

CHORY ZE SKAZĄ KRWOTOCZNĄ

OD OBJAWU DO ROZPOZNANIA

Częstochowa, 3.06.2017

Joanna Zdziarska

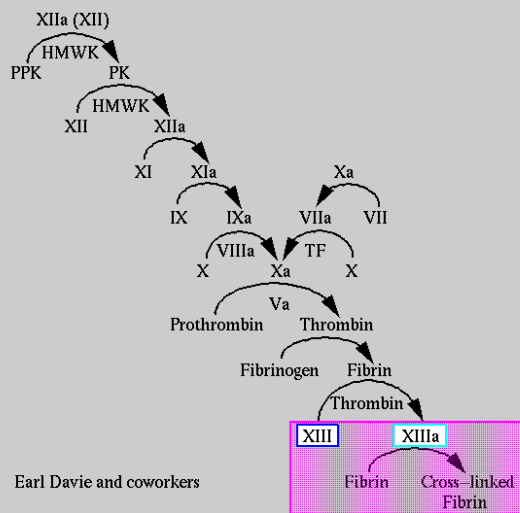
Klinika Hematologii CMUJ
w Krakowie

(Kierownik Kliniki:
prof. dr hab. A. B. Skotnicki)

Blood Coagulation Cascade

Intrinsic
Pathway

Extrinsic
Pathway



PODEJRZENIE SKAZY KRWOTOCZNEJ

U KOGO?

- Jak zebrać wywiad?
- Jakie badania wykonać?
- Kogo skierować do poradni zaburzeń krzepnięcia?

WYKRYCIE SKAZY KRWOTOCZNEJ PRZED PLANOWĄ OPERACJĄ / PROCEDURĄ INWAZYJNĄ / CIAŻĄ:

- Pozwala uniknąć powikłań krwotocznych (*infekcyjnych, przedłużonego gojenia, gorszego wyniku operacji, konieczności reoperacji, przedłużonej hospitalizacji, masywnych transfuzji, OIOM.....*)
- Tańsze niż leczenie krwotoku
- Pozwala ustalić zabezpieczenie hematologiczne, monitorowanie laboratoryjne, kontakt z hematologiem



WYKRYCIE SKAZY KRWOTOCZNEJ PRZED PLANOWĄ OPERACJĄ / PROCEDURĄ INWAZYJNĄ / CIAŻĄ:

- Jest ZNACZNIE ŁATWIEJSZE NIŻ PO (wpływ: stanu ostrej fazy, infekcji, ciąży, przetoczonych preparatów, podanych leków)



WYKRYCIE SKAZY KRWOTOCZNEJ PRZED PLANOWĄ OPERACJĄ

- Większość przypadków wrodzonych skaz krwotocznych jest rozpoznawana u dorosłych

1:10 000 populacji ma chorobę von Willebranda (postać łagodną)

Nabyta hemofilia (1: 1,5 mln) – nagła, masywna skaza krwotoczna, **jest zagrożeniem życia**



**PODEJRZENIE SKAZY
KRWOTOCZNEJ
=
ZNAMIENNY
WYWIAD KRWOTOCZNY**

WYWIAD KRWOTOCZNY

- skaza skórna
- krwawienia śluzówkowe
 - nos, dziąsła, jama ustna
 - przewód pokarmowy, drogi moczowe
 - dokładna ocena miesiączek (czas trwania, anemizacja)
- **EKSTRAKCJE ZĘBÓW**
- **OPERACJE I PROCEDURY INWAZYJNE**
- **PORODY**
- anemia w wywiadzie
- WYWIAD RODZINNY (krwawienia / rozpoznana skaza)
- stosowane leki, infekcje, choroby przewlekłe (np. nerek, wątroby, kolagenozy), dieta

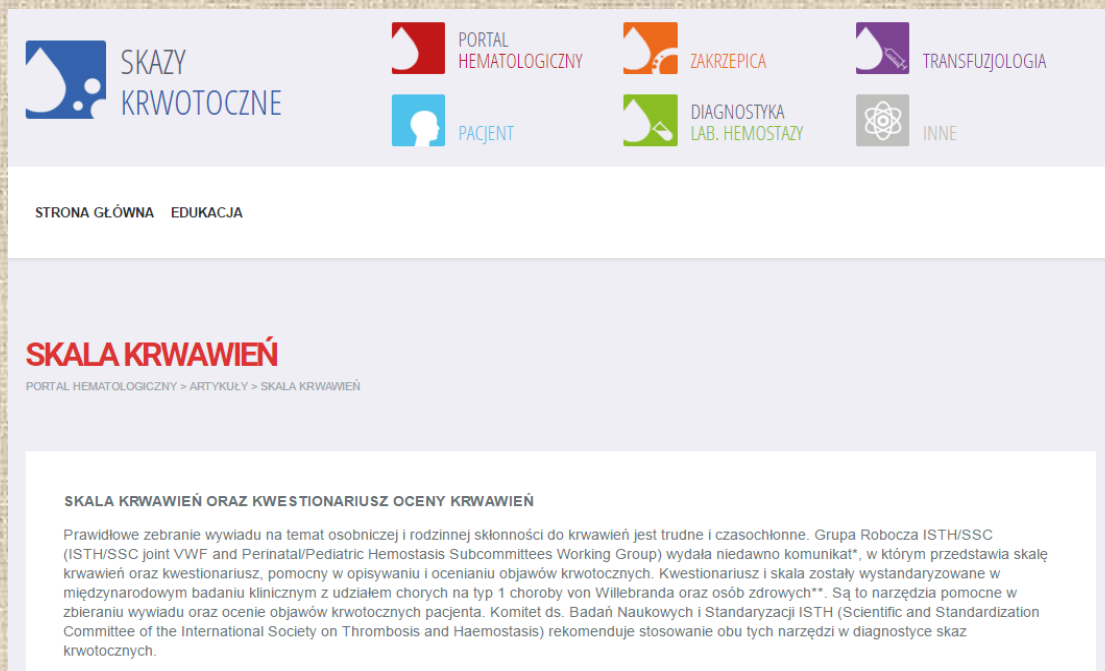
IZOLOWANY OBJAW KRWOTOCZNY – przyczyna miejscowa?

WYWIAD ZNAMIENNY

(≥ 2 lokalizacje, brak przyczyn miejscowych, dodatni Bleeding Score)

SKALA / WSKAŹNIK KRWAWIEŃ

Rodeghiero F et al; ISTH/SSC joint VWF and Perinatal/Pediatric Hemostasis Subcommittees Working Group. ISTH/SSC bleeding assessment tool: a standardized questionnaire and a proposal for a new bleeding score for inherited bleeding disorders. J Thromb Haemost. 2010 Sep;8(9):2063-5.



The screenshot displays the website's header with navigation links: SKAZY KRWOTOCZNE, PORTAL HEMATOLOGICZNY, PACJENT, ZAKRZEPICA, DIAGNOSTYKA LAB. HEMOSTAZY, TRANSFUZJOLOGIA, and INNE. Below the header, the main content area features the title 'SKALA KRWAWIEŃ' and a breadcrumb trail: 'PORTAL HEMATOLOGICZNY > ARTYKUŁY > SKALA KRWAWIEŃ'. The article title is 'SKALA KRWAWIEŃ ORAZ KWESTIONARIUSZ OCENY KRWAWIEŃ'. The text describes the development of the bleeding scale and questionnaire by the ISTH/SSC joint VWF and Perinatal/Pediatric Hemostasis Subcommittees Working Group, highlighting their use in clinical research and patient assessment.

STRONA GŁÓWNA EDUKACJA

SKALA KRWAWIEŃ

PORTAL HEMATOLOGICZNY > ARTYKUŁY > SKALA KRWAWIEŃ

SKALA KRWAWIEŃ ORAZ KWESTIONARIUSZ OCENY KRWAWIEŃ

Prawidłowe zebranie wywiadu na temat osobniczej i rodzinnej skłonności do krwawień jest trudne i czasochłonne. Grupa Robocza ISTH/SSC (ISTH/SSC joint VWF and Perinatal/Pediatric Hemostasis Subcommittees Working Group) wydała niedawno komunikat*, w którym przedstawia skalę krwawień oraz kwestionariusz, pomocny w opisywaniu i ocenianiu objawów krwotocznych. Kwestionariusz i skala zostały wystandaryzowane w międzynarodowym badaniu klinicznym z udziałem chorych na typ 1 choroby von Willebranda oraz osób zdrowych**. Są to narzędzia pomocne w zbieraniu wywiadu oraz ocenie objawów krwotocznych pacjenta. Komitet ds. Badań Naukowych i Standaryzacji ISTH (Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis) rekomenduje stosowanie obu tych narzędzi w diagnostyce skaz krwotocznych.

www.chorobykrwi.pl

SKALA KRWAWIEŃ ORAZ KWESTIONARIUSZ OCENY KRWAWIEŃ

WSKAŹNIK KRWAWIEŃ (BLEEDING SCORE)

Każdemu objawowi wymienionemu w kwestionariuszu należy przyporządkować stopień nasilenia od 0 do 3. Suma uzyskanych stopni stanowi wskaźnik krwawień. Do obliczenia wskaźnika bierzemy pod uwagę najpoważniejszy epizod każdego krwawienia.

Objawy krwotoczne	Stopień nasilenia	
Krwawienia z nosa	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = tamponada, kauteryzacja 3 = przetoczenie krwi, terapia substytucyjna
Skaza skórna	0 = brak lub nieistotne 1 = wybroczyny lub siniaki	2 = krwiaki 3 = porada lekarza
Krwawienia z niewielkich ran	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne (1-5 epizodów w ciągu roku)	2 = interwencja medyczna 3 = chirurgiczne zatamowanie krwawienia/przetoczenie krwi
Krwawienia w obrębie jamy ustnej	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = interwencja medyczna 3 = chirurgiczne zatamowanie krwawienia/przetoczenie krwi
Krwawienia z przewodu pokarmowego	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = interwencja medyczna 3 = chirurgiczne zatamowanie krwawienia/przetoczenie krwi

Krwotok położniczy	0 = brak lub nieistotny 1 = obecny, preparaty żelaza	2 = przetoczenie krwi, łyżeczkowanie jamy macicy, założenie szwów 3 = usunięcie macicy
Krwawienia do mięśni lub stawów	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = interwencja medyczna 3 = przetoczenie krwi, zabieg chirurgiczny
Krwawienie po ekstrakcji zęba (najpoważniejszy epizod)	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = zeszywanie zębodołu lub tamponada 3 = przetoczenie krwi
Krwawienie po operacji (najpoważniejszy epizod)	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = założenie szwów lub ponowna operacja 3 = przetoczenie krwi
Krwotoczne miesiączki	0 = brak lub nieistotne 1 = obecne	2 = porada lekarza, doustne tabletki antykoncepcyjne, preparaty żelaza 3 = przetoczenie krwi, usunięcie macicy, łyżeczkowanie jamy macicy, terapia substytucyjna

Having at least three hemorrhagic symptoms or a bleeding score of 3 in males and 5 in females was very specific (98.6%) for the bleeding history of type 1VWD, although less sensitive (69.1%).

OCENA KRWAWIENI – WSKAÓWKI (PRZYKŁADY)

- **KRWAWIENIA Z NOSA** – każde krwawienie, zwłaszcza poza okresem pokwitania, które nie może zostać opanowane przez samego pacjenta lub trwa dłużej niż 5 minut lub wymaga zaopatrzenia medycznego. Szczególnie częste i uporczywe krwawienia, które nie spełniają powyższych kryteriów, również należy uznać za objaw istotny, o ile występują częściej niż raz w tygodniu
- **KRWIAKI / PODBIEGNIĘCIA KRWAWY** – każde podbiegnięcie krwawe lub krwiak o średnicy powyżej 3 cm lub takie, które zostało uznane przez lekarza za niewspółmierne do urazu, który je wywołał
- **EKSTRAKCJE ZĘBÓW** – każde krwawienie pojawiające się po opuszczeniu gabinetu stomatologicznego lub przedłużające się podczas zabiegu i powodujące wydłużenie czasu jego trwania
- **KRWAWIENIA Z RAN POOPERACYJNYCH** – każde krwawienie uznane za nadmierne przez chirurga, krwawienie opóźniające wypis ze szpitala albo wymagające leczenia wspomagającego

Jaka skaza krwotoczna?

- skaza wrodzona?:
 - OSOCZOWA
 - OSOCZOWO-PŁYTKOWA
 - PŁYTKOWA
 - NACZYNIOWA
- skaza nabyta?
 - OSOCZOWA
 - PŁYTKOWA
 - NACZYNIOWA
 - MIESZANA



Erik von Willebrand
1926 r. (Finlandia)

PRZYPADEK 1

- Kobieta 45 l.
- **Krwotoczne miesiączki od 3 lat**, anemia z niedoboru żelaza (Hb **7,5-10** g/dl)
- Wcześniej miesiączki skąpe, morfologia w badaniach okresowych w normie
- Bez skazy skórnej, krwawień z nosa/dziąseł, operacji nie przechodziła
- Ekstrakcje zębów 1 x 10 lat temu i 1 x miesiąc temu – bez powikłań

PRZYPADEK 1

- Kobieta 45 l.
- **Krwotoczne miesiączki od 3 lat**, anemia z niedoboru żelaza (Hb **7,5-10** g/dl)
- Wcześniej miesiączki skąpe, morfologia w badaniach okresowych w normie
- Bez skazy skórnej, krwawień z nosa/dziąseł, operacji nie przechodziła
- Ekstrakcje zębów 1 x 10 lat temu i 1 x miesiąc temu – bez powikłań

**WRODZONA SKAZA – NIE
NABYTA SKAZA – NIE**

**PRZYCZYNA MIEJSCOWA
WSKAZANE POSZERZENIE DGN GINEK.**

PRZYPADEK 2

- Chłopiec 4 l. – przed planowanym **usunięciem migdałków**
- Wzmożone **siniaczenie** po urazach (nieznacznie)
- Bez krwawień śluzówkowych, krwawień z ran itp.
- Okres poporodowy bez powikłań, szczepienia – bez powikłań
- Operacji, ekstrakcji zębów nie przechodził

PRZYPADEK 2

- Chłopiec 4 l. – przed planowanym **usunięciem migdałków**
- Wzmożone **siniaczenie** po urazach (nieznacznie)
- Bez krwawień śluzówkowych, krwawień z ran itp.
- Okres poporodowy bez powikłań, szczepienia – bez powikłań
- Operacji, ekstrakcji zębów nie przechodził
- W rodzinie **u matki** krwotoczne miesiączki od menarche (okresowo anemia, leczona żelazem), po usunięciu zęba stałego krwawienie przez 3 doby, wymagające interwencji (zeszycia zębodołu), poród bez powikłań, operacji nie przechodziła
- **U siostry** (11 lat) niewielkie krwawienia z nosa okresowo, nie miesiączkuje, nie przechodziła operacji

PRZYPADEK 2

- Chłopiec 4 l. – przed planowanym **usunięciem migdałków**
- Wzmoczone **siniaczenie** po urazach (nieznacznie)
- Bez krwawień śluzówkowych, krwawień z ran itp.
- Okres poporodowy bez powikłań, szczepienia – bez powikłań
- Operacji, ekstrakcji zębów nie przechodził
- W rodzinie **u matki** krwotoczne miesiączki od menarche (okresowo anemia, leczona żelazem), po usunięciu zęba stałego krwawienie przez 3 doby, wymagające interwencji (zeszycia zębodołu), poród bez powikłań, operacji nie przechodziła
- **U siostry** (11 lat) niewielkie krwawienia z nosa okresowo, nie miesiączkuje, nie przechodziła operacji

WRODZONA SKAZA? – MOŻLIWA W RODZINIE

**WSKAZANA DIAGNOSTYKA MATKI,
W RAZIE STWIERDZENIA SKAZY RÓWNIEŻ DZIECI**

PRZYPADEK 3

- Mężczyzna 68 l.
- Od 3 miesięcy skaza skórna (**rozległe podbiegnięcia krwawe** po niewielkich urazach)
- Tydzień temu **silne krwawienie z nosa** (SOR, tamponada przednia)
- Liczne ekstrakcje zębów bez powikłań (ostatnia 15 lat temu), operacja laryngologiczna zatok w młodości bez powikłań, bez krwawień z nosa w przeszłości
- W rodzinie u brata małopłytkowość (po chemioterapii), wywiad w kierunku krwawień w rodzinie ujemny

PRZYPADEK 3

- Mężczyzna 68 l.
- Od 3 miesięcy skaza skórna (**rozległe podbiegnięcia krwawe** po niewielkich urazach)
- Tydzień temu **silne krwawienie z nosa** (SOR, tamponada przednia)
- Liczne ekstrakcje zębów bez powikłań (ostatnia 15 lat temu), operacja laryngologiczna zatok w młodości bez powikłań, bez krwawień z nosa w przeszłości
- W rodzinie u brata małopłytkowość (po chemioterapii), wywiad w kierunku krwawień w rodzinie ujemny

**WRODZONA SKAZA – NIE
NABYTA SKAZA – MOŻLIWA**

WSKAZANA DIAGNOSTYKA

PODEJRZENIE SKAZY KRWOTOCZNEJ

? = ?

NIEPRAWIDŁOWE BADANIA PRZESIEWOWE UKŁADU HEMOSTAZY

Badania przesiewowe układu hemostazy:

Liczba płytek krwi

APTT

PT (INR)

Fibrynogen, TT

WARTOŚĆ BADAŃ PRZESIEWOWYCH?

WYNIKI PRAWIDŁOWE NIE WYKLUCZAJĄ SKAZY KRWOTOCZNEJ

- np. choroba von Willebranda (typ 1, 2)
 - łagodne hemofilie A, B, C
 - skazy naczyniowe
 - zaburzenia fibrynolizy
- niedobór cz. XIII krzepnięcia

WYNIKI NIEPRAWIDŁOWE NIE ZAWSZE OZNACZAJĄ SKAZĘ KRWOTOCZNĄ

- anomalia Hagemana ($\uparrow$ APTT)
- antykoagulant tocznia ($\uparrow$ APTT)
 - małopłytkowość rzekoma

(decydujące znaczenie – wywiad krwotoczny)



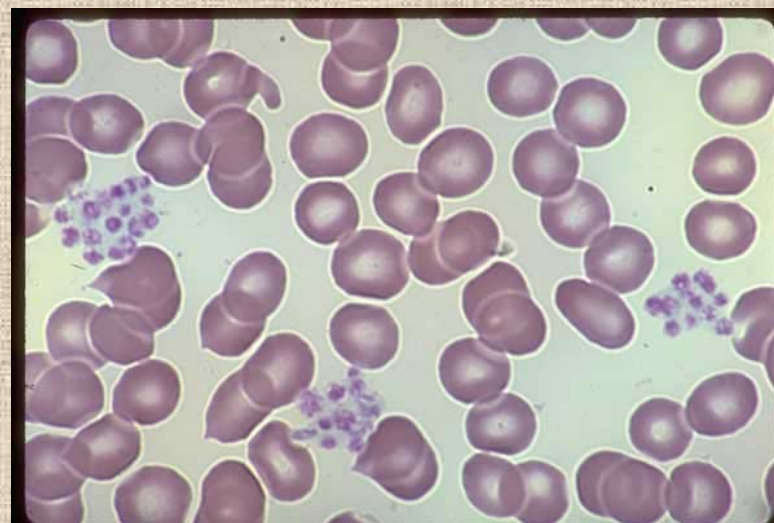
MAŁOPŁYTKOWOŚĆ RZEKOMA (PSEUDOTROMBOCYTOPENIA)



- ✓ artefakt laboratoryjny, nieistotna klinicznie
- ✓ aglutynacja płytek *in vitro* w obecności EDTA
- ✓ ok. 0,2% zdrowych osób (przeciwciała p/epitopom błony płytek, aktywne w wyniku obniżenia stężenia Ca^{2+} w osoczu)
- ✓ infekcje, leki

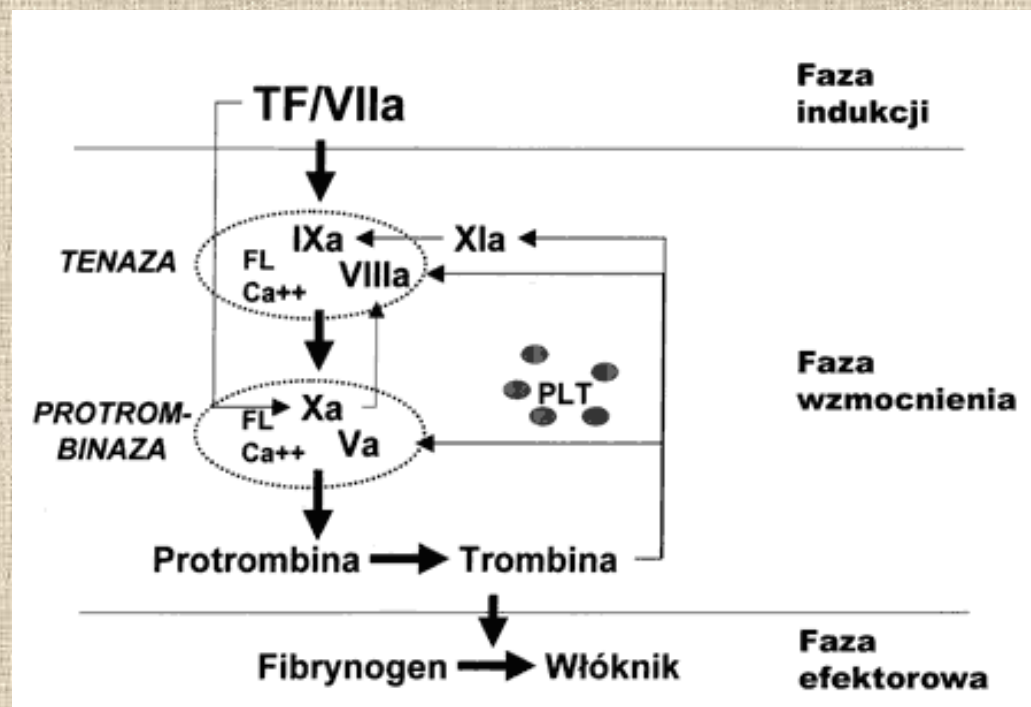
ROZPOZNANIE:

- ✓ w morfologii z EDTA ↓plt (nawet zero)
- ✓ z cytrynianem lub heparyną liczba płytek prawidłowa
- ✓ w rozmazie krwi obwodowej agregaty płytkowe



ANOMALIA HAGEMANA

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



NIE WYMAGA LECZENIA

NIE WYMAGA KOREKCJI APTT PRZED OPERACJAMI

częstość: 1,5-3% populacji



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 połogu*



nagle, izolowane przedłużenie aPTT (zwykle 2-3 x)
+ prawidłowy PT, liczba płytek, fibrynogen, TT

PODEJRZENIE NABYTEJ HEMOFILII



rozległe, samoistne krwiaki podskórne
obfite krwawienia śluzówkowe (drogi rodne, p. pok.)
masywne krwawienia z ran operacyjnych
krwawienia do tkanek miękkich

> 80 %
przypadków

NAGŁE, IZOLOWANE PRZEDŁUŻENIE APTT
+
TYPOWY OBRAZ KLINICZNY

= WSTĘPNE ROZPOZNANIE NABYTEJ HEMOFILII
ORAZ ROZWAŻENIE LECZENIA

(jeżeli pilna diagnostyka niemożliwa = cz. VIII, test Bethesda)

DODATKOWO NALEŻY:

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

LECZENIE KRWAWIEŃ:

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

FFP, CEPAG, czynnik VIII – NIESKUTECZNE

PORADNIA ZABURZEŃ KRZEPNIĘCIA

PACJENT SKIEROWANY Z PODEJRZENIEM SKAZY KRWOTOCZNEJ

- Ocena wywiadu krwotocznego
 - Powtórzenie badań podstawowych, jeżeli nieprawidłowe
 - Dodatkowe wskazówki z wywiadu:
 - Zakrzepica?
 - Poronienia?
 - Zaburzone gojenie ran?
 - Krwawienia z kikuta pępowiny?
-
1. Badania aktywności odp. czynników krzepnięcia (APTT? PT? TT?)
 2. Choroba von Willebranda (2-3 niezależne oznaczenia)
 3. Testy agregacji płytek
 4. Badania w kierunku rzadszych skaz krwotocznych (np. zaburzeń fibrynolizy)

ROZPOZNANA SKAZA KRWOTOCZNA



Szpital Uniwersytecki w Krakowie
Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Ordynator Oddziału Klinicznego:
Prof. dr hab. med. Aleksander B. Skotnicki
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17
tel/fax (012) 424-74-26

Poradnia Przykliniczna: (012) 424-76-32
Dyżurka lekarska: (012) 424-76-04
Sekretariat I piętro: (012) 424-76-33

Kraków 27.07.2012

WYNIK KONSULTACJI

Pacjent

Dgn: Hemofilia A, postać ciężka, powikłana inhibitorem cz. VIII w dużym mianie
Artropatia hemofilowa
Refluks przełykowy
Przepuklina rozworu przełykowego.
Stan po krwawieniu z p. pokarmowego (10.2010)
Nadciśnienie tętnicze
Stłuszczenie wątroby

m.c. 74 kg

Pacjent z ciężką hemofilią A powikłaną inhibitorem w wysokim mianie (maksymalne miano 11 j.B., obecne miano 1,1 j.B.), powikłaną zaawansowaną artropatią hemofilową, głównie w zakresie stawów kolanowych. Pacjent ma pełne wskazania do rozpoczęcia procedury indukcji tolerancji immunologicznej (ITI), jednak zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii procedurę można rozpocząć w 2013 roku (w 2011 roku uzyskano odmowę z Narodowego Centrum Krwi na wniosek o przydzielenie koncentratu czynnika VIII w odpowiedniej ilości do ITI). Procedurę ITI należy rozpocząć jak najszybciej, aby zwiększyć szanse jej powodzenia.

Pacjent w okresie 19.07.2012-27.07.2012 stosował profilaktykę preparatem FEIBA w dawce 6000 j co 48 godzin. Skuteczność profilaktyki była bardzo dobra – w czasie 12 miesięcy wystąpiły tylko dwa krwawienia dostawowe, uległa poprawie funkcja stawów kolanowych, możliwa była rehabilitacja układu ruchu, znacznie wzrosła jakość życia pacjenta.

Zalecenia:

- W razie krwawienia do stawu lub innego istotnego krwawienia jak najszybciej 8 mg NovoSeven (kolejne dawki co 3-4 godziny) lub FEIBA 6000 j (kolejne dawki 6000 j co 8-12 godzin).
- W razie krwawienia zagrożającego życiu, z uwagi na niskie miano inhibitora czynnika VIII obecnie, należy podać 10 000 j czynnika VIII a następnie (30 min po zakończeniu infuzji) oznaczenie aktywności czynnika VIII w osoczu. Dalsze leczenie i monitorowanie leczenia w porozumieniu z hematologiem. Opóźnienie

Szpital Uniwersytecki w Krakowie
AMBULATORIA UNIWERSYTECKIE
Zespół Poradni Specjalistycznych - Kopernika 17
Poradnia Hematologiczna
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17, tel. 12-424-76-32
NFZ 061/100014
Rejestr: 000000018583-04-1-23
Regon 00028885-00034, NIP 675-11-99-442, Główny Księgarni 501-15-07

Pamiętaj ...
Najpierw czynnik!

NIEZWŁOCZNE PODANIE LEKU!
powstrzymać krwawienie, minimalizować powstanie hemofili i może uratować życie. **JESLI KRWAWIENIE PRZEDŁUŻA SIĘ, jest poważne lub zagraża życiu, postępuj zgodnie z podanymi zaleceniami. Skontaktuj się z ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię.**

Szpital Uniwersytecki w Krakowie
Oddział Kliniczny Kliniki Hematologii
Poradnia Przykliniczna
31-501 Kraków, ul. Kopernika 17
tel. 012-424-76-99
NIP 675-11-99-442, Regon 00028885
Telefon (dawniej): 12-424-76-33
Telefon Inscj.: 502 303 694

Opóźnienie w podaniu czynnika i podjęcie 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 inwazyjnym!

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 badania i plan postępowania w razie konieczności przewiezienia chorego do szpitala.

W ostrych stanach po podaniu czynnika zastosuj rutynowe leczenie.

Informacje o pacjencie:
Imię i nazwisko: 16.05.1977
Data urodzenia: 16.05.1977
PESEL: 160519770000
Diagnoza: Hemofilia A
Postać: ciężka
Pacjent czynnika: C196
Odpowiedź na DDAVP: nie
Inhibitory: nie
Inne informacje medyczne: AB Rh ujemny
Grupa krwi: 0 Rh ujemny
Pielęgniarka: 17-453-11-1111

Zalecane leczenie:
W przypadku krwawień zagrażających życiu
jak najszybciej 4000j ujemnie VIII doustnie
W przypadku krwawień łagodnych lub umiarkowanych
2000-3000j ujemnie VIII

KRWAWIENIA ZAGRAŻAJĄCE ŻYCIU LUB ŻYCIU.

- W obrębie głowy oraz szyi
- W obrębie klatki piersiowej, jamy brzusznej, miednicy, kregosłupa
- Do mięśnia biodrowo-udowego
- Masowy krwiak z dołg rodny (np. u kobiet z chorobą von Willebranda)
- Kwaśna indoligencja uciążliwa na naczyń krwionośnych i nerwy
- Kwaśna w związku ze stanami zwichnięciami
- Głębokie rany
- Trudne do opamowania krwiaki w innych okolicach ciała

UNIKOWANIE LUB NIEWIELKIE KRWAWIENIA...

- Z nosa
- W jamie ustnej (m.in. z dziąsł)
- W stawach
- Krwotoczna miazdka
- Kwisłowa

W PRZYPADKU ZAGROŻENIA ŻYCIA PACJENT POWINIEN OTRZYMAĆ LECZENIE NAJPIERW W CIĄGU 15 MINUT.

Hemofilia A: doustne podanie koncentratu czynnika krzepnięcia VIII. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podległego dawka: 40-50 j.m/kg.

Hemofilia B: doustne podanie koncentratu czynnika krzepnięcia IX. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podległego dawka: 80-100 j.m/kg.

Choroba von Willebranda: doustne podanie koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podległego dawka: 50 j.m/kg aktywności czynnika von Willebranda dodatkowa niepotrzebna.

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

W PRZYPADKU TYPOWYCH KRWAWIEŃ PACJENT POWINIEN OTRZYMAĆ LECZENIE NAJPIERW W CIĄGU 15 MINUT.

Hemofilia A: (postać ciężka/umiarkowana): koncentrat czynnika krzepnięcia VIII 20-30 j.m/kg (postać łagodna, o ile chory odpowiada na desmopresję): desmopresyna (DDAVP) 0.3 mg/kg i koncentrat czynnika krzepnięcia VIII 40-60 j.m/kg (STRAGA) w przypadku koncentratu rekombinowanego czynnika II: doustne podanie 2-4 mg/kg w 2-3 dawkach podzielonych przez 1-7 dni (przezwodzenie jest konieczne).

Hemofilia B: (postać ciężka/umiarkowana): koncentrat czynnika krzepnięcia IX 40-60 j.m/kg (STRAGA) w przypadku koncentratu rekombinowanego czynnika IX: doustne podanie 2-4 mg/kg w 2-3 dawkach podzielonych przez 1-7 dni (przezwodzenie jest konieczne).

Choroba von Willebranda: doustne podanie koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda 25-40 j.m/kg u pacjentów nieodpowiadających na desmopresję (typ 1, typ 2).

W krwawieniach śluzówkowych w przypadku wszystkich skaz krwotocznych: doustowo kwas traneksanowy (Stavex) 2-4 g/l do 20 mg/kg w 2-3 dawkach podzielonych przez 1-7 dni (przezwodzenie jest konieczne).

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

Najpierw czynnik!

KARTA CHOREGO
na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne

Grupa ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów

Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię i Chorobę von Willebranda

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

SKAZY KRWOTOCZNE

OGÓLNE ZALECENIA

- Odpowiedni dla danej skazy lek hemostatyczny należy podać jak najszybciej po wystąpieniu pierwszych objawów krwawienia (nawet przed diagnostyką laboratoryjną/obrazową)

SKAZY KRWOTOCZNE

OGÓLNE ZALECENIA

- Odpowiedni dla danej skazy lek hemostatyczny należy podać jak najszybciej po wystąpieniu pierwszych objawów krwawienia (nawet przed diagnostyką laboratoryjną/obrazową)
- Nie należy podawać leków upośledzających hemostazę bez konsultacji z hematologiem

SKAZY KRWOTOCZNE

OGÓLNE ZALECENIA

- Odpowiedni dla danej skazy lek hemostatyczny należy podać jak najszybciej po wystąpieniu pierwszych objawów krwawienia (nawet przed diagnostyką laboratoryjną/obrazową)
- Nie należy podawać leków upośledzających hemostazę bez konsultacji z hematologiem
- Należy unikać wstrzyknień domięśniowych

SKAZY KRWOTOCZNE

OGÓLNE ZALECENIA

- Odpowiedni dla danej skazy lek hemostatyczny należy podać jak najszybciej po wystąpieniu pierwszych objawów krwawienia (nawet przed diagnostyką laboratoryjną/obrazową)
- Nie należy podawać leków upośledzających hemostazę bez konsultacji z hematologiem
- Należy unikać wstrzyknień domięśniowych
- Zabiegi chirurgiczne/inwazyjne, ekstrakcje zębów, porody wymagają zabezpieczenia hematologicznego

SKAZY KRWOTOCZNE

OGÓLNE ZALECENIA

- Odpowiedni dla danej skazy lek hemostatyczny należy podać jak najszybciej po wystąpieniu pierwszych objawów krwawienia (nawet przed diagnostyką laboratoryjną/obrazową)
- Nie należy podawać leków upośledzających hemostazę bez konsultacji z hematologiem
- Należy unikać wstrzyknień domięśniowych
- Zabiegi chirurgiczne/inwazyjne, ekstrakcje zębów, porody wymagają zabezpieczenia hematologicznego
- W leczeniu wspomagającym krwawień śluzówkowych skuteczne są leki antyfibrynolityczne (Exacyl p.o. lub i.v. 3-4 x 1000 mg)

**DZIĘKUJĘ
ZA
UWAGĘ**



joannaz@patio.strefa.pl