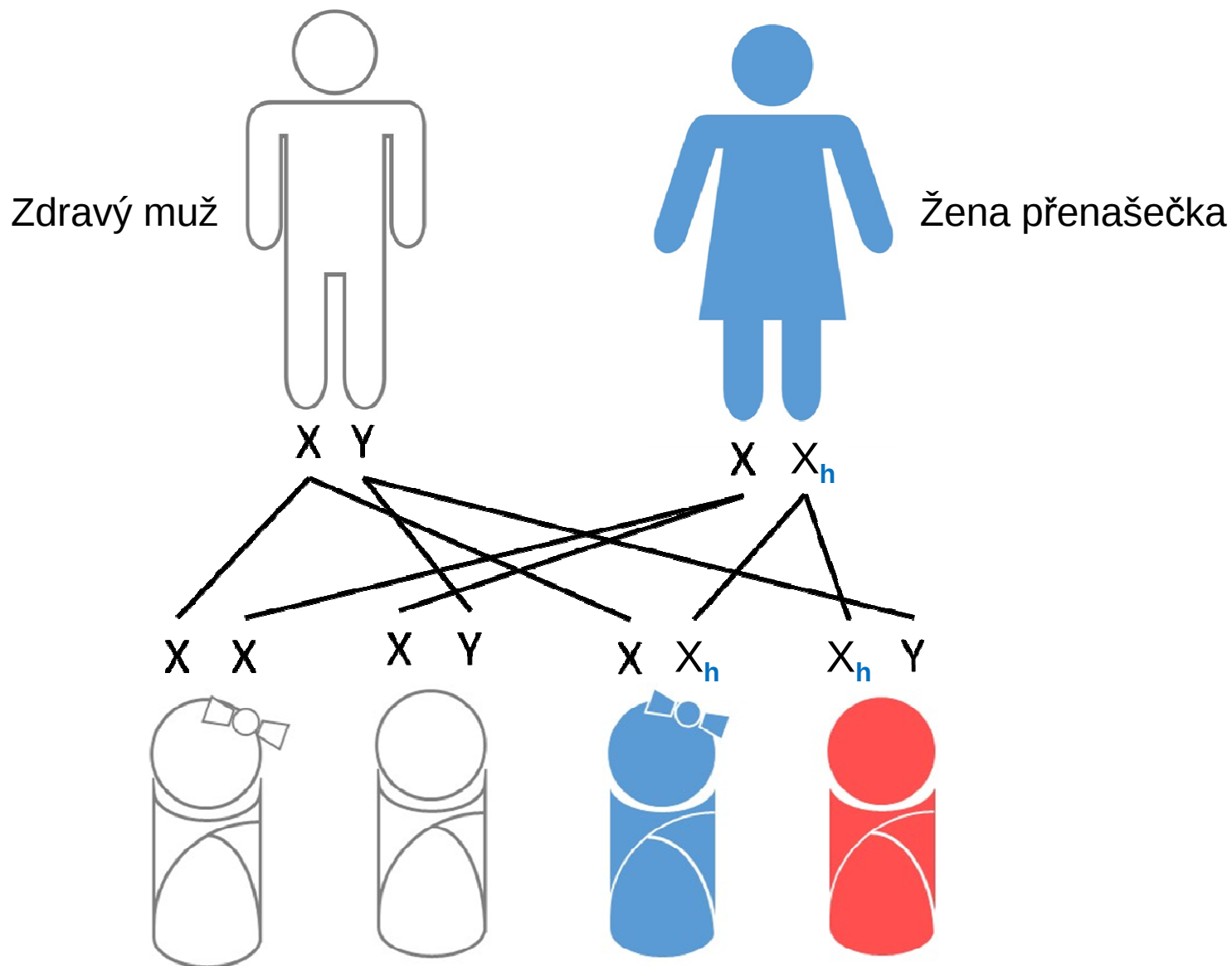
Radomíra Hrdličková

Hemofilie

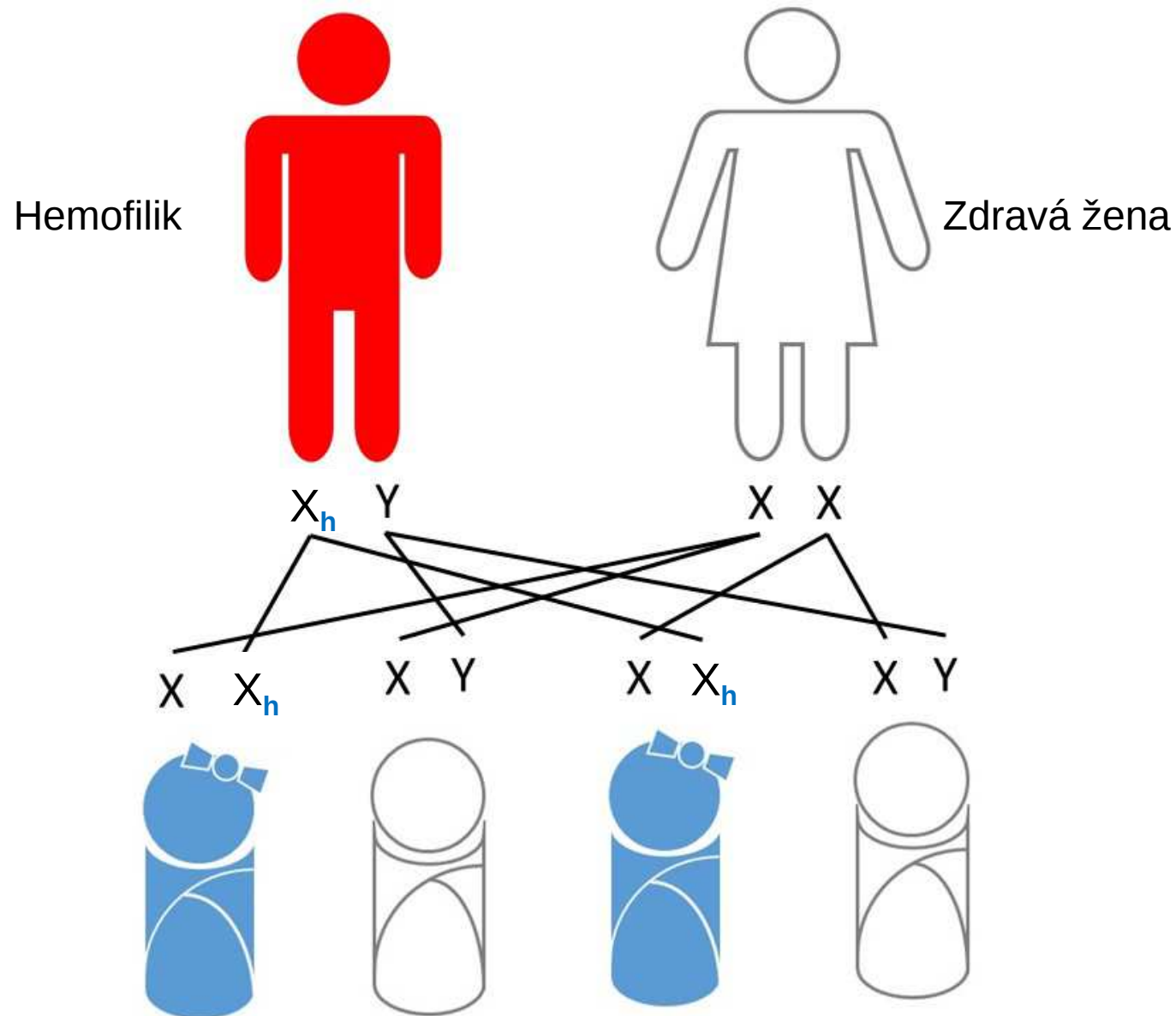
- ▶ Vrozené krvácivé onemocnění
- ▶ (Genetická porucha sekundární hemostázy)
- ▶ **Hemofilie A** - deficit koagulačního faktoru VIII
- ▶ **Hemofilie B** - deficit koagulačního faktoru IX
- ▶ Přenos vadnou alelou lokalizovanou na chromozomu X_h
- ▶ ženy přenašečky XX_h
- ▶ muži hemofilici X_hY



Pohlavně vázaná dědičnost hemofílie



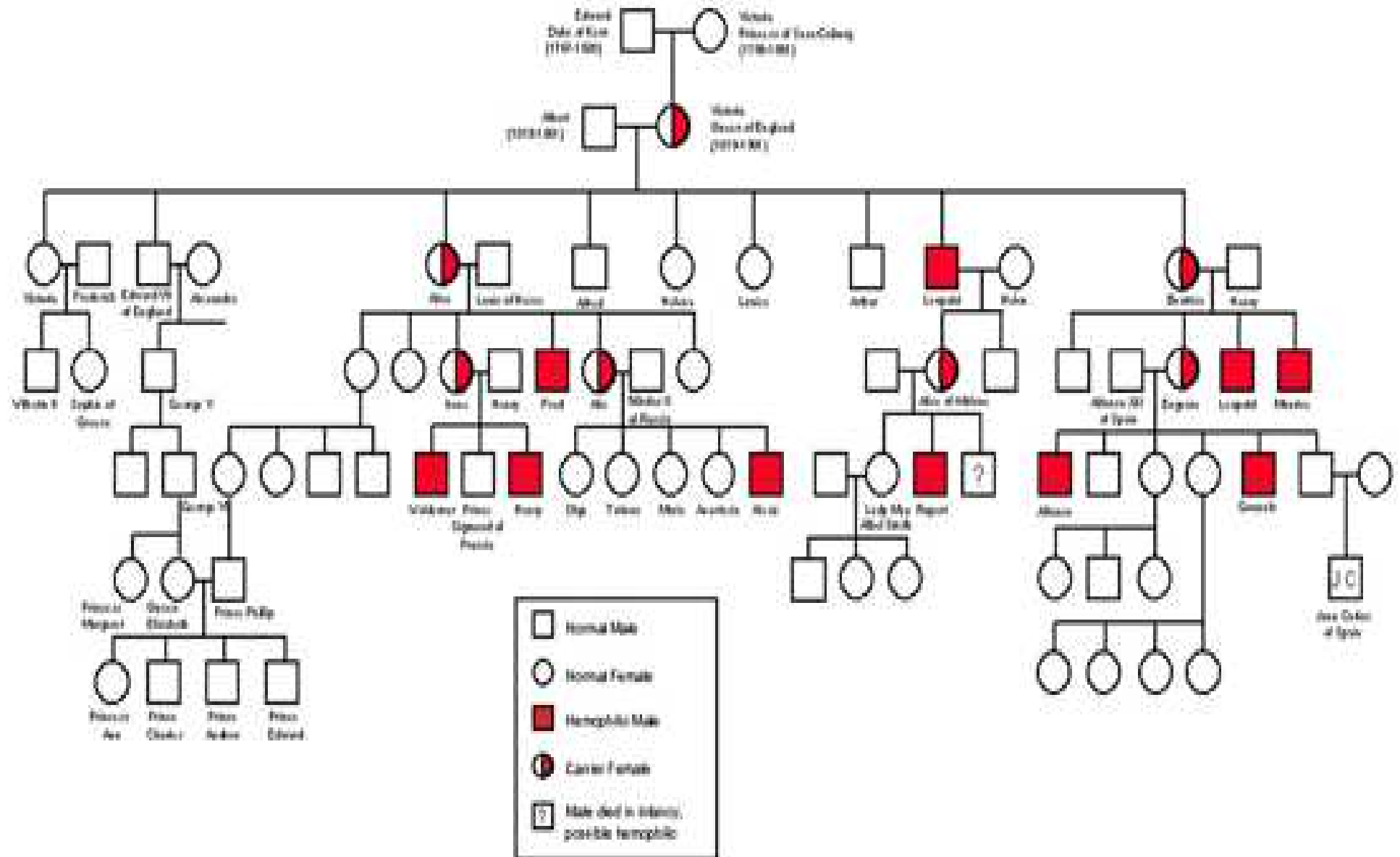
Pohlavně vázaná dědičnost hemofílie



Hemofilie ve vybrané společnosti



Rodokmen Královny Viktorie



Hemofilie ve vybrané společnosti



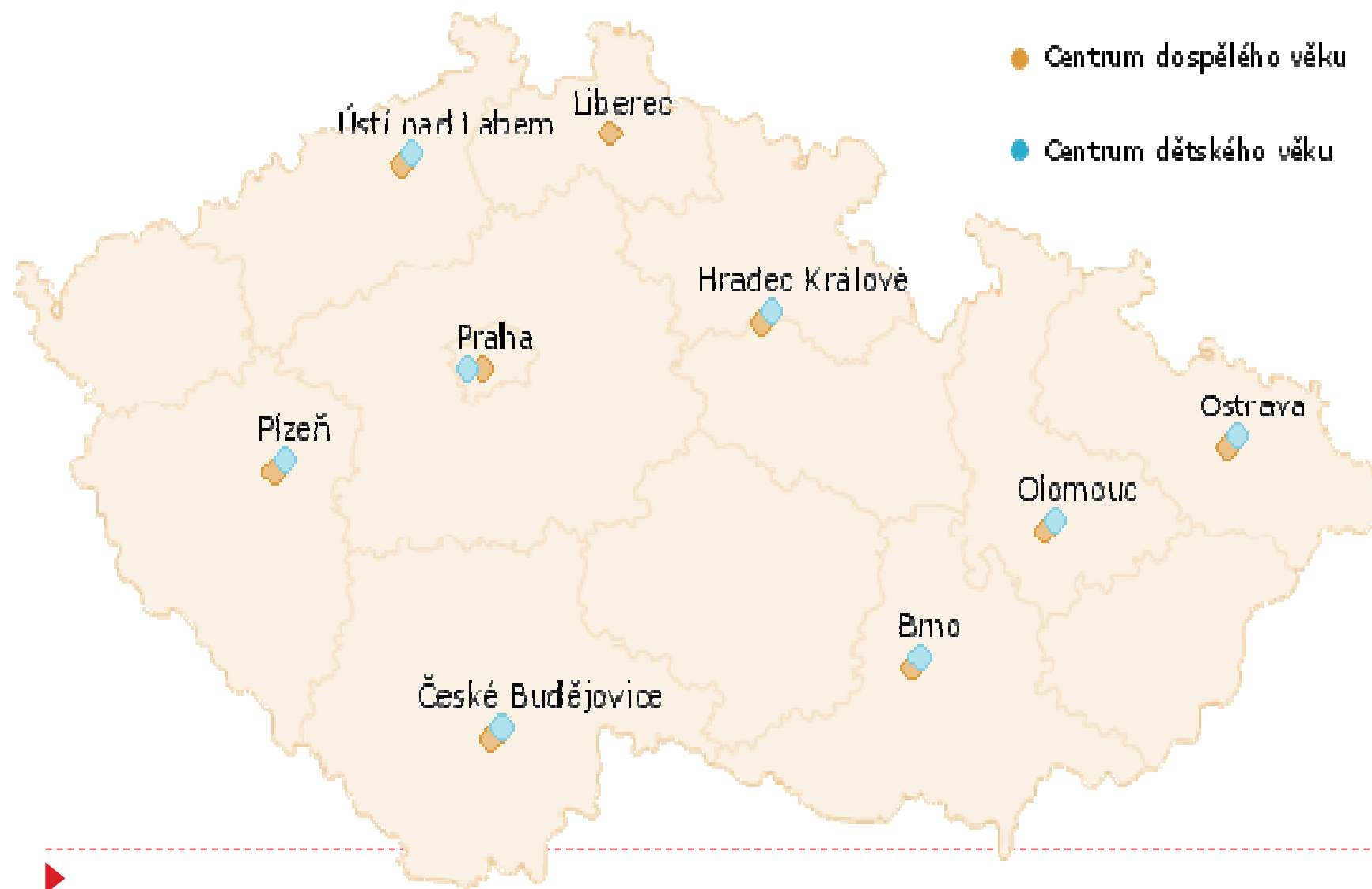
Hemofilie – vzácné onemocnění

- ▶ **Ve světě** – předpokládá se asi 500 000 hemofiliků, z toho pouze cca 137 000 je diagnostikováno
- ▶ **V ČR** – 750 pacientů s hemofilií A
 - 120 pacientů s hemofilií B
 - (z toho $\frac{1}{3}$ dětí)

Většina zdravotníků se s hemofilikem nepotká...



Sít' hemofilických center ČR



FN Ostrava

CCC - Comprehensive Care Centre

EHCCC - European Haemophilia Comprehensive Care Centre

„spádová oblast“ Moravskoslezský kraj

Celkem 95 hemofiliků

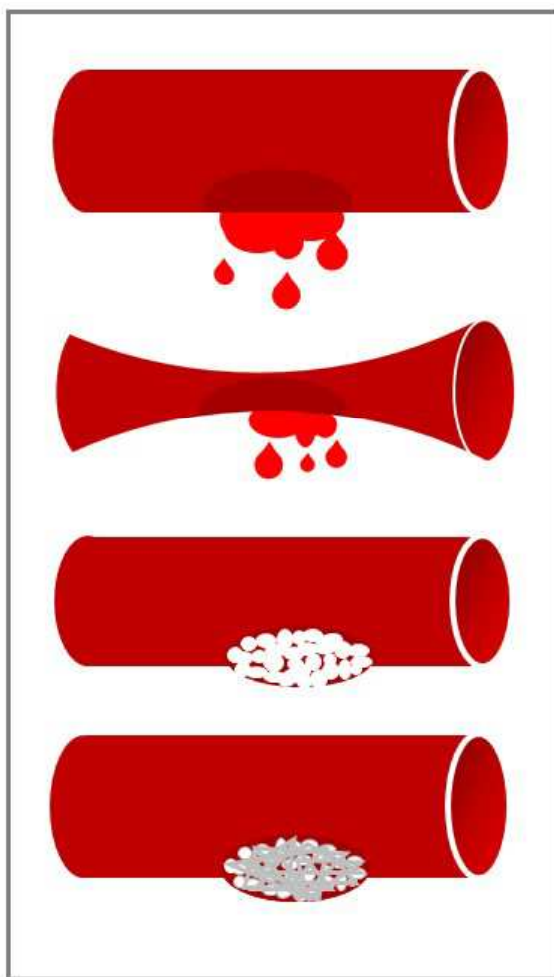
80 hemofilie A z toho 32 těžkých

15 hemofilie B z toho 8 těžkých

27 dětí



Zástava krváčení



Vazokonstrikce

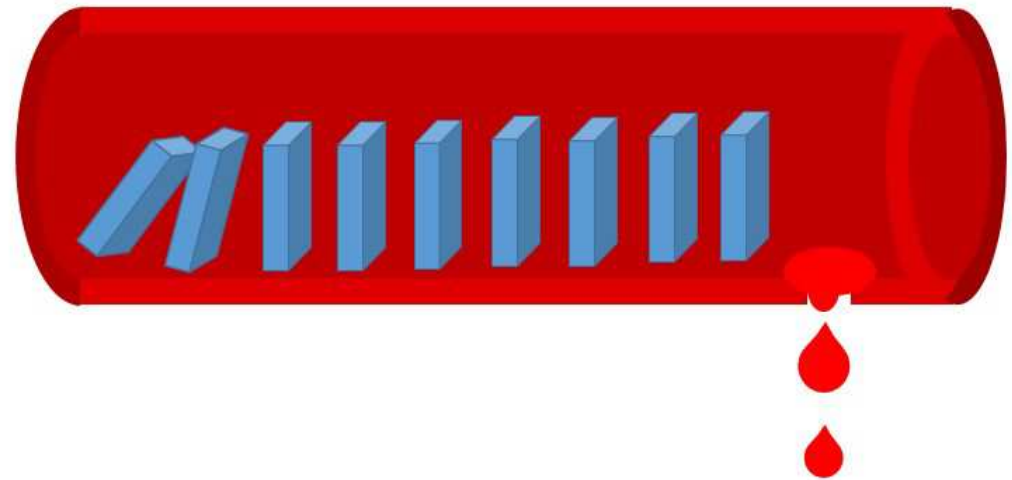
Primární hemostáza

Sekundární hemostáza

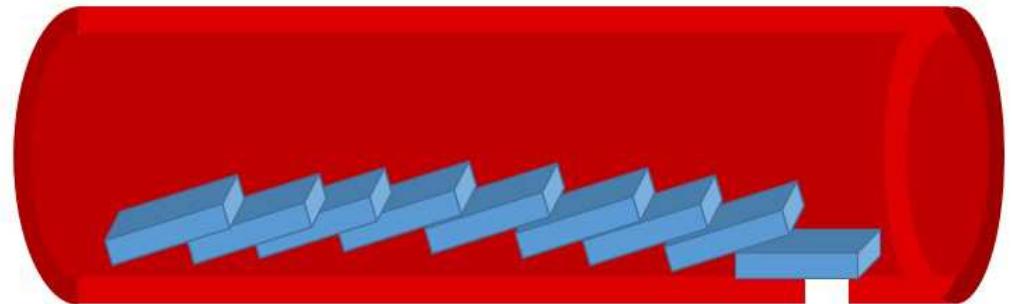


Normální srážlivost krve

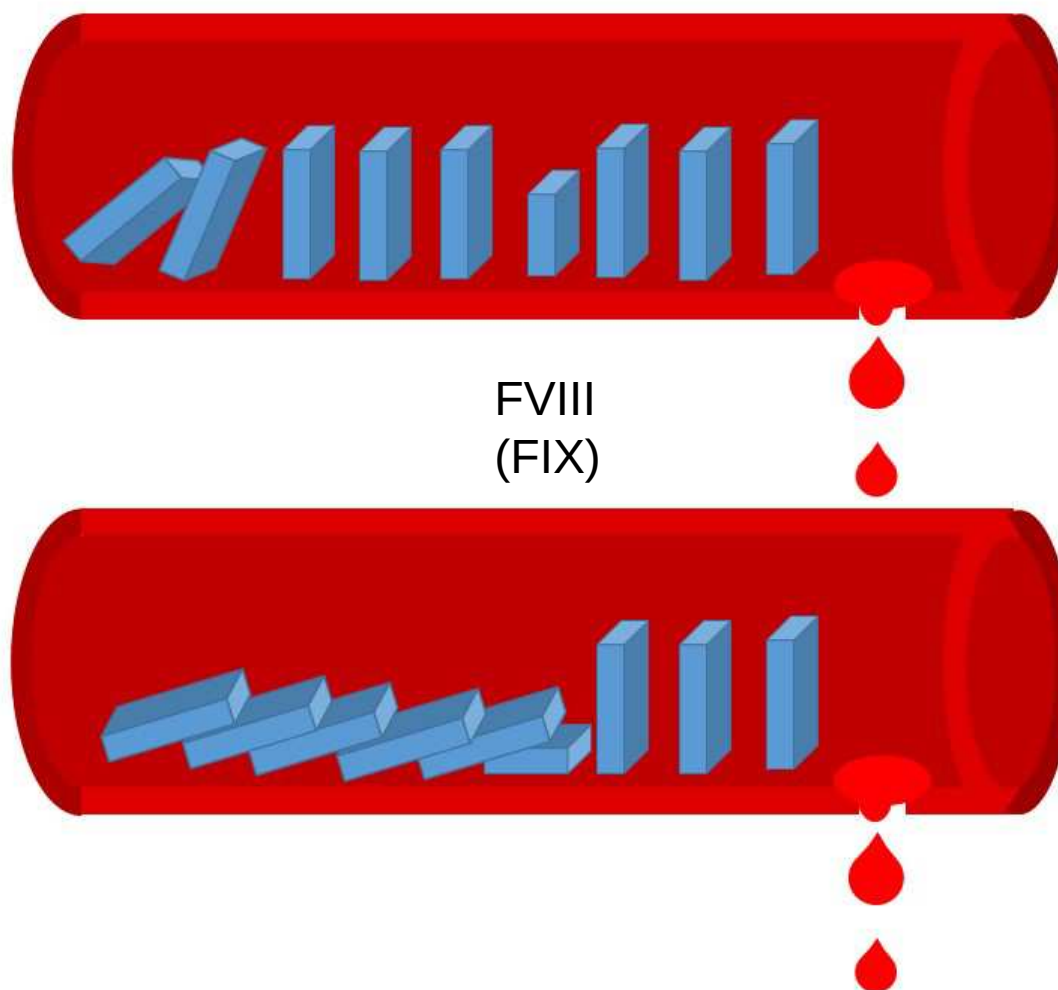
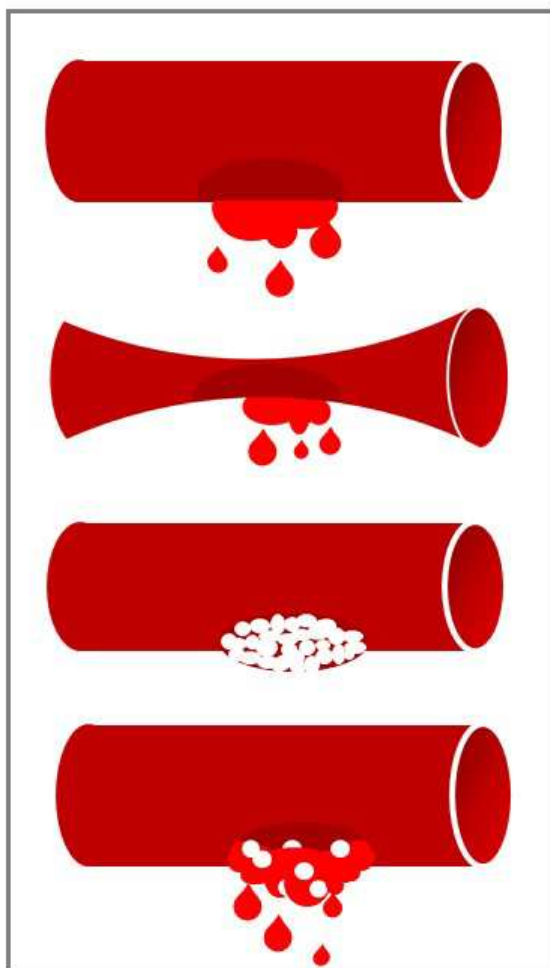
Koagulační faktory XII....II
se navzájem aktivují



...až po vznik fibrinogenu



Krevní srážlivost u hemofilika



Hemofilie

- ▶ Faktor VIII / IX norma v plazmě je 60 - 150%
- ▶ **Těžká forma** – FVIII / IX pod 1%
- ▶ **Středně těžká forma** – FVIII / IX 1-5%
- ▶ **Lehká forma** – F VIII / IX nad 5%
- ▶ **Přenašečky hemofilie** – F VIII / IX obvykle nad 20%, velmi často je FVIII v normě



Klinický obraz

- ▶ 90% krvácivých epizod je do kloubů a svalů
- ▶ Nejčastěji jsou postiženy loketní a kolenní klouby, kotníky
- ▶ Klinickou známkou krvácení je bolest, otok, fixace kloubu ve flekčním postavení
- ▶ Pozdní krvácení po poranění a chirurgických zákrocích, zubních extrakcích.
- ▶ **Nejzávažnější je krvácení do CNS, GIT (jícnové varixy)**
- ▶ **Hemofilikovi je nutno věřit !!!**
 - I když na něm „zatím není nic vidět“
- ▶ Pozor na autohavárie, tupé úrazy !



Klinický obraz

- ▶ Krvácivé projevy jsou celoživotní, v období růstu častější
- ▶ Tíže postižení závisí na tíži onemocnění a **včasném a dostatečném dávkování** chybějícího faktoru při krvácení
- ▶ V průběhu života lze očekávat zhoršení stavu kloubního aparátu ev. invalidizaci pacienta
- ▶ Hemofilie je onemocnění nevyléčitelné ale léčitelné



Léčba

- ▶ **Substituční** (chybějící F VIII / IX)
- ▶ **Intravenózní**
- ▶ **Drahá** (1 IU = 10 Kč)
- ▶ **Obvykle spěchá** (aplikace nejpozději do 2 hod od vzniku krvácení)
- ▶ **Většina našich těžkých a středně těžkých pacientů je zacvičená** v samostatné i.v. aplikaci a rádi rádi 😊



Možnosti substituce

▶ V minulosti

pokusy s krevní transfuzí, léčba infúzi plazmy,
kryoprecipitát

▶ V současnosti – „koncentráty“ koagulačních f. plazmatické faktory v ČR od 90. let min. stol. (ve světě 1965) rekombinantní faktory od r. 2006 (f.VIII) (ve světě od 1989)

▶ V budoucnosti

snahy o prodloužení účinku, aplikace p.o. , s.c.,
- genová terapie ??



Léčebné režimy

- ▶ **Režim on demand** – „dle potřeby“ – až při vzniku krvácení
- ▶ **Režim profylaxe** – preventivní aplikace F VIII /IX 2-3x týdně, zpočátku zdravotníky, rodiči, kolem 8.-10. roku jsou i děti hemofilici zacvičováni na samostatnou i.v. aplikaci.
- ▶ 60 let profylaxe 3 x týdně = 9 360 iv. vpichů !!!

Cílem je dosažení co nejlepší kvality života po stránce fyzické i psychosociální – zabránění invalidizace pac.



Koncentráty faktorů dostupné v ČR

PLAZMATICKÉ

▶ Faktor VIII

– Immunate, Fanhdi, Octanate, Haemate-P, Wilate...

▶ Faktor IX

– Immunine, Octanine, Mononine...

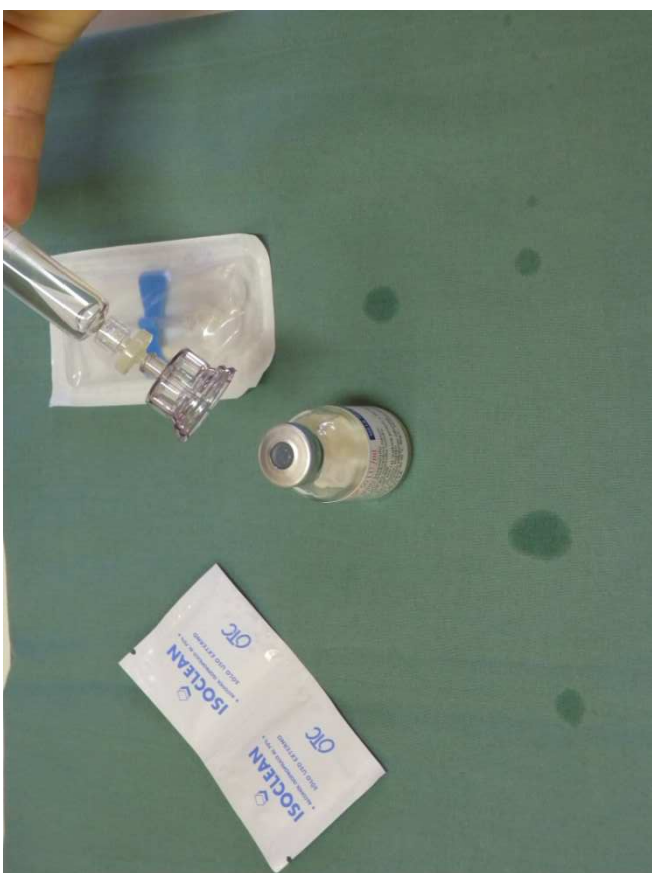
REKOMBINANTNÍ

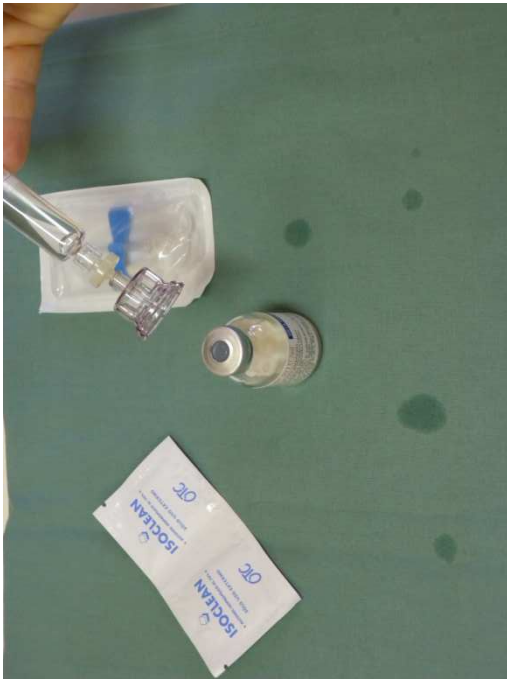
▶ Faktor VIII

— Recombinate, Kogenate, Advate











Domácí léčba - proč ?

- ▶ **Předcházet krvácení, minimalizovat následky krvácení** - včasným/ preventivním podáním substituce
- ▶ **Šetřit čas a peníze** - odpadne cesta do zdrav. zařízení a čekání na ošetření
- ▶ **Redukovat absence** - ve škole nebo zaměstnání
- ▶ **Nezávislost pacienta** - umožněním normálního způsobu života



FAKULTNÍ NEMOCNICE O
17. listopadu 1790, 708 52 Ostrava
KLINIKA HEMATOONKO
prof. MUDr. R. Hájek, C
přednosta
Centrum pro léčbu hemofil

PROTOKOL O DOMÁCÍ LÉČBĚ

Nutné nosit sebou při každé kontrole na hematologii

Rodné číslo: 84112810086

Hmotnost nemocného (aktuální):.....kg

Vyplňuje pacient při aplikaci (včetně data)

[illegible]

Agentura domácí péče

Neschopnost samostatné aplikace pacientem

- ▶ Pacient neumí samostatně i.v. aplikovat
- ▶ Invalidizace pacienta - neohne ruce v loktech, imobilní pacient ...
- ▶ Špatné periferní žíly
- ▶ Pacient špatně vidí
- ▶ Zvýšená frekvence aplikace i.v. např. po operaci, v rámci RHB...



Na závěr

- ▶ Pac. může mít zavedenu i.v. kanylu (72 h), CŽK, Port-a-cath
- ▶ Dodržujte postup přípravy faktorů, nutná pomalá aplikace, aplikujte vše i z hadičky !
- ▶ Dávkování dle doporučení hematologa, četnost (2x týdně, 2x denně) a čas aplikace (krátký poločas)



Na závěr

- ▶ **Chraňte sebe – až 60% hemofiliků má pozitivní virémii VHC případně VHB!**
- ▶ **1 pacient v našem regionu je HIV pozit.**



Kontakty

- ▶ **Ambulance Krevního centra FN Ostrava**

MUDr. Radomíra Hrdličková

MUDr. Šárka Blahutová

- ▶ lékaři 59 737 4457

sestry 59 737 4465

