

NovoSeven® u pacientů se získanou hemofilií na OKH FN Brno

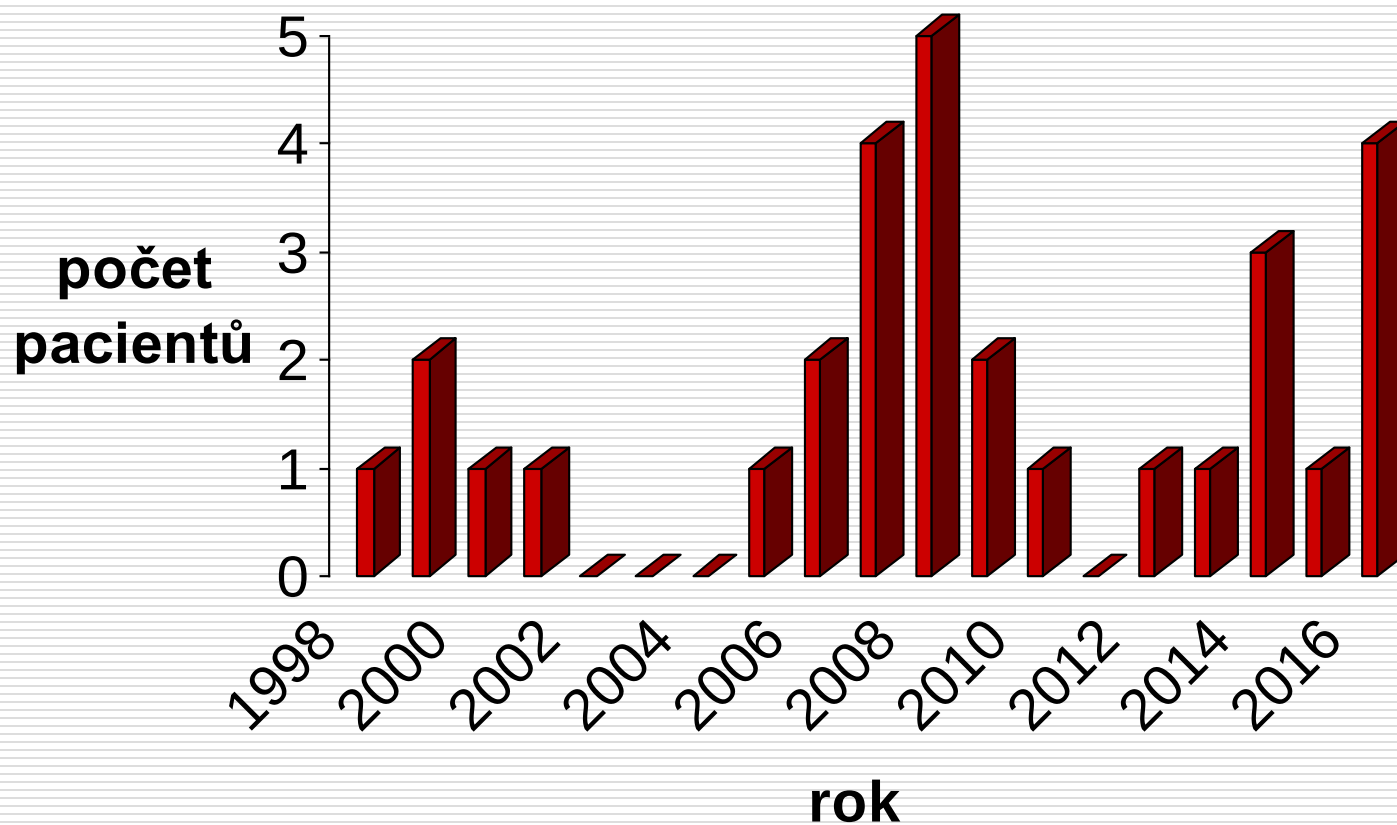


*Smejkal P, Buliková A, Chlupová G, Kamelander J, Kissová J, Šlechtová M, Zavřelová J, *Žáčková D, *Doubek M, Penka M*

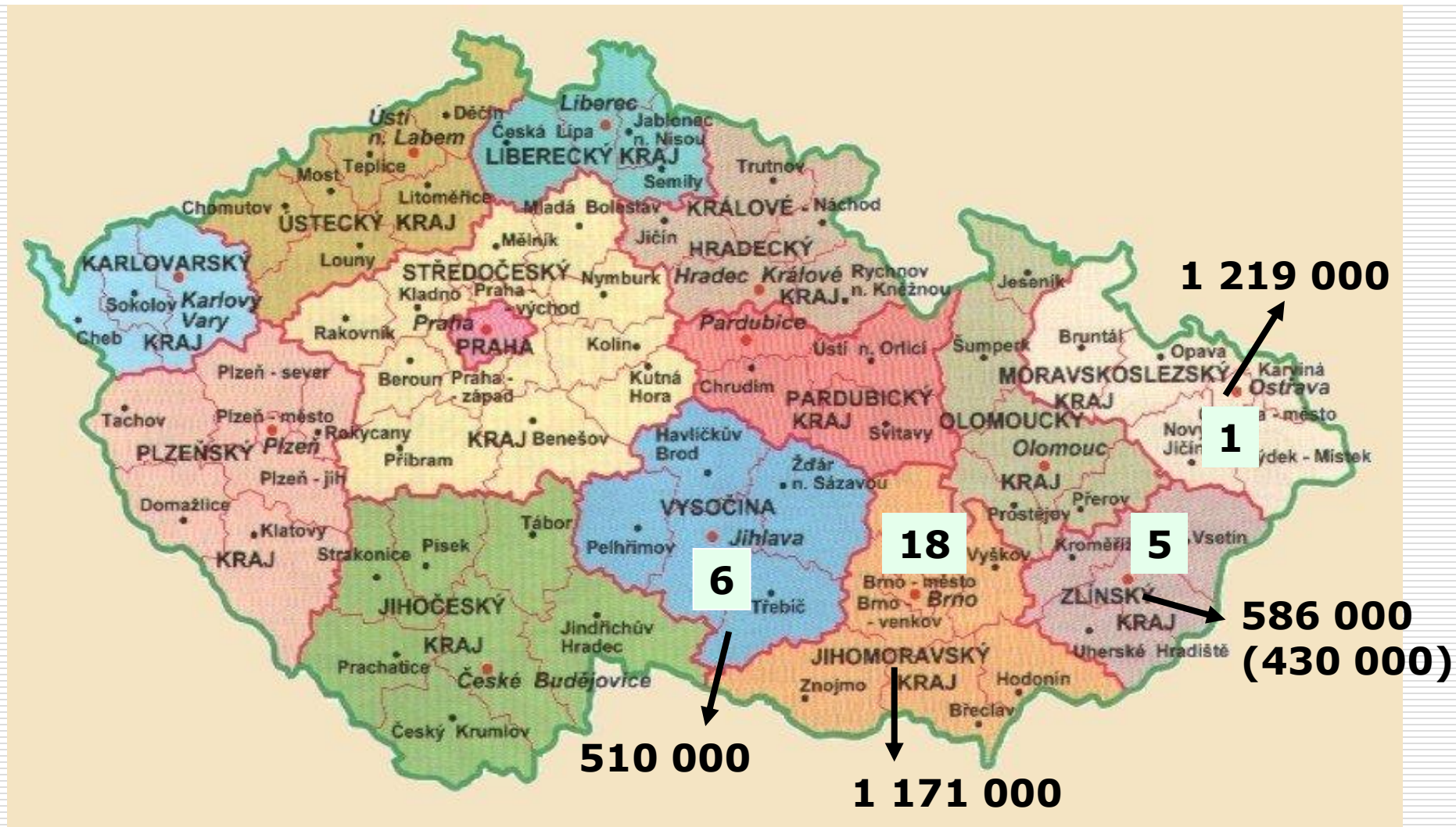
Oddělení klinické hematologie, FN Brno

*Interní hematologická a onkologická klinika MU a FN Brno

Časové rozložení diagnostiky ZiFVIII n = 30+1



Distribuce pacientů dle bydliště (12/1998 – 6/2016)



Použitá terapie středně závažného krvácení

FEIBA®

- ❑ 12 krvácivých epizod do svalů a podkoží
- ❑ 8+2 pacientů (vždy krvácení do jiné lokalizace)
- ❑ dávka na epizodu (n=12):

	rozsah	medián	průměr
	2 000 - 49 000 j.	15 500 j.	19 542 j.
❑ počet dávek	1 – 22	4	7
❑ hmotnost	41 – 85 kg	60 kg	64,2 kg
❑ celkem 267 000 j			
❑ vždy zástava krvácení			
❑ Nezahrnuto:			

- recidiva iFVIII pacient č. 21: 287 500 j.
- profylaxe po ICH pacient č.30

Použitá terapie středně závažného krvácení NovoSeven®

- 14 krvácivých epizod do svalů a podkoží
- 7 + 3 pacientů
- dávka na epizodu (n=14):

	rozsah	medián	průměr
	14,4 – 60 mg	31,5 mg	31,5 mg
□ počet dávek	2 – 7	5	4,4
□ hmotnost	41 – 95 kg	67,5 kg	68,9 kg
■ 8 epizod u jednoho pacienta (č.22)			
■ recidivy po 48 hod bez léčby			
■ navíc 168 mg během profylaxe 3 týdny			

Použitá terapie závažného krvácení

NovoSeven®

- ❑ Pacient č. 21: plášťový hematom zad
 - **224 mg**
 - Nedosaženo zástavy krvácení
- ❑ Pacient č. 22: hematom stehna, bérců, předloktí, zad, trupu, po s.c. aplikaci insulinu, po vytažení flexily
 - **409 mg**
 - Krvácení zastaveno, ale vždy nové při pauze nad 48 hod
- ❑ Pacientka č. 27: masivně prorkváčený m. iliacus
 - **198 mg**
 - Krvácení zastaveno
 - ❑ 120 mg / 5 dnů
 - ❑ 78 mg profylakticky další 2 týdny
- ❑ Pacient č. 30: ICH, masivní krvácení na LHK:
 - **80 mg**
 - ❑ Krvácení zastaveno, 36 hod léčby
 - ❑ Dál aPCC profylakticky 2x denně pro stav po ICH i hrozící compartment sy

Recidiva inhibitoru FVIII u pacienta č. 21

- 3 dny anemické potíže, krvácení do celé plochy zad
 - přijat 15.10., inhibitor FVIII 430 BU/ml, FVIII 0%, Hb 37 g/l
 - Léčba rFVIIa 90 µg/kg (8 mg – 7 mg) i.v. á 2-4 hod
 - imunosuprese Solumedrol 1 mg/kg/d + CF 2mg/kg/D
 - 17.10. progrese krvácení – plášťový hematom stěny hrudní
 - vznik při dávce rFVIIa 7 mg i.v. á 4 hod (76-79 kg)
 - Hb 55 g/l trombo 113x10⁹/l leu 16,4x10⁹/l
 - rFVIIa 8 mg i.v. á 2 hod
 - za 3 dny celkem 165 mg
-

Postup a další vývoj

□ aPCC 18.10. – 11.1.:

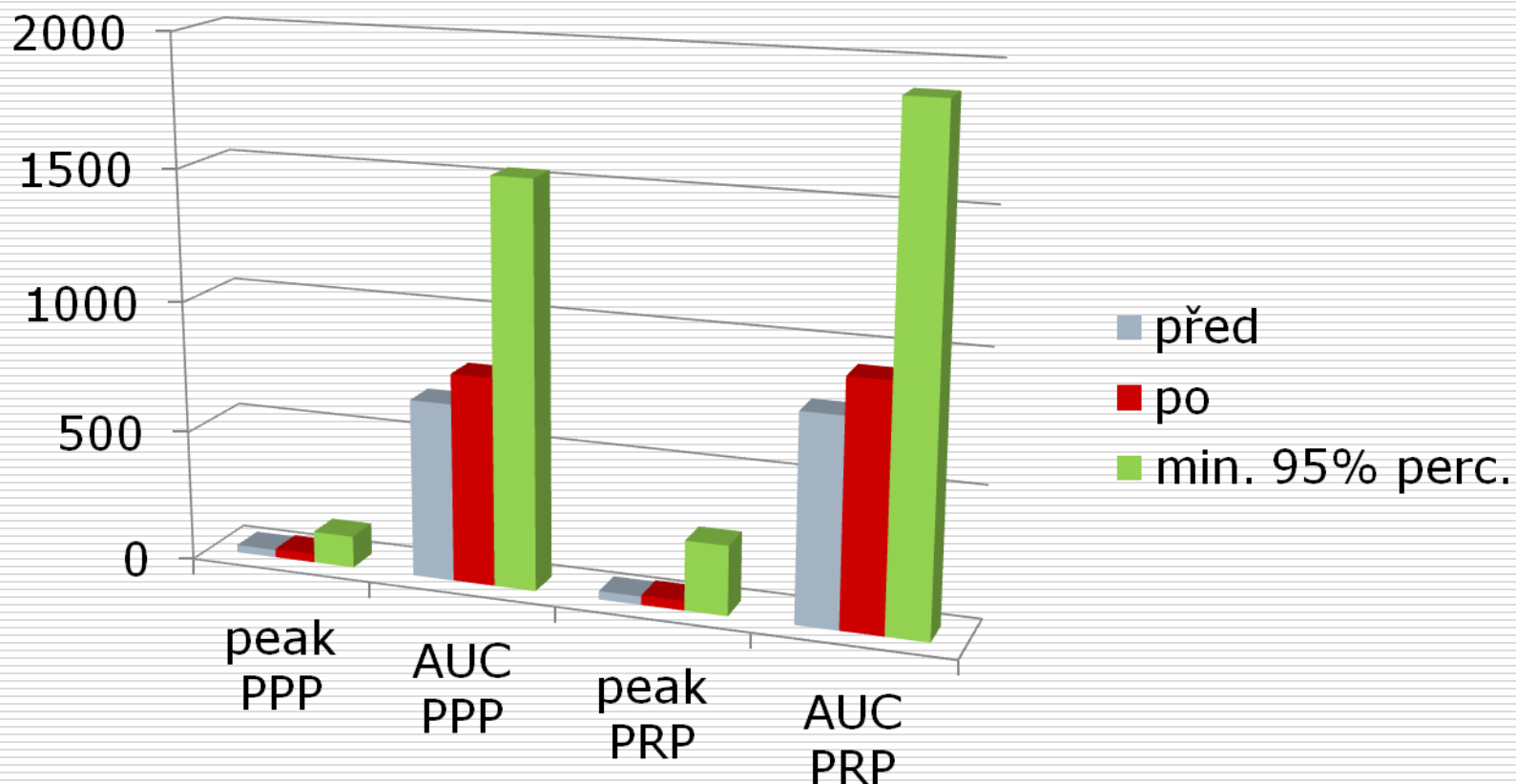
- 75 j/kg (6 000 j) i.v. 1. dávka
- 100 j/kg (8 000 j) i.v. á 12 hod 2 dny
- 75 j/kg (6 000 j) i.v. á 12 hod týden
- 50 j/kg (4500 j) i.v. á 12 hod 4 dny
- 50 j/kg (4500 j) i.v. á 24 hod týden

□ 16.11. krvácení po vytažení flexily

- 3 dávky NovoSeven 9 – 8 - 8 mg
-

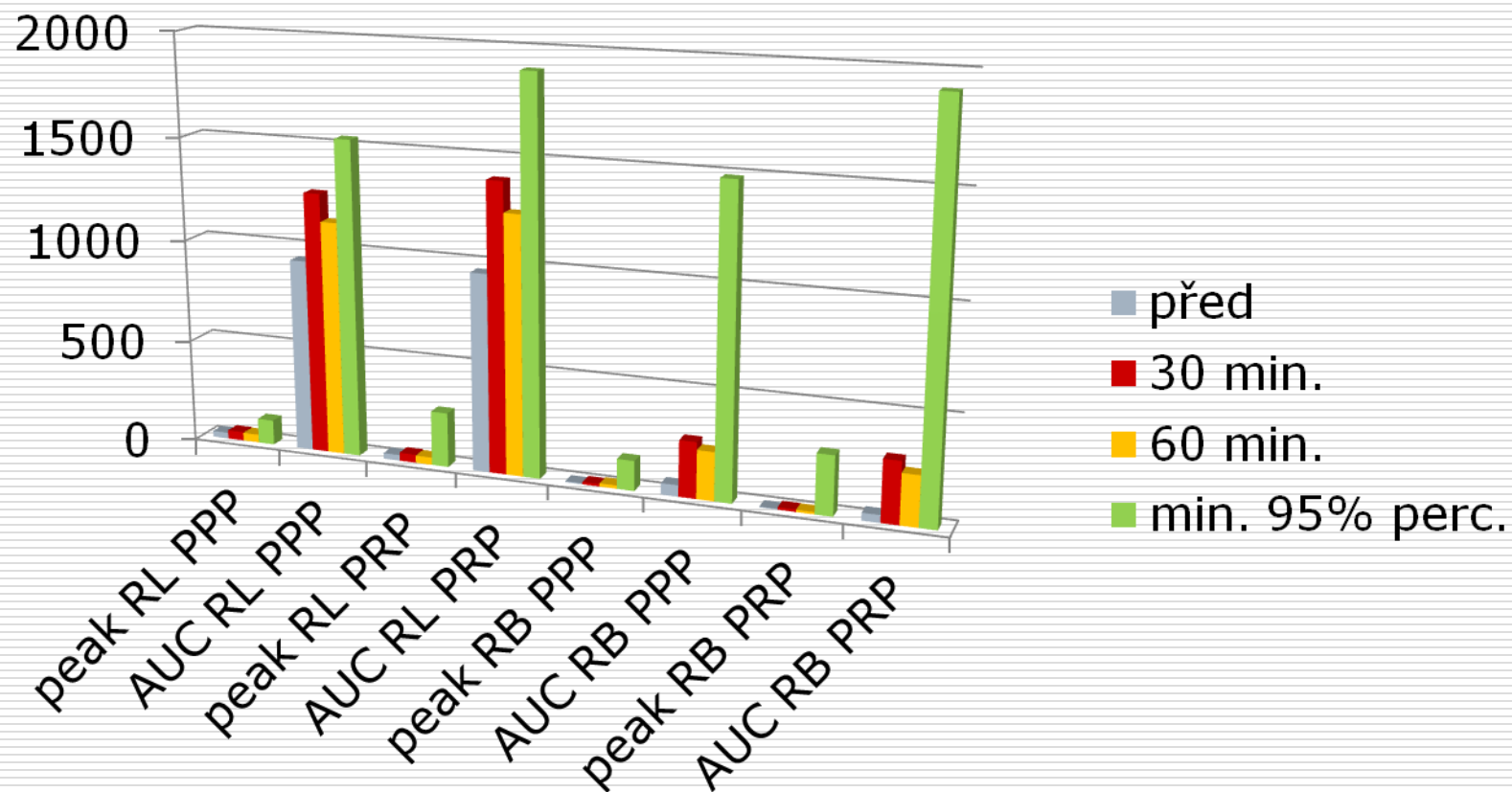
TGA RCLow: PPP a PRP (nM)

za 3,5 hod po aplikaci po aplikaci 91 $\mu\text{g/kg}$
a za 20 min po aplikaci 104 $\mu\text{g/kg}$ rFVIIa



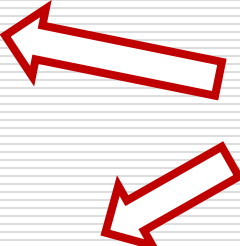
TGA RCLow: PPP a PRP (nM)

za 12 hod po aplikaci po aplikaci 75 j/kg
a za 30 min a 60 min po aplikaci 75 j/kg aPCC



Pacienti se ZiFVIII: shrnutí léčby krvácení (15 pacientů + 1 recidiva)

- ❑ 28 pacientů, léčeno 15+1, 2 infaustní neléčení, 11 netřeba léčba:
 - 7x aPCC
 - 6x rFVIIa
 - 2x aPCC + rFVIIa
 - 1x FVIII
 - všichni mimo pac. č. 22, 27, recidivy pac. č. 21 (vč. I. ataky č. 21):
 - ❑ **rFVIIa 202,4 mg + aPCC 267 000 j + FVIII 400 000 j (13,5)**
- ❑ pacient č. 22:
 - **rFVIIa 409 mg (7)**
- ❑ pacientka č. 27:
 - **rFVIIa 198 mg (3,5)**
- ❑ recidiva pacienta č. 21:
 - **rFVIIa 224 mg + aPCC 287 500 j + FVIII 50 000 j (9,5)**



plazmaferéza s IA: efektivnější
a levnější řešení ŽOK

Děkuji za pozornost

