

Zasady udzielania doraźnej pomocy przeciwkrwotocznej chorym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne przez lekarzy pogotowia ratunkowego, szpitalnych oddziałów ratunkowych i lekarzy rodzinnych

Autorzy: Krystyna Zawilska, Jerzy Windyga, Magdalena Łętowska

1. Stany naglące wynikające z zaburzeń hemostazy u chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne:

- Uraz (zwłaszcza głowy), krwotok
- Krwawienie śródczaszkowe
- Wylewy krwi do dna jamy ustnej i szyi
- Krwotok do przestrzeni zaotrzewnowej
- Krwotok z przewodu pokarmowego
- Objawy sugerujące ciężkie krwawienie
- Operacja ze wskazań nagłych

2. Weryfikacja rozpoznania

- Pacjenci są zaopatrzeni w „Kartę chorego na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne”, a także w „Książeczkę leczenia domowego chorego na wrodzoną skazę krwotoczną”. Dokumenty te zawierają rozpoznanie typu skazy krwotocznej, a także informacje o rodzaju i ilości koncentratu, który należy zastosować w razie wystąpienia krwawienia oraz o grupie krwi
- Rejestr chorych w regionalnym RCKiK umożliwia zasięgnięcie informacji, jeśli pacjent nie ma przy sobie wyżej wymienionych dokumentów
- Informacjami na temat danego chorego może dysponować lekarz dyżurny najbliższej Kliniki / Oddziału Hematologii (w województwie dolnośląskim są to):
 - Klinika Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku, ul. L. Pasteura 4, 50-367 Wrocław tel.: (71) 784 25 76 (sekretariat), fax: (71) 327-09-63, e-mail: khn@spsk1.com.pl, tel. całodobowy: 515 038 860
 - Klinika Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej, ul. Borowska 213, budynek D, 50-556 Wrocław, tel.: (71) 733 27 00 (sekretariat), fax: (71) 733 27 09, tel. całodobowy: 885 852 282
- Pacjent lub jego opiekun może być źródłem ważnych informacji o rodzaju skazy krwotocznej i o sposobie jej leczenia

3. Ogólne zasady:

- **„Najpierw czynnik”** – chory na hemofilię albo pokrewną skazę krwotoczną w razie zaistnienia urazu (zwłaszcza głowy) lub wystąpienia powikłań krwotocznych powinien otrzymać jak najszybciej koncentrat deficytowego czynnika krzepnięcia dożylnie. Każda zwłoka (np. w celu wykonania badań diagnostycznych) zwiększa ilość wycieczonej krwi i stanowi zagrożenie dla zdrowia, a w niektórych sytuacjach klinicznych dla życia chorego.

Uwaga: w „Książeczce leczenia domowego chorego na wrodzoną skazę krwotoczną” są zamieszczone wytyczne leczenia substytucyjnego hemofilii A, hemofilii B, hemofilii powikłanej inhibitorem i choroby von Willebranda. W przypadku rzadko występujących wrodzonych skaz krwotocznych powodowanych niedoborem innych czynników krzepnięcia, stosuje się substytucję odpowiedniego czynnika krzepnięcia, a przy braku dostępu do koncentratu (czynnik V i czynnik XI) – osocze świeżo mrożone. Krioprecypitat jest bogatym źródłem fibrynogenu.

- Jeśli pacjent nie otrzymał koncentratu czynnika krzepnięcia, nie może być poddany żadnemu zabiegowi inwazyjnemu. **W przygotowaniu do operacji ze wskazań nagłych należy zastosować koncentrat deficytowego czynnika krzepnięcia w odpowiedniej dawce.**

Zasady udzielania doraźnej pomocy przeciwkrwotocznej chorym na hemofilie i pokrewne skazy krwotoczne przez lekarzy pogotowia ratunkowego, szpitalnych oddziałów ratunkowych i lekarzy rodzinnych

Uwaga: w przypadku hemofilii powikłanej inhibitorem czynnika VIII lub IX o dużym mianie, zamiast leczenia substytucyjnego należy zastosować koncentrat omijający inhibitor, tj. rekombinowany aktywowany koncentrat czynnika VII (rVIIa, NovoSeven®) lub koncentrat aktywowanych czynników krzepnięcia zespołu protrombiny (aPCC, FEIBA®)

- Nie należy podawać leków domięśniowo.

4. Leczenie ratunkowe chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną, który ma przy sobie odpowiedni koncentrat deficytowego czynnika krzepnięcia, (stosowany w leczeniu domowym):

- Weryfikacja rozpoznania
- Jak najszybsze podanie koncentratu w odpowiedniej dawce
- Kontakt telefoniczny (konsultacja) z lekarzem najbliższego ośrodka leczącego chorych na hemofilie/ Kliniki / Oddziału Hematologii.

5. Leczenie ratunkowe chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną, który nie ma przy sobie odpowiedniego koncentratu deficytowego czynnika krzepnięcia

- Weryfikacja rozpoznania
- Jak najszybsze przewiezienie pacjenta do najbliższego Szpitalnego Oddziału Ratunkowego (SOR)
- Kontakt telefoniczny (konsultacja) z lekarzem najbliższego ośrodka leczącego chorych na hemofilie/ Kliniki / Oddziału Hematologii (numer telefonu takiego ośrodka powinien być dostępny w każdym SOR)
- Jak najszybsze sprowadzenie koncentratu czynnika krzepnięcia z najbliższego RCKiK (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr>)