Krakowska Akademia im. Andrzeja Frycza Modrzewskiego
Wydział Lekarski i Nauk o Zdrowiu
Ratownictwo medyczne
Praca dyplomowa

Praca poglądowa

Hemofilia w praktyce zespołów ratownictwa medycznego.

Autor: Ewelina Pałach
Promotor: dr n. med. Małgorzata Popławska

INFORMACJE O ARTYKULE:

Historia:

Data akceptacji Promotora:
Data recenzji:
Data publikacji:

Słowa kluczowe:
Hemofilia A i B, Czynnik krzepnięcia VIII, czynnik krzepnięcia XI, desmopresyna, leczenie ostrych krwawień

STRESZCZENIE:

W poniższej pracy przedstawiono schemat postępowania z chorym na wrodzoną skazę krwotoczną. Przedstawiono leczenie w przypadku wystąpienia ostrych krwawień w zespołach ratownictwa medycznego. Ponadto omówiono leczenie i rodzaje czynników krzepnięcia jakie mogą być podane przez zespoły ratownictwa medycznego.

Spis Treści

1. Wstęp
2. Definicja hemofilii
3. Rodzaje hemofilii
   a) Hemofilia A
   b) Hemofilia B
4. Diagnostyka i rozpoznanie
5. Leczenie i procedura
6. Rodzaje czynników krzepnięcia i dawkowanie
7. Możliwości w działaniach przedszpitalnych
8. Podsumowanie i wnioski

1. Wstęp

Hemofilia jest jedną z najstarszych chorób w populacji ludzkiej. Wzmianki o tej chorobie zostały zapisane już w II wieku n.e. w Talmudzie. Polecenie odnosiło się bowiem do odejścia od obrzezania trzeciego syna ponieważ dwaj starsi bracia zmarli z powodu wykrwawienia po wykonaniu tej procedury[1]. Hemofilia dawniej nazywana chorobą królów mimo, iż tak naprawdę dotyczy ludzi różnych ras czy statusów ekonomicznych . Szacuje się, że problem ten dotyczy 400 000 ludzi na całym świecie według badań jakie zostały przeprowadzone przez World Federations of Hemophilia. Coraz więcej specjalistów i lekarzy bada problem tego schorzenia starając się poprawić komfort życia chorych . Wchodzą w życia nowe ustawy, które regulują problem leczenia hemofilii. Najnowsze zmiany wprowadziły

[1] *Zawilska K., Krupa A., Systemy Zarządzania i gospodarowania Czynnikami krzepnięcia w Polsce i Europie, Via Medica, Gdańsk 2016, str. 8*

możliwość podawania czynnika krzepnięcia pacjentom chorych na hemofilię przez ratowników medycznych z jego własnych zasobów. Nasuwa się więc pytanie czy ratownicy medyczni są przygotowani i odpowiednio przeszkoleni do tego by podawać czynnik krzepnięcia. Właściwa organizacja, jasno przedstawione procedury i przeprowadzone szkolenia są kluczem do tego by pacjent z hemofilią był szybko i właściwie zaopatrzony przez zespoły ratownictwa medycznego.

2. Definicja

Hemofilia to schorzenie, to choroba uwarunkowana genetycznie, cechująca się większą predyspozycją do krwawień. Białko które jest odpowiedzialne za tworzenie skrzepu w procesie kaskady krzepnięcia nie jest obecne w organizmie chorego dlatego dochodzi do szybszego krwawienia, gdyż w ranie nie dojdzie do powstania skrzepu tak jak stało by się to w fizjologicznych warunkach . Ten typ skazy krwotocznej często diagnozowany jest już we wczesnym dzieciństwie gdy dziecko zaczyna chodzić, lub łatwo się siniaczy. Charakterystyczne są także samoistne krwawienia, pojawiające się bez wcześniej doznanego urazu. Hemofilia dotyka częściej mężczyzn, a kobiety są nosicielkami [2]. Nie oznacza to jednak, że kobiety nie chorują. Nosicielki hemofilii mogą chorować lecz objawy choroby są łagodniejsze.

Według danych statystycznych przeprowadzonych przez Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie liczba chorych pacjentów na Hemofilię A to 2253 osoby, a hemofilię typu B to 399 osób w Polsce.

3. Rodzaje hemofilii

Hemofilia typu A spowodowana jest zmniejszeniem aktywności czynnika VIII.

Hemofilia typu B – Choroba Christmasa spowodowana jest brakiem lub zmniejszeniem aktywności czynnika IX, może przebiegać w wyniku mutacji genu czynnika VIII lub brakiem syntezy białka czy nieprawidłową syntezą białka.

Obydwa te rodzaje hemofilii są dziedziczone recesywnie, sprzężone z płcią zaś u 30-50 % mutacje występują spontanicznie [3].

III. Obowiązujące Kryteria diagnostyczne wg klasyfikacji

D66 – Dziedziczny niedobór czynnika VIII

- Niedobór czynnika VIII (z upośledzeniem czynności)
- Hemofilia
  - BNO
  -A
  -Klasyczna
- Nie obejmuje niedoboru czynnika VIII z uszkodzeniem naczyń

D67 – Dziedziczny niedobór czynnika IX

- Choroba Christmasa
- Niedobór :
  - czynnika IX (z upośledzeniem czynności)
  - osoczowego komponentu tromboplastyny (PTC)
- Hemofilia B[4]

4. Diagnostyka i rozpoznanie

Diagnostyka opiera się na zebraniu szczegółowego wywiadu rodzinnego i zaobserwowanych objawach klinicznych

[2] *Gajewsk B.[red], Wytyczne leczenia hemofilii opracowane przez World Federation of Hemophilia, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Warszawa 2014, str. 9*

[3] *Gajewski P., Szczeklik A., Interna Sczeklika, Medycyna Praktyczna, Kraków 2017, str. 998-1000*

[4] *ICD10 Międzynarodowa Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych, rewizja dziesiąta, Wydanie 2008,Tom I, str. 173*

oraz badaniach przeprowadzonych metodą laboratoryjną, polegającą na pomiarze aktywności czynnika krzepnięcia w osoczu. Niedobór czynnika krzepnięcia VIII czy też IX powoduje zmniejszenie produkcji trombiny niezbędnej do przekształcania fibrynogenu w fibrynę, który jest niezbędny w tworzeniu skrzepu. Skrzep o upośledzonej strukturze może łatwo się rozpaść w czego następstwie dochodzi do łatwego krwawienia i trudności w zahamowaniu krwawienia. Intensywność krwawienia jest uzależniona od stopnia niedoboru czynnika krzepnięcia. Możemy wyróżnić hemofilię łagodną, umiarkowaną i ciężką[5]. W większości przypadków jednak mamy do czynienia z postacią ciężka (ok. 50% chorujących na hemofilię) , która objawia się samoistnym krwawieniom do stawów, prowadząc do atropi które są częstym powikłaniem i zaników mięśni. Ponadto typowe dla ciężkiej postaci hemofilii są krwawienia domięśniowe, krwiomocz, czy krwawienia wewnątrzczaszkowe prowadzące do zgonu[6].

5. Leczenie i procedura

Sytuacje, w których jest wymagane natychmiastowe podanie czynnika krzepnięcia, u chorych cierpiących na hemofilię wynikające z braku czynnika krzepnięcia to przede wszystkim urazy głowy, w tym urazy czaszkowo mózgowe, krwotoki w obrębie jamy ustnej i szyi, wylewy krwi do jamy brzusznej oraz ciężkie krwawienia wynikające z objawów lub mechanizmu zdarzenia. Każda osoba chora na hemofilię posiada własną książeczkę leczenia domowego [Ryc.2] oraz kartę chorego na hemofilie i inne skazy krwotoczne. Informacje zawarte w tych dokumentach są pomocne ponieważ zawierają informacje dotyczące rodzaju skazy krwotocznej, rodzaju czynnika krzepnięcia i ilości jego podania, gdy wystąpi taka potrzeba oraz grupie krwi pacjenta. W książeczce leczenia domowego pacjenta widnieją informacje w formie tabeli o tym z jakiego powodu był podany w ostatnim czasie czynnik krzepnięcia, ilość jednostek oraz czy nie wystąpiły objawy uboczne, które wypełnia pacjent lub osoba podająca czynnik pacjentowi. Książeczka zawiera także informacje o wszystkich wizytach w ośrodku leczenia hemofilii i zmianach jakie mogły zostać wprowadzone przez lekarza prowadzącego. Jeśli pacjent nie posiada przy sobie wyżej wymienionych dokumentów kierownik zespołu ratownictwa medycznego może zasięgnąć informacji na temat danego pacjenta w Regionalnym Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa (RCKiK),

Ryc.1 Gotowy zestaw czynnika krzepnięcia.

[5] *Windyga J., Chojnowski K., Klukowska K., I wsp. Część I, Wytyczne postępowania W hemofilii niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX, Acta Heamatologica Polonica, 2016, Str 89.*

[6] *Zawilska K., Krupa A., Systemy zarządzania I gospodarowania czynnikami krzepnięcia W Polsce i Europie, Via Medica, Gdańsk 2016 Str.12*

gdyż ta jednostka prowadzi rejestr osób chorych na hemofilię. Lekarz dyżurny najbliższej kliniki hematologii może również dysponować informacjami na temat danego pacjenta chorego na skazę krwotoczną. Należy pamiętać ,iż rodzina pacjenta może posiadać wiedzę i informacje na temat rodzaju niedoboru czynnika krzepnięcia oraz sposobu leczenia pacjenta [7].Ważne jest by właściwie rozpoznać zagrożenie i wdrożyć adekwatne działania na miejscu zdarzenia. Musimy pamiętać, iż zwłoka działa na niekorzyść pacjenta. Istotne jest to by pacjenci mieli przy sobie dostępny identyfikator który wskaże nam rodzaj rozpoznanie niedoboru czynnika krzepnięcia. Leczenie ostrych krwawień zagrażających życiu powinny zostać wdrożone jak najszybciej , nawet przed dokonaniem końcowej diagnostyki pacjenta[8].

Podstawą w leczeniu pacjenta z hemofilią jest podanie odpowiedniego czynnika krzepnięcia, w celu zahamowania aktywnego krwawienia. Do dyspozycji mamy kilka rodzajów czynnika FVIII i FIX. Są to osoczopochodne czynniki

Ryc.2 Książeczka leczenia domowego pacjenta chorego na hemofilię.

krzepnięcia wytwarzane z ludzkiego osocza, koncentraty wytwarzane metodami

[7] *Zawilska K., Windyga J., Łętowska M., Zasady udzielania doraźnej pomocy Przeciwkrwotocznej chorym na hemofilię i Pokrewne skazy krwotoczne przez lekarzy Pogotowia ratunkowego i, szpitalnych Oddziałów ratunkowych i lekarzy rodzinnych, Journal of Transfusion Medicine, 2015, tom 8, Nr 2, str. 1*

[8] *Gajewski B. [red], Wytyczne leczenia Hemofilii opracowane przez World Federation of Hemophilia, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Warszawa 2014, s.10*

inżynierii genetycznej lub desmopresyna. Po podaniu czynnika krzepnięcia pacjentowi obserwuje się wzrost aktywności FVIII w osoczu lecz trzeba nadmienić iż, wartość ta jest uzależniona od indywidualnych cech pacjenta dla tego tak ważna jest personalizacja w leczeniu pacjenta[9]

Podczas leczenia pacjenta z hemofilią należy pamiętać o kilku ważnych aspektach, ponieważ czasem życie pacjenta z hemofilią może być uzależnione min. od uzyskania wkłucia obwodowego:

- rekomenduje się stosowanie kaniuli „motylkowych" w rozmiarach 23-25,
- niesteroidowe leki przeciwzapalne oraz kwas acetylosalicylowy nie są zalecane w stosowaniu u pacjentów z hemofilią, gdyż rzutują na funkcję płytek krwi i mogą nasilać krwawienie,
- poza podawaniem czynnika krzepnięcia lub desmopresyny pomocne również może okazać się
-
- założenie szyny by chronić stawy lub obłożenie miejsca lodem i uniesienie kończyny jeśli do krwawienia doszło w tym miejscu,
- jest możliwe stosowanie niektórych inhibitorów COX-2 w leczeniu bólu u pacjenta z hemofilią[10],
- Nie zaleca się wykonywania wkłuć domięśniowych,
- przed podaniem czynnika krzepnięcia czy desmopresyny należy mieć na uwadze kontrole ważności leku, staranne obliczenie dawki leku.

Suplementacja czynnikami krzepnięcia jest uzależniona od rodzaju i ciężkości krwawienia,

Minimalne stężenie czynnika krzepnięcia jakie powinno zostać podane pacjentowi to 30%. Natomiast przy większych krwawieniach, czy krwawieniach zagrażających życiu czynnik powinien zostać podniesiony do ok. 50% a nawet 100%.

[9] *Windyga J., Chojnowski K., Klukowska A., I wsp.: Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej Inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie Zaktualizowane), Acta Heamatologica Polonica 2016, str. 91-92*

[10] *Gajewski B. [red], Wytyczne leczenia hemofilii Opracowane przez World Federation of Hemophilia, Polskie Stowarzyszenia chorych Na hemofilię, Warszawa 2014, str. 11, 15*

6. Rodzaje czynników krzepnięcia i dawkowanie

Octan desmopesyny jest preparatem syntetyzowanym, w swojej budowie przypomina naturalny hormon wazopresynę. Jej mechanizm działania polega na uwolnieniu do krwioobiegu czynnika von Willebranda który jest zmagazynowany w jego wyściółce. Transportuje on także czynnik VIII a więc jego poziom rośnie tak jak i czynnika von Willebranda. Podawanym przy niedoborze VIII czynnika w łagodnych postaciach hemofilii jest bardzo skuteczny nie jest jednak skuteczna u chorych na hemofilię typu B. Desmopresyna Podana pacjentowi jest w stanie potroić czynnik krzepnięcia czego skutkiem jest nawet całkowite zaprzestanie krwawienia.

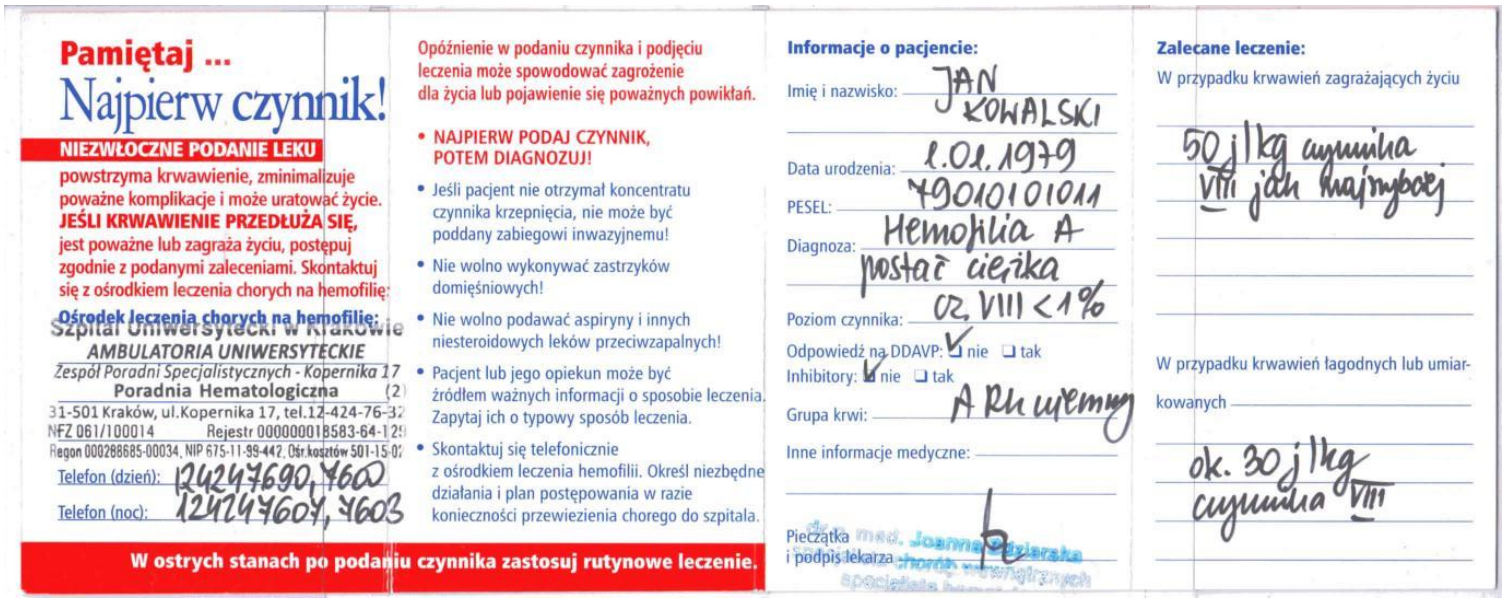
Desmopresyna może być podana dożylnie, podskórnie czy donosowo.

Dawkowanie wylicza się następująco 0,3 mcg/ kg i.v, rozcieńczona w 30-100 ml 0,9% NaCl i podawana przez minimum 30 min, lub drogą donosową w dawce 300mcg. Czynniki Krzepnięcia są podstawowym

sposobem leczenia pacjentów chorych na hemofilię. Polega ona na dożylnym wstrzyknięciu niedoborowego czynnika pacjentowi. Metoda ta jest skuteczna i może skutecznie zahamować krwawienie. W zależności od niedoboru danego czynnika krzepnięcia mamy do wyboru osoczowy czynnik VIII i IX. Osoczowy czynnik krzepnięcia VIII- 1[J] czynnika na 1 kg/mc podwyższa aktywność czynnika o 2%. Zatem dawkę wylicza się ze wzoru: masa ciała w kg x pożądany wynik podniesienia czynnika krzepnięcia [%n] x 0,5= dawka czynnika VIII w [J].

Osoczowy czynnik krzepnięcia IX- 1[J] czynnika podnosi aktywność czynnika o 1%. Dawkę wylicza się ze wzoru: masa ciała w kg x pożądany wynik czynnika IX [%n] = dawka czynnika IX w [J][11]

W przypadku ostrego krwawienia lub jego



Ryc.3 Karta informacyjna pacjenta chorego na hemofilię

podejrzenia należy podać 40-50 j.m./ kg koncentratu VIII pacjentowi który jest nosicielem hemofilii typu A. Pacjentowi z

[11] *Rudzki M., Zastosowanie czynników krzepnięcia u chorych na hemofilię w przypadku nagłego krwawienia lub urazu w praktyce ZRM, Na ratunek magazyn str.52*

Ryc.4 Zestaw do podawania czynnika krzepnięcia.

Pacjenci z hemofilią posiadają czynnik krzepnięcia w celu zahamowania krwawienia. Zestaw zawiera gotowy proszek wraz z rozpuszczalnikiem, z których sporządza się czynnik do podania dla pacjenta[Ryc.1]. Chorzy są zaopatrzeni także w gotowe już, zestawy do podawania [Ryc. 4]. Zestaw ten posiada środek do dezynfekcji skóry, specjalną kaniulę motylkową z portem oraz gazikami. Pacjenci są przeszkalani z metody podawania czynników oraz samodzielnego wykonywania iniekcji oraz o obowiązku dbania o dostęp do naczyniowy. Pacjenci wraz z wyżej wymienionymi asortymentami posiadają także zestawy instruktażowe wraz z ulotką która instruuje ich o sposobie właściwego metody podania czynnika krzepnięcia oraz umożliwia im przećwiczenie tej czynności.

Uwarunkowania prawne:

Wraz z wejściem w życie ustawy z dnia 20 kwietnia 2015 roku w sprawie medycznych czynności ratunkowych innych niż medyczne czynności ratunkowe, które mogą być udzielane przez ratowników medycznych, rozporządzenie nie przewidywało takich możliwości jak podawanie czynników krzepnięcia pacjentom chorym na hemofilię przez zespoły ratownictwa medycznego. Wszystko jednak się zmieniło w chwili wejścia nowelizacji ustawy zmieniające rozporządzenie w sprawie medycznych czynności ratunkowych i świadczeń zdrowotnych innych niż medyczne czynności ratunkowe, które mogą być udzielane przez ratowników medycznych, z dnia 3 lipca 2017 roku, gdzie został dołączony paragraf o możliwości podawania czynników krzepnięcia oraz desmopresyny pacjentowi choremu na hemofilię z jego własnych zasobów. Oznaczało to zarazem poszerzenie kompetencji zespołom ratownictwa medycznego.

- **Statystyka**

Według Badań jakie zostały przeprowadzone przez WFH częstość zapadalności populacji ludzkiej na hemofilię wynosi 1 na 10 000 urodzeń. Natomiast liczba odnotowanych chorych szacuje się na 400 000 na całym świecie. Kluczowym faktem jest to iż w latach 1999-2017 zaobserwowano wzrost zapadalności na skazy krwotoczne. Tymczasem w Polsce zapadalność na pokrewne skazy krwotoczne na rok 2014 opracowane na postawie danych z Narodowego Funduszu Zdrowia wyniosła 18,4 tysięcy przypadków.

- **Schemat postępowania z chorym na hemofilię**

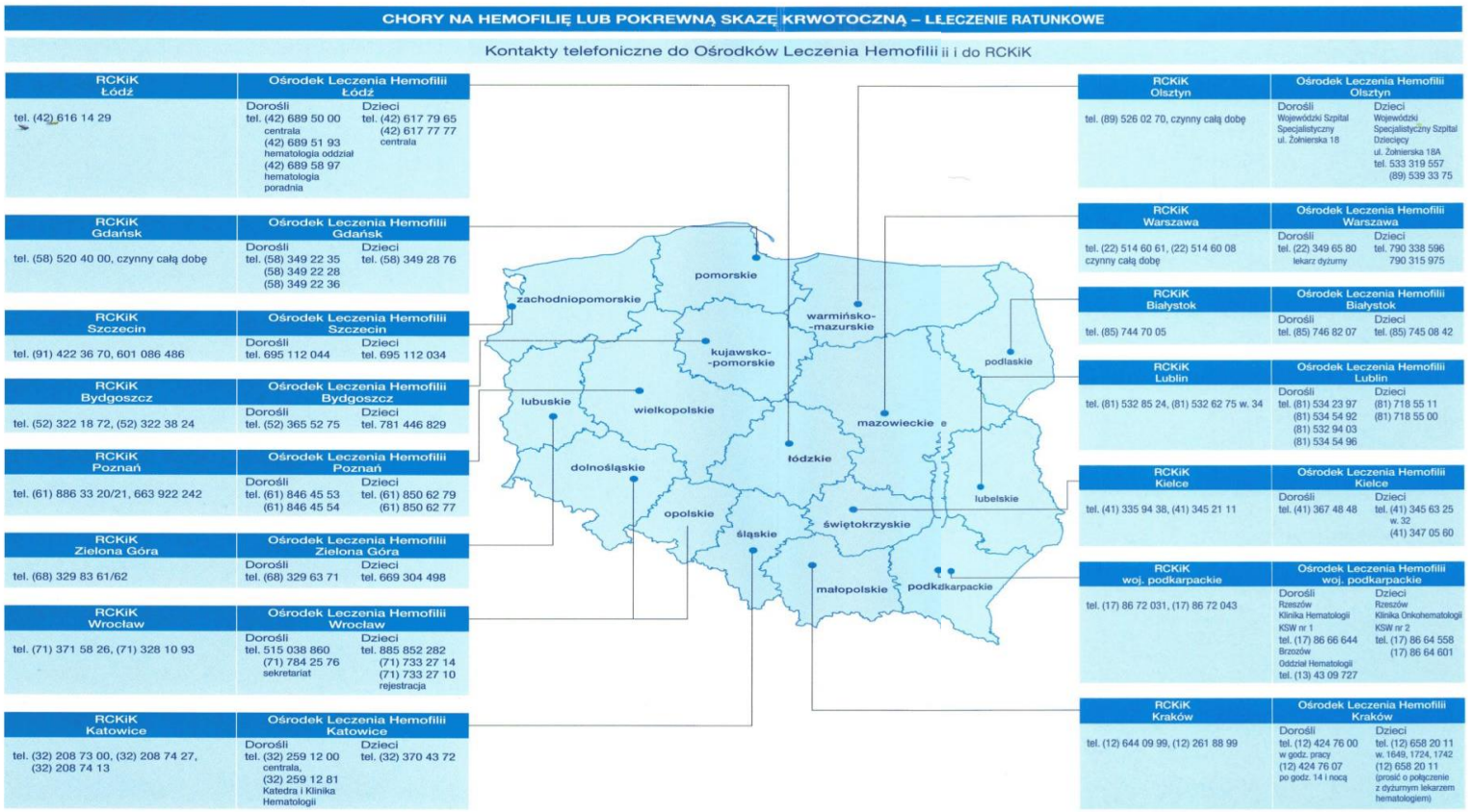
Podstawowym krokiem jeszcze przed rozpoczęciem leczenia pacjenta z hemofilią przez ZRM jest, weryfikacja stanu pacjenta i rozpoznania rodzaju skazy krwotocznej. Objawem ciężkiej hemofilii są krwawienia do stawów, takich jak staw skokowy czy kolanowy. Z pozoru błahe jednostki mogą przynieść konsekwencje w rodzaju ciężkich powikłań takich jak atropia. Tym rodzajom krwawienia towarzyszy „aura". Pacjenci opisują ją jako uczucie drętwienia, mrowienia a potem silnego bólu wraz z ociepleniem okolicy danego stawu objętego chorobą. Krwawienia z tylnej ściany gardła i dna jamy ustnej mogą zaburzać wentylacje, powodując ucisk na drogi oddechowe. Natychmiastowe rozpoznanie i podjęcie leczenia może, uchronić przed koniecznością wdrożenia intubacji czy tracheostomii. Krwawienia śródczaszkowe nie wątpliwie są obarczone największą śmiertelnością wśród pacjentów chorych na hemofilię, szybkie rozpoznanie i podjęcie leczenia poprzez podanie niedoborowego czynnika krzepnięcia może uratować życie[12]. Złotym standardem w leczeniu krwawień zagrażających życiu jest zasada „najpierw czynnik". Jest to równoznaczne z tym, iż w pierwszej kolejności powinien zostać podany czynnik, a potem dokonana diagnoza pacjenta., pozwoli to na opanowanie krwawienia i zredukowanie poważnych komplikacji a przede wszystkim uratuje życie. W przypadku kiedy dochodzi do opóźnienia podania czynnika (np. w celu diagnozowania pacjenta) prowadzi to do zwiększenia ilości wynaczynionej krwi i rzutuje to na dalszy stan pacjenta. Pacjent nie może zostać diagnozowany i poddany żadnym interwencjom leczniczym ze strony zespołu ratownictwa medycznego przed wdrożeniem leczenia ratunkowego jaki jest podanie czynnika krzepnięcia [13]. Aby ułatwić ZRM działanie na miejscu zdarzenia ważne jest by pacjenci posiadali przy sobie identyfikator w postaci karty informacyjnej z informacją o rodzaju skazy

Ryc.5 Karta informacyjna pacjenta chorego na hemofilię

[12] *Windyga J., Chojnowski K., Klukowska A., i wsp: część I Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX, Acta Haematologica Polonica, Warszawa 2016, str.98*

[13] *Program polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia, Narodowy Program Leczenia na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023, Załącznik nmr.6, str.56*

krwotocznej na jaką chorują [rycina 5.] Są dostępne dwa rodzaje karty pacjenta w wersji starszej i nowszej. W karcie znajdują się pomocne informacje takie jak, rodzaj skazy krwotocznej na którą choruje pacjent oraz ilości czynnika krzepnięcia, kontakty telefoniczne do ośrodków leczenia hemofilii. jaki należy podać pacjentowi w przypadku gdy wystąpi u niego krwawienie łagodne lub zagrażające życiu. Ułatwi to pracę członkom ZRM, szczególnie w momencie kiedy będzie to stan zagrożenia życia i będą liczyć się minuty. Leczenie ratunkowe powinno opierać się na weryfikacji zagrożenia i podania pacjentowi czynnika z jego własnych zasobów, oraz konsultacji z lekarzem najbliższego oddziału hematologii [Ryc. 7] Wszystkie niezbędne numery telefonu są zamieszczone w książeczce leczenia domowego pacjenta. W przypadku gdy pacjent nie posiada przy sobie odpowiedniego koncentratu krzepnięcia



Ryc 6. Ostatnia strona książeczki leczenia domowego pacjenta chorego na hemofilię.

działanie ratunkowe powinno opierać się na jak najszybszym przewiezieniu pacjenta do najbliższego Szpitalnego Oddziału Ratunkowego (SOR). Kolejnym ważnym krokiem jest kontakt telefoniczny z najbliższym RCKiK i zamówienie odpowiedniej ilości czynnika krzepnięcia dla pacjenta. Wszystkie numery telefonów znajdują się na ostatniej stronie książeczki pacjenta leczonego na hemofilię [Ryc.6]. Po konsultacji z lekarzem dyżurnym Centrum Leczenia chorych na hemofilię i ustalenia dokładnej dawki dla pacjenta, czynnik powinien zostać podany pacjentowi[14]. Bardzo pomocne, może

[14] *Zawilska K., Windyga J., Łętowska M., Zasady udzielania doraźnej pomocy przeciwkrwotocznej chorym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne przez lekarzy pogotowia ratunkowego, szpitalnych oddziałów*

okazać się zastosowanie Kwasu Traneksamowego (TXA) w opiece przedszpitalnej. Syntetyczny analog lizyny, który posiada właściwości stabilizującą skrzep oraz hamującą fibrynolizę. Działanie tego leku polega na wzmacnianiu skrzepów i mniejszej możliwości ich odrywania czy niszczenia gdy dochodzi do krwawienia. Powoduje to swego rodzaju barierę i możliwość uniknięcia ponownego krwawienia. W stanach takich jak krwawienie z dziąseł jamy ustnej czy języka jest bardzo pomocny[15]. Kwas Traneksamowy może być podawany w formie dożylnej jak i doustnie. Dawkowanie TXA dla dorosłych to 1,0 g co 6-8 h lub 100 mg/min w powolnym wstrzyknięciu.

Sugerowana docelowa aktywność FVIII i FIX w osoczu pacjentów z hemofilią A i B oraz czas stosowania koncentratów FVIII i FIX w wybranych sytuacjach klinicznych[1)]

Wskazanie	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Docelowa aktywność w osoczu (IU/dl)	Czas leczenia (dni)	Docelowa aktywność w osoczu (IU/dl)	Czas leczenia (dni)
Wylewy krwi do stawów i mięśni (z wyjątkiem biodrowo-lędźwiowego), krwawienia z nosa i dziąseł	40-60	1-2, jeżeli efekt zbyt słaby rozważyć zwiększenie dawki i przedłużyć czas leczenia	40-60	1-2, jeżeli efekt zbyt słaby rozważyć zwiększenie dawki i przedłużyć czas leczenia
Mięsień biodrowo-lędźwiowy:	- początkowo: 80-100 - następnie: 30-60	1-2 3-5, niekiedy dłużej + wtórna profilaktyka w czasie rehabilitacji	- początkowo: 60-80 - następnie: 30-60	1-2 3-5, niekiedy dłużej + wtórna profilaktyka w czasie rehabilitacji
Centralny układ nerwowy/głowa:	- początkowo: 80-100 - następnie: 50	1-7 8-21, niekiedy dłużej + wtórna profilaktyka	- początkowo: 60-80 - następnie: 30	1-7 8-21, niekiedy dłużej + wtórna profilaktyka
Wylewy krwi do dna jamy ustnej i szyi	- początkowo: 80-100 - następnie: 50	1-7 8-14, niekiedy dłużej + wtórna profilaktyka	- początkowo: 60-80 - następnie: 30	1-7 8-14, niekiedy dłużej + wtórna profilaktyka
Krwawienie z p. pokarmowego	- początkowo: 80-100 - następnie: 50	1-7 8-14	- początkowo: 60-80 - następnie: 30	1-7 8-14
Istotny klinicznie krwiomocz	50	3-5	40	3-5
Głębokie zranienia	50	5-7	40	5-7
Duże operacje chirurgiczne	- przed operacją: 80-100 - po operacji: Dni 1-3: 60-80 Dni 4-6: 40-60 Dni 7-14: 30-50		- przed operacją: 60-80 - po operacji: Dni 1-3: 40-60 Dni 4-6: 30-50 Dni 7-14: 20-40	
Małe operacje chirurgiczne	- przed operacją: 50-80 - po operacji: 30-80 przez 1-5 dni (zależnie od rodzaju zabiegu)		- przed operacją: 50-80 - po operacji: 30-60 przez 1-5 dni (zależnie od rodzaju zabiegu)	
Usuwanie zębów*	50	Jednorazowo przed zabiegiem. W przypadku złożonych zabiegów ekstrakcji czas leczenia wydłuża się.	40	Jednorazowo przed zabiegiem. W przypadku złożonych zabiegów ekstrakcji czas leczenia wydłuża się.

* Od dnia ekstrakcji przez kolejne 7-10 dni lek antyfibrynolityczny, np. kwas traneksamowy w dawce około 10-15 mg/kg mc. co 8 h.
Uwaga: lekiem z wyboru w łagodnej hemofilii A z aktywnością FVIII >10 IU/dl jest desmopresyna, podawana w dawce 0,3 µg/kg w powolnej (30-60 min.) dożylnej infuzji. Lek ten można również stosować donosowo w dawce 300 µg u dorosłych i 150 µg u dzieci (desmopresyna w areozolu do nosa).
Uwaga: Zabiegi chirurgiczne i lecznicze krwawień zagrażających życiu wyłącznie w ośrodkach dysponujących możliwością laboratoryjnego monitorowania leczenia (m. in. oznaczenie aktywności czynników krzepnięcia, oznaczania miana inhibitora metodą Bethesda w modyfikacji Nijmegen) przez co najmniej 6 dni w tygodniu.

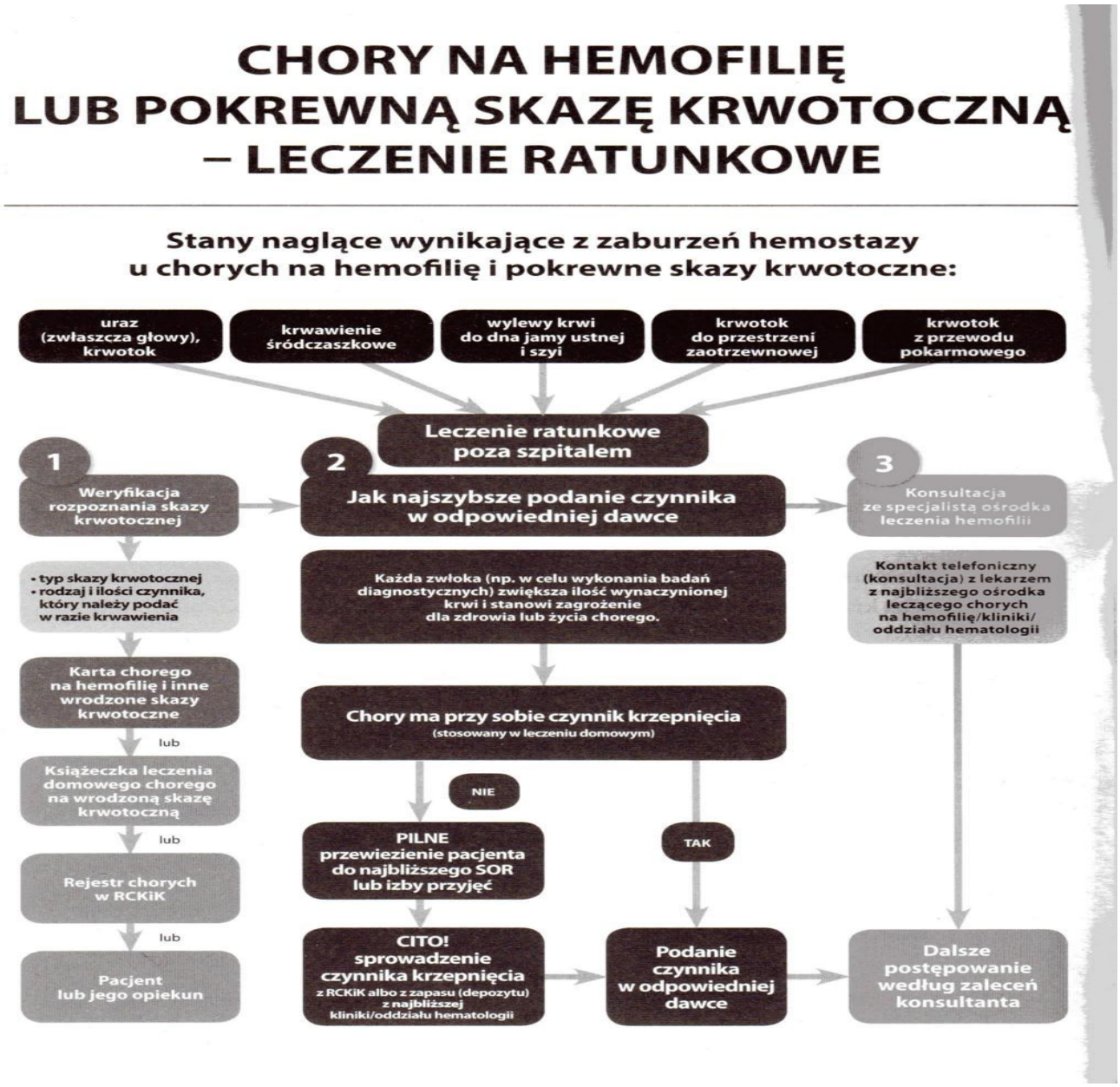
Ryc. 7 Karta informacyjna z sugerowanym czasem leczenia czynnikiem krzepnięcia.

Ratunkowych i lekarzy rodzinnych. Journal of Transfusion Medicine, 2015 Tom 8 nr.2, str.79

[15] *Cybulska A., Gajewski B., Michnowicz K., Świątek R., Pinkosz K., Pieczyńska B., Wszystko o nosicielkach hemofilii poradnik dla Nosicielek hemofilii A i B, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Warszawa 2017, str.15*

7. Możliwości w działaniach przedszpitalnych

Jak widać ZRM mają niewielkie pole działania w postępowaniu przedszpitalnym, nie mniej jednak najważniejsza jest wiedza i dokształcanie się ratowników medycznych. Poprzez fakt iż, szkolenia w uprzednich latach były pomijane, w przyszłości (lata 2019-2023) Ministerstwo Zdrowia przewiduje zorganizowanie szkoleń realizowane wspólnie przez ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych dla ratowników medycznych i dyspozytorów medycznych [16].Głównym celem polityki zdrowotnej zapowiedziany na lata 2019-2023 jest poprawa komfortu życia i leczenia pacjentów ze skazami krwotocznymi . Ministerstwo Zdrowia stawia sobie za cel doszkalanie personelu medycznego i podnoszenia jego wiedzy na



Ryc. 8 Schemat postępowania z pacjentem chorym na hemofilię.

[16] *Minister Zdrowia, Program Polityki Zdrowotnej, Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne, Okres Realizacji 2019-2023, Załącznik nr 2 , str. 49*

temat skaz krwotocznych dzięki czemu wpłynie to pozytywnie na poprawę jakości życia i zdrowia pacjentów. Suma wszystkich uczestników szkoleń przewidzianych dla ratowników i dyspozytorów medycznych na poszczególny rok wynosi 105 osób.

8. Podsumowanie i wnioski

Wrodzone skazy krwotoczne są niewątpliwie kazuistycznym przypadkiem dla ZRM, nie mniej jednak nie zmienia to faktu iż wiedza na temat rozpoznawania, postępowania i leczenia tych pacjentów jest bardzo ważną umiejętnością. Trzeba pamiętać iż wszystkie ważne informacje na temat postępowania z pacjentem z hemofilią znajdują się w ich prywatnych książeczkach leczenia domowego i kartach chorego. Wiedza na temat posiadania przez pacjentów tych dokumentów oraz wiedzy na możliwość gdy dany pacjent nie posiada przy sobie stosownych dokumentów jest kluczowa ponieważ zwłoka działa na niekorzyść, pacjenta która może rokować na jego dalszy stan zdrowia. Wiedza i doświadczenie na temat rozpoznawania ciężkich stanów w hemofilii jest znacząc elementem w leczeniu pacjenta. Sam fakt iż, Ministerstwo Zdrowia przewiduje szkolenia na najbliższe lata dla różnych grup zawodowych narzuca istotność aspektu jakim jest postępowanie w hemofilii. Szczególnie jeśli nadmienimy fakt iż częstość występowania tej jednostki chorobowej ma tendencje wzrostową od kilkunastu lat. Niewątpliwie dodatkowe uprawnienia jakie weszły dla ZRM związane z możliwością podawania przez ratowników medycznych czynników krzepnięcia z zasobów pacjenta są słuszne i są pewnego rodzaju mobilizacją do pogłębiania przez ratowników medycznych wiedzy i samokształcenia się z tego zakresu oraz tego by jednostki pracy organizowały więcej szkoleń dla podmiotów leczniczych nie tylko lekarzy ale ratowników i dyspozytorów medycznych. Bez wątpienia wiedza na temat skaz krwotocznych, i zasad w postępowaniach nagłych przyczynią się do tego, że na miejscu zdarzenia pacjentom chorym na hemofilię będzie udzielana skuteczna i adekwatna pomoc.

Bibliografia:

1. Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 3 lipca 2017 r. zmieniające rozporządzenie w sprawie medycznych czynności ratunkowych i świadczeń zdrowotnych innych niż medyczne czynności ratunkowe, które mogą być udzielane przez ratownika medycznego. Dz.U. z 2017 r., poz. 1364
2. Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 20 kwietnia 2016 r. w sprawie medycznych czynności ratunkowych i świadczeń zdrowotnych innych niż medyczne czynności ratunkowe, które mogą być udzielane przez ratownika medycznego. Dz.U. z 2016 r., poz. 587.
3. Windyga J., Chojnowski K., Klukowska A. i wsp.: Część I: Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane). „Acta Haematologica Polonica", Warszawa 2016, str. 89, 91-92, 98.
4. Gajewski P., Szczeklik A. [red], Interna Szczeklika, Medycyna Praktyczna, Kraków 2017, s. 998-1000
5. Gajewski B. [red], Wytyczne leczenia hemofilii opracowane przez World Federation of Hemophilia, Polskie stowarzyszenie chorych na Hemofilię, Warszawa 2014, s. 9-10, 11-15
6. Zawilska K., Windyga J., Łętowska M.: Zasady udzielania doraźnej pomocy przeciwkrwotocznej chorym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne przez lekarzy pogotowia ratunkowego, szpitalnych oddziałów ratunkowych i lekarzy rodzinnych. „Journal of Transfusion Medicine", 2015, tom 8, nr 2, str. 1, 79

7. Zawilska K., Krupa A., Systemy zarządzania i gospodarowania czynnikami krzepnięcia w Polsce i Europie, Via Medica, Gdańsk 2016, str. 8, 12
8. Cybulska A., Gajewski B., Górski K., Michnowicz A., Świątek R., Pinkosz K., Pieczyńska B., Wszystko o nosicielkach hemofilii poradnik dla nosicielek hemofilii A i B, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Członkowie Światowej Federacji ds. Hemofilii, Warszawa 2017, str. 15
9. Rudzki M., Zastosowanie czynników krzepnięcia u chorych na hemofilię w przypadkach nagłego krwawienia lub urazu w praktyce ZRM, Na ratunek magazyn [online], https://naratunek.elamed.pl/uploads/nar/articles/43204/str-48-52
10. Gajewski B. [red], Kaczmarek R., Michnowicz A., Pieczyńska B., Pinkosz K., Stasiak A., Sumer A., Czym są rzadkie skazy krwotoczne, Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię, Warszawa 2018, str. 6, 27 http://idn.org.pl/hemofilia/t.htm
11. Program Polityki Zdrowotnej, Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne, Okres realizacji lata 2019-2023, Ministerstwo Zdrowia, Warszawa 2018, str.49, 56
12. Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych , ICD 10, rewizja 10, Wydanie 2008, Tom I, str. 173

Spis Rycin:

Rycina 1. Gotowy zestaw czynnika krzepnięcia, który posiada przy sobie pacjent. Zbiory własne

Rycina 2 . Książeczka leczenia domowego pacjenta chorego na hemofilię. Zbiory własne

Rycina 3. Karta informacyjna pacjenta chorego na hemofilię. Zbiory własne

Rycina 4. Zestaw do podawania czynnika krzepnięcia, który posiada przy sobie pacjent chory na hemofilię wraz z czynnikiem. Zbiory własne.

Rycina 5. Karta informacyjna pacjenta chorego na hemofilię. Zbiory własne

Rycina 6. Ostatnia strona książeczki leczenia domowego, pacjenta chorego na hemofilię z kontaktami telefonicznymi do ośrodków leczenia hemofilii. Zbiory własne

Rycina 7. Książeczka leczenia domowego pacjenta chorego na hemofilię. Sugerowana docelowa aktywność czynników krzepnięcia w osoczu oraz czas stosowania koncentratów w wybranych sytuacjach klinicznych. Zbiory własne

Rycina 8. Schemat postępowania z pacjentem chorym na hemofilię umieszczona w książeczce leczenia domowego pacjenta chorego na hemofilię. Zbiory własne

Abstrakt:

The following work presents a diagram of how to deal with a patient with a congenital hemorrhagic diathesis. The treatment is presented in the case of acute bleeding in emergency medical teams. In addition, the treatment and types of clotting factors that can be given by medical emergency teams are discussed.