

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

Krystyna Zawilska<sup>1</sup>, Jerzy Windyga<sup>2</sup>, Magdalena Łętowska<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego, Centrum Diagnostyczno-Lecznicze INTERLAB w Poznaniu

<sup>2</sup>Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie

## 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.

## 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 informacje o rozpoznanym typie skazy krwotocznej, o rodzaju i ilości koncentratu, który należy zastosować w razie wystąpienia krwawienia, a także o grupie krwi.
- Rejestr chorych w 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.
- Pacjent lub jego opiekun może być źródłem ważnych informacji na temat rodzaju skazy krwotocznej i sposobu jej leczenia.

## 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 wynaczynionej 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 spowodowanych niedoborem innych czynników krzepnięcia stosuje się substytucję odpowiedniego czynnika krzepnięcia, a przy braku dostępu do koncentratu (czynniki V i XI) — osocze świeżo mrożone. Krioprecypitat jest bogatym źródłem fibrynogenu.

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

**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.

**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 z najbliższego ośrodka leczącego chorych na hemofilię/kliniki/oddziału hematologii.

**Uwaga:**

- w „Karcie chorego na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne” jest podany numer telefonu do ośrodka leczącego, odpowiednio dla porad w dzień i w nocy.
- w „Książeczce leczenia domowego chorego na wrodzoną skazę krwotoczną” są zamieszczone numery telefonów do ośrodków referencyjnych dla dzieci i dla dorosłych.
- Dalsze postępowanie według zaleceń konsultanta.

**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 z najbliższego ośrodka leczącego chorych na hemofilię/kliniki/oddziału hematologii (numer telefonu do takiego ośrodka powinien być dostępny w każdym SOR).

**Uwaga:**

- w „Karcie chorego na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne” jest podany numer telefonu do ośrodka leczącego, odpowiednio dla porad w dzień i w nocy.
- w „Książeczce leczenia domowego chorego na wrodzoną skazę krwotoczną” są zamieszczone numery telefonów do ośrodków referencyjnych dla dzieci i dla dorosłych.
- Jak najszybsze sprowadzenie koncentratu czynnika krzepnięcia z najbliższego RCKiK (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr>) albo z zapasu (depozytu) z kliniki/oddziału hematologii.
- Podanie koncentratu czynnika krzepnięcia w odpowiedniej dawce i dalsze postępowanie według zaleceń konsultanta.

