

XV Konferencja Towarzystwa Lekarskiego Częstochowskiego
10 edycja konferencji Częstochowskiej Fundacji na Rzecz
Hematologii PRZY TOBIE:

HEMATOLOGIA z BLISKA...

*HEMATOLOGIA i IMMUNOLOGIA KLINICZNA
– DOKONANIA i WYZWANIA*



ZABURZENIA KRZEPNIĘCIA PROBLEMY

dr n. med. Joanna Zdziarska

MAŁOPOLSKI OŚRODEK LECZENIA HEMOFILII

Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie

(Kierownik Kliniki: prof. dr hab. med. Tomasz Sacha)

SKAZY KRWOTOCZNE

objęte Narodowym Programem Leczenia Hemofilii

- Choroba von Willebranda

KONCENTRATY VW/VIII lub desmopresyna

- Hemofilia A
- Hemofilia B
- Niedobór cz. VII
- Niedobór cz. XIII, X, VII+X



**KONCENTRATY
CZYNNIKÓW
KRZEPNIĘCIA**

SKAZY KRWOTOCZNE

objęte Narodowym Programem Leczenia Hemofilii

- Choroba von Willebranda

KONCENTRATY VW/VIII lub desmopresyna

- Hemofilia A
- Hemofilia B
- Niedobór cz. VII
- Niedobór cz. XIII, X, VII+X



**KONCENTRATY
CZYNNIKÓW
KRZEPNIĘCIA**

- Hemofilia z inhibitorem

NovoSeven lub FEIBA

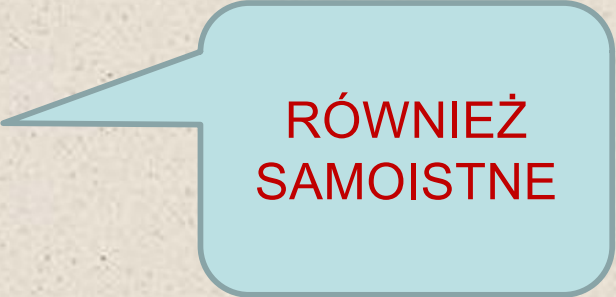
SKAZY KRWOTOCZNE

objęte Narodowym Programem Leczenia Hemofilii

- Choroba von Willebranda **KONCENTRATY VW/VIII lub desmopresyna**
 - Hemofilia A
 - Hemofilia B
 - Niedobór cz. VII
 - Niedobór cz. XIII, X, VII+X
-  **KONCENTRATY
CZYNNIKÓW
KRZEPNIĘCIA**
- Niedobór cz. V
 - Niedobór cz. XI
-  **OSOCZE ŚWIEŻO MROŻONE**
- Zaburzenia fibrynogenu **KONCENTRAT FIBRYNOGENU**
 - Trombocytopatie **KONCENTRAT PŁYTEK lub desmopresyna**

CHORY NA WRODZONĄ SKAZĘ KRWOTOCZNĄ NAGŁA INTERWENCJA

- Uraz, krwotok
- **Krwawienie śródczaszkowe**
- Krwotok do przestrzeni zaotrzewnowej
- Krwotok z przewodu pokarmowego
- Operacja ze wskazań nagłych
- Choroby towarzyszące – zaostrzenia
- Ostre zespoły wieńcowe
- Udary mózgu
- Zakrzepica żylna



**RÓWNIEŻ
SAMOISTNE**



**SKAZA KRWOTOCZNA
NIE CHRONI PRZED
ZAKRZEPICĄ**

POMOC DORAŻNA

WERYFIKACJA
ROZPOZNANIA

SPROWADZENIE
CZYNNIKA

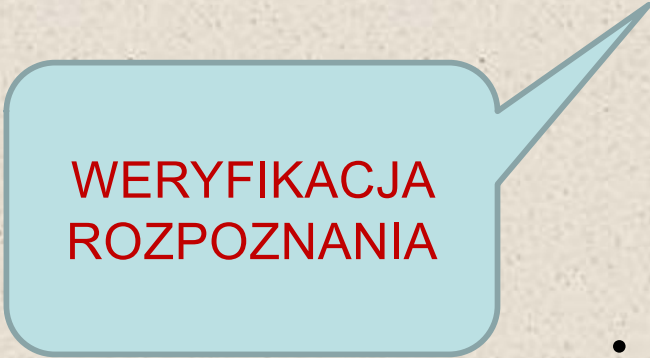
PODANIE
CZYNNIKA

STAŁY KONTAKT
Z HEMATOLOGIEM
(PROWADZĄCYM)

DODATKOWO POZA PROCEDURAMI WŁAŚCIWYMI DLA STANU / CHOROBY PACJENTA

NAJPIERW / RÓWNOLEGLE

POMOC DORAŻNA



WERYFIKACJA ROZPOZNANIA

- Legitymacja chorego na skazę krwotoczną
- Karta postępowania
- Rejestr chorych w RCKiK
- Rejestr Ośrodka Leczenia Hemofilii

KRWAWIENIA ZAGRAŻAJĄCE ZDROWIU LUB ŻYCIU:

- W obrębie głowy oraz szyi
- W obrębie klatki piersiowej, jamy brzusznej, miednicy, kręgosłupa
- Do mięśnia biodrowo-lędźwiowego
- Masywny krwotok z dróg rodnych (np. u kobiet z chorobą von Willebranda)
- Krwiaki śródmięśniowe uciskające na naczynia krwionośne i nerwy
- Krwiaki w związku ze złamaniami lub zwichnięciami
- Głębokie rany
- Trudne do opanowania krwotoki w innych okolicach ciała

UMIARKOWANE LUB NIEWIELKIE KRWAWIENIA:

- Z nosa
- W jamie ustnej (m.in. z dziąseł)
- W stawach
- Krwotoczna miesiączka
- Krwiomocz

W PRZYPADKU ZAGROŻENIA ŻYCIA

PACJENT POWINIEN NATYCHMIAST OTRZYMAĆ LECZENIE:

Hemofilia A: dożylnie podanie koncentratu czynnika krzepnięcia VIII. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podejrzenia dawka: 40–50 j.m./kg.

Hemofilia B: dożylnie podanie koncentratu czynnika krzepnięcia IX. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podejrzenia dawka: 80–100 j.m./kg.

Choroba von Willebranda: dożylnie podanie koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podejrzenia dawka: 50 j.m./kg aktywności czynnika von Willebranda (kofaktora ristocetyny).

Dla ratowania życia jest konieczne natychmiastowe podniesienie poziomu czynnika w osoczu chorego do 80–100% normy.

W PRZYPADKU TYPOWYCH KRWAWIEŃ

PACJENT POWINIEN OTRZYMAĆ LECZENIE NAJLEPIEJ W CIĄGU 30 MINUT:

Hemofilia A: (postać ciężka/umiarkowana): koncentrat czynnika krzepnięcia VIII 20–30 j.m./kg; **(postać łagodna, o ile chory odpowiada na desmopresynę):** desmopresyna (DDAVP) 0.3 mcg/kg i.v.

Hemofilia B: (postać ciężka/umiarkowana/łagodna): koncentrat czynnika krzepnięcia IX 40–60 j.m./kg (UWAGA! w przypadku koncentratu rekombinowanego czynnika IX dawkowanie należy zwiększyć; patrz ulotka o leku).

Choroba von Willebranda: desmopresyna (DDAVP) 0,3 mcg/kg i.v. u pacjentów odpowiadających na desmopresynę (typ 1, czasem typ 2); koncentrat czynnika VIII zawierający czynnik von Willebranda 25–40 j.m./kg u pacjentów nieodpowiadających na desmopresynę (typ 3, typ 2).

W krwawieniach śluzówkowych w przypadku wszystkich skaz krwotocznych: dodatkowo kwas traneksamowy (Exacyl) 2–4 g/d (u dzieci 20 mg/kg/d) w 2–3 dawkach podzielonych przez 1–7 dni (przeciwwskazaniem jest krwiomocz).

Podane dawki stanowią ogólne wytyczne. Szczegółowe informacje można znaleźć na ulotce dostarczonej z lekiem.

WYTYCZNE DLA ODDZIAŁU
RATOWNICTWA MEDYCZNEGO
DOTYCZĄCE CHORYCH NA HEMOFILIĘ
I CHOROBE VON WILLEBRANDA

Najpierw czynnik!

KARTA CHOREGO

na hemofilię i inne
wrodzone skazy krwotoczne

Grupa ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa
Hematologów i Transfuzjologów



Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię
Członek World Federation of Hemophilia

Jak najszybciej skontaktuj się z najbliższym ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię.

Pamiętaj ... Najpierw czynnik!

NIEZWŁOCZNE PODANIE LEKU

powstrzyma krwawienie, zminimalizuje poważne komplikacje i może uratować życie. **JEŚLI KRWAWIENIE PRZEDŁUŻA SIĘ, jest poważne lub zagraża życiu, postępuj zgodnie z podanymi zaleceniami. Skontaktuj się z ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię:**

Ośrodek leczenia chorych na hemofilię:

Szpital Uniwersytecki w Krakowie
Poradnia Hematologiczna
ul. Jakubowskiego 2, 30-688 Kraków

Telefon (dzień): **12 400 33 08**

Telefon (noc): **12 499 32 05**

Opóźnienie w podaniu czynnika i podjęciu leczenia może spowodować zagrożenie dla życia lub pojawienie się poważnych powikłań.

• NAJPIERW PODAJ CZYNNIK, POTEM DIAGNOZUJ!

- Jeśli pacjent nie otrzymał koncentratu czynnika krzepnięcia, nie może być poddany zabiegowi inwazyjnemu!
- Nie wolno wykonywać zastrzyków domięśniowych!
- Nie wolno podawać aspiryny i innych niesteroidowych leków przeciwzapalnych!
- Pacjent lub jego opiekun może być źródłem ważnych informacji o sposobie leczenia. Zapytaj ich o typowy sposób leczenia.
- Skontaktuj się telefonicznie z ośrodkiem leczenia hemofilii. Określ niezbędne działania i plan postępowania w razie konieczności przewiezienia chorego do szpitala.

Informacje o pacjencie:

Imię i nazwisko: _____

PESEL: _____

Diagnoza: _____

Poziom czynnika: _____

Odpowiedź na DDAVP: ☐ nie ☐ tak

Inhibitory: ☐ nie ☐ tak

Data: _____

Pieczętka
i podpis lekarza _____

Zalecane leczenie:

W przypadku krwawień zagrażających życiu

W przypadku krwawień łagodnych lub umiarkowanych _____

W ostrych stanach po podaniu czynnika zastosuj rutynowe leczenie.

KARTA POSTĘPOWANIA

**WYDAJE OŚRODEK
LECZENIA HEMOFILII**



SZPITAL UNIWERSYTECKI
W KRAKOWIE

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
prof. dr hab. med. Tomasz Sacha
30-688 Kraków; ul. Jakubowskiego 2
tel/fax (12) 400-32-00

Poradnia Przykliniczna (rejestracja): (12) 400-33-00
Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia: (12) 400-33-08
Sekretariat Oddziału Klinicznego: (12) 400-32-00

Kraków 24.07.2024

KARTA POSTĘPOWANIA
(termin ważności karty: 31.07.2025)

Pacjent [REDACTED] (PESEL 77 [REDACTED])

Dgn: **Hemofilia A, postać ciężka, bez inhibitora**
Artropatia hemofilowa
Stan po aloplastyce lewego stawu skokowego z zespoleniem kości strzałkowej 29.09.2015
Stan po artrodezii lewego stawu skokowego 30.08.2023
Stan po skutecznym leczeniu przewlekłego zapalenia wątroby typu C (2002/2003)
Stan po przebytych ostrym zapaleniu wątroby typu B
Kamica nerkowa, dgn. 2000
Nadciśnienie tętnicze

m.c. 79 kg

Obecność inhibitora: brak

Stosowane leki: Prestarium, Zoloft, Romazic, Efferalgan Codeine,

Pacjent cierpi na wrodzoną skazę krwotoczną: ciężką hemofilię A (aktywność czynnika VIII < 1%, legitymacja chorego w załączeniu). Nigdy nie stwierdzano inhibitora czynnika VIII.

W leczeniu i profilaktyce krwawień należy stosować koncentraty czynnika VIII. Pacjent jest objęty leczeniem domowym zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii, posiada w domu odpowiedni koncentrat i potrafi go sobie samodzielnie podać drogą dożylną.

Zalecenia:

- Aktualnie pacjent jest objęty profilaktyką wtórną w dawce 2000 j czynnika VIII co drugi dzień zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii.
- W razie krwawienia do stawu, innego istotnego klinicznie krwawienia należy podać jak najszybciej dodatkowo 3000 j czynnika VIII, dalsze dawki w razie potrzeby 2000-3000 j co 12 godz. lub 3000 j co 24 godz.
- W razie krwawienia zagrażającego zdrowiu lub życiu lub podejrzenia krwawienia wewnętrznego: należy podać jak najszybciej 4000 j czynnika VIII, a następnie pilnie skontaktować się z hematologiem w celu ustalenia dalszego postępowania.

Pozostałe zalecenia, inne informacje:

- Konieczna dalsza intensywna rehabilitacja układu ruchu (terapia manualna).
- W leczeniu niewielkich krwawień śluzówkowych można stosować Exacyl 3 x 2 tbl. lub i.v. 3 x 1 g przez kilka dni. Exacyl jest przeciwwskazany przy krwimoczach i nieskuteczny przy wylewach dostawowych. Exacyl można łączyć z czynnikiem VIII.
- Badanie krwi w kierunku inhibitora czynnika VIII należy wykonywać raz na rok, przed każdą operacją oraz w razie zmniejszenia skuteczności leczenia czynnikiem VIII
- Wszystkie procedury inwazyjne, operacje, ekstrakcje zębów wymagają przygotowania hematologicznego.
- Nie należy stosować leków o działaniu przeciwplatekcyjnym (aspiryna i inne niesteroidowe leki przeciwzapalne, np. ibuprofen, ketoprofen – mogą wywołać lub nasilić krwawienia) – można np. paracetamol, paracetamol z kodeiną (Dafalgan Codeine), paracetamol z tramalem (Zaldiar), Nefopam
- Nie należy podawać zastrzyków domięśniowych bez osłony czynnika VIII z uwagi na ryzyko krwaków. **Przed szczepieniem p/COVID należy podać 2000 j czynnika VIII (szczepienie najlepiej podać do 3 h po czynniku).**
- Choroba ma charakter genetyczny, dziedziczy się w sposób sprzężony z płcią. Wszystkie córki pacjenta będą nosicielkami hemofilii, wszyscy synowie będą zdrowi. Wskazane oznaczenie aktywności czynnika VIII u wszystkich potencjalnych i pewnych nosicieli w rodzinie (matka, siostry, córki), ponieważ nosicielki hemofilii niekiedy same cierpią na łagodną hemofilię.

Koncentrat czynnika VIII podaje się dożylnie w bolusie. Koncentrat połączony z wodą do wstrzyknięć należy delikatnie mieszać aż do rozpuszczenia, po czym nabrać do strzykawki przez załączoną igłę z filtrem i od razu podać. Nie wolno rozpuszczać w soli fizjologicznej ani podawać w kroplówce.

Niniejsza karta jest jednocześnie zleceniem dożylnego podania koncentratu czynnika krzepnięcia. Koncentrat czynnika krzepnięcia można podawać w każdej placówce służby zdrowia, w tym w POZ oraz SOR/IP, jak również w warunkach domowych (**bez obecności lekarza**).

Opóźnienie podania koncentratu czynnika krzepnięcia może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia. W przypadku pierwszych objawów krwawienia (np. bolesność, niewielki obrzęk, uczucie rozpierania stawu) lub urazów niosących duże ryzyko krwawienia (urazy głowy, brzucha) należy jak najszybciej podać koncentrat czynnika krzepnięcia w odpowiedniej dawce, a dopiero potem rozpocząć niezbędne badania diagnostyczne.

Pacjent objęty leczeniem domowym posiada przy sobie lub w domu odpowiedni preparat. Należy go użyć w sytuacji krwawienia lub konieczności podania dawki profilaktycznej. Jeżeli pacjent nie posiada preparatu, należy pilnie zamówić go w Regionalnym Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99) za pośrednictwem systemu internetowego „Czynnik na Ratunek” (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr/>). Ośrodek zamawiający nie płaci za lek, jest on finansowany z budżetu Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne.

UWAGA: Warunkiem wystawienia zamówienia na produkty lecznicze przez lekarza z innego podmiotu leczniczego niż ośrodek leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne do profilaktyki i leczenia domowego jest przedstawienie przez pacjenta karty postępowania, z uwzględnieniem informacji w niej zawartej.

Okazanie karty postępowania nie jest warunkiem uzyskania pomocy (zamówienia i podania czynnika krzepnięcia) w razie krwawienia ani w stanie nagłym.

Źródło: Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne (program polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia)

Z poważaniem,

lekarz prowadzący w ośrodku leczenia hemofilii

dr n. med. Joanna Zdziarska

jzdiarska@su.krakow.pl

tel. 12-400-33-08 (w godzinach pracy)

tel. 12-400-32-05 (lekarz dyżurny Kliniki Hematologii)

OGÓLNE ZASADY POSTĘPOWANIA W CIĘŻKICH POSTACIACH WRODZONYCH OSOCZOWYCH SKAZ KRWOTOCZNYCH:

- Epizody krwawień do stawów i mięśni oraz inne klinicznie istotne krwawienia wymagają substytucji niedoborowego czynnika krzepnięcia. **Opóźnienie leczenia może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia.**
- W przypadku pierwszych objawów krwawienia (np. bolesność, niewielki obrzęk, uczucie rozpierania stawu) lub urazów niosących duże ryzyko krwawienia (urazy głowy, brzucha) należy jak najszybciej podać właściwy preparat w odpowiedniej dawce, a dopiero potem rozpocząć niezbędne badania diagnostyczne.
- Koncentrat czynnika krzepnięcia powinien być zastosowany odpowiednio szybko, w odpowiedniej dawce i przez odpowiednio długi czas (**aż do ustąpienia objawów krwawienia**).
- Podstawą leczenia ciężkich skaz krwotocznych jest **leczenie domowe**. Pacjent objęty leczeniem domowym (lub jego rodzic) jest przeszkolony w zakresie warunków transportu i przechowywania leku, pielęgnacji cewnika centralnego (jeżeli dotyczy), techniki samodzielnego przygotowywania oraz dożylnego podawania leku, wskazań do jego podania, dawkowania, jak również sytuacji, które wymagają bezzwłocznego kontaktu z lekarzem.
- U każdego chorego na ciężką hemofilię A lub B należy dążyć do zastosowania **profilaktyki krwawień** (regularne wstrzyknięcia koncentratu czynnika VIII/IX kilka razy w tygodniu). Decyzję o rozpoczęciu profilaktyki i dawkowaniu koncentratu podejmuje lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych.
- Zabiegi operacyjne, leczenie krwawień zagrażających życiu oraz ekstrakcje zębów należy prowadzić w ośrodku leczenia skaz krwotocznych lub, gdy nie jest to możliwe, w ścisłej współpracy z lekarzem z takiego ośrodka.
- Przed każdym zabiegiem operacyjnym i ekstrakcją zęba u chorego na ciężką hemofilię należy wykonać test na obecność inhibitora (krążącego antykoagulantu).
- Przeciwwskazane jest podawanie kwasu acetylosalicylowego i preparatów, które go zawierają. Bezpiecznymi lekami przeciwbólowymi i przeciwgorączkowymi są np. paracetamol, inhibitory COX-2, flupirtyna, nefopam. **Należy unikać wstrzyknięć domięśniowych.**
- Wspomagająco w krwawieniach śluzówkowych należy stosować kwas traneksamowy w dawce 3 x 1 g (u dzieci 20 mg/kg co 8 h) p.o. lub i.v. (przeciwwskazany w krwawieniach z dróg moczowych). W leczeniu wspomagającym krwawień zaleca się również miejscowe środki hemostatyczne.
- Skaza krwotoczna nie jest przeciwwskazaniem do szczepień. **Szczepienia należy wykonywać podskórnie.**
- Opiekę nad pacjentem chorym na wrodzoną skazę krwotoczną oraz nadzór nad leczeniem domowym sprawuje lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych.

Grupa ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów

Ogólne zasady postępowania w ciężkich postaciach wrodzonych osoczowych skaz krwotocznych:

- Epizody krwawień do stawów i mięśni oraz inne klinicznie istotne krwawienia wymagają substytucji niedoborowego czynnika krzepnięcia. Opóźnienie leczenia może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia.
- W przypadku pierwszych objawów krwawienia (np. bolesność, niewielki obrzęk, uczucie rozpierania stawu) lub urazów niosących duże ryzyko krwawienia (urazy głowy, brzucha) należy jak najszybciej podać właściwy preparat w odpowiedniej dawce, a dopiero potem rozpocząć niezbędne badania diagnostyczne.
- Koncentrat czynnika krzepnięcia powinien być zastosowany odpowiednio szybko, w odpowiedniej dawce i przez odpowiednio długi czas (**aż do ustąpienia objawów krwawienia**).
- Podstawą leczenia ciężkich skaz krwotocznych jest **leczenie domowe**. Pacjent objęty leczeniem domowym (lub jego rodzic) jest przeszkolony w zakresie warunków transportu i przechowywania leku, pielęgnacji cewnika centralnego (jeżeli dotyczy), techniki samodzielnego przygotowywania oraz dożylnego podawania leku, wskazań do jego podania, dawkowania, jak również sytuacji, które wymagają bezzwłocznego kontaktu z lekarzem.
- U każdego chorego na ciężką hemofilię A lub B należy dążyć do zastosowania profilaktyki krwawień (regularne wstrzyknięcia koncentratu czynnika VIII/IX kilka razy w tygodniu). Decyzję o rozpoczęciu profilaktyki i dawkowaniu koncentratu podejmuje lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych.
- Zabiegi operacyjne, leczenie krwawień zagrażających życiu oraz ekstrakcje zębów należy prowadzić w ośrodku leczenia skaz krwotocznych lub, gdy nie jest to możliwe, w ścisłej współpracy z lekarzem z takiego ośrodka.
- Przed każdym zabiegiem operacyjnym i ekstrakcją zęba u chorego na ciężką hemofilię należy wykonać test na obecność inhibitora (krążącego antykoagulantu).
- Przeciwwskazane jest podawanie kwasu acetylosalicylowego i preparatów, które go zawierają. Bezpiecznymi lekami przeciwbólowymi i przeciwgorączkowymi są np. paracetamol, inhibitory COX-2, flupirtyna, nefopam. Należy unikać wstrzyknięć domięśniowych.
- Wspomagająco w krwawieniach śluzówkowych należy stosować kwas traneksamowy w dawce 3 x 1 g (u dzieci 20 mg/kg co 8 h) p.o. lub i.v. (przeciwwskazany w krwawieniach z dróg moczowych). W leczeniu wspomagającym krwawień zaleca się również miejscowe środki hemostatyczne.
- Skaza krwotoczna nie jest przeciwwskazaniem do szczepień. Szczepienia należy wykonywać podskórnie.
- Opiekę nad pacjentem chorym na wrodzoną skazę krwotoczną oraz nadzór nad leczeniem domowym sprawuje lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych.

Grupa ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów

KSIAŻECZKA LECZENIA DOMOWEGO CHOREGO NA WRODZONĄ SKAZĘ KRWOTOCZNĄ

PTHJ

Grupa ds. Hemostazy
Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów



Polskie Towarzystwo Chorych na Hemofilię
Chorzy Skazami i Toksycznymi na Hemofilię

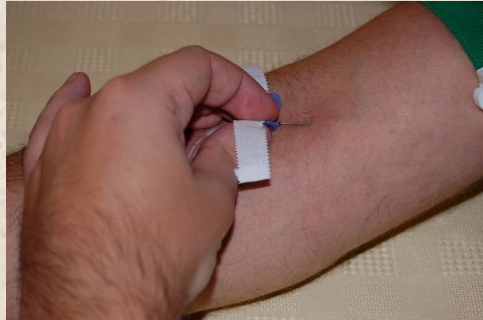
POMOC DORAŻNA



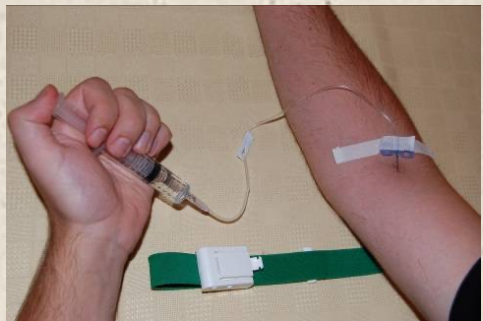
SPROWADZENIE
CZYNNIKA

- Lek pacjenta (leczenie domowe zgodnie z NPLH)
- Sprowadzenie czynnika z RCKiK
- Depozyt czynnika

POMOC DORAŻNA



PODANIE
CZYNNIKA



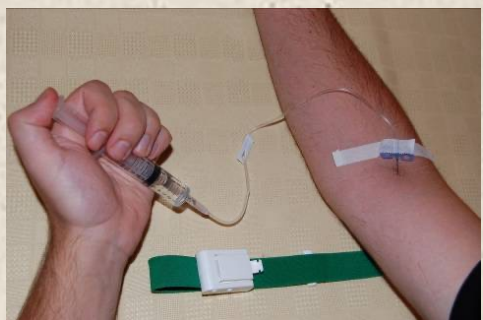
- DAWKA POCZĄTKOWA
- KOLEJNE DAWKI
- *Dotychczasowe leczenie?*
- *Kiedy ostatnia dawka czynnika?*

PIERWSZA DAWKA

(WSTĘPNE ZABEZPIECZENIE HEMOSTAZY)

- z legitymacji chorego na skazę krwotoczną
- z karty postępowania
- konsultacja telefoniczna z hematologiem (prowadzącym)
- ulotka koncentratu czynnika
- wytyczne leczenia skaz krwotocznych (www.hemostaza.edu.pl)

POMOC DORAŻNA



**JEDNORAZOWE
PRZEDAWKOWANIE
CZYNNIKA JEST
BEZPIECZNE**

**PODANIE
ZBYT MAŁEJ DAWKI
LUB ZBYT PÓŹNO
WPŁYWA NA ROKOWANIE**

OBAWY

Skaza krwotoczna jest przeciwwskazaniem do

OBAWY

Skaza krwotoczna jest przeciwwskazaniem do



Niewyrównana skaza krwotoczna jest przeciwwskazaniem do

OBAWY

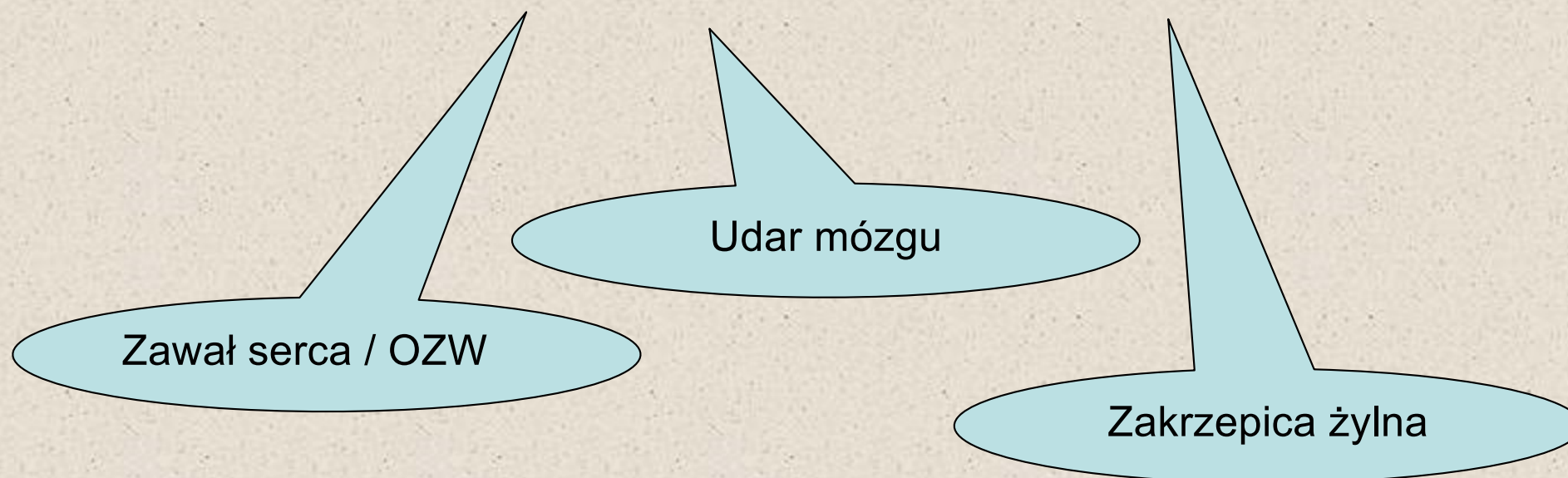
Skaza krwotoczna jest przeciwwskazaniem do



Niewyrównana skaza krwotoczna jest przeciwwskazaniem do

Chorych na hemofilię należy leczyć tak, jak ich rówieśników bez hemofilii, zapewniając odpowiednie leczenie substytucyjne, dostosowane do rodzaju procedury i stosowanych leków upośledzających hemostazę.

LECZENIE ZAKRZEPICY ŻYLNEJ/TĘTNICZEJ U CHORYCH NA SKAZY KRWOTOCZNE



OGÓLNA ZASADA: optymalne leczenie + substytucja cz. krzepnięcia

HEPARYNA, ASPIRYNA, INNE LEKI P/PŁYTKOWE:
możliwe stosowanie po uzgodnieniu z hematologiem

MONITOROWANIE LABORATORYJNE

MONITOROWANIE LABORATORYJNE

PO CO MONITORUJEMY?



POZIOM CZYNNIKA CZY
HEMOSTATYCZNY?

CZY CZYNNIK NIE ZOSTAŁ
PRZEDAWKOWANY?

CZY NIE POWSTAŁ
INHIBITOR?

MONITOROWANIE AKTYWNOŚCI CZYNNIKA KRZEPNIĘCIA

- test w kierunku inhibitora przed operacją (planowo – raz na rok)
- pomiar aktywności cz. VIII/IX po dawce „nasycającej”
- codzienne oznaczenia aktywności cz. VIII/IX (przed poranną dawką czynnika)
- test Bethesda w razie podejrzenia inhibitora
- test w kierunku inhibitora po kilku tygodniach po epizodzie

POZIOM CZYNNIKA CZY HEMOSTATYCZNY?

CZY CZYNNIK NIE ZOSTAŁ PRZEDAWKOWANY?

CZY NIE POWSTAŁ INHIBITOR?

PROFILAKTYCZNE PODANIE CZYNNIKA (MIMO BRAKU POTWIERDZENIA KRWAWIENIA)

- uraz głowy
- uraz brzucha
- uraz
- **DAWKA**
 - uzupełnienie do 80-100% normy
 - zależy od odstępu od ostatniej dawki (np. profilaktycznej)
 - dawki podtrzymujące poziom czynnika! – odpowiednio długo, odpowiednie odstępy (do czasu wykluczenia aktywnego krwawienia)

**PODANIE CZYNNIKA PRZY BRAKU KRWAWIENIA
NIE JEST BŁĘDEM**



hemostaza.edu.pl

**Wiedza zawsze
i wszędzie przy Tobie.**

Portal edukacyjny **Hemostaza.edu.pl** skierowany jest do lekarzy hematologów oraz lekarzy w trakcie specjalizacji, lekarzy pierwszego kontaktu mających pod opieką chorych na zakrzepicę, małopłytkowość i skazy krwotoczne, diagnostów laboratoryjnych, chorych z zaburzeniami krzepnięcia oraz ich opiekunów.

Celem portalu jest przedstawienie problematyki leczenia zakrzepicy, małopłytkowości i skaz krwotocznych, stanu aktualnej wiedzy medycznej w tym zakresie.



diagnostyka | pacjent | skazy krwotoczne | zakrzepica

Hemostaza.edu.pl jest oficjalnym portalem Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów.

Portal edukacyjny Grupy ds. Hemostazy PTHiT

Materiały edukacyjne

Przypadki kliniczne

Warsztaty on-line

Informacje o zjazdach

www.hemostaza.edu.pl

Dziękuję za uwagę!
jzdzarska@su.krakow.pl