

Společnost urgentní medicíny a medicíny katastrof

Česká hematologická společnost

Česká lékařská společnost J. E. Purkyně, z.s.

Mezioborové stanovisko pro přístup k pacientům s hemofilií a von Willebrandovou chorobou v přednemocniční péči (PNP)

První vydání: duben 2020

Jan Blatný, FN Brno (editor)

Zdeňka Hajšmannová, FN Plzeň

Tomáš Votava, FN Plzeň

Antonín Hluší, FN Olomouc

Radka Hrdličková, FN Ostrava

Petr Kessler, Nemocnice Pelhřimov

Světlana Köhlerová, FN Brno

Miroslav Penka, FN Brno

Jana Ullrychová, Masarykova nemocnice Ústí nad Labem

Jana Šeblová, Urgentní příjem Oblastní nemocnice Kladno; ZZS Středočeského kraje; Urgentní příjem a LSPP dětí FN Motol (spolueditor)

Ondřej Franěk, ZZS hl. M. Prahy

Jiří Knor, ZZS Středočeského kraje

Anatolij Truhlář, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Hradci Králové, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Hradec Králové; ZZS Královéhradeckého kraje

Marek Slabý ZZS jihočeského kraje

Roman Gřegoř ZZS Moravskoslezského kraje

Základní východiska

Nemocných hemofilií je asi 1000 v rámci celé České Republiky, osob s klinicky významnou von Willebrandovou chorobou je registrovaných zhruba 400. Více než třetina hemofiliků trpí těžkou formou onemocnění, která je ohrožuje nejen poúrazovým a pooperačním krvácením, ale i samovolným zevním či vnitřním krvácením (včetně život ohrožujícího, např. do oblasti GIT, CNS či tělesných dutin). Osoby s deficitem srážlivosti krve jsou v dispenzární péči specializovaného hemofilického centra a často jsou jim preventivně podávány koncentráty chybějících faktorů krevního srážení. Každý pacient s hemofilií má vydán průkaz hemofilika, ve kterém jsou vedeny důležité informace pro lékaře a záchranáře. Nápis HEMOFILIK by měl být umístěn i jako polep na průkazu pojištěnce ZP.

V případě urgentních situací spojených s krvácením (i ve většině dalších, včetně infarktu myokardu a podobně) je nutno tyto pacienty směřovat primárně a bezodkladně do nejbližšího hemofilického centra, kde jim může být poskytnuta komplexní péče, a to bez ohledu na „spádovost“ pacienta.

Pokud pacient krvácí (a/nebo je na krvácení podezření) a je k dispozici koncentrát koagulačního faktoru, kterým je léčen, **je nutné tento neprodleně nitrožilně aplikovat už v rámci přednemocniční péče**, což zmírní intenzitu krvácení, následné komplikace a často zachrání

život. Veškerá **diagnostická vyšetření** (vč. CT, MR, katetrizace a podobně) lze provádět **AŽ PO podání koncentrátu faktoru**. Prodlení v podání koncentrátu faktoru ohrožuje bezprostředně život pacienta! **Výjimkou jsou pacienti léčení preparátem Hemlibra (emicizumab), viz níže!**

Veškeré detailní informace o pacientu má specializované hemofilické centrum, které se o pacienta stará. To je třeba kontaktovat v co nejkratší době (viz níže).

Hemofilická centra

Péče o nemocné trpící hemofilii a jinými vrozenými krvácivými stavy je zajišťována v centrech HCCC (Komplexní hemofilické centrum), HTC (Léčebné hemofilické centrum), dle propozic evropských a národních standardů. Seznam center včetně kontaktů je uveden v příloze 1.

Traumatologická centra

Centra vysoce specializované traumatologické péče pro dospělé:

Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Brno; Fakultní nemocnice Plzeň; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Fakultní nemocnice v Motole; Fakultní nemocnice Olomouc; Fakultní nemocnice Ostrava; Krajská nemocnice Liberec; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem, o.z.; **Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice; Fakultní nemocnice Královské Vinohrady; Krajská nemocnice T. Bati, a.s.** (modře a tučně označená zdravotnická zařízení nemají zároveň statut hemofilického centra)

Centra vysoce specializované traumatologické péče pro děti

Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Brno; Fakultní nemocnice Plzeň; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Fakultní nemocnice v Motole; **Thomayerova nemocnice Praha**; Fakultní nemocnice Ostrava; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem, o. z. (modře a tučně označená zdravotnická zařízení nemají zároveň statut hemofilického centra).

Pacient s hemofií není v případě úrazu nikdy primárně směřován na běžná chirurgická oddělení.

Konsenzuální stanovisko o směřování pacientů s hemofií

V souladu s výčtem hemofilických a traumatologických center vyplývá, že pacient s hemofií bude primárně směřován výhradně do místa definitivního ošetření v souladu se zákonnými normami. Takovými místy jsou tato zdravotnická zařízení:

Pro dospělé:

Fakultní nemocnice Brno; Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Krajská nemocnice Liberec; Fakultní nemocnice Olomouc; Fakultní nemocnice Ostrava; Fakultní nemocnice Plzeň; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem; V případě převozu dospělého pacienta v urgentním stavu do některého zařízení se statutem traumacentra v rámci Prahy (tj. Fakultní nemocnice v Motole; Ústřední vojenská nemocnice – Vojenská fakultní nemocnice; Fakultní nemocnice Královské Vinohrady), musí být neprodleně kontaktován Ústav hematologie a krevní transfúze. *V rámci Prahy je ÚHKT garantem péče o dospělé osoby s hemofií i pro všechna ostatní zdravotnická zařízení.*

Pro děti

Fakultní nemocnice Brno; Nemocnice České Budějovice, a.s.; Fakultní nemocnice Hradec Králové; Fakultní nemocnice Olomouc; Fakultní nemocnice Ostrava; Fakultní nemocnice v Motole; Fakultní nemocnice Plzeň; Krajská zdravotní, a.s. - Masarykova Nemocnice v Ústí nad Labem. *V rámci Prahy lze dětského pacienta s poruchou krevního srážení transportovat pouze do FN v Motole, která jako jediná v Praze disponuje traumacentrem a zároveň i hemofilickým centrem pro děti.*

Indikace podání faktoru krevního srážení (v souladu s aktuálním zněním SPC)

LÉČBA ŽIVOT ČI KONČETINU OHROŽUJÍCÍCH KRVÁCENÍ

PACIENTOVI MUSÍ BÝT OKAMŽITĚ PODÁN KONCENTRÁT

Hemofilie A: (všechny stupně tíže hemofilie) koncentrát faktoru VIII 40–50 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie B: (všechny stupně tíže hemofilie) koncentrát faktoru IX 100–120 jednotek/kg u starších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika); koncentrát faktoru IX 135–160 jednotek/kg u mladších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika).

Dávku zaokrouhlit vždy směrem nahoru dle dostupné síly balení léku.

Dávkování rekombinantního faktoru IX je vyšší kvůli nižšímu vzestupu hladiny, zejména u dětí.

LÉČBA OSTATNÍCH KRVÁCENÍ

PACIENTOVI MUSÍ BÝT PODÁN PŘÍPRAVEK BĚHEM 30 MINUT, POKUD JE TO MOŽNÉ

Hemofilie A: (těžká/středně těžká/lehká forma)

koncentrát faktoru VIII 20–40 jednotek/kg (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Hemofilie B: (těžká/středně těžká/lehká)

koncentrát faktoru IX 35–50 jednotek/kg u starších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

koncentrát faktoru IX 50–70 jednotek/kg u mladších 15 let (plazmatický, či rekombinantní, uvedeno na průkazce hemofilika)

Dávku zaokrouhlit vždy směrem nahoru dle dostupné síly balení léku.

Dávkování rekombinantního faktoru IX je vyšší kvůli nižšímu vzestupu hladiny, zejména u dětí.

Von Willebrandova choroba

Při závažné a/nebo život ohrožující krvácivé epizodě podat koncentrát s obsahem von Willebrandova faktoru dle níže uvedeného doporučení a konzultovat bezodkladně příslušné hemofilické centrum:

- 50j vWF/kg u závažného krvácení
- 30j vWF/kg u méně závažných krvácivých epizod

Kontraindikace podání

1. Není kontraindikace podání v případě život/končetinu ohrožujícího krvácení
2. Jednorázové podání do cca 40IU/kg u hemofilie A a vWD a do cca 70 IU/kg u hemofilie B není chybou/nepoškozuje pacienta
3. Předávkování: nesprávně indikované podání dávek koagulačních faktorů 50IU/kg a více u hemofilie A a vWD a nad 70IU/kg u hemofilie B může zvýšit riziko trombózy

Postup v rámci přednemocniční léčby IM (infarktu myokardu) u dospělého s hemofilií A či B, nebo s von Willebrandovou chorobou

Posádka vozu ZZS standardně zahajuje anti-agregační případně i anti-koagulační léčbu již v přednemocniční fázi. V přednemocniční péči NENÍ v takovém případě podáván faktor krevního srážení. Pacient s IM a hemofilií či von Willebrandovou chorobou však musí být neprodleně primárně směřován do specializovaného zdravotnického zařízení disponujícího kardiocentrem, které má zároveň i statut hemofilického centra.

Výjimky:

Pacienti s hemofilií A léčení Hemlibrou (emicizumabem) nedostávají v přednemocniční péči žádný faktor krevního srážení a musí být neprodleně směřováni do svého hemofilického centra, případně do nejbližšího Komplexního hemofilického centra (HCCC). Při prodlení a/nebo transportu do jiného zdravotnického zařízení se zvyšuje nejen riziko krvácení a jeho následků, ale při neadekvátní léčbě i riziko TMA (trombotická mikroangiopatie) a TEN. Pacienti léčení Hemlibrou (emicizumab) mají u sebe informační kartu včetně kontaktních detailů centra, které je obeznámeno se specifickým postupem jejich léčby.

Pacienti s hemofilií A nebo B s inhibitory (mimo ty léčené emicizumabem – Hemlibrou) vyžadují v případě závažného a/nebo život/končetinu ohrožujícího krvácení neodkladnou léčbu preparátem NovoSeven (rFVIIa), nebo FEIBA (aPCC). O tom, že má pacient inhibitor, je veden záznam na průkazu hemofilika. (Jedná se o cca 20 pacientů v ČR.) I u nich je v takovém případě nutné aplikovat lék neodkladně, před jakýmkoli dalším vyšetřením, ideálně v přednemocniční péči. I tito pacienti mají svůj lék při sobě. Dávka rFVIIa (NovoSeven) v přednemocniční péči je 90-120 ug/kg. Dávka aPCC (FEIBA) je 80–100 IU/kg. Dávku zaokrouhlit vždy směrem nahoru dle dostupné síly balení léku.

Praktický postup přípravy a podání

- Naředění – dle příbalového letáku
- Podání léčiva standardním i.v. vstupem, případně individuálně i.v. portem (CVAD)
- Intraoseální podání FVIII/FIX, rFVIIa/aPCC u dětí či dospělých není doporučeno. Lék lze podávat dle SPC jen i. v. Zavedení jehly do kosti může extrémně zvýšit riziko krvácení u osoby s poruchou krevního srážení.

Konzultace s hemofilickým centrem

Doporučujeme vždy kontaktovat centrum, ve kterém je pacient léčen (viz identifikační průkaz pacienta), na číslech uvedených v příloze 1, optimálně již v přednemocniční péči.

Pracoviště telefonní čísla pro pacienty	Kontaktní osoby	Adresa, e-mail
Fakultní nemocnice Brno (Dětská nemocnice): Oddělení dětské hematologie 532 234 510 (po–pá: 7:00–15:30), 532 234 500 (nepřetržitě)	prim. Doc. MUDr. Jan Blatný, Ph.D. blatny.jan@fnbrno.cz	Černopolní 9 Brno 613 00
Fakultní nemocnice Brno: Oddělení klinické hematologie 532 233 061, 532 231 212 (obě čísla nepřetržitě)	MUDr. Petr Smejkal, Ph.D. smejkal.petr@fnbrno.cz	Jihlavská 20 Brno 625 00
Nemocnice České Budějovice: Oddělení klinické hematologie 387 873 558 (po–pá: 7:00–14:30), 387 875 310 (pohotovost)	prim. MUDr. Ivan Vonke, MBA vonke@nemcb.cz	B. Němcové 54 České Budějovice 370 87
Nemocnice České Budějovice: Dětské oddělení 387 876 376 (nepřetržitě)	MUDr. Pavel Timr timr@nemcb.cz	B. Němcové 54 České Budějovice 370 01
Fakultní nemocnice Hradec Králové: IV. interní hematologická klinika 495 832 785 (po–pá: 7:00–15:00) 495 834 560 (po–pá: 15:00–7:00 a o víkendech)	doc. MUDr. Petr Dulíček, Ph.D. dulicek@fnhk.cz	Sokolská 581 Hradec Králové 500 05
Fakultní nemocnice Hradec Králové: Dětská klinika 495 833 991 (po–pá: 6:30–14:00), 495 833 491 (pohotovost)	MUDr. Jiří Hak jiri.hak@fnhk.cz	Sokolská 581 Hradec Králové 500 05
Krajská nemocnice Liberec: Oddělení klinické hematologie 485 312 520 (po–pá: 7:00–15:30) 485 312 514 (pohotovost)	MUDr. Lenka Walterová lenka.walterova@nemlib.cz MUDr. Eva Drbohlavová eva.drbohlavova@nemlib.cz	Baarova 15 Liberec 1 460 01
Fakultní nemocnice Olomouc: Hemato-onkologická klinika 588 443 296 (7:00–15:30), 588 444 258 (15:30–7:00)	prim. MUDr. Antonín Hluší, Ph.D. antonin.hlusi@fnol.cz	I. P. Pavlova 6 Olomouc 779 01
Fakultní nemocnice Olomouc: Dětská klinika 588 442 798 (nepřetržitě)	prof. MUDr. Dagmar Pospíšilová, Ph.D. dagmar.pospisilova@fnol.cz	I. P. Pavlova 6 Olomouc 775 20
Fakultní nemocnice Ostrava: Krevní centrum 597 374 465 (po–pá: 7:00–15:00) 597 374 432 (pohotovost: 15:00–7:00)	doc. MUDr. Zuzana Čermáková, Ph.D. zuzana.cermakova@fno.cz MUDr. Radomíra Hrdličková radomira.hrdlickova@fno.cz	17. listopadu 1790 Ostrava 708 52
Fakultní nemocnice Ostrava: Klinika dětského lékařství 597 373 531 (po–pá: 7:00–15:30)	prim. MUDr. Bohumír Blažek bohumir.blazek@fno.cz MUDr. Hana Ptoszková	17. listopadu 1790 Ostrava

597 373 631, 597 373 632 (pohotovost, so–ne)	hana.ptoszkova@volny.cz	708 52
Fakultní nemocnice Plzeň: Ústav klinické biochemie a hematologie 377 104 251 (nepřetržitě)	prim. MUDr. Zdeňka Hajšmanová hajsmanova@fnplzen.cz	Alej Svobody 80 Plzeň 304 60
Fakultní nemocnice Plzeň: Dětská klinika 377 104 690, 377 104 337, 377 104 334	prim. MUDr. Zdeňka Černá cernaz@fnplzen.cz MUDr. Ing. Tomáš Votava Ph.D. votavat@fnplzen.cz	Alej Svobody 80 Plzeň 304 60
Hemacentrum, s.r.o. 378014322 (07:00-15:00 hod.) 736535251 (15:00-07:00 hod.)	MUDr. Ivana Martínková martinkova.ivana@hemacentrum.cz	Francouzská 4 Plzeň 326 00
Fakultní nemocnice v Motole: Klinika dětské hematologie a onkologie 224 436 536 (nepřetržitě)	MUDr. Ester Zápotocká ester.zapotocka@fnmotol.cz	V Úvalu 84 Praha 150 06
Ústav hematologie a krevní transfúze v Praze 221977318 (07:00-15:00 hod.) 221977298 (15:00-07:00 hod.)	prof. MUDr. Petr Cetkovský, Ph.D. petr.cetkovsky@uhkt.cz MUDr. Peter Salaj salaj@uhkt.cz	U Nemocnice 1 Praha 128 20
Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí n. Labem: Oddělení klinické hematologie 477 112 484 (po–pá: 6:30–14:30) 477 112 486 (pohotovost: 14:30-6:30, včetně soboty a neděle)	prim. MUDr. Jana Ullrychová jana.ullrychova@kzcr.eu	Sociální péče 3316/12a Ústí nad Labem 400 11
Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem: Dětská klinika 477 112 353 (7:00–14:00 jen v po, út a čt) 477 114 230 (24hod denně)	MUDr. Daniela Procházková daniela.prochazkova2@kzcr.eu	Sociální péče 3316/12a Ústí nad Labem 401 13