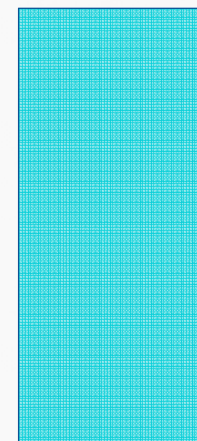


NENÍ HEMOFILIE JAKO HEMOFILIE

VERONIKA FIAMOLI
JAN BLATNÝ, SVĚTLANA KÖHLEROVÁ, ONDŘEJ ZAPLETAL



PACIENTI

Oliver



Michal



PRVNÍ KONTAKT

Oliver

- 5 denní novorozenec přeložený ze Zlína
- Kefalohematom
- Krvácení při odběru z patičky
- Krvácení po odstřižení pupečníku
- FVIII 0,6%

Michal

- 11m kojenec z Chovátku
- Po pádu poranění frenula horního rtu s výrazným krvácením
- Četnější hematomy
- FVIII 0,7%

RODINNÉ ZÁZEMÍ

Oliver

- Harmonické a plně funkční rodinné zázemí



Michal

- Ústavní péče
 - Nezájem maminky
 - Lidský/citový zájem prarodičů
- ALE
- Zcela nevyhovující hygienické prostředí

KRVÁCIVÉ EPIZODY

Oliver

- Nárůst kefalohematomu
- UZ - Dilatace PKK
- CT – krvácení do zadní jámy, edém mozku
- Kontrolní UZ – patologie L hemisféry
- CT – rozsáhlá ischemizace
- MRI – bez známek trombózy

Michal

- Poranění frenula
 - Elektrokoagulace
 - Pamba, Dicynone
- Měkotkáňové krvácení po odběrech obou předloktí, více vlevo s rizikem rozvinutí kompartment syndromu



LÉČBA

Oliver

- rFVIII 33 IU/kg a 12 hod 10dní
- rFVIII 1x denně
- Zaveden port
- Punkce kefalohematomu
- Profylaxe
 - rFVIII 3x týdně (2,5m)
 - rFVIII 2x týdně (6tý)
 - rFVIII 1x týdně od 5m věku

Michal

- Pamba, Dicynone
- rFVIII 50IU/kg 5 dní
- rFVIII 50IU/kg obden 2D
- rFVIII 25IU/kg obden 1D
- rFVIII 25IU/kg 3xtý
- rFVIII 25IU/kg 2xtý



INHIBITOR

Oliver

- I přes intenzivní léčbu k vývoji inhibitoru nedošlo

Michal

- Vznik inhibitoru již po 12 ED
- Th: rFVIIa on demand
- Zaveden port
- Profylaxe rFVIIa

PROGNÓZA

Oliver

- Velmi dobrá
- Postupná plná normalizace ventrikulomegalie
- Dle UZ – lehce zhrubělá kresba v tempor.obl subkortikálně l.sin
- Lehká pravostranná hemiparéza
- MR cca 2 měsíce
- RHB Bobath
- Překonána nejrizikovější hranice 50 ED

Michal

- Méně optimistická
- V plánu imunotoleranční léčba
- Soudem ustaveno strávit následující 3 roky v Chovátku

ZÁVĚR

- Není hemofilie jako hemofilie
- Intenzivní dlouhodobá léčba nemusí vést ke vzniku inhibitoru

ALE

- Inhibitor se může vyvinout již po několika málo dávkách
- Vznik inhibitoru nelze vždy předem odhadnout
- Vliv:
 - Genetické mutace??
 - Použitého léku??
 - Intenzity léčby??
 - Jiné??

DĚKUJI ZA POZORNOST

