

Częstochowa

HEMATOLOGIA Z BLISKA

24.10.2020



ZABURZENIA KRZEPNIĘCIA A POSTĘPOWANIE OKOŁOOPERACYJNE W STANACH PLANOWYCH I NAGŁYCH INTERWENCJI ZABIEGOWYCH ORAZ W TRAKCIE REHABILITACJI

dr n. med. Joanna Zdziarska

Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie

Kierownik Kliniki: dr hab. n. med. Tomasz Sacha, prof. UJ

ROZPOZNANA SKAZA KRWOTOCZNA

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: Środek leczenia chorych na hemofilię: Oddział Kliniczny Kliniki Hematologii Poradnia Przykliniczna 31-501 Kraków, ul. Kopernika 17 tel. 012-424-76-89 NIP 675-11-99-442, Regon 000283685 Telefon (dzień): <u>124247633</u> Telefon (noc): <u>502353694</u>	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: _____ Data urodzenia: <u>16.05.1977</u> PESEL: _____ Diagnoza: <u>Hemofilia A</u> Postać: <u>ciężka</u> Poziom czynnika: <u>< 1%</u> Odpowiedź na DDAVP: ☒ nie ☐ tak Inhibitory: ☒ nie ☐ tak Inne informacje medyczne: _____ Grupa krwi: <u>AB Rh ujemny</u> Pieczątko i podpis lekarza: <u>Joanna Zuzierska</u> <u>lekarz medycyny</u> <u>1757459 NIP 675-11-99-442</u>	Zalecane leczenie: W przypadku krwawień zagrażających życiu <u>jak najszybciej</u> <u>4000j czynnik</u> <u>VIII dożylnie</u> W przypadku krwawień łagodnych lub umiarkowanych <u>2000-3000j</u> <u>czynnik VIII</u>
W ostrych stanach po podaniu czynnika zastosuj rutynowe leczenie.			

KRWAWIENIA ZAGRAŻAJĄCE ZDROWIU LUB ŻYCIU: • W obrębie głowy oraz szyi • W obrębie klatki piersiowej, jamy brzusznej, miednicy, kręgosłupa • Do mięśnia biodrowo-łędźwiowego • Masywny krwotok z dróg rodnych (np. u kobiet z chorobą von Willebranda) • Krwaki śródmięśniowe uciskające na naczynia krwionośne i nerwy • Krwaki 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 miesiącica • 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 (przedwskazaniem jest krwiomocz).	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 Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię Członek World Federation of Hemophilia
---	---	--	---

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



Szpital Uniwersytecki w Krakowie

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii: prof. S.U. Tomasz Sacha
dr hab. med. Artur Jurczyszyn
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 1.03.2019

KARTA POSTĘPOWANIA (termin ważności karty: 31.03.2020)

[redacted] (PESEL [redacted])
adres: 30-399 Kraków, [redacted]

Dgn: Hemofilia A, postać ciężka, bez inhibitora
Zaawansowana artropatia hemofilowa
Nadciśnienie tętnicze

m.c. 80 kg

Obecność inhibitora: brak

Inne choroby – jak wyżej, **stosowane leki:** Prestarium

Pacjent cierpi na wrodzoną skazę krwotoczną: ciężką hemofilię A (aktywność czynnika VIII < 1%, wykluczono chorobę von Willebranda, 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.

Aktualne leczenie:

- Aktualnie pacjent objęty profilaktyką wtórną w dawce 2000 j czynnika VIII trzy razy w tygodniu 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 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 z uwagi na ryzyko krwotoków. Szczepienia należy podawać podskórnie.
-
- 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 rozpięcia 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 na lata 2019-2023 (program polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia, zatwierdzony 17.10.2018)*

Z poważaniem,

lekarz prowadzący w ośrodku leczenia hemofilii

dr n. med. Joanna Zdziarska

j.zdziarska@cm-uj.krakow.pl

tel. 12-424-76-90, 502-353-694 (w godzinach pracy)

tel./sms 502-353-694 (w sprawach pilnych poza godzinami pracy)

tel. 12-424-76-07 (lekarz dyżurny Kliniki Hematologii)

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 podania koncentratu czynnika VIII lub preparatu FEIBA/NovoSeven może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia.** Nie należy stosować koncentratu czynnika VIII w leczeniu krwawień innych niż zagrożające życiu, ponieważ spowoduje to wzrost miana inhibitora i odroczenie w czasie rozpoczęcia procedury ITI.
- Wszystkie procedury inwazyjne, operacje, ekstrakcją zęba wymagają przygotowania hematologicznego.
- Przeciwwskazane jest podawanie leków działających przeciw płytkowo (w tym aspiryny i innych NLPZ) oraz podawanie zastrzyków domięśniowych. Szczepienia należy wykonywać podskórnie.

Preparaty (NovoSeven, FEIBA) mogą być bezpiecznie podawane w warunkach ambulatoryjnych, jak również w domu (zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii). pacjent jest objęty leczeniem domowym na mocy w/w Programu. Oba leki zamawia się nieodpłatnie w regionalnym RCKiK (ośrodek zamawiający - POZ, SOR, szpital - nie płaci za zamówiony lek). **Lek należy podać jak najszybciej po wystąpieniu pierwszych objawów krwawienia. Opóźnienie podania leku może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia.**

NovoSeven/FEIBA podaje się dożylnie w bolusie po ogrzaniu do temperatury pokojowej. 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 można podawać leku w kroplówce.** Proszę nie rozpuszczać w soli fizjologicznej, tylko w załączonej do opakowania wodzie do wstrzyknięć.



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 [REDAKOWANE]

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 zawansowaną 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. 12-424-76-33
NIP 001-710801-44 Regon 140000000 16583-64-179
Regon 00028885-00034, NIP 675-11-89-442, NIK kontrow 501-15-07

OGÓLNE ZASADY POSTĘPOWANIA W CIĘŻKICH POSTACIACH WRODZONYCH OSOCZOWYCH SKAZ KRWOTOCZNYCH:

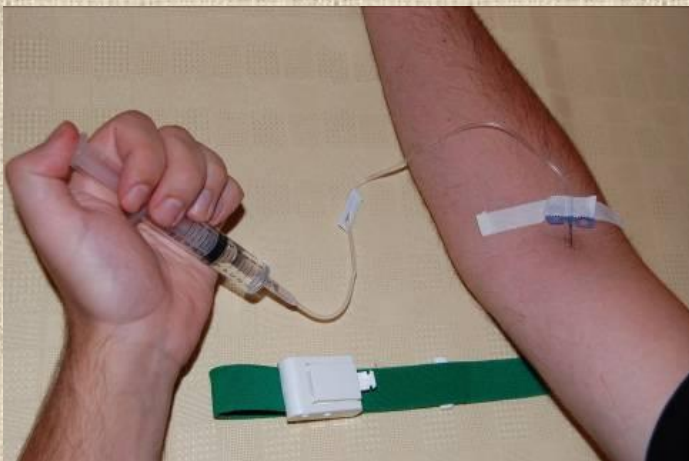
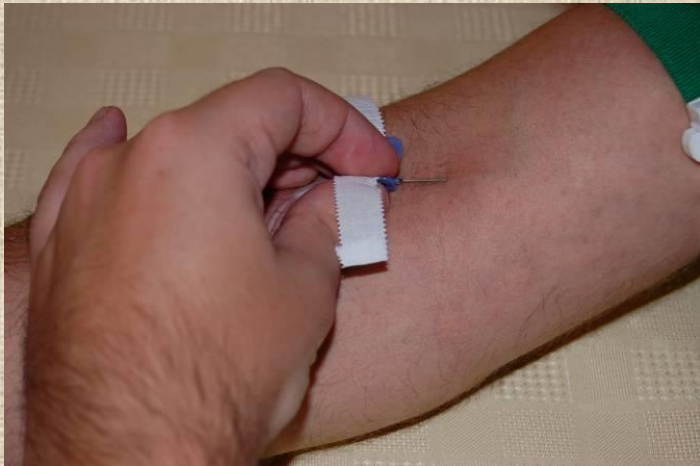
- Epizody krwawień do stawów i mięśni oraz inne klinicznie istotne krwawienia wymagają substytucji niedoborowego czynnika krzepnięcia. **Opóźnienie leczenia może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia.**
- W przypadku pierwszych objawów krwawienia (np. bolesność, niewielki 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.

POMOC DORAŻNA / PILNA OPERACJA



SPROWADZENIE
CZYNNIKA

- Zapas domowy (leczenie domowe – zgodne z NPLH)
- Sprowadzenie czynnika z RCKiK
- Zapas (depozyt) w Banku Krwi / w Poradni / Oddziale Hematologii



POMOC DORAŻNA / PILNA OPERACJA

PODANIE
CZYNNIKA

- DAWKA POCZĄTKOWA
- KOLEJNE DAWKI
- Kiedy ostatnia dawka czynnika?

**JEDNORAZOWE PRZEDAWKOWANIE
CZYNNIKA JEST BEZPIECZNE**

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

PIERWSZA DAWKA

(WSTĘPNE ZABEZPIECZENIE HEMOSTAZY)

- z legitymacji chorego na krwotoczną
- z dostarczonej dokumentacji pacjenta
- konsultacja telefoniczna z hematologiem
(prowadzącym)
- konsultacja telefoniczna z transfuzjologiem (RCKiK)
- ulotka koncentratu czynnika

DUŻA OPERACJA KRWAWIENIE ZAGRAŻAJĄCE ŻYCIU

Choroba	Wymagana aktywność czynnika krzepnięcia	Dawka Koncentratu czynnika
Hemofilia A	80-100% cz. VIII	40-50 j/kg
Hemofilia B	60-100% cz. IX	60-100 j/kg
Hemofilia A/B z inhibitorem w dużym mianie	brak możliwości monitorowania	APCC 75-100 j/kg lub rVIIa 90-120 mcg/kg

U chorego na **wrodzoną skazę krwotoczną** można wykonać każdą operację chirurgiczną, nagłą lub planową, pod warunkiem odpowiedniego zabezpieczenia czynnikiem krzepnięcia.

NABYTA HEMOFILIA:
przeciwwskazanie do
operacji (jedynie ze
wskazań życiowych)



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.

Mannucci PM et al. How I treat age-related morbidities in elderly persons with hemophilia. Blood. 2009 Dec 17;114(26):5256-63.

Zaufanie chirurg/anestezjolog – hematolog ?

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

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

Dgn: Hemofilia A, postać umiarkowana (FVIII 3%)
Artropatia hemofilowa
Przewlekłe zapalenie wątroby typu C
Nadciśnienie tętnicze

Zalecenia do planowanej laparotomii:

- Z uwagi na skazę krwotoczną przeciwwskazane nakłucie lędźwiowe, konieczne **znieczulenie ogólne**.
- 2-4 godz. przed zabiegiem proszę o podanie **1000 mg Exacylu i.v.**
- Około 30 minut przed zabiegiem proszę o podanie **3000 j koncentratu czynnika VIII**
- Dalsze dawki: 1000 j czynnika VIII co 8 h przez 3 dni, następnie 1000 j co 12 h do 7. doby po operacji
- Exacyl 3 x 1000 mg co 8 godzin (i.v. lub p.o. – 3 x 2 tbl) do co najmniej do 10. doby po zabiegu.
- Proszę nie podawać w okresie okołoperacyjnym oraz 10 dni przed operacją leków działających przeciwplatekowo (aspiryny, ketoprofenu, ibuprofenu i innych NLPZ). Można stosować paracetamol, paracetamol z kodeiną, tramadol, dowolne opioidy.
- Proszę nie podawać heparyn ani innych leków przeciwkrzepliwych



Szpital Uniwersytecki w Krakowie

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
dr hab. med. Artur Jurczyszyn
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 1.10.2018

WYNIK KONSULTACJI

Pacjent [REDAKTED] (PESEL 78 [REDAKTED])

Dgn: Hemofilia A, postać umiarkowana (FVIII 3%)
Artropatia hemofilowa
Przewlekłe zapalenie wątroby typu C
Nadciśnienie tętnicze

Zalecenia do planowanej laparotomii:

- Z uwagi na skazę krwotoczną przeciwwskazane nakłucie lędźwiowe, konieczne znieczulenie ogólne.
- 2-4 godz. przed zabiegiem proszę o podanie 1000 mg Exacylu i.v.
- Około 30 minut przed zabiegiem proszę o podanie 3000 j koncentratu czynnika VIII
- Dalsze dawki: 1000 j czynnika VIII co 8 h przez 3 dni, następnie 1000 j co 12 h do 7. doby po operacji
- Exacyl 3 x 1000 mg co 8 godzin (i.v. lub p.o. – 3 x 2 tbl) do co najmniej do 10. doby po zabiegu.
- Proszę nie podawać w okresie okołoperacyjnym oraz 10 dni przed operacją leków działających przeciwplatekowo (aspiryny, ketoprofenu, ibuprofenu i innych NLPZ). Można stosować paracetamol, paracetamol z kodeiną, tramadol, dowolne opioidy.
- Proszę nie podawać heparyn ani innych leków przeciwkrzepliwych

Pacjent zgłosi się do operacji z własnym preparatem (koncentrat czynnika VIII) – jest objęty leczeniem domowym zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii. 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.

Czynnik VIII zamawia się w RCKiK (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99) za pośrednictwem systemu internetowego „Czynnik na Ratunek” (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr/>). Szpital nie płaci za lek, jest on wydawany przez RCKiK nieodpłatnie w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii.

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 0502353694

Pacjent zgłosi się do operacji z **własnym preparatem** (koncentrat czynnika VIII) – jest objęty leczeniem domowym zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii. 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.

Czynnik VIII zamawia się w RCKiK (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99) za pośrednictwem systemu internetowego „Czynnik na Ratunek” (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr/>). Szpital nie płaci za lek, jest on wydawany przez RCKiK nieodpłatnie w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii.

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 0502353694



Szpital Uniwersytecki w Krakowie

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
dr hab. med. Artur Jurczyszyn
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 1.10.2018

WYNIK KONSULTACJI

Pacjent [REDAKTOWANE] (PESEL 78 [REDAKTOWANE])

Dgn: Hemofilia A, postać umiarkowana (FVIII 3%)
Artropatia hemofilowa
Przewlekłe zapalenie wątroby typu C
Nadciśnienie tętnicze

Zalecenia do planowanej laparotomii:

- Z uwagi na skazę krwotoczną przeciwwskazane nakłucie lędźwiowe, konieczne znieczulenie ogólne.
- 2-4 godz. przed zabiegiem proszę o podanie 1000 mg Exacylu i.v.
- Około 30 minut przed zabiegiem proszę o podanie 3000 j koncentratu czynnika VIII
- Dalsze dawki: 1000 j czynnika VIII co 8 h przez 3 dni, następnie 1000 j co 12 h do 7. doby po operacji
- Exacyl 3 x 1000 mg co 8 godzin (i.v. lub p.o. – 3 x 2 tbl) do co najmniej do 10. doby po zabiegu.
- Proszę nie podawać w okresie okołoperacyjnym oraz 10 dni przed operacją leków działających przeciwplatekowo (aspiryny, ketoprofenu, ibuprofenu i innych NLPZ). Można stosować paracetamol, paracetamol z kodeiną, tramadol, dowolne opioidy.
- Proszę nie podawać heparyn ani innych leków przeciwkrzepliwych

Pacjent zgłosi się do operacji z własnym preparatem (koncentrat czynnika VIII) – jest objęty leczeniem domowym zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Hemofilii. 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.

Czynnik VIII zamawia się w RCKiK (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99) za pośrednictwem systemu internetowego „Czynnik na Ratunek” (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr/>). Szpital nie płaci za lek, jest on wydawany przez RCKiK nieodpłatnie w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii.

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 0502353694

W planie operacja usunięcia migdałków. Nie ma przeciwwskazań hematologicznych do operacji pod warunkiem odpowiedniego zabezpieczenia:

Ok. 1-2 godz. przed zabiegiem proszę podać **Minirin i.v.** 5 amp. a 4 mcg = 20 mcg (w 100-250 ml soli fizjologicznej, wlew trwający ok. 30-40 min)

- Dodatkowo **Exacyl 3 x 1000 mg** od dnia zabiegu przez cały czas hospitalizacji (pierwszą dawkę najlepiej podać 2-4 h przed operacją), po wypisie Exacyl 3 x 2 tbl. łącznie do **14 doby po operacji**
- Kolejne dawki Minirinu: 5 amp. co 24 h **przez 3 doby**
- Konieczne ograniczenie podaży płynów w czasie stosowania Minirinu z uwagi na jego działanie antydiuretyczne, kontrola ciśnienia tętniczego (w razie bólu głowy, uderzeń gorąca, wzrostu ciśnienia w trakcie wlewu leku – proszę wydłużyć czas podania do ok. 60 minut)
- W razie dłuższego stosowania Minirinu (powyżej 3-4 dni) kontrola poziomu sodu w surowicy
- Proszę nie podawać w okresie okołoperacyjnym oraz 10 dni przed operacją leków działających przeciwplytkowo (aspiryny, ketoprofenu, ibuprofenu i innych NLPZ). Można stosować paracetamol, paracetamol z kodeiną, tramadol, dowolne opioidy.
- Proszę nie stosować również heparyn drobnocząsteczkowych

Pacjentka zgłosi się do szpitala z własnym preparatem. W razie konieczności dalsze dawki należy zamówić w RCKiK (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99). Państwa szpital nie płaci za lek, jest on wydawany przez RCKiK nieodpłatnie w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii. Lek zamawia się za pośrednictwem systemu internetowego <https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr>.



Szpital Uniwersytecki w Krakowie

Poradnia Przykliniczna Kliniki Hematologii

Kierownik Kliniki Hematologii:
dr hab. med. Artur Jarczyszyn
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 17.11.2018

WYNIK KONSULTACJI

Pacjentka [REDAKOWANE] (PESEL [REDAKOWANE])

Dgn: Choroba von Willebranda, typ (VWFRCo 15%, VWFAg 20%, FVIII 55%)

W planie operacja usunięcia migdałków. Nie ma przeciwwskazań hematologicznych do operacji pod warunkiem odpowiedniego zabezpieczenia:

- ✓ Ok. 1-2 godz. przed zabiegiem proszę podać Minirin i.v. 5 amp. a 4 mcg = 20 mcg (w 100-250 ml soli fizjologicznej, wlew trwający ok. 30-40 min)
- ✓ Dodatkowo Exacyl 3 x 1000 mg od dnia zabiegu przez cały czas hospitalizacji (pierwszą dawkę należy podać 2-4 h przed operacją), po wypisie Exacyl 3 x 2 tbl. łącznie do co najmniej 14 doby po operacji
- ✓ Kolejne dawki Minirinu: 5 amp. co 24 godziny przez 3 doby
- ✓ Konieczne ograniczenie podaży płynów w czasie stosowania Minirinu z uwagi na jego działanie antydiuretyczne, kontrola ciśnienia tętniczego (w razie bólu głowy, uderzeń gorąca, wzrostu ciśnienia w trakcie wlewu leku – proszę wydłużyć czas podania do ok. 60 minut)
- ✓ W razie dłuższego stosowania Minirinu (powyżej 3-4 dni) kontrola poziomu sodu w surowicy
- ✓ Proszę nie podawać w okresie okołoperacyjnym oraz 10 dni przed operacją leków działających przeciwplytkowo (aspiryny, ketoprofenu, ibuprofenu i innych NLPZ). Można stosować paracetamol, paracetamol z kodeiną, tramadol, dowolne opioidy.
- ✓ Proszę nie stosować również heparyn drobnocząsteczkowych

Pacjentka zgłosi się do szpitala z własnym preparatem. W razie konieczności dalsze dawki należy zamówić w RCKiK (Kraków, ul. Rzeźnicza 11, tel. 12-644-09-99). Państwa szpital nie płaci za lek, jest on wydawany przez RCKiK nieodpłatnie w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii. Lek zamawia się za pośrednictwem systemu internetowego <https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr>.

Z poważaniem, Joanna Zdziarska, tel. 124247690, 502353694

Dgn: Hemofilia A, postać ciężka, bez inhibitora

Pacjent zakwalifikowany do zabiegu aloplastyki lewego stawu kolanowego. Zalecenia na okres okołozabiegowy:

- ✓ Sposób znieczulenia: ogólne.
- ✓ Proszę podać o godz. 7.00 w dniu operacji **5000 j** koncentratu czynnika VIII, o godz. 7.30 pobrać z osobnego wklucia i wysłać krew do oznaczenia aktywności FVIII w

Pacjent zakwalifikowany do zabiegu aloplastyki lewego stawu kolanowego. Zalecenia na okres okołozabiegowy:

- ✓ Sposób znieczulenia: **ogólne**.
- ✓ Proszę podać o godz. 7.00 w dniu operacji **5000 j koncentratu czynnika VIII**, o godz. 7.30 pobrać z osobnego wklucia i wysłać **krew do oznaczenia aktywności FVIII** w osoczu (Pracownia Hemostazy ul. Skawińska 8).
- ✓ **Po uzyskaniu wyników z laboratorium telefonicznie przekażę wiadomość, czy można rozpocząć operację.**
- ✓ W trakcie operacji proszę podać dodatkowo **1000 j** czynnika.
- ✓ Kolejne dawki w dobie zabiegu: **3000 j** czynnika VIII o godz. 15.00 i godz. 23.00.
- ✓ W pierwszej dobie po zabiegu o godz. 7.00: proszę o pobranie krwi do oznaczenia poziomu czynnika, a następnie podanie od razu **3000 j** czynnika. Dalsze dawkowanie przekażę telefonicznie po uzyskaniu wyniku z laboratorium.
- ✓ Proszę oznaczać aktywność cz. VIII codziennie o 7.00 w dni robocze (**przed podaniem koncentratu czynnika**) – w zależności od wyniku będę codziennie modyfikować dawki czynnika.
- ✓ Proszę nie podawać leków przeciwplatek (aspiryny i innych niesteroidowych leków przeciwzapalnych, w tym Ketonalu).
- ✓ Proszę w pierwszych dobach po operacji codziennie badać morfologię z liczbą płytek.
- ✓ Proszę nie podawać heparyny ani innych leków przeciwkrzepliwych (do rozważenia heparyna drobnocząsteczkowa tylko w razie przedłużonego unieruchomienia i przy braku powikłań krwotocznych).



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*



NABYTA HEMOFILIA

LECZENIE KRWAWIEŃ / OSŁONA OPERACJI

Podstawą leczenia są tzw. preparaty „omijające inhibitor”

1. rekombinowany aktywny czynnik VII (NovoSeven)
2. koncentrat aktywowanych czynników zespołu protrombiny (FEIBA)

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

NOWOŚĆ: rekombinowany wieprzowy czynnik VIII

NABYTA HEMOFILIA

KRWAWIENIA PODSKÓRNE,
DO TKANEK MIĘKKICH



SZCZEGÓLNE PROBLEMY

- **zakażenie HCV (lub markery przebytego / wyleczonego zakażenia)**
- **trudny dostęp dożylny**
- **artropatia, w tym przykurcze** (m.in. trudności z ułożeniem do zabiegu/operacji – jatrogenne, silne krwawienia do stawów!)
- **leki przeciwbólowe** (należy unikać aspiryny i pochodnych!)
- **unikać wstrzyknięć domięśniowych**
- **szczepienia podskórnice**
- **łagodne postacie skaz krwotocznych:** późna diagnoza, niski poziom wiedzy pacjenta o chorobie, tendencja do bagatelizowania objawów



EPIDEMIOLOGIA

SKAZA KRWOTOCZNA	03.2018 Polska	11.2019 Małopolska
Hemofilia A	2253	424 (182 ciężka)
Hemofilia B	399	48 (23 ciężka)
Choroba von Willebranda	1978	550
Niedobór czynnika VII	309	133
Niedobór cz. XI	72	42
Inne	697	510
ŁĄCZNIE	5708	1707

Choroba von Willebranda jest skazą niedodiagnozowaną. Duże badania populacyjne wykazują, że defekty czynnika von Willebranda są obecne u 1-2% osób.

SK	Małopolska	
KRWOT		
Hemofilia A	82 ciężka)	
Hemofilia B	3 ciężka)	
Choroba von W	550	
Niedobór czynn	133	
Niedobór cz. XI	42	
Inne	697	510
ŁĄCZNIE	5708	1707

Niedobór czynnika V (7)
 Niedobór czynnika X (7)
 Niedobór czynnika XIII (1)
 Niedobór czynnika V+VIII (6)
 Niedobór czynnika VII+X (3)
 Zaburzenia fibrynogenu (35)

Wrodzone trombocytopatie (95)

Nabyta hemofilia (18)
 Nabyty niedobór cz. V (1)
 Nabyty niedobór cz. XI (1)
 Nabyty niedobór cz. XIII (2)

MAŁOPŁYTKowość

PODEJŚCIE PRAKTYCZNE

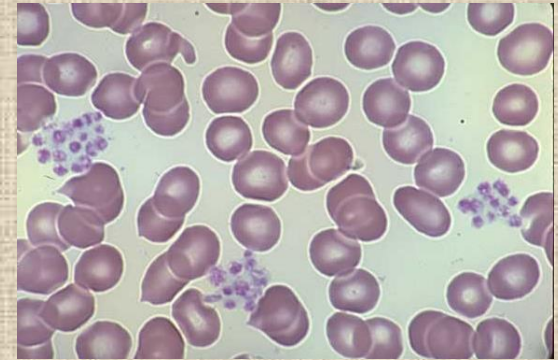
MAŁOPŁYTKOWOŚĆ

PODEJŚCIE PRAKTYCZNE

1. Małopłytkowość izolowana? (pełna morfologia + rozmaz)

2. wykluczyć małopłytkowość rzekomą

*EDTA → zamiana: cytrynian sodu, heparyna,
polokaina, siarczan magnezu (ThromboExact)*



3. Ocenić objawy krwotoczne (czy istotne / zagrażające zdrowiu lub życiu)

Przetoczenie KKPł – wskazania:

1. liczba płytek **< 10 000/uł** (profilaktycznie)
2. PLT **10-50 000/mcl** gdy istotne objawy skazy krwotocznej lub czynniki ryzyka (uraz, wiek, choroby towarzyszące, leki)
3. zaburzenia czynności płytek krwi (nawet gdy liczba płytek w normie!)
4. profilaktycznie przed procedurą inwazyjną

SPRAWNA HEMOSTAZA: 20-30 000/uł

OPERACJA BRZUSZNA, PORÓD (c.c.): 50 000/uł

OPERACJE CSN, KARDIOCHIR. itp.,

NAKŁUCIE LĘDŹWIOWE: 80-100 000/uł

LECZENIE P/PŁYTKOWE, P/KRZEPLIWE: 50 000/uł

GŁĘBOKA MAŁOPŁYTKOWOŚĆ

PODEJŚCIE PRAKTYCZNE

→ PRZETOCZENIE KKPŁ

- REAKCJA NA PRZETOCZENIE KKPŁ:
 - choroby szpiku, anemia aplastyczna, przerzuty neo, alkohol, promieniowanie, niedobory witaminowe, wirusy, toksyny
- BRAK REAKCJI NA PRZETOCZENIE KKPŁ:
 - mechanizm immunologiczny małopłytkowości (ITP)

LECZENIE ITP ZE WSKAZAŃ NAGŁYCH

- ✓ GCS w dużej dawce przez kilka dni
(np. *Solu-Medrol 250-1000 mg/d*)
- ✓ IVIg 1 g/kg/d przez 1-2 dni

W zagrożeniu życia: KKPł (często!) + IVIg + GCS i.v.

- ✓ odstawić leki p/płytkowe, p/krzepliwe, zahamować miesiączkę
- ✓ WSPOMAGAJĄCO kw. Traneksamowy (Exacyl)

REHABILITACJA

- Ciężka (klinicznie) skaza: w zabezpieczeniu czynnikiem
- Fizjoterapeuta zaznajomiony z problematyką skaz
- Nowoczesnymi metodami (terapia manualna)
 - **aktywacja / rozluźnienie mięśni**
 - **odciążenie bolesnych struktur**
 - **równowaga mięśniowa**
 - **poprawa czucia głębokiego**
 - **stabilizacja stawów**
 - **poprawa wzorca chodu / wzorców ruchowych**
 - **eliminacja kompensacji**
 - **zapobieganie hiperkorekcji i pseudostabilizacji**

HEMOFILIA A / B (rzadko łagodna)
CHOROBA VON WILLEBRANDA (b. rzadko typ 1)

**KRWAWIENIA
DO STAWÓW / MIĘŚNI**



HEMOFILIA A / B (głównie postać ciężka / umiarkowana)

CHOROBA VON WILLEBRANDA (głównie typ 3 i 2)

- niedobór czynnika VII
- niedobór czynnika XI (hemofilia C)
- niedobór lub dysfunkcja fibrynogenu (**afibrynogenemia**, hipofibrynogenemia, dysfibrynogenemia)
- niedobór czynnika X, V, II, V+VIII
- skojarzone niedobory czynników zależnych od wit. K
- niedobór czynnika XIII

KRWAWIENIA
DO STAWÓW /
MIĘŚNI

KWALIFIKACJA HEMATOLOGICZNA

Artropatia w przebiegu skazy krwotocznej
(jednego / wielu stawów)

Stan po pojedynczym krwawieniu do stawu / mięśnia

Dysfunkcje w obrębie układu ruchu (nie tylko wtórne do skazy krwotocznej)

- + zgoda pacjenta
- + motywacja (?)

Bez wpływu:

- rodzaj skazy krwotocznej
- Profilaktyka / brak
- Leczenie domowe / brak
- Stosowane czynniki krzepnięcia



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