

Il bambino con emofilia

Corso di formazione ad alta
specializzazione sulla gestione
del bambino con emofilia

Padova 13-14 maggio 2016



GESTIONE DELL'URGENZA NEL BAMBINO EMOFILICO



Angelo Claudio Molinari

Centro Regionale di Riferimento per le Malattie Emorragiche

UOSD Emostasi e Trombosi

IRCCS GIANNINA GASLINI – GENOVA

aclaudiomolinari@ospedale-gaslini.ge.it

BACKGROUND

- ✓ L'emofilia è una malattia congenita, cronica, per la quale non esiste, al momento, un trattamento definitivo
- ✓ Il danno evolutivo articolare (artropatia emofilica) è la complicanza principale che determina la qualità di vita dei pazienti e causa di morbilità
- ✓ Il trattamento sostitutivo con concentrati del fattore carente è il fondamento della terapia.
- ✓ Dose e frequenza delle infusioni dipendono da:
 - Minimo livello emostatico ed emivita del fattore in causa
 - Tipo di emorragia
- ✓ Obiettivi principali del trattamento sono la prevenzione e terapia delle manifestazioni emorragiche e delle complicanze croniche

IL PROCESSO DELL'EMOSTASI

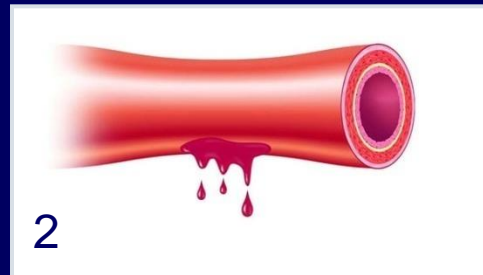
Normale

Coagulopatico

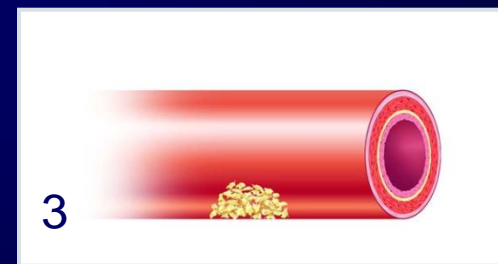
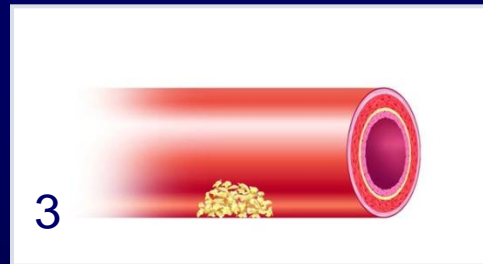
Inizio emorragia



Vaso costrizione



Tappo piastrinico

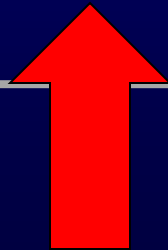



Fase coagulativa



PATOLOGIA	COAGULOPATIA	PIASTRINOPATIA	PIASTRINOPENIA
DIFETTO EMOSTATICO	DEFICIT COMPLETO O PARZIALE DI UNO O PIU' FATTORI DELLA COAGULAZIONE	DIFETTO DI FUNZIONALITA' PIASTRINICA	PIASTRINE < 50000/mmc
EMOSTASI LOCALE	SCARSAMENTE EFFICACE	GENERALMENTE EFFICACE	GENERALMENTE EFFICACE
PROCEDURA PIU' IMPORTANTE PER RISTABILIRE L'EMOSTASI	INFUSIONE DEL FATTORE CARENTE	EMOSTASI LOCALE DDAVP rFVIIa PIASTRINE	EMOSTASI LOCALE rFVIIa PIASTRINE

PATOLOGIA	COAGULOPATIA	PIASTRINOPATIA	PIASTRINOPENIA
DIFETTO EMOSTATICO	DEFICIT COMPLETO O PARZIALE DI UNO O PIU' FATTORI DELLA COAGULAZIONE	DIFETTO DI FUNZIONALITA' PIASTRINICA	PIASTRINE < 50000/mmc
EMOSTASI LOCALE	SCARSAMENTE EFFICACE	GENERALMENTE EFFICACE	GENERALMENTE EFFICACE
PROCEDURA PIU' IMPORTANTE PER RISTABILIRE L'EMOSTASI	INFUSIONE DEL FATTORE CARENTE	EMOSTASI LOCALE DDAVP rFVIIa PIASTRINE	EMOSTASI LOCALE rFVIIa PIASTRINE



- Gli emofilici sono esposti al rischio di importanti sanguinamenti che possono rapidamente metterne a rischio la sopravvivenza o la funzione di organi → **TRATTAMENTO URGENTE!** 
- Emorragia potenzialmente gravi o mortali spontanee o post traumatiche.
- Nonostante sintomi iniziali minimi, in assenza di trattamento le condizioni cliniche possono rapidamente deteriorare.
- Il tipo di insulto e la gravità della carenza determineranno il tipo di trattamento.

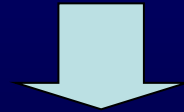
IL TRATTAMENTO TEMPESTIVO



INTERROMPE IL SANGUINAMENTO



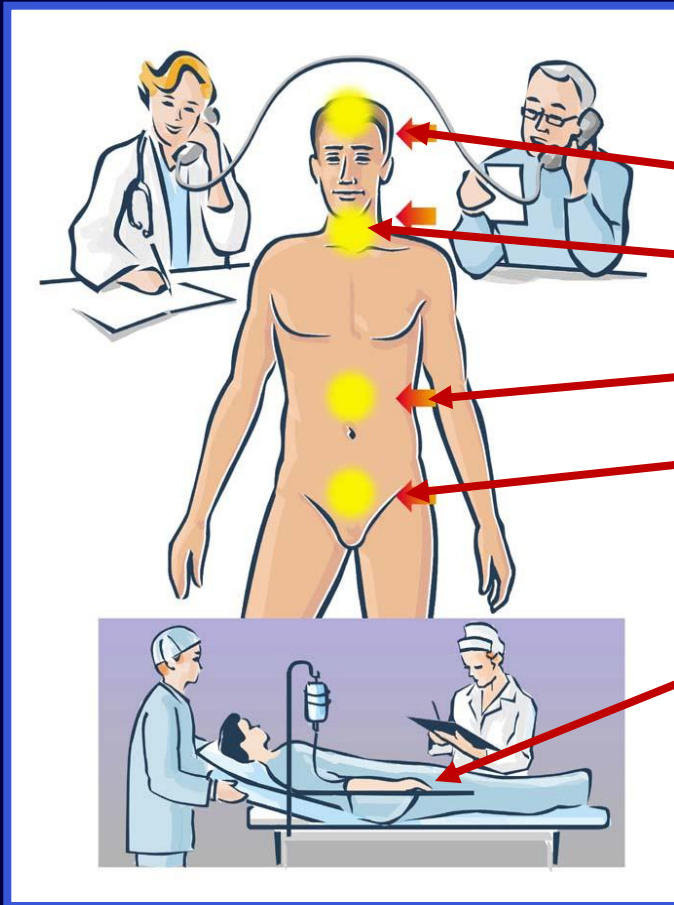
**RIDUCE LE COMPLICANZE
A LUNGO TERMINE**



PUO' SALVARE LA VITA



EMERGENZE :



**Emorragie intense o traumi
in sedi critiche**

- **Cerebrali, oculari**
- **regione del collo**
- **addome e retroperitoneo**
- **muscolo ileopsoas,**

● **Interventi chirurgici
indifferibili**

- **Emorragie causanti calo di
Hb > 2 gr/dl o trasfusione
con 2 o più unità di emazie**

Nel dubbio, di fronte ad una possibile emorragia, INFONDERE!!

EMORRAGIE DEL SNC (INTRACRANICHE E SPINALI)

- **Il più grave evento emorragico per il soggetto emofilico (20-50 volte + frequente rispetto ai non coagulopatici).**
- **Prevalentemente post traumatico.**
- **Rare forme spontanee (malformazioni anatomiche, o antecedenti emorragie SNC).**

Fattori di rischio

- **Inibitore**
- **Età < 5 anni o > 51**
- **Ipertensione arteriosa**
- **Infezione HIV**
- ***Tutti i fenotipi interessati (lievi rischio < 50% dei gravi).***

EMORRAGIE INTRACRANICHE

SINTOMI “D’ALLARME”:

- **Cefalea**
- **Diplopia o visione offuscata**
- **Sonnolenza**
- **Confusione mentale**
- **Irritabilità**
- **Vertigini**
- **Nausea e vomito**
- **Convulsioni, anche settimane dopo un trauma lieve (comparsa di sintomi spesso tardiva).**



EMORRAGIE INTRACRANICHE SINTOMI "D'ALLARME":

- Cefalea
- Diplopia o visione offuscata
- Sonnolenza
- Confusione mentale
- Irritabilità
- Vertigini
- Nausea e vomito
- Convulsioni, anche settimane dopo un trauma lieve (comparsa di sintomi spesso tardiva).



**LA MANCANZA DI SINTOMI E UN ESAME NEUROLOGICO
NEGATIVO **NON ESCLUDONO** LA PRESENZA DI
EMORRAGIA CEREBRALE !**

EMORRAGIE INTRACRANICHE

ANCHE SOLO NEL SOSPETTO

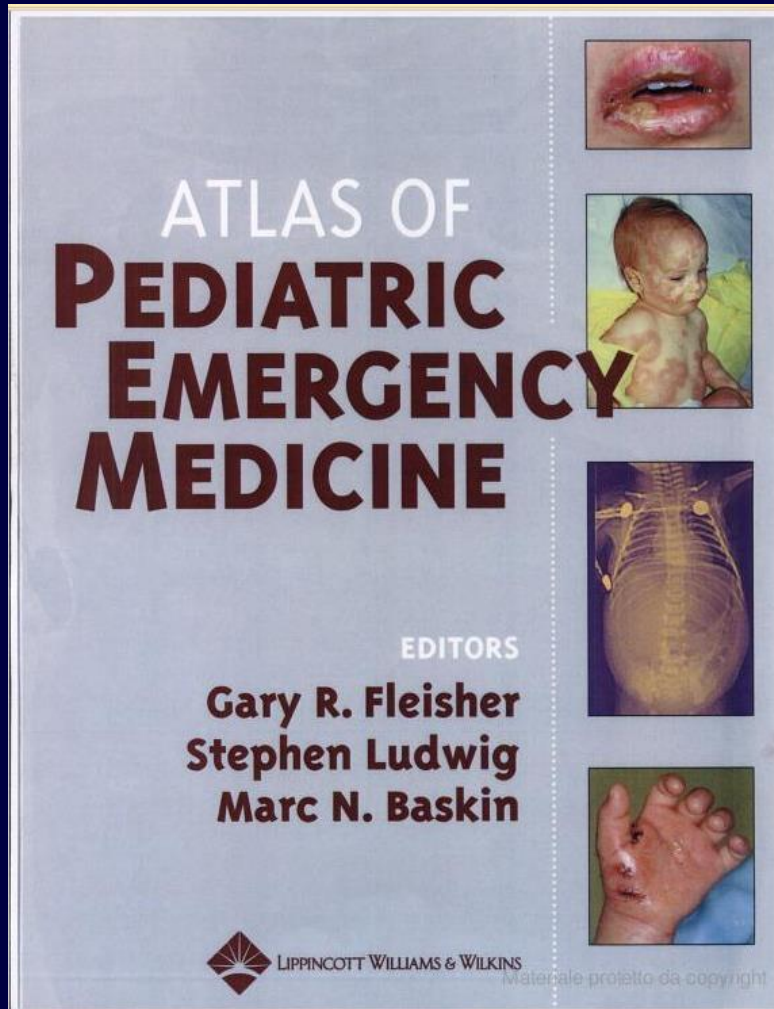


**Infondere immediatamente il concentrato
per aumentare il livello del fattore carente**

**ANCHE PRIMA DI AVERE DOCUMENTATO IL
SANGUINAMENTO CON ESAMI STRUMENTALI**

**In caso di trauma cranico trattare per almeno
48 ore e ripetere TC prima di sospendere il
trattamento sostitutivo!**

TRAUMI CRANICI MINORI IN BAMBINI CON ALTERAZIONI DELL'EMOSTASI



episode of trauma. Consequently, other centers use an approach that is still conservative, although slightly less rigid. If the trauma is mild (e.g., a light bump on the forehead), the child is observed at home for the usual signs of intracranial hemorrhage or increased intracranial pressure. When the trauma is somewhat more substantial (e.g., falling down two or three carpeted stairs), the child with severe hemophilia is evaluated by the physician, given replacement therapy to achieve a level of 70% to 100%, observed for several hours in the office or emergency department and, if well, is discharged. The child with mild hemophilia usually does not need replacement therapy under these circumstances, whereas the child with moderate hemophilia needs particularly careful attention to the type of trauma and bleeding history for the physician to decide whether to use replacement therapy. A computed tomography scan may be useful in identifying intracranial bleeding that requires more intensive and prolonged treatment (Fig. 10.23). However, the imaging study should not be used to decide on administration of an initial dose of replacement factor that should, in fact, always be given before the study is performed to avoid unnecessary delays.

If more severe trauma (e.g., hitting the head on the dashboard, falling off a changing table onto a hard floor) has occurred in any child with hemophilia, hospital admission and repeated doses of replacement therapy are essential. The initial dose of replacement should be administered as soon as it is available. A computed tomography scan should be performed after initial correction to search for intracranial bleeding and help to determine the duration of treatment.

The management of the patient with hemophilia who has neurologic findings in the presence or absence of head trauma begins with replacement therapy and those measures required for life support and treatment of increased intracranial pressure. Levels of the appropriate factor should be raised to 100%. The indications for surgery are similar to

TRAUMI CRANICI MINORI IN BAMBINI CON ALTERAZIONI DELL'EMOSTASI

Trauma cranico minore: definizione

Dati anamnestici/esame clinico

(Considerare sempre l'orario dell'evento)

- Paziente asintomatico
- Paziente paucisintomatico:
 - non perdita di coscienza / perdita di coscienza istantanea e/o breve (<1')
 - cefalea transitoria
 - vomito (fino a due episodi)
 - amnesia post-traumatica o circostanziale
 - nessuna o piccole anomalie comportamentali
 - non segni obiettivi di frattura

Dinamica evento:

- Banale:
 - *Bassa velocità*
 - *Bassa energia /altezza*
 - Mono-vettoriale*
- Accidentale

Parametri clinici all'osservazione:

- GCS o PCS (14-15)
- Es. neurologico normale

Intracranial Hemorrhage after Blunt Head Trauma in Children with Bleeding Disorders

Lois K. Lee, MD, MPH, Peter S. Dayan, MD, MSc, Michael J. Gerardi, MD, Dominic A. Borgialli, DO, MPH, Mohamed K. Badawy, MD, James M. Callahan, MD, Kathleen A. Lillis, MD, Rachel M. Stanley, MD, Marc H. Gorelick, MD, MSCE, Li Dong, MSc, Sally Jo Zuspan, RN, MSN, James F. Holmes, MD, MPH, and Nathan Kuppermann, MD, MPH, and the Traumatic Brain Injury Study Group for the Pediatric Emergency Care Applied Research Network (PECARN)

Objective To determine computerized tomography (CT) use and prevalence of traumatic intracranial hemorrhage (ICH) in children with and without congenital and acquired bleeding disorders.

Study design We compared CT use and ICH prevalence in children with and without bleeding disorders in a multicenter cohort study of 43 904 children <18 years old with blunt head trauma evaluated in 25 emergency departments.

Results A total of 230 children had bleeding disorders; all had Glasgow Coma Scale (GCS) scores of 14 to 15. These children had higher CT rates than children without bleeding disorders and GCS scores of 14 to 15 (risk ratio, 2.29; 95% CI, 2.15 to 2.44). Of the children who underwent imaging with CT, 2 of 186 children with bleeding disorders had ICH (1.1%; 95% CI, 0.1 to 3.8), compared with 655 of 14 969 children without bleeding disorders (4.4%; 95% CI, 4.1-4.7; rate ratio, 0.25; 95% CI, 0.06 to 0.98). Both children with bleeding disorders and ICHs had symptoms; none of the children required neurosurgery.

Conclusion In children with head trauma, CTs are obtained twice as often in children with bleeding disorders, although ICHs occurred in only 1.1%, and these patients had symptoms. Routine CT imaging after head trauma may not be required in children without symptoms who have congenital and acquired bleeding disorders. (*J Pediatr* 2011;158:1003-8).

TRAUMI CRANICI MINORI IN BAMBINI CON ALTERAZIONI DELL'EMOSTASI

TC CRANIO SOLO SE SINTOMI SOSPETTI

a) Coagulopatie lievi (Fattore carente > 5%)	Osservazione In presenza di emorragia_ trattamento: a) coagulopatia lieve: <ul style="list-style-type: none">• correzione del difetto per 5-7 gg con il fattore carente ⁽¹⁾• TC cranio in funzione dell'andamento clinico
b) Difetti minori della funzione piastrinica	b) piastrinopatia: rFVIIa 50 µg/kg due somministrazioni a distanza di tre ore

TC CRANIO SEMPRE

Tromboastenia di Glanzmann	Se emorragia: rFVIIa 90-120 µg/kg due somministrazioni a distanza di tre ore ⁽²⁾
Coagulopatie gravi e moderate (fattore carente ≤ 5%).	<ol style="list-style-type: none">1. CONTATTARE SEMPRE CENTRO EMOFILIA2. Anche in presenza di TC negativa, trattamento con il fattore carente⁽¹⁾, per almeno 48 h3. TC cranio a 48 h:<ul style="list-style-type: none">• se emorragia continuare trattamento sostitutivo per 7-14 gg• se negativa STOP
Emofilia con inibitore	<ol style="list-style-type: none">1) CONTATTARE SEMPRE CENTRO EMOFILIA2) Anche in presenza di TC negativa, trattamento con prodotti bypassanti per almeno 24 h:<ul style="list-style-type: none">• rFVIIa 90-120 µg/kg ogni 2-3h• aPCC 100 U/kg ogni 12h

¹⁾puntando alla normalizzazione dello stesso misurato prima delle infusioni successive che andranno eseguite senza attenderne i risultati

²⁾ possibilmente non trasfondere piastrine per il rischio di allo immunizzazione e riservarle solo a casi sintomatici resistenti a rFVIIa

EMORRAGIE DELLA REGIONE DEL COLLO

CAUSE:

- trauma acuto al collo,
- emorragia retrofaringea dopo chirurgia odontoiatrica
- ematoma facciale
- tentativi impropri di venipuntura della giugulare



POSSIBILE COMPRESSIONE DELLE VIE AEREE

Intervallo variabile, anche di ore

Tracheostomia!



EMORRAGIE MUSCOLARI

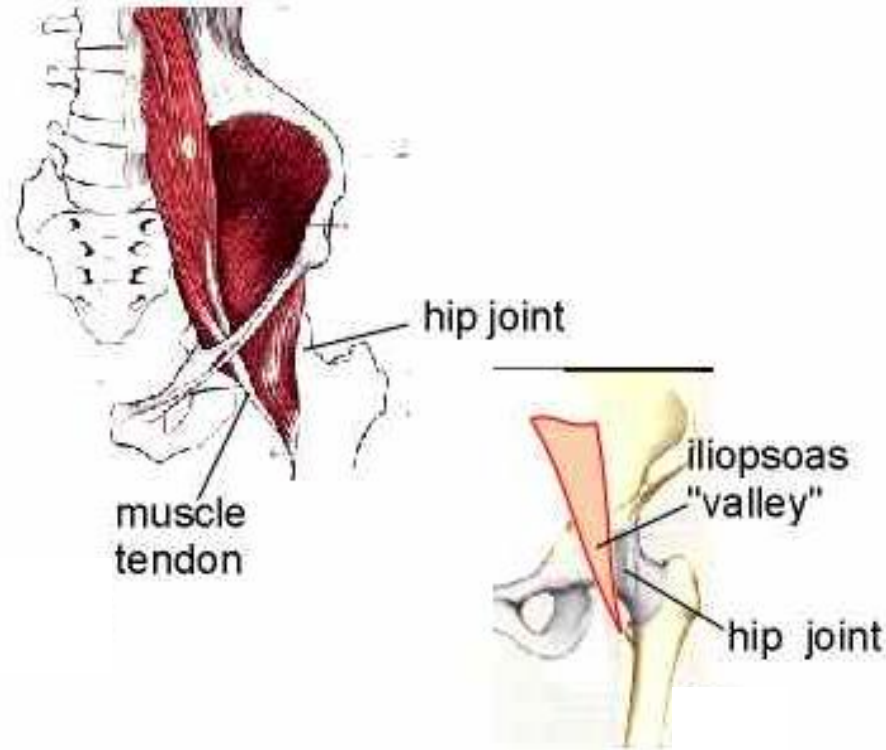
Il 2° tipo più frequente di emorragia dopo l'emartro.

Più del 10% delle complicanze emorragiche nell'emofilico si verificano nei muscoli.

L'emorragia del muscolo ILEOPSOAS è una nota e grave complicanza dell'emofilico poco diagnosticata!



EMERGENZE: EMATOMA DEL MUSCOLO ILEOPSOAS



Iliopsoas muscle flexes the hip joint

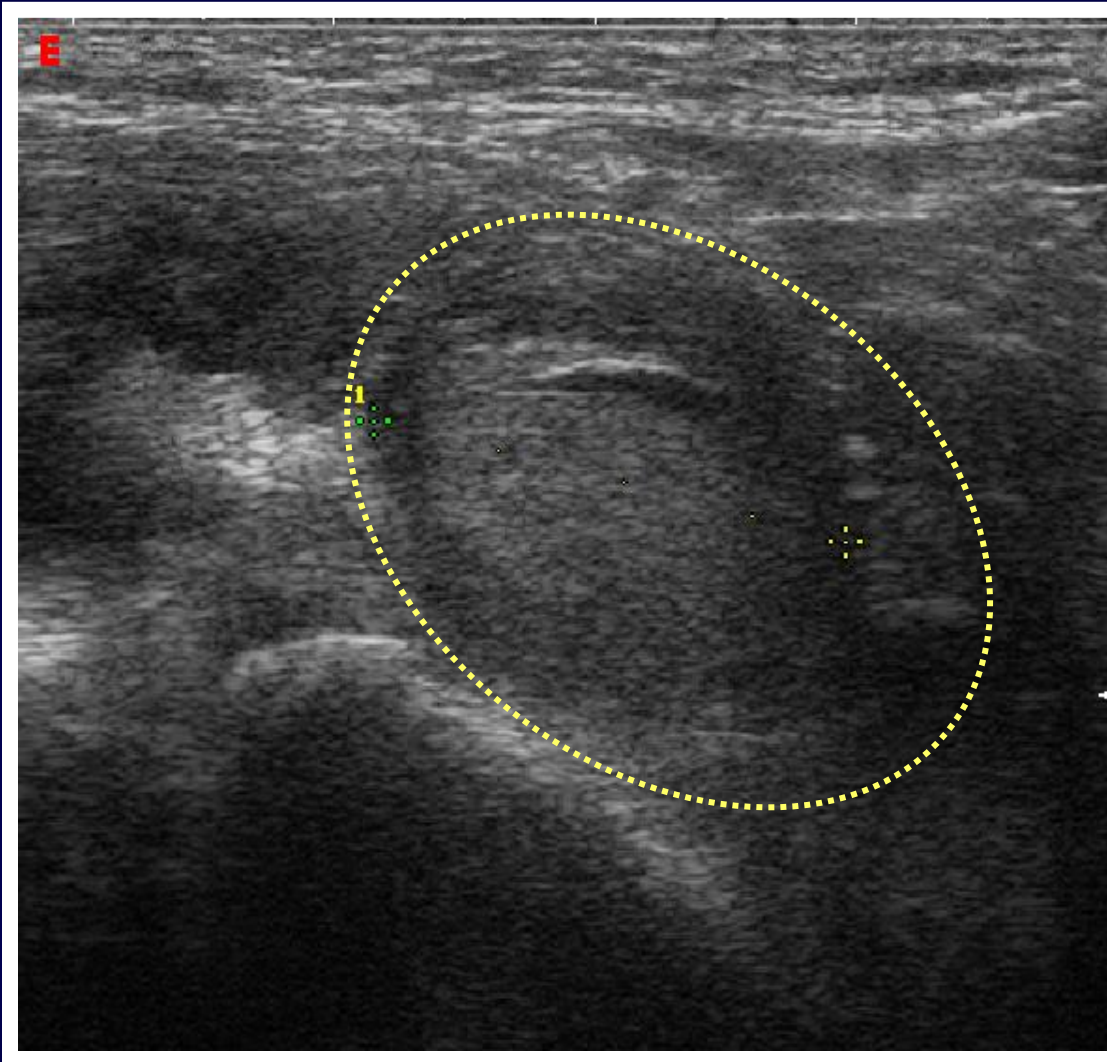
EMERGENZE: EMATOMA DEL MUSCOLO ILEOPSOAS



- *Dolore quadranti inferiori dell'addome e inguine*
- *Flessione antalgica della coscia sull'addome dal lato colpito*
- *Importante limitazione funzionale*
- *Emorragia retroperitoneale anemia- shock*
- *Possibile paralisi del nervo femorale: riduzione o perdita sensibilità superficie anteriore della coscia e/o assenza di estensione spontanea della coscia!*
- *Scoliosi*
- *Paralisi del quadricipite*
- *Ipertensione*
- *Pseudotumor*
- **Diagnosi: ecografia, TAC**
- **Trattamento precoce, anche nel dubbio**

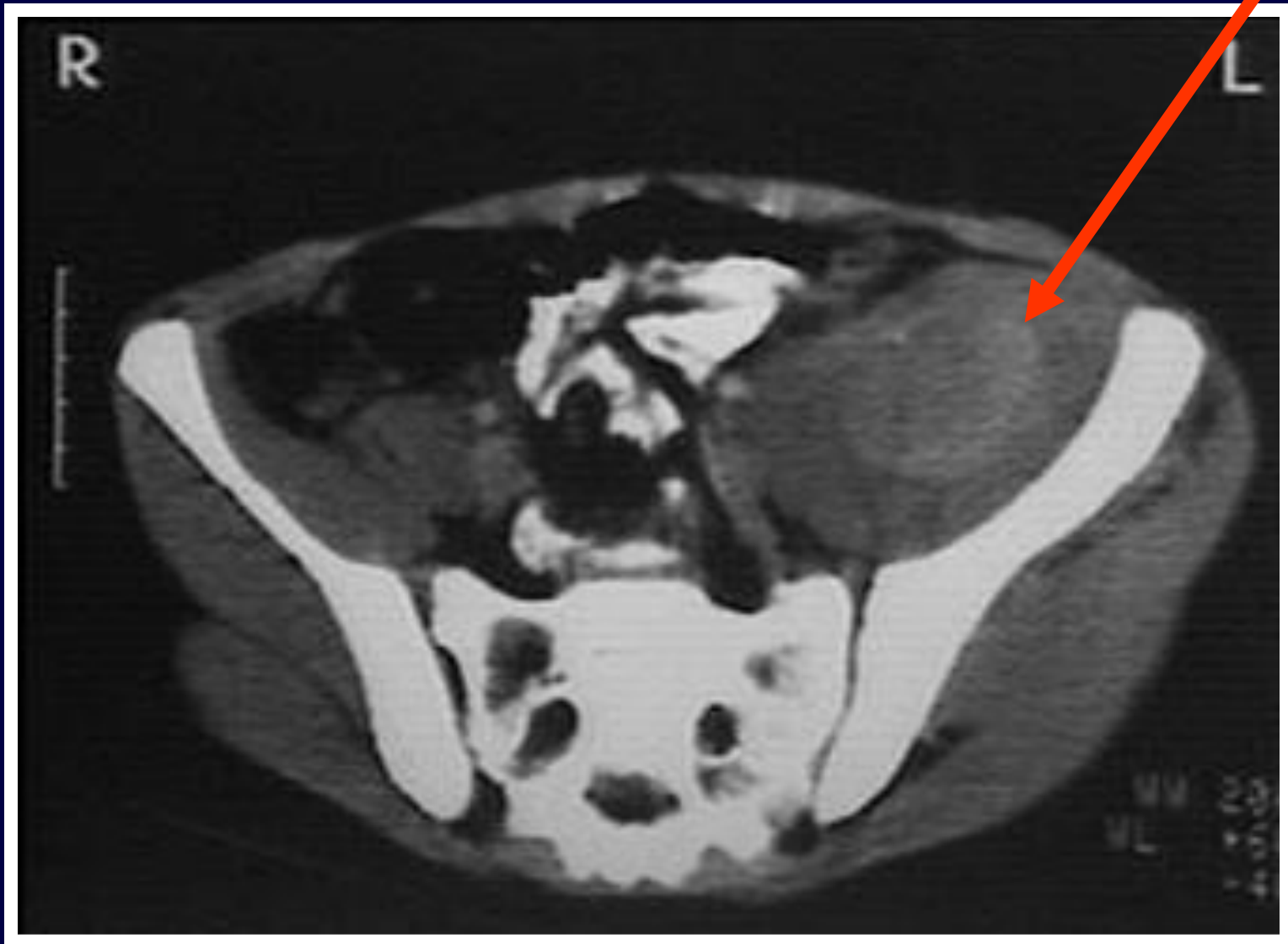


EMERGENZE: EMATOMA DEL MUSCOLO ILEOPSOAS



Nel contesto del muscolo ileo-psoas di DX si apprezza una formazione ovoidale iperecogena con orletto anecogeno anteriore, di circa cm 2,6 X 1,8 X 1,6, compatibile con ematoma muscolare.

EMERGENZE: EMATOMA DEL MUSCOLO ILEOPSOAS



EMORRAGIE GASTRO-INTESTINALI

- **Secondarie:**
 - Traumi
 - Farmaci
 - Tosse
 - Varici
- **Spontanee**
 - Infiammazioni
 - Ulcere
 - Angiodisplasie
- **Sanguinamenti occulti precedenti**



ROTTURA DI ORGANI O EMATOMA CAPSULARE DI UN ORGANO VISCERALE

**Rottura o
lacerazione:**

- Splenica/Epatica
- Capsula renale
- Ematoma parete intestinale
- Appendice
- Psuedotumor pelvico o addominale (ILEOPSOAS!).

Possibili cause:

- Trauma addominale
- Vomito, accessi di tosse
- Sanguinamento e distensione di un viscere che determina rottura senza anamnesi di trauma.



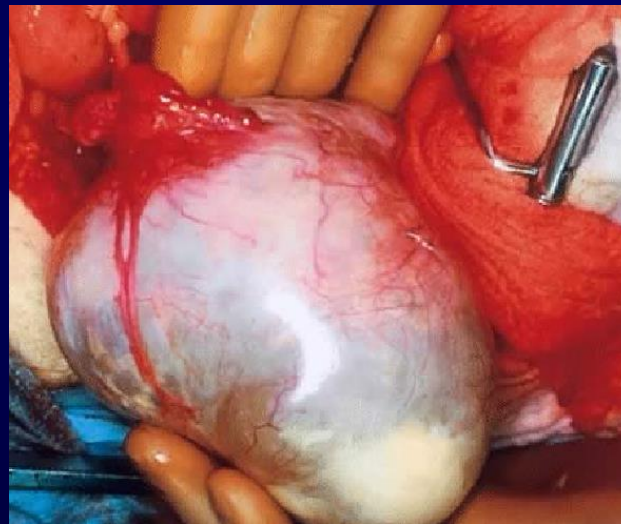
Brusca anemizzazione



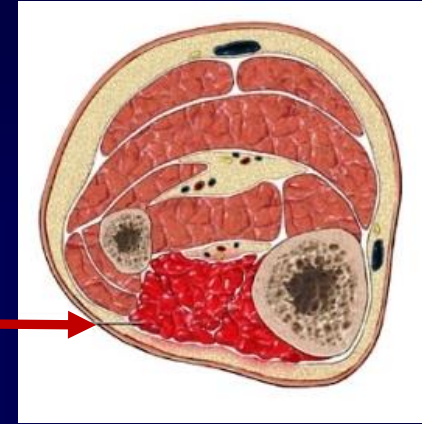
Shock

ROTTURA DI ORGANI O EMATOMA CAPSULARE DI UN ORGANO VISCERALE

- Il dolore addominale può essere l'unico sintomo che indica la presenza di una emorragia.
- Il mancato riconoscimento di un ematoma in espansione e l'assenza di immediato trattamento può comportare la rottura dell'ematoma.



EVENTI EMORRAGICI MAGGIORI: SINDROME COMPARTIMENTALE E COMPRESSIONE DI NERVI



Complicanza di emorragie in spazi ristretti o a seguito di manovre invasive

- Trauma radicolare
- Incannulazione di arterie
- Rottura di grandi vene durante tentativi di venipuntura (**neonati o bambini**).



- Tumefazione che comporta perdita di polso ed estremità fredde
- Parestesia e paresi da compressione nervosa



Compressione di radici nervose e vasi che innervano/irrorano le estremità



Funzionalità degli arti compromessa

EVENTI EMORRAGICI MAGGIORI: SINDROME COMPARTIMENTALE E COMPRESSIONE DI NERVI



Importante riconoscere precocemente la tumefazione di una estremità per eseguire il trattamento, prima che sia compromessa la funzione del fascio neurovascolare.

Fasciotomia!.

VENIPUNTURE IN BAMBINI CON INIBITORE!!!

SPECIAL ARTICLE

European Association for Haemophilia and associated disorders (EHAD)

European principles of haemophilia care

B. T. COLVIN,* J. ASTERMARK,† K. FISCHER,‡ A. GRINGERI,§ R. LASSILA,¶
W. SCHRAMM,** A. THOMAS†† and J. INGERSLEV‡‡ FOR THE INTER DISCIPLINARY
WORKING GROUP

Contents

Section 1: European principles of haemophilia care

Section 2: European principles of haemophilia care – detail & references

Section 3: Compendium of haemophilia care guidelines

Section 4: Authorship

Colvin et al. European principles of haemophilia care. Haemophilia 2008

Specialist Services and Emergency Care

Haemophilia care requires the co-ordination of a number of services to make sure that the particular needs of those with haemophilia are met. In critical situations, people with haemophilia need immediate access to treatment as well as to skilled care through Accident & Emergency departments and to the range of specialists required to ensure their safety.

Emergency care

It is dangerous for people with haemophilia to wait in Accident & Emergency departments where many sick patients compete for resources.

A **special medical card** or other portable record should be issued to patients or parents to facilitate the management of this policy.

In the future **electronic alerts** will serve best to:

- recognize the medical urgency of replacement therapy in haemophilia before other measures are taken;
- identify the appropriate individual replacement therapy and dose;
- list other medical conditions affecting treatment, i.e. HIV/AIDS and hepatitis C and - provide advice on the importance of immediate consultation with a CCC.



NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION

for all bleeding disorders

MASAC Document #155

GUIDELINES FOR EMERGENCY DEPARTMENT MANAGEMENT OF INDIVIDUALS WITH HEMOPHILIA

The following guidelines were approved by the Medical and Scientific Advisory Council (MASAC) of the National Hemophilia Foundation on November 8, 2003, and adopted by the NHF Board of Directors on November 9, 2003.

Individuals with bleeding disorders who present to an emergency department for care may not receive appropriate, expeditious management. Therefore MASAC has developed the following guidelines.

Triage

Triage should be urgent because delays in administering factor concentrate treatment significantly affect morbidity and mortality in individuals with hemophilia.

www.hemophilia.org/NHFWeb/Resource/StaticPages/menu0/menu5/menu57/175.pdf

Assessment

1. Treatment for a suspected bleeding episode is based on clinical history. Physical exam findings tend to be normal in the early phases of most hemophilic bleeds. Spontaneous bleeding is common in individuals with severe disease (factor levels <1%). When in doubt, administer clotting factor replacement therapy.
2. Treatment decisions should be based on the suspicion of a bleeding-related problem, not the documentation of one.
3. Believe the patient or the parent of a patient. If in their experience they suspect occult bleeding is occurring, administer clotting factor replacement. Patients often are instructed in and/or carry with them appropriate factor replacement dosing guidelines as advised by their treating hematologist.
4. Consultation with the patient's hematologist or a regional hemophilia treatment center professional is strongly advised; however, this should not delay giving clotting factor replacement to the patient.

www.hemophilia.org/NHFWeb/Resource/StaticPages/menu0/menu5/menu57/175.pdf

Diagnostic Studies

1. If any diagnostics studies (X-rays, CAT Scans etc.) are indicated in the evaluation of a suspected bleeding problem, these should be preceded by clotting factor replacement therapy especially in the case of head trauma or suspected intracranial hemorrhage. For routine joint bleeding, no radiographic studies are indicated.
2. For patients with hemophilia who have illnesses or disorders that necessitate a surgical or invasive procedure (lumbar puncture, arterial blood gas, arthrocentesis, etc.), factor replacement must be administered in the emergency department beforehand.
3. For an individual with known hemophilia, routine laboratory studies (PT, PTT, factor levels), are not indicated in the treatment of a routine bleeding episode unless requested by the patient's hematologist. The clinical severity of a patient's hemophilia is gauged by his or her baseline clotting factor level, a value that remains fairly constant throughout that person's life.
www.hemophilia.org/NHFWeb/Resource/StaticPages/menu0/menu5/menu57/175.pdf

Em*
m

SIMIEU *Journal*

Organo ufficiale della Società Italiana di Medicina d'Emergenza-Urgenza

volume 4
Speciale
novembre 2011

In questo numero

- 2 Introduzione
- 2 Tema clinico: le Malattie Emorragiche Congenite
- 8 Casi clinici
- 11 Contributi originali

FedEmu
Federazione delle Associazioni EMOFILICI

Italiano di Medicina d'Emergenza-Urgenza
Em*
Società Italiana di Medicina d'Emergenza-Urgenza - SIMIEU

SAFE FACTOR

La gestione dell'urgenza nei pazienti emofilici

ORIGINAL ARTICLE



ABSTRACT

Introduction: The objectives of this study were to (a) evaluate the emergency department management of pediatric patients with bleeding disorders, specifically regarding time intervals from triage to administration of replacement therapy, and (b) to review resultant patient outcomes.

Methods: A retrospective review was performed of charts from June 1996 to June 1998 for all patients with known bleeding disorders

Pediatric Patients With Bleeding Dyscrasias: What is the Cause of Delays in Initiating Replacement Therapy?



Ghazala Q. Sharieff, MD, Douglas R. Trocinski, MD,
& Kay Thompson, RN

Sharieff J. Pediatr. Health Care 2001

“An underlying assumption exists that once a patient with a known bleeding diathesis presents with an injury, replacement therapy should be administered rapidly to avoid potential advancement of bleeding and resultant increased morbidity.”

“To properly care for patients with bleeding disorders, triage personnel must be aware that although these patients’ initial complaints may be benign, their conditions can deteriorate suddenly without rapid initiation of treatment.”

TABLE Time intervals to replacement therapy

Intervals	Mean (min)	Range (min)	SD
Triage to placement in a room	34.3	0-105	±32.6
Placement in a room to placement of an order for therapy	26.7	0-103	±27.4
Placement of an order for therapy to therapy administration	34.2	0-60	±15.9
Total time: Triage to therapy administration	103	7-175	±38.8

DALLA TEORIA ALLA REAL LIFE

PF; 14 mesi, emofilia A moderata, FVIII:C 1,8%

13 novembre 2015

h 5.06 – la mamma chiama Help Desk IGG – caduto dal letto. Mamma dotata di concentrato ma non sa infondere -- Consigliato accesso al PS

h 6.09 – Medico PS contatta Help Desk per istruzioni

H 7.00 cambio turno - consegne.....

h 7.34 – Infermiera PS contatta colleghe ematologia x istruzioni su ricostituzione e infusione concentrato



TAKE HOME MESSAGES

- Il soggetto coagulopatico può presentare emorragie gravi spontaneamente o a seguito di traumi minimi.
- Le emorragie possono svilupparsi in sedi inusuali anche dopo giorni dall'evento.
- Il trattamento col fattore carente deve precedere ogni altra procedura.
- Dopo la gestione in acuzie il paziente coagulopatico necessita di un follow up adeguato.
- Contattare sempre il Centro Emofilia

INDICAZIONI AL TRATTAMENTO

- Qualunque trauma alla testa, collo, bocca o occhi o sospetto di sanguinamento in queste sedi.
- Qualunque cefalea nuova o subdola, soprattutto se post traumatica.
- Storia di un incidente o trauma che potrebbe aver determinato sanguinamento interno.
- Sanguinamento gastrointestinale
- Sanguinamento presunto in una articolazione o in un muscolo.
- Fratture acute, lussazioni e distorsioni

DOSAGGI DEI CONCENTRATI

	Emofilia A (FVIII)		Emofilia B (FIX)		Malattia. di Willebrand (FVW)
Tipo di emorragia	lieve	moderata - grave	lieve	moderata-grave	
Livello da ottenere (%)	40	60	40	60	50
Dose (IU/Kg)	20	30	40*-50^	60*-70^	25
Intervallo tra le infusioni	24 ore	12-24 ore	24 ore	12-24 ore	12-24 ore

DOSAGGI DEI CONCENTRATI

Emorragie intracraniche

	Emofilia A	Emofilia B	Willebrand (RCo)
Livello desiderato	100 %	100%	100%
Dose iniziale	50 IU/Kg	100* -120^ IU/Kg	50 IU/Kg
Intervallo tra le infusioni	8-12 ore	18-24 ore	12 ore
Durata giorni	1-7	1-7	1-7

*FIX plasma derivato

^FIX Ricombinante

DOSAGGI DEI CONCENTRATI

		Emofilia A	Emofilia B	Willebrand (RCo)
Livello desiderato (%)	Emorragie oculari:	80-100	80	100
	Ematoma del muscolo ileo-psoas	80-100	80	100
	Emorragia della regione del collo	80-100	80	100
	Emorragie gastrointestinali:	80	80	80
Dose iniziale (UI/kg)	Emorragie oculari: Ematoma del muscolo ileo-psoas Emorragia della regione del collo Emorragie gastrointestinali	40-50	80* -90^	50
Giorni di trattamento	Emorragie oculari:	1-3	1-3	1-3
	Ematoma del muscolo ileo-psoas	1-14	1-14	1-14
	Emorragia della regione del collo	1-7	1-7	1-7
	Emorragie gastrointestinali:	1-3	1-3	1-3
Frequenza infusioni		ogni 12 ore	ogni 18-24 ore	ogni 12-24 ore

***FIX plasma derivato ^FIX Ricombinante**

**TRATTAMENTO DELLE EMORRAGIE NEI PAZIENTI
CON INIBITORE:
LOW - RESPONDERS**

Alte dosi di fattore VIII:

**Dose iniziale = Dose neutralizzante +
Dose incrementante**

Dose neutralizzante = BU x 40x Kg

Dose incrementante = 20 – 50 UI / Kg

TRATTAMENTO DELLE EMORRAGIE NEI PAZIENTI CON INIBITORE: HIGH - RESPONDERS

PRODOTTO	DOSE/Kg	INFUSIONI	INTERVALLO
rFVIIa	90-120µg	1 - 4	3 +/- 1 ore
	270 µg	1 - 2	
aPCC*	50-100 UI	1-2	6-8 ore

*Max. 200 U/Kg/giorno

TRATTAMENTO DELLE EMORRAGIE NEI PAZIENTI HIGH – RESPONDERS CON INIBITORE A BASSO TITOLO

In caso di gravi emorragie (*a rischio di vita o che compromettano in maniera grave il sistema muscolo-scheletrico*) o interventi chirurgici importanti ed improcrastinabili, si può sfruttare il basso titolo ed utilizzare la formula dei low responders anche se ciò indurrà risposta anamnesticca in 5-6 gg.

TRATTAMENTO DELLE EMORRAGIE NEI PAZIENTI CON EMOFILIA B E INIBITORE

- **reazioni anafilattoidi descritte dopo esposizione al Fattore IX in Emofilici B con inibitore (IG fissanti il complemento).**
- **sconsigliato l'uso di prodotti contenenti il Fattore IX.**

Trattamento raccomandato:

Infusione di Fattore VIIa (Novoseven) alla dose di 90-120 micro-grammi/Kg ogni 3-4 h x 3-4 volte.

ISSA !



Infondi

Subito

Senza

Aspettare

Anche

Senza

Sanguinamento

In atto

Grazie per
l'attenzione!