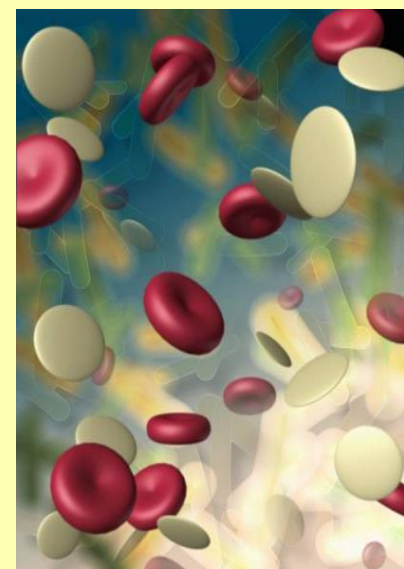
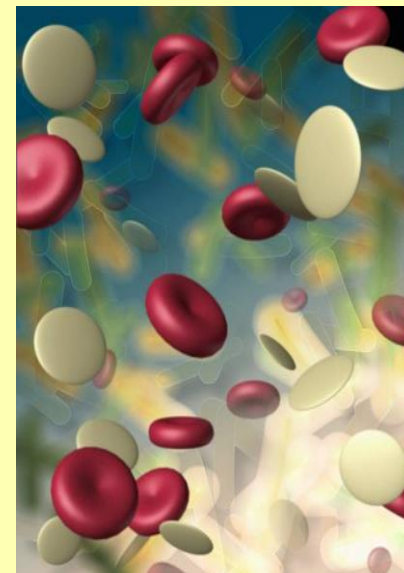


ZABURZENIA HEMOSTAZY OSOCZOWEJ TOWARZYSZĄCE CIĄŻY, PORODOWI I POŁOGOWI

**Częstochowa
18.09.2021**

dr n. med. Joanna Zdziarska

**Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie
(Kierownik Kliniki: prof. dr hab. n. med. Tomasz Sacha)**



KRWOTOK POŁOŻNICZY

PRZYCZYNY HEMATOLOGICZNE

- Wrodzona skaza krwotoczna, np.
 - Choroba von Willebranda
 - Hemofilia
 - Trombocytopatie
 -
- Nabyta skaza krwotoczna, np.
 - Małopłytkowość
 - Nabyta hemofilia

CHOROBA VON WILLEBRANDA

- 1% POPULACJI OGÓLNEJ!
- 23-59% wczesny PPH
- 20-25% późny PPH
- Krwiak pochwy/krocza

W grupie kobiet z krwotocznymi miesiączkami....

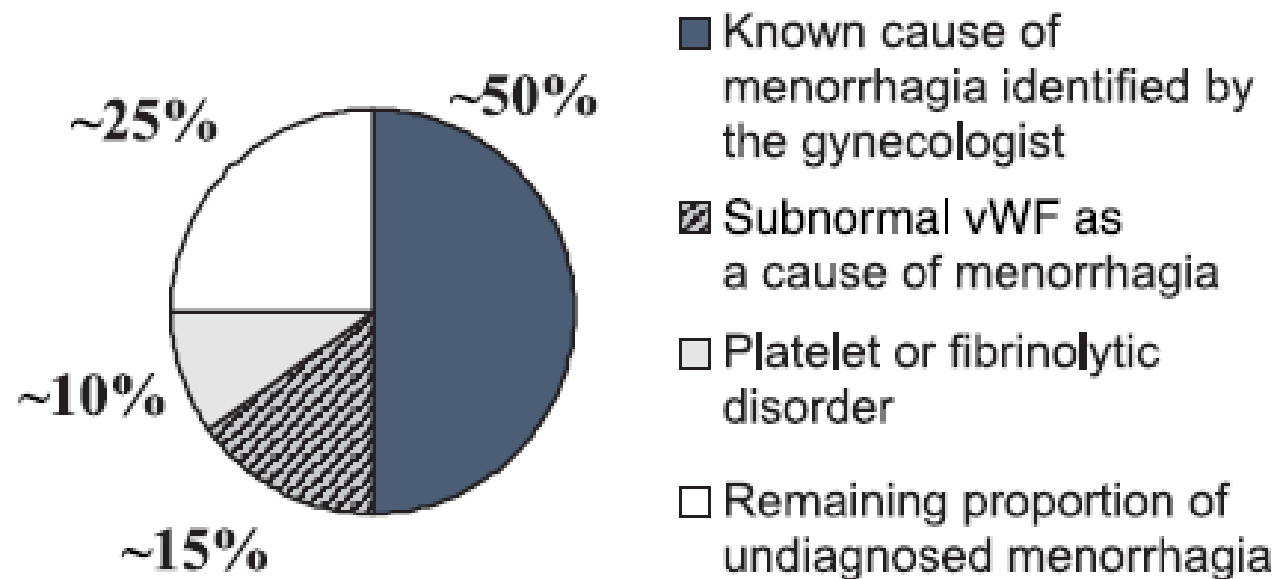


Fig. 1. Possible distribution of underlying haemostatic disorders in a patient referred to a haematologist from a gynaecologist after the gynaecologist identifies underlying anatomic and hormonal causes.

KRWOTOCZNE MIESIĄCZKI

utrata > 80 ml krwi miesięczkowej w jednym cyklu
(norma: 30-40 ml)

Ocena pacjentki?

Ocena obiektywna?

WYWIAD:

Niedobór żelaza (stężenie ferrytyny!!)

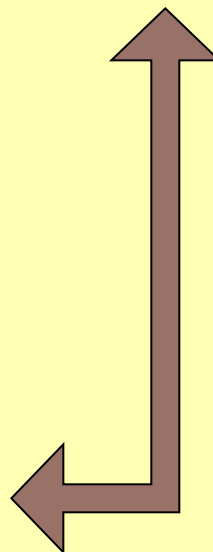
Przesiąkanie podpaski/tamponu co godzinę lub częściej

Przesiąkanie krwi przez odzież

Obecność skrzepów we krwi miesięczkowej

Miesiączka ogranicza codzienne aktywności

Pacjentka kwalifikowana do leczenia chirurgicznego (w tym do histerektomii) z powodu obfitych miesięczek



Pictorial Blood Loss Assessment Chart

DAY	DAY1	DAY2	DAY3	DAY4	DAY5	DAY6	DAY7	DAY8	DAY9	DAY10	TOTAL TALLIES	MULTIPLYING FACTOR	ROW TOTAL
												X1	
												X5	
												X20	
												X1	
												X5	
												X10	
Small blood clots (= Dime)												X1	
Large blood clots (≥ Quarter)												X5	
Menstrual accidents												X5	
Total Score (Sum of rows)													

How to use the Pictorial Blood Assessment Chart:

- Record the number of tampons and sanitary pads used each day during your period by placing a tally mark under the day next to the box representing the amount of bleeding noted each time you change your pads or tampon (see example at right)
- Record clots by indicating whether they are the size of a dime or a quarter coin in the small and in the large blood clot row under the relevant day.
- Record any incidences of flooding (accidents) by placing a tally mark in the menstrual accident row.

Scoring the Chart:

At the end of your period tabulate a "Total Score" by multiplying the total number of tallies in each row by the "Multiplying Factor" at the end of the row. Then sum the "Row Totals" to obtain the final "Total Score"

Example:

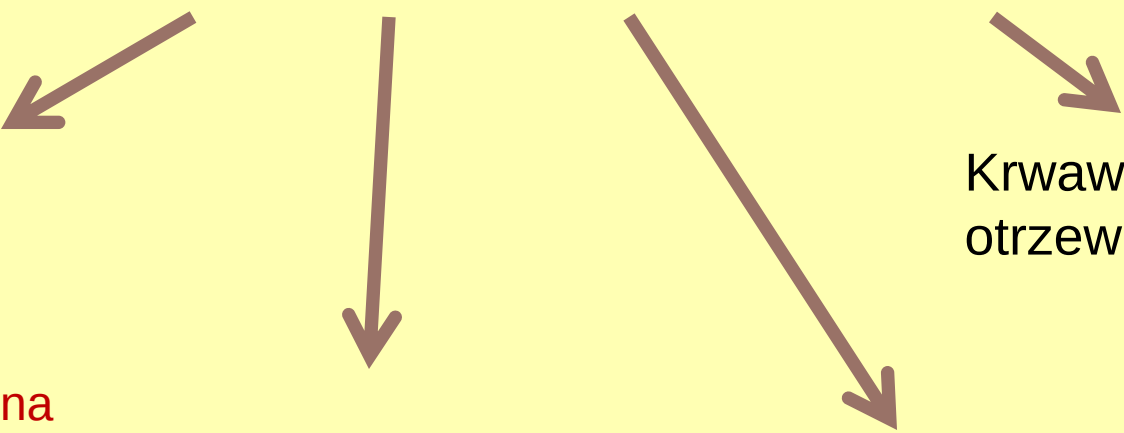
Ms. Smith in the first day of her period, she used 7 pads (5 lightly stained, 1 moderately and 1 heavily stained). She also used 1 moderately stained tampon and had 3 blood clots 1 small and 2 large. She also had one incidence of flooding.

Days	D1	D2	D3	D4
	###			
	I			
	I			
	I			
Small blood clots (= Dime)	I			
Large blood clots (≥ Quarter)	II			
Menstrual accidents	I			
Total Score:				

TORBIEL KRWOTOCZNA JAJNIKA

Krwawienie z pękniętego pęcherzyka jajnikowego

6,8% z 136 kobiet chorych na chorobę VW (Silver J. 1973)



Krwawienie do
pozostałości
pęcherzyka
(torbiel krwotoczna
jajnika)

Krwiak przestrzeni
zaotrzewnowej

Krwawienie do
otrzewnej

Ból w połowie cyklu
(obecność wolnego
płynu w miednicy)

*49% z 81 chorych na WV
Kouides PA et al. 2000*

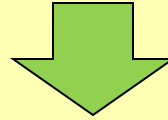
ENDOMETRIOZA

- 30% z 102 kobiet z chorobą VW podawało endometriozę w wywiadzie (w porównaniu z 13% kobiet z grupy kontrolnej) *Kirtava A et al. 2003*

CZĘSTOŚĆ ENDOMETRIOZY ZWIĘKSZONA WŚRÓD KOBIET CHORYCH NA WRODZONE SKAZY KRWOTOCZNE

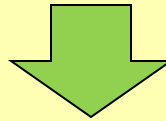
- Etiologia – wsteczne miesiączkowanie?
- Większa częstość objawowych krwawień z pozamaciczných ognisk endometriozy
- Błędne diagnozy? (torbiel krwotoczna, krwawienia do otrzewnej)

Pacjentka 32 lata, krwotoczne miesiączki od menarche



przewlekła niedokrwistość
leczone okresowo Fe (Hb 11,2-12,3 g/dl)

Pacjentka 32 lata, krwotoczne miesiączki od menarche



przewlekła niedokrwistość
leczone okresowo Fe (Hb 11,2-12,3 g/dl)

nawracające krwawienia z nosa (tamowane miejscowo)
poza tym bez skazy skórnej / śluzówkowej
nie przechodziła operacji / ekstrakcji zębów, nie była w ciąży

APTT, PT, liczba płytek, fibrynogen – w normie

Ciąża: przebieg niepowikłany

podczas porodu s.n. nadmierne krwawienie:

Hb 6,8 g/dl → 2 j KKCz

Diagnostyka cito (hematolog):

- APTT i PT w/n, płytki 250 000/mcl
- fibrynogen 4,8 g/l (n. 1,8-3,5)
- aktywność cz. VIII, IX, XI w normie
- aktywność cz. VW 65% (n. 50-150)

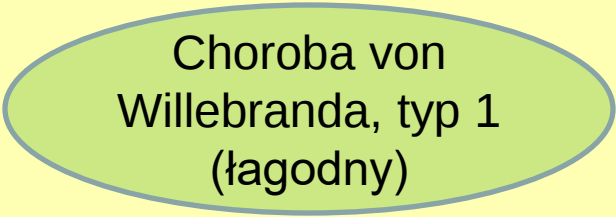
Exacyl 1000 mg i.v. co 6 h → krwawienie ustąpiło, wypis w 5. dobie

Po 2 tyg. krwotok z dróg rodnych, Hb 7,1 g/dl → KKCz, łyżeczkowanie

SKIEROWANIE DO PORADNI ZABURZEŃ KRZEPNIĘCIA

planowa diagnostyka po 3 miesiącach:

- aktywność czynnika VW 29% (n. 50-150)
- stężenie czynnika VW 43% (n. 50-150)
- aktywność czynnika VIII 62% (n. 50-150)



Choroba von
Willebranda, typ 1
(łagodny)

SKIEROWANIE DO PORADNI ZABURZEŃ KRZEPNIĘCIA

planowa diagnostyka po 3 miesiącach:

- aktywność czynnika VW 29% (n. 50-150)
- stężenie czynnika VW 43% (n. 50-150)
- aktywność czynnika VIII 62% (n. 50-150)

Choroba von
Willebranda, typ 1
(łagodny)

Dziecko pacjentki: typ 1 choroby VW

Krwotoczne miesiączki: Exacyl 3 x 2 tbl, desmopresyna i.n.

→ *bez nawrotu niedokrwistości, bez suplementacji żelaza*

Zalecenia do drugiego porodu:

- desmopresyna i.v.
- Exacyl w połogu

W czasie ostrego krwotoku rozpoznanie wielu łagodnych wrodzonych skaz krwotocznych jest niemożliwe!

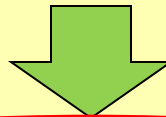
- białka ostrej fazy
- Wpływ leków
- Wpływ FFP
- Brak czasu

PLANOWA DIAGNOSTYKA:

Choroba von Willebranda
Łagodne hemofilie (A, B, C)
Łagodne niedobory innych czynników krzepnięcia
Trombocytopatie
Zaburzenia fibrynogenu

**WSZYSTKIE W/W STANY:
PRAWIDŁOWE APTT, PT, PLT!**

Pacjentka 32 lata, krwotoczne miesiączki od menarche



przewlekła niedokrwistość

leczone okresowo Fe (Hb 11,2-12,3 g/dl)

nawracające krwawienia z nosa (tamowane miejscowo)

poza tym bez skazy skórnej / śluzówkowej

nie przechodziła operacji / ekstrakcji zębów, nie była w ciąży

~~APTT, PT, liczba płytek, fibrynogen – w normie~~

- *Krwotoczne miesiączki*
- *Krwotok położniczy*
- *Torbiele krwotoczne jajników*
-

Warto mieć na uwadze możliwość wrodzonej/nabytej skazy krwotocznej

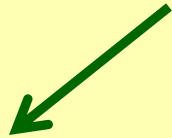
Warto skierować do **Poradni Zaburzeń Krzepnięcia** (lub diagnostyka cito)

Trzeba dążyć do wykonania **diagnostyki** przez podaniem FFP

Należy odstąpić od podawania **heparyn i NLPZ** jeżeli pacjentka krwawi

DYLEMAT

PLT/APTT/PT/fibr w normie + w wywiadzie krwotoczne miesiączki



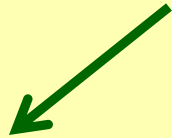
bez innych krwawień śluzówkowych,
operacja tarczycy bez powikłań, dwie
ekstrakcje zębów stałych bez powikłań,
w rodzinie bez krwotoków

WYWIAD UJEMNY

KWALIFIKACJA DO OPERACJI

DYLEMAT

PLT/APTT/PT/fibr w normie + w wywiadzie krwotoczne miesiączki



bez innych krwawień śluzówkowych,
operacja tarczycy bez powikłań, dwie
ekstrakcje zębów stałych bez powikłań,
w rodzinie bez krwotoków

WYWIAD UJEMNY

KWALIFIKACJA DO OPERACJI

po ekstrakcji zęba krwawienie przez 3
doby, tamponowane przez stomatologa

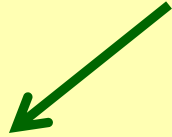
WYWIAD DODATNI

odroczenie zabiegu, konsultacja
hematologiczna

**DIAGNOSTYKA W KIERUNKU SKAZY
KRWOTOCZNEJ**

DYLEMAT

APTT przedłużone o kilka sekund, PT/PLT/fibr w normie



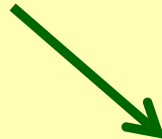
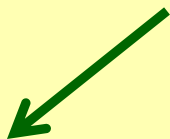
bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacja migdałków bez powikłań,
niedawno ekstrakcja zęba stałego bez
powikłań

WYWIAD UJEMNY

KWALIFIKACJA DO OPERACJI

DYLEMAT

APTT przedłużone o kilka sekund, PT/PLT/fibr w normie



bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacja migdałków bez powikłań,
niedawno ekstrakcja zęba stałego bez
powikłań

WYWIAD UJEMNY

KWALIFIKACJA DO OPERACJI

bez krwawień na co dzień, jedynie
samoistne krwawienia z nosa, nie
przechodziła operacji ani ekstrakcji
zębów

u matki anemia z niedoboru żelaza,
krwotok po porodzie

WYWIAD PODEJRZANY

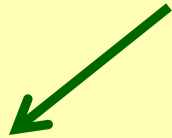
odroczenie zabiegu, konsultacja
hematologiczna

wynik diagnostyki: np.

ŁAGODNA HEMOFILIA C (FXI 35%)

DYLEMAT

APTT przedłużone istotnie, PT/PLT/fibr w normie



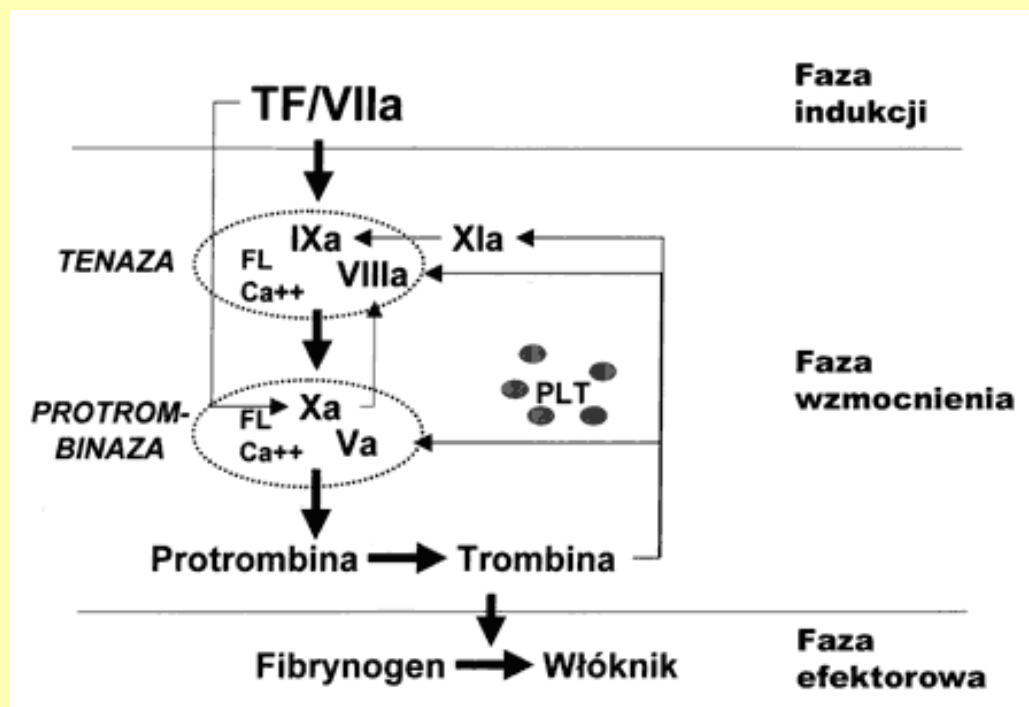
bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacje bez powikłań, w wypisach z
hospitalizacji **zawsze APTT przedłużone**

ANOMALIA HAGEMANA ?

(brak przeciwwskazań do operacji, nie
wymaga przygotowania do porodu)

ANOMALIA HAGEMANA

- niedobór cz. XII (czynnik kontaktu)
- izolowane przedłużenie APTT (czasem APTT nieoznaczalny)
- brak objawów krwotocznych



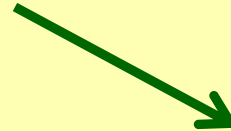
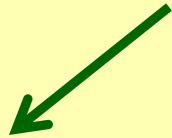
NIE WYMAGA LECZENIA

NIE WYMAGA KOREKCJI APTT PRZED OPERACJAMI

częstość: 1,5-3% populacji

DYLEMAT

APTT przedłużone istotnie, PT/PLT/fibr w normie



bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacje bez powikłań, w wypisach z
hospitalizacji **zawsze APTT przedłużone**

ANOMALIA HAGEMANA ?

(brak przeciwwskazań do operacji, nie
wymaga przygotowania do porodu)

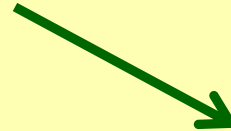
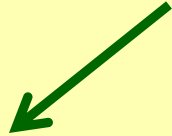
bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacje bez powikłań, **w przeszłości
APTT w normie**

ANTYKOAGULANT TOCZNIOWY ?

**ZWIĘKSZONE RYZYKO ZAKRZEPICY /
POWIKŁAŃ CIĄŻY!**

DYLEMAT

APTT przedłużone istotnie, PT/PLT/fibr w normie



bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacje bez powikłań, w wypisach z
hospitalizacji **zawsze APTT przedłużone**

ANOMALIA HAGEMANA ?

(brak przeciwwskazań do operacji, nie
wymaga przygotowania do porodu)

bez krwawień na co dzień ani w rodzinie,
operacje bez powikłań, **w przeszłości
APTT w normie**

ANTYKOAGULANT TOCZNIOWY ?

**ZWIĘKSZONE RYZYKO ZAKRZEPICY /
POWIKŁAŃ CIĄŻY!**

NABYTA HEMOFILIA ?

(nawet jeżeli pacjentka jeszcze bez cech
skazy krwotocznej)



NABYTA HEMOFILIA

- *nagła, ciężka skaza krwotoczna u osoby uprzednio zdrowej (czasem w przebiegu innej choroby)*
- *autoprzeciwciała przeciw cz. VIII*
- *5-6 dekada życia LUB **okres ciąży i porodu***



NABYTA HEMOFILIA

ciężka skaza krwotoczna

.....zbyt rzadko rozpoznawana

.....nieskutecznie leczona

.....co piąty chory umiera w ciągu kilku tygodni



NABYTA HEMOFILIA (AHA) W CIĄŻY I POŁOGU

- Do 20% wszystkich przypadków AHA
- Częstość w UK: 1 na 350 000 urodzeń
- Zwykle w pierwszej ciąży
- Rozpoznanie jest zwykle stawiane w 3-180 dniu po porodzie (rejestry UKHCDO i ACH2)
- Początek choroby? w części przypadków przed porodem
- **Krwotoki położnicze wczesne/późne**, krwiaki podskórne, krwawienia śluzówkowe, do stawów, do przestrzeni zaotrzewnowej (również samoistne)

Franchini M, Mannucci PM. Acquired haemophilia A: A 2013 update. Thromb Haemost. 2013
Nemes L et al. Acquired haemophilia A and pregnancy/postpartum – a report from a European Registry. Blood 2010
Tengborn L et al. Pregnancy-associated acquired haemophilia A: results from the European Acquired Haemophilia (EACH2) registry. BJOG. 2012
Collins P et al. Acquired haemophilia A in the United Kingdom: a 2-year national surveillance study by the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation. Blood 2007
Knoebl P et al. Demographic and clinical data in acquired hemophilia A: results from the European Acquired Haemophilia Registry (EACH2). J Thromb Haemost. 2012



NAGŁE, IZOLOWANE PRZEDŁUŻENIE APTT

+

TYPOWY OBRAZ KLINICZNY

= WSTĘPNE ROZPOZNANIE NABYTEJ HEMOFILII
ORAZ **ROZWAŻENIE LECZENIA**
(jeżeli pilna diagnostyka niemożliwa)

DODATKOWO NALEŻY:

1. UNIKAĆ OPERACJI / ZABIEGÓW INWAZYJNYCH
2. ZABEZPIECZYĆ KREW DO OZNACZEŃ SPRZED LECZENIA

NABYTA HEMOFILIA

LECZENIE KRWAWIEŃ

Podstawą leczenia są tzw. preparaty „omijające inhibitor”

1. koncentrat aktywowanych czynników zespołu protrombiny (aPCC)
2. rekombinowany aktywny czynnik VII (rVIIa)
3. wieprzowy rekombinowany cz. VIII (*jeszcze niedostępny w Polsce*)

Dawkowanie:

1. FEIBA 50-100 j/kg co 8-12 h
2. NovoSeven 90 mcg/kg co 2-4 h

FFP, krioprecypitat, czynnik VIII - nieskuteczne

NABYTA HEMOFILIA

LECZENIE KRWAWIEŃ

Podstawą leczenia są tzw. preparaty „omijające inhibitor”

1. koncentrat aktywowanych czynników
2. rekombinowany aktywny czynnik V
3. wieprzowy rekombinowany cz. VIII

Dawkowanie:

1. FEIBA 50-100 j/kg co 8-12 h
2. NovoSeven 90 mcg/kg co 2-4 h

Finansowane w ramach
Narodowego Programu
Leczenia Hemofilii,
wydawane nieodpłatnie
przez RCKiK

FFP, krioprecypitat, czynnik VIII - nieskuteczne

NABYTA HEMOFILIA LECZENIE ERADYKUJĄCE INHIBITOR

IMMUNOSUPRESJA SKUTECZNA U WIĘKSZOŚCI PACJENTÓW

- ✓ prednizon 1 mg/kg
- ✓ prednizon z cyklofosfamidem (100-150 mg/d)

NABYTA HEMOFILIA PRZYCZYNA?

- ◆ w ok. 50% przypadków idiopatyczna
- ◆ w pozostałych 50% przypadków w przebiegu:
 - ◆ nowotworów
 - ◆ chorób z autoagresji
 - ◆ ciąży i porodu

Poszukiwanie i leczenie choroby podstawowej!

DYLEMAT

- ciężarna przyjęta do porodu
- **wyraźnie znamieny wywiad krwotoczny**
- brak czasu na planową diagnostykę

1. badania przesiewowe (być może skaza manifestująca się w badaniach podstawowych?)
2. porozumienie z hematologiem / z laboratorium koagulologicznym, w miarę możliwości ocena w trybie cito: VWFRCo, VWFAG, FXI, (testy agregacji płytek)
3. Odstąpienie od stosowania NLPZ przeciwbólowo oraz heparyn (c.c.)
4. Uważna obserwacja w okresie okołoporodowym
5. W razie krwawienia: ??

DYLEMAT

- ciążarna przyjęta do porodu
- **wyraźnie znamieny wywiad krwotoczny**
- brak czasu na planową diagnostykę

Exacyl 1000 mg i.v. co 6-8 godzin

ew. + Cyclonamine 500 mg co 6-8 godzin

bez heparyn, NLPZ

DAŻENIE DO ZIDENTYFIKOWANIA PRZYCZYNY KRWOTOKU:

- powtarzanie badań podstawowych
- powtórzenie diagnostyki w kierunku choroby von Willebranda!
- diagnostyka rodziny (jeżeli krwotoczna)?

DYLEMAT

- ciężarna przyjęta do porodu
- **wyraźnie znamieny wywiad krwotoczny**
- brak czasu na planową diagnostykę

Empiryczne stosowanie FFP?

- MOŻE POMÓC (niewiele): skazy osoczowe, defekty składników układu fibrynolizy
- NIE POMAGA: skazy płytkowe, skazy naczyniowe
- uniemożliwia diagnostykę skaz osoczowych
- zwiększa ryzyko zakrzepowe, generuje powikłania
- nie jest „uniwersalnym” remedium korygującym skazę krwotoczną
- jest stosowane przy masywnych transfuzjach, przy DIC

podanie rVIIa?

- wskazanie pozarejestacyjne (*rejestracyjne tylko w AHA, hemofilii z inhibitorem, wrodzonym niedoborze cz. VII, trombastenii Glanzmanna*)
- stosowane w ratowaniu życia, masywnym krwotoku, po wyczerpaniu innych metod
- dawka ? wg. wytycznych 2016 (Nowacka i wsp.) 20-90 mcg/kg

CIEŻARNA Z WRODZONĄ SKAZĄ KRWOTOCZNĄ

- choroba von Willebranda
 - hemofilia C
 - niedobór innych czynników krzepnięcia
 - wrodzona trombocytopatia
-
- nosicielka hemofilii A lub B

ROLA HEMATOLOGA

- Porada przed planowaną ciążą (+ genetyczna?)
- **Ciąża:** konsultacja w razie krwawień, procedur inwazyjnych, planowanego stosowania heparyny / aspiryny
- **Badania lab. w III trymestrze ciąży (FVIII,VWF)**
- **ZALECENIA DO PORODU**
- Badanie noworodka

 **Szpital Uniwersytecki w Krakowie**
Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Odwisior Oddziału Klinicznego:
Prof. dr hab. med. Aleksander S. Skonieczki
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17
tel. fax (12) 424-74-24

Poradnia Przykliniczna (12) 424-76-32
Dyrektor lekarski (12) 424-76-04
Sekretariat I piętro (12) 424-76-33

Kraków 17.04.2013

WYNIK KONSULTACJI

Pacjentka [REDAKTED] (PESEL 860203 [REDAKTED])

Dm: Choroża von Willebranda, typ 1 (VWF:RCo 10%, VWF:Ag 14%, FVIII 24%)
Ciąża 2, poród 2, tydzień 37

m.c. 66 kg przed ciążą, obecnie 82 kg

Pacjentka z typem 1 choroby von Willebranda z niskimi poziomami czynnika VW (brak wzrostu w ciąży) – wymaga zabezpieczenia hematologicznego do porodu. Pacjentka jest narażona na ryzyko powikłań w trakcie porodu, jak również wystąpienie późnego krwotoku poporodowego w okresie pękania. Nie ma przeciwwskazań hematologicznych do porodu siłami natury, wybór drogi porodu wg wskazań położniczych.

Pacjentce wydano zapotrzebowanie na Hemate P (koncentrat czynnika VIII zawierający czynnik VW) w ilości 15 opakowań, zgłosi się do porodu z własnym lekiem. Hemate P podaje się dożylnie w bolusie. Koncentrat połączony z wodą do wstrzyknięcia należy delikatnie mieszać aż do rozpuszczenia, po czym naładować strzykawkę przez załączoną inle z filtrem i od razu podać. Nie należy podawać leku kłopotliwie.

Koncentrat czynnika zamawia się w regionalnym RCKiK – gdyby dostarczona przez Pacjentkę ilość leku nie wystarczyła (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99). Państwa szpital nie płaci za koncentrat czynnika von Willebranda, jest on finansowany ze środków Narodowego Programu Leczenia Hemofilii.

Zalecenia do porodu naturalnego:

- Przeciwwskazane nakłucie łożdżwiowe.
- Proszę o podanie 3 opakowań Hemate P przed porodem, następnie proszę o oznaczenie aktywności cz. VW i cz. VIII w najbliższym dniu roboczym rano (jeżeli nie będzie to możliwe w ciągu max 24 godzin, proszę o podanie 3 op. Hemate P co 24 godziny, aż do uzyskania wyników – wówczas proszę o kontakt telefoniczny ze mną w celu ustalenia dalszego dawkowania).
- Zabezpieczenie hematologiczne konieczne przez co najmniej 3-4 dni.
- Proszę nie podawać leków przeciwbólowych z grupy NLPZ (w tym Ketanala!) z uwagi na ich działanie przeciwplatekcyjne – mogą nasilić lub wywołać krwawienie. Można stosować Parafalgan, Pyraligin, Tramal i inne opioidy.

Zalecenia do cięcia cesarskiego:

- Przeciwwskazane nakłucie łożdżwiowe.
- Proszę o podanie 4 opakowań Hemate P ok. 30-60 minut przed zabiegiem, dalsze dawki 3 opakowania Hemate P co 12 godzin. Proszę o oznaczenie aktywności cz. VW i cz. VIII w najbliższym dniu roboczym rano – po uzyskaniu wyników proszę o kontakt telefoniczny ze mną w celu ustalenia dalszego dawkowania.
- Zabezpieczenie hematologiczne konieczne przez ok. 7-10 dni.
- Proszę nie podawać leków przeciwbólowych z grupy NLPZ (w tym Ketanala!) z uwagi na ich działanie przeciwplatekcyjne – mogą nasilić lub wywołać krwawienie. Można stosować Parafalgan, Pyraligin, Tramal i inne opioidy.
- Proszę nie dawać leków drobnocząsteczkowych.

Jeżeli w pełną godzinę dojdzie do nadmiernego krwawienia, należy w pierwszej kolejności zastosować Escoril 3 x 2 tbl. Cyklosazym 3 x 2 tbl. podać 3 op. Hemate P, a następnie wykluczyć ginekologiczne przyczyny krwawienia. Nie należy wykonywać procedur inwazyjnych (w tym biopsji) bez zgody Hemate P.

Postępowanie z noworodkiem (niezależnie od płci):

- Obserwacja w kierunku krwawień.
- Po porodzie oznaczenie (najlepiej z krwi poporodowej) aktywności FVIII oraz aktywności i aktywności czynnika von Willebranda (proszę pobrać 2 próbki krwi na cytrynian i dostarczyć je do Wydziału Uszczelnienia i Hematologii do Pracowni Hemostazy, ul. Skarwiska 8, dr Teresa Iwaniec, tel. 424-7899 wew. 209). Jeżeli poród odbył się w godzinach wieczornych, w nocy lub w weekend – będzie konieczne pobranie krwi w najbliższym dniu roboczym rano.
- Długość ucięcia miejsca podania witaminy K oraz miejsca szczypania w pierwszej dobie.
- W razie krwawienia u dziecka kontakt z hematologiem dziecięcym (Dr Danuta Rostkowska z USD w Krakowie-Prokocimiu, tel. 607-292-558).
- Stwierdzenia dziecka do dalszej diagnostyki w środku referencyjnym (Poradnia Hematologiczna, ul. Walskiego 265, 30-522 Kraków-Prokocim) w celu potwierdzenia lub wykluczenia choroby von Willebranda – nawet w przypadku prawidłowych wyników badań po porodzie konieczne będzie potwierdzenie oznaczenia po 3-6 mc życia dziecka.

W razie jakichkolwiek wątpliwości bardzo proszę o kontakt telefoniczny ze mną (tel. 502-353-694).

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 502353694



SZPITAL UNIWERSYTECKI
W KRAKOWIE

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
prof. dr hab. n. med. Tomasz Sacha
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17
tel/fax (12) 424-74-26

Poradnia Przykliniczna (rejestracja): (12) 424-76-32
Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia: (12) 424-76-90
Sekretariat Oddziału Klinicznego: (12) 424-76-33

Kraków 17.09.2020

WYNIK KONSULTACJI

Pacjentka [REDACTED] (PESEL 82 [REDACTED])
adres: [REDACTED]

Dgn: Choroba von Willebranda, typ 1 (vWF:RCo 34%, VWFAg 45%, FVIII 47%) D68.0
Cięża 3, poród 2, tydzień 37

m.c. 77 kg (przed ciążą 65 kg)

Pacjentka z typem łagodnym choroby von Willebranda, w czasie ciąży doszło do fizjologicznego wzrostu aktywności czynnika VW (do 103%). Poniżej zalecenia do porodu. Wybór drogi porodu wg wskazań położniczych. Nie ma przeciwwskazań do znieczulenia podpajęczynówkowego/nadtwardówkowego (z uwagi na fakt, że aktywność cz. VW wzrosła > 100%).

Proszę nie podawać leków przeciwbólowych z grupy niesteroidowych leków przeciwzapalnych (w tym Ketonalu!) z uwagi na ich działanie przeciw płytkowe – mogą nasilić lub wywołać krwawienie. Można stosować Perfalgan, Pyralginę, Tramal i inne opioidy.

Zalecenia do porodu siłami natury:

- Obserwacja w kierunku krwawienia, w razie nadmiernego krwawienia włączenie Exacylu 1000 mg i.v. co 6-8 godzin

Zalecenia do cięcia cesarskiego:

- Ok. 2 godz. przed cięciem proszę o podanie 1000 mg i.v. Exacylu
- Kolejne dawki Exacylu: 1000 mg co 8 godzin do 3 doby po cięciu
- Proszę nie dawać heparyn drobnocząsteczkowych.

W okresie połogu może dochodzić do nadmiernych krwawień (jest to typowe dla kobiet z wrodzonymi zaburzeniami krzepnięcia) – wówczas należy wykluczyć przyczyny miejscowe krwawienia, zastosować Exacyl 3 x 2 tbl i Cyclonamine 500 mg 3 x 1 tbl.

Postępowanie z noworodkiem (niezależnie od płci):

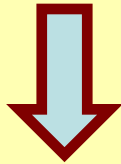
- Obserwacja w kierunku krwawień, wykonanie USG główki
- Po porodzie oznaczenie (najlepiej z krwi pępowinowej) aktywności FVIII oraz aktywności i poziomu czynnika von Willebranda (proszę pobrać 2 próbówki krwi na cytrynian i dostarczyć je po uprzednim uzgodnieniu telefonicznym do Pracowni Hemostazy, ul. Kopernika 17, poziom 0, budynek Kliniki Hematologii, dr Teresa Iwaniec, tel. 12-424-77-51). Jeżeli poród odbędzie się w godzinach wieczornych, w nocy lub w weekend – będzie konieczne pobranie krwi w najbliższy dzień roboczy rano.
- Dłuższe uciśnięcie miejsca podania witaminy K oraz miejsca szczepienia w pierwszej dobie
- W razie krwawienia u dziecka kontakt z hematologiem dziecięcym
- Skierowanie dziecka do dalszej diagnostyki w ośrodku referencyjnym (Poradnia Hematologiczna, ul. Wielicka 265, 30- 522 Kraków-Prokocim) w celu potwierdzenia lub wykluczenia choroby von Willebranda – nawet w przypadku prawidłowych wyników badań po porodzie konieczne będzie powtórzenie oznaczenia po > 6 mc życia dziecka.

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 502353694

BADANIE NOWORODKA

oznaczenie aktywności czynnika z krwi pępowinowej lub krwi żyłnej

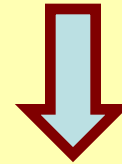
ciężka skaza
krwotoczna



wynik CITO (w tym
samym dniu)

wynik jest
rozstrzygający

łagodna skaza
krwotoczna



wynik w ciągu
kilku dni

wynik może nie dać odpowiedzi
(zwykle)!

- * cz. VIII i VW podwyższone
- * pozostałe czynniki obniżone

POWTÓRNE BADANIA PO 3-6
MIESIACACH ŻYCIA

NOWORODEK ZE SKAZĄ KRWOTOCZNĄ

ciężka hemofilia:

- obserwacja w kierunku krwawień, USG główki
- szczepienia podskórnice zamiast domięśniowo
- witamina K doustnie
- **zabezpieczenie rekombinowanego czynnika krzepnięcia**
- kontakt z ośrodkiem prowadzącym program profilaktyczny

łagodne skazy krwotoczne:

- obserwacja w kierunku krwawień
- postępowanie standardowe
- dłuższe uciśnięcie miejsc szczepień



SZPITAL UNIWERSYTECKI
W KRAKOWIE

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
prof. dr hab. n. med. Tomasz Sacha
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17
tel/fax (12) 424-74-26

Poradnia Przykliniczna (rejestracja): (12) 424-76-32
Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia: (12) 424-76-90
Sekretariat Oddziału Klinicznego: (12) 424-76-33

Kraków 22.07.2021

WYNIK KONSULTACJI

Pacjentka [REDACTED] (PESEL 90 [REDACTED])
adres: [REDACTED]

Dgn: Graniczna aktywność czynnika von Willebranda (VWFRCo 45%) D68.2

m.c. 71 kg

W planie punkcja jajnika. Nie ma przeciwwskazań hematologicznych do zabiegu pod warunkiem odpowiedniego zabezpieczenia preparatami desmopresyny:

- ✓ Przed zabiegiem należy podać Minirin i.v. 4 amp. a 4 mcg = 16 mcg (w 100-250 ml soli fizjologicznej, wlew trwający ok. 30-40 min) – lek może zostać podany w tut. poradni. Zabieg należy wykonać między 1 h a 4 h po zakończeniu wlewu.
- ✓ Dodatkowo Exacyl 3 x 2 tbl od dnia zabiegu przez 3 dni
- ✓ Nie należy stosować leków o działaniu przeciwplatekcyjnym (aspiryna i inne NLPZ, np. ibuprofen, ketoprofen – mogą wywołać lub nasilić krwawienia) – można np. paracetamol, paracetamol z kodeiną (Dafalgan Codeine), paracetamol z tramadolem (Zaldiar), Nefopam
- ✓ Proszę nie stosować heparyn ani innych leków przeciwkrzepliwych (w razie wskazań – prozę o kontakt telefoniczny w celu uzgodnienia dawki)

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 502353694



SZPITAL UNIWERSYTECKI
W KRAKOWIE

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
prof. dr hab. n. med. Tomasz Sacha
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17
tel/fax (12) 424-74-26

Poradnia Przykliniczna (rejestracja): (12) 424-76-32
Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia: (12) 424-76-90
Sekretariat Oddziału Klinicznego: (12) 424-76-33

Kraków 20.08.2020

WYNIK KONSULTACJI

Pacjentka [REDACTED] (PESEL 82 [REDACTED])
adres: [REDACTED]

Dgn: Wrodzony niedobór czynnika VII krzepnięcia (5%) D68.2

m.c. 75 kg

Zalecenia do planowanej operacji ginekologicznej (obniżenie narządu rodniego):

- Blokada centralna przeciwwskazana (konieczne znieczulenie ogólne)
- Exacyl 1000 mg i.v. 2-4 h przed operacją, następnie 1000 mg co 8 godzin (i.v. lub p.o.) do 10 doby po operacji.
- Około 15-30 min przed zabiegiem proszę o podanie 2 mg NovoSeven, dalsze dawki 1 mg co 6 godzin w dobie operacji, następnie 1 mg co 8 godzin przez 7 dni.
- Pacjentkę można wypisać do domu z założonym wenflonem – jest przeszkolona w zakresie podawania czynnika VII w domu oraz w zakresie pielęgnacji wkłucia.
- Przeciwbólowo proszę stosować inne preparaty niż niesteroidowe leki przeciwzapalne - z uwagi na ich działanie upośledzające hemostazę (można podawać np. paracetamol, paracetamol z kodeiną, dowolne opioidy).
- Proszę nie stosować heparyn.

Pacjentka zgłosi się do zabiegu z własnym lekiem. Gdyby dostarczona ilość nie wystarczyła - NovoSeven zamawia się w regionalnym RCKiK (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 (SOR, POZ, szpital) nie płaci za lek, jest on finansowany w ramach odrębnego programu Ministerstwa Zdrowia.** Lek 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 podawać w kroplówce.

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 502353694



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 konferencjach

www.hemostaza.edu.pl

Dziękuję za uwagę!
joannaz@patio.strefa.pl