

KRWAWIENIA ZAGRAŻAJĄCE ZDROWIU LUB ŻYCIU:

- W obrębie głowy oraz szyi
- W obrębie klatki piersiowej, jamy brzusznej, miednicy, kręgosłupa
- Do mięśnia biodrowo-lędźwiowego
- Masywny krwotok z dróg rodnych (np. u kobiet z chorobą von Willebranda)
- Krwiaki śródmięśniowe uciskające na naczynia krwionośne i nerwy
- Krwiaki 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 miesiączka
- 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 (przeciwwskazaniem jest krwiomocz).

Podane dawki stanowią ogólne wytyczne. Szczegółowe informacje można znaleźć na ulotce dostarczonej z lekiem.

WYTYCZNE DLA ODDZIAŁU
RATOWNICTWA MEDYCZNEGO
DOTYCZĄCE CHORYCH NA HEMOFILIĘ
I CHOROBE 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.