

QUIKCLOT A HEMOFILIE

Helena Ondrášková
Ivan Čundrle
KARIM FN Brno
LF MU Brno
CSBM



No conflict of interest

kazuistika

- ✓ 34letý pacient, hemofilie A, stř. těžká, FVIII 3%, kauzální mutace odpovídá středně těžké až těžké hemofilii - c.6497 G-T
- ✓ mnohočetné komplikace
 - synovitida pravého kolene a kyčle 9/14
 - radiční synevektomie lokte I.sin. 4/13
 - chir. revize hematomu retroperitonea a hemoperitonea 5/2012
 - recidiva hematomu s formací abscesu 5/2012
 - hepatitida C, terapie IFN+Ribavirinem, t.č. negat. PCR HCV RNA
 - APPE
 - TEP kolene
 - operace kolene a lokte vlevo
 - subdurální hematom reg. F-T-P-O I.sin. 7/14
 - evakuace SDH a dekompresní kraniektomie F-T-P I.sin.
 - fatická porucha a pravostranná hemiparéza

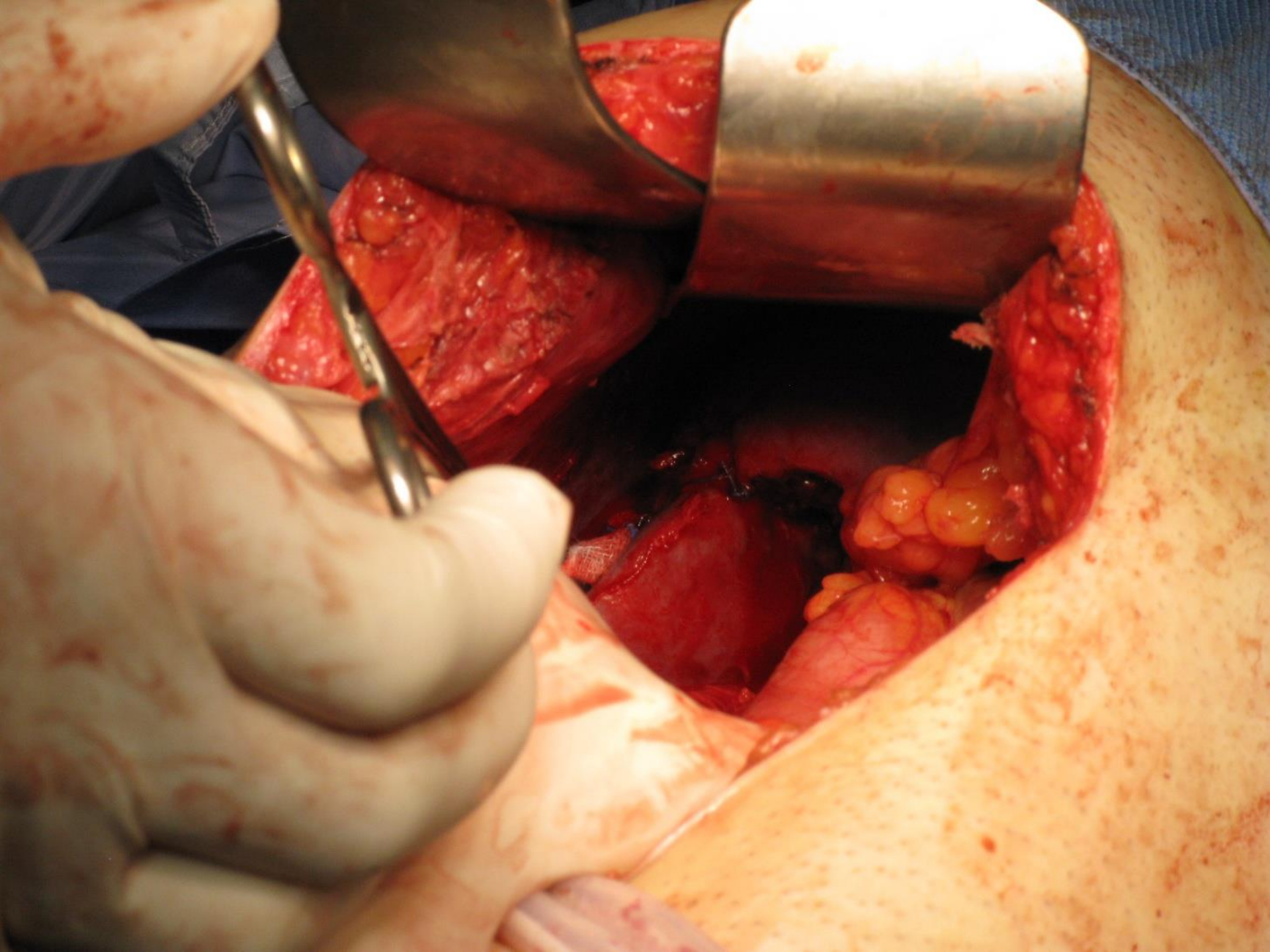
kazuistika

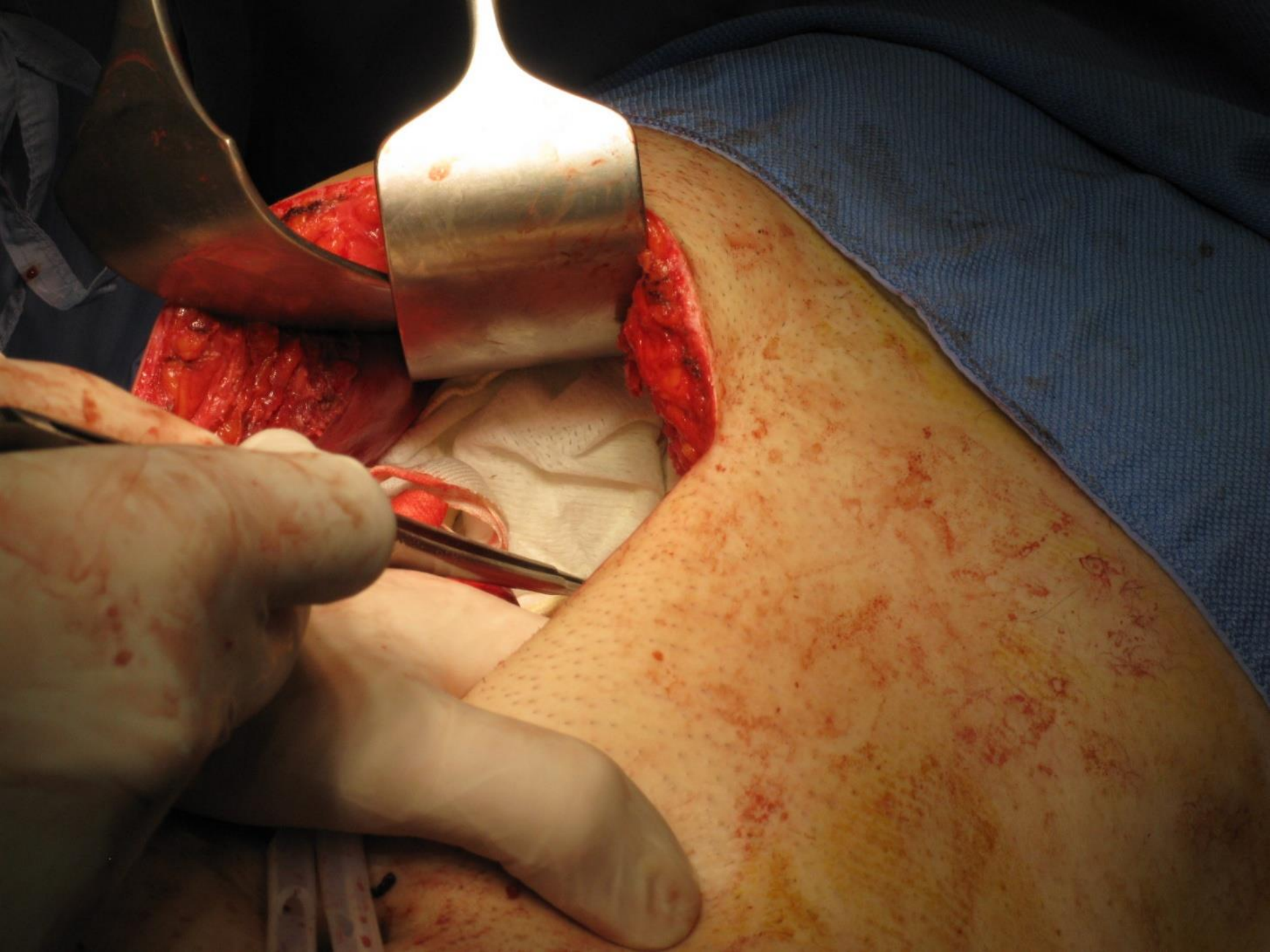
- 9/2014
- řešení obstrukce žlučových cest
- ERCP nebylo vhodné pro vysoké riziko krvácení
- magnetická rezonanční cholangiopankreatografie:
 - bez detekce hepatiko/choledocholitiázy
- laparoskopický výkon rizikový
- laparotomická CHCE
- substituce f.VIII (3000 IU Immunate) dle doporučení hematologa

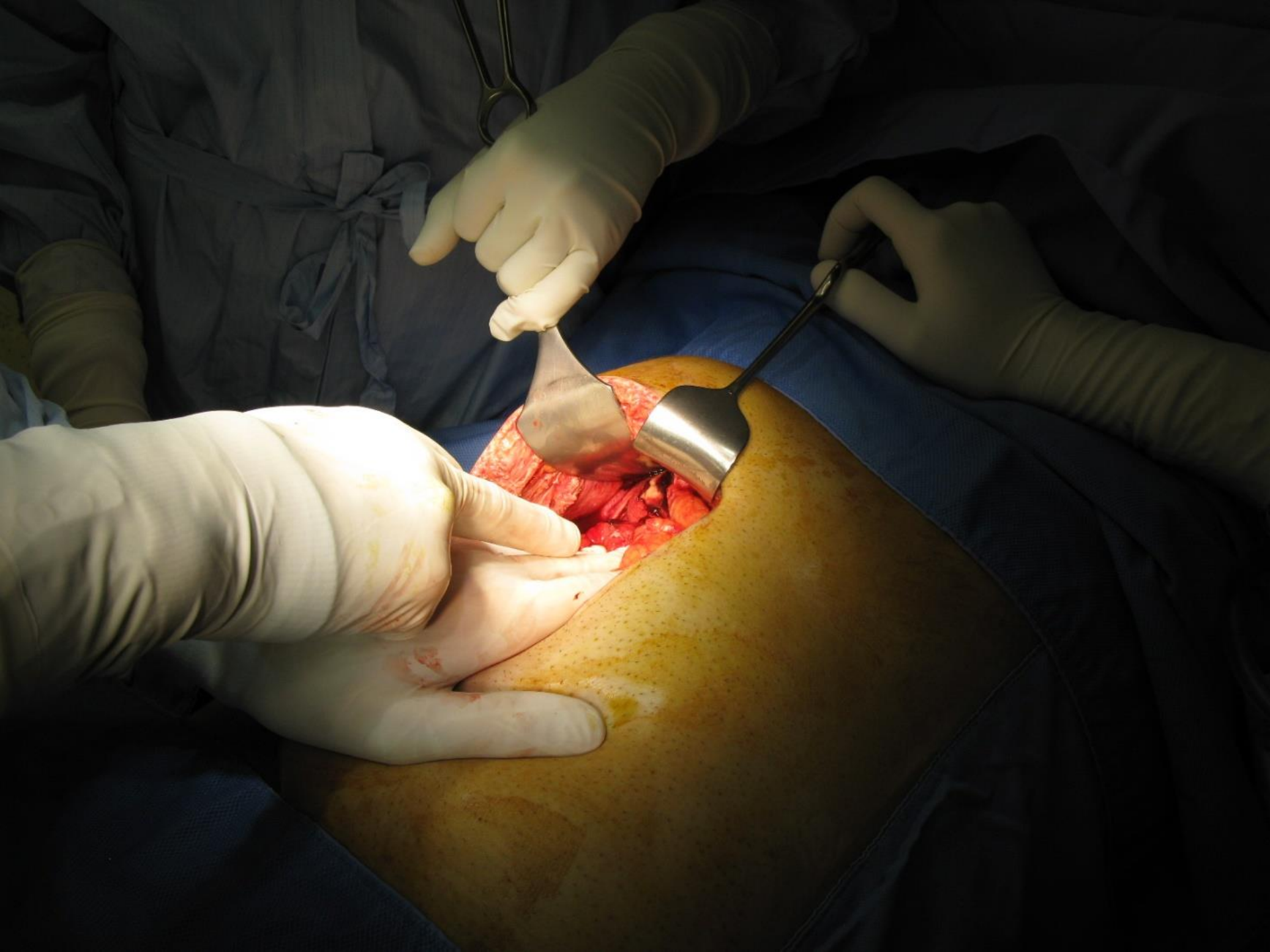
kazuistika

- žlučník ve srůstech, s četnými koaguly v lumen, tvořící zánětlivý pseudotumor v jaterním lůžku
- stavění krvácení: horké roušky, tamponáda, prošití, Traumacel
- peroperační krevní ztráta: 1200 ml (2x EBR, 3x CZP, Immunate 1000j)
- hemoperitoneum za 6 hodin: při normokoagulaci a dostatečné substituci faktorem VIII
- zdroj: fisura na parietální ploše jater
- opich + tamponáda 4 rouškami:
 - z toho 2 s kaolínem





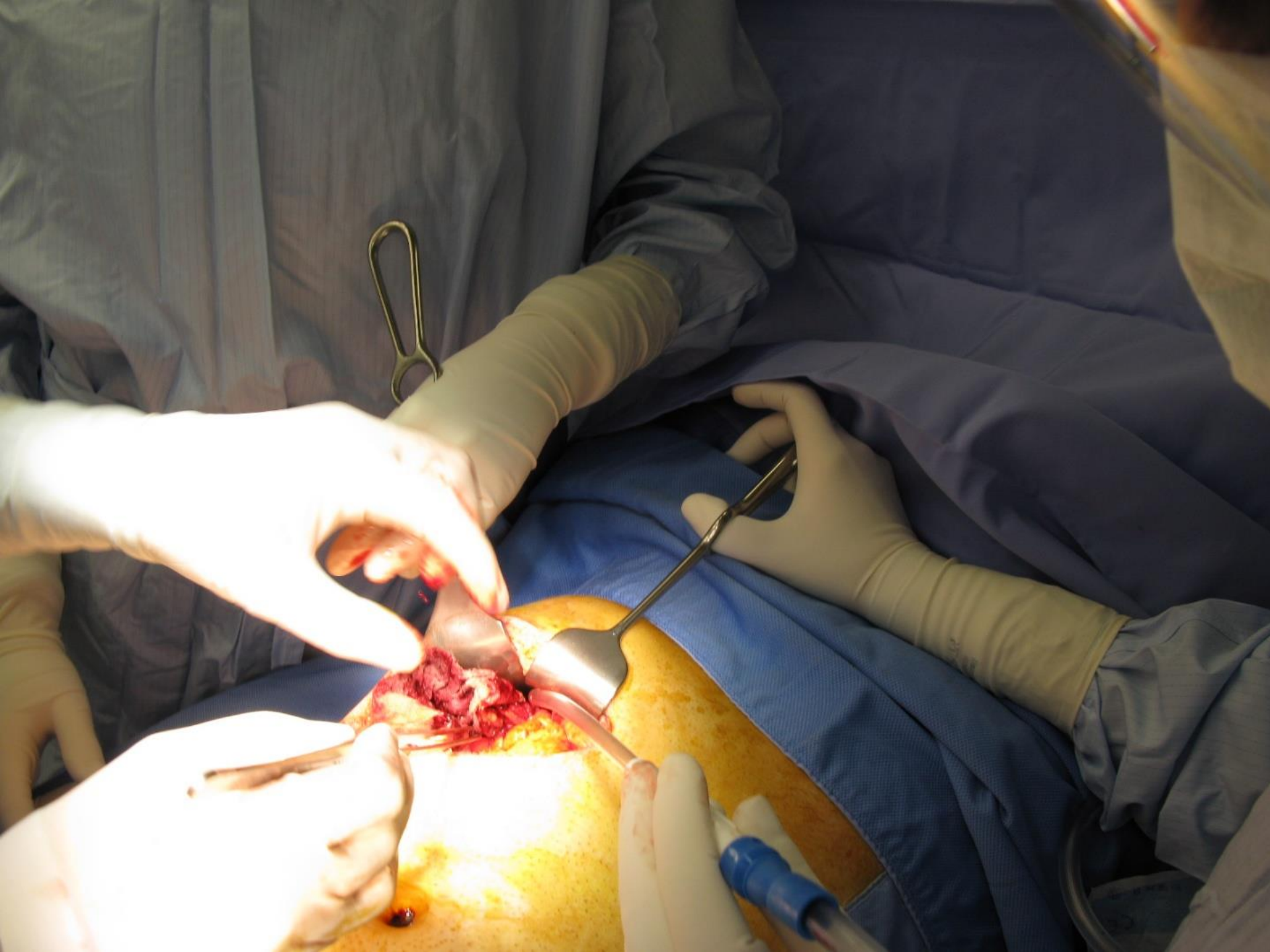




kazuistika

- odstranění roušek za 24 hodin
- bez komplikací
- bez krvácení
- Traumacel
- uzavření laparotomie
- krevní ztráta minimální
- substituční terapie byla vedena dle monitorované hladiny F VIII
- pooperační průběh byl bez komplikací







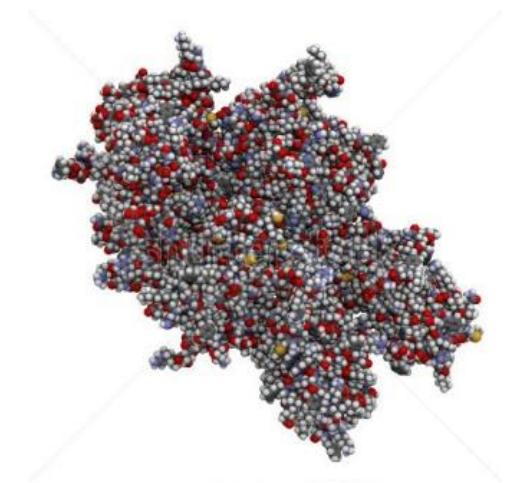






Hemofilie

- porucha jednoho genu:
 - pro koagulační faktor VIII
 - hemofilie A (80 – 85 %)
 - pro koagulační faktor IX
 - hemofilie B (15 – 20 %)
- nedostatečná tvorba KF, snížení funkční aktivity
- delece, inverze, inzerce, bodové mutace genu



recesivní způsob dědičnosti

- gen pro faktor VIII je umístěn na chromozomu X
- všichni synové hemofilika budou zdraví a všechny jeho dcery budou přenašečkami
- 50% synů matky přenašečky bude zdravých a 50% bude mít hemofilii. 50% jejich dcer budou zdravé ženy 50% bude přenašečkami
- vzácně žena – hemofilička (otec hemofilik, matka přenašečka)



Dědičná linie, britská královna Viktorie

Výskyt je vzácný

- celý svět
- bez rasové závislosti
- 500 000/svět, 1000/ČR
- 20 % děti do 18 let
- dětská, dospělá
hemofilická centra



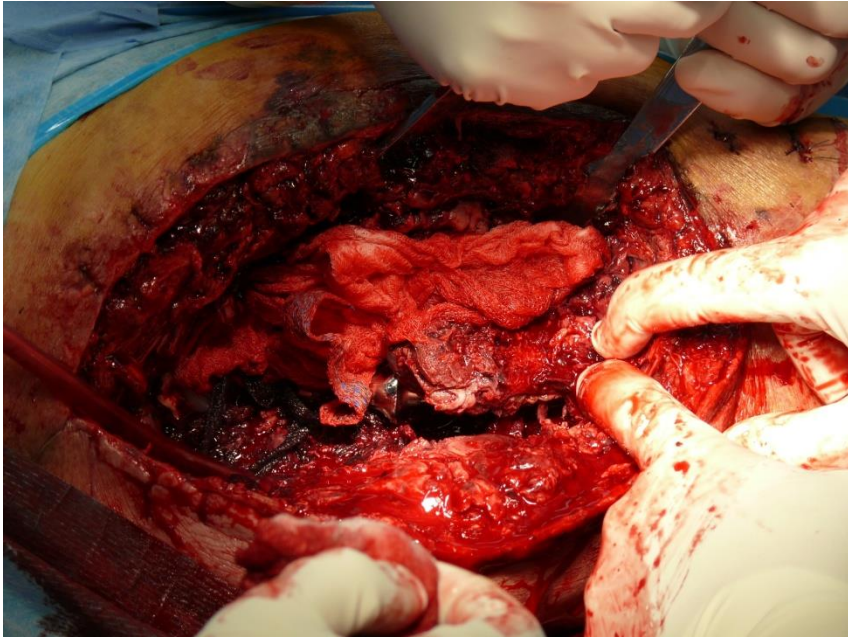
Komplexní hemofilické centrum FN Brno

- dvě centra splňují kritéria WFH pro Comprehensive Care Centres

Spádová mapa superkonsiliární péče Komplexního hemofilického centra FN Brno
(pacienti z této oblasti jsou ve FN Brno léčeni, mají-li inhibitor FVIII/FIX, vyžadují-li elektivní zejména ortopedický výkon a/nebo není-li místně příslušné hemofilické centrum nižší úrovně objektivně schopno zajistit péči vlastními silami)



Klinické projevy



- Krvácení
 1. lehká forma: jen po velkém úrazu či operaci
 2. střední forma: i po běžných lékařských výkonech
 3. těžká forma: i bez zjevné příčiny

Krvácení

- delší
- výrazné zpoždění
- předčasné rozpouštění
- do neobvyklých míst:
 - ✓ klouby
(hemofilická artropatie)
 - ✓ svaly
 - ✓ orgány
- fatální krvácení
(intrakraniální, retrofaryngeální)



Terapie

- dobře léčitelná koagulopatie
- 1989 přežití 10 - 15 let
- vývoj substitučních preparátů, domácí a profylaktické léčba - přežití srovnatelné se zdravou populací
- substituční léčba:
 1. „on-demand“ (při krvácení)
 2. profylakticky (opakované i.v. podávání koncentráту faktoru)
 - předcházení možnému krvácení
 - zlatý standard léčby těžké hemofilie u dětí
 - forma "domácí léčby".

Kauzální léčbou je léčba genetická, ale zatím není její vývoj v takové fázi, že by se dala rutinně uplatňovat



ošetřování náročné
ekonomicky nákladné
péče komplexní
přístup multidisciplinární

Zajištění operace

- hematolog: podávání chybějícího faktoru
- chirurg: postupy bezkrevní medicíny s pečlivým chirurgickým ošetřením zdrojů krvácení
- po operaci většinou podle rozsahu a typu operace podáváme profylaxi
- riziko pomalejšího hojení a krvácení z rány

- ideální operace v centru

použití roušek s kaolínem může zvýšit
bezpečnost ošetření pacientů s hemofilií

