

ИНХИБИТОРНА ХЕМОФИЛИЯ ПРИ ВИСОКОРИСКОВИ ХЕМОРАГИИ КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Д-р Евгения Шурлиева, д.м.

Лаборатория по трансфузионна
хематология

УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов

Коагулопатии

- вродени или придобити
- състояние, при което кръвта губи способността си да се съсирва и това е
- причина за кървене
- предизвикани от дефицит на един или няколко фактора на кръвосъсирване или наличие на патологични инхибитори

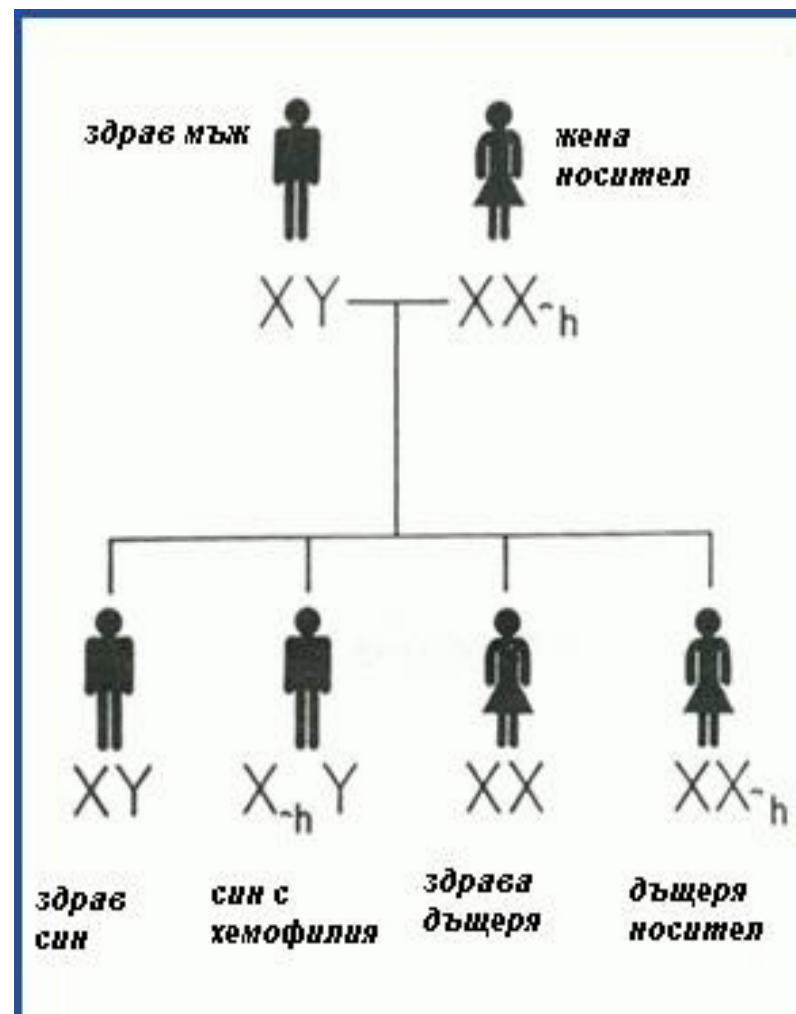
Коагулопатии

дължат се на липса на кръвосъсирващ фактор или той е с дефектна молекула и не може да извършва физиологичните си функции



Хемофилия

Хемофилия А е наследствено Х-хромозомно рецесивно заболяване, дължащо се на мутация в гена на фактор VIII, водещо до дефицит или липса на фактор VIII.



Инхибиторна хемофилия

- При 10-20% от болните с хемофилия А се образуват антитела срещу фактор VIII и се развива т.н. инхибиторна хемофилия.
- Развитието на инхибитори е многофакторно явление:
 - генетични промени
 - факторите на околната среда
 - поредица от тясно свързани взаимодействия между различните клетки на имунната система

Високорискови хеморагии

- хеморагии в централна нервна система
- кървене от гастроинтестиналния тракт
 - горен ГИТ
 - долен ГИТ
- мекотъканни хеморагии, предразполагащи към инфекция на дихателните пътища
- руптурирал коремен орган или руптурирал капсулиран хематом в коремната кухина
- остър компартмент синдром - възниква, когато няма достатъчно количество кръв, за да снабди мускулите и нервите поради повишено налягане в част на тялото и води до травматична исхемия на мускули и нерви.
- хеморагии в и около окото

Клиничен случай

- Пациент с хемофилия А, инхибитори, постъпващ в болницата за пореден път
- Оплаквания – силна болка, оток и подкожен хематом в подбедрицата
- Диагноза – Fractura tibiae sin.

Клиничен случай

Клинично състояние

- Умерено напрегната подбедрица
- Палпируеми пулсации на а. дорзалис педис син.
- Добри хематологични показатели

Терапия

- Гипсова шина и криотерапия
- Терапия с рекомбинантен фактор VIIa (rFVIIa)

Клиничен случай

- **Оперативна интервенция:**

Фасциотомия, дебридман

- Хеморагичен булозен едем
- Чрез медиален и надлъжен достъпи по остър и тъп начин се достигна до всички компартменти на лявата подбедрица
- Фасциотомия на всеки от 4^{те} компартмента
- Медиално – зона на девитализация на медиална глава на *m. gastrocnemius* и медиална част на *m. soleus sin*
- Останалите мускули медиално и латерално - витални - със запазен контрактилитет

Клиничен случай

- Операция
 - rFVIIa – на 2 часа x 90 μ g/ кг т.т.
 - ЕК – 2 Е (626 ml)
 - Нв 112 – 49 g/l
 - ПЗП – 3 Е (540 ml)
- Преведен в ЦР
 - постоянна аналго-седация
 - режим на апаратна вентилация

Клиничен случай

- Кървенето персистира
 - непрекъснатата терапия с rFVIIa
 - еритроцитен концентрат (ЕК)
 - ПЗП
 - тромбоцитен концентрат – (ТК), 30 ден - 60 - 8 G/l
- Трахеостомия - на 30^{ти} ден
- Сепсис
- Оперативна интервенция – пластики в областта на раната на подбедрицата
- Хеморагичен шок

Клиничен случай

- **Оперативна интервенция:**
 - 2 пластики на лява подбедрица
 - латералната пластика добре покрива дефекта
 - над медиалната пластика се откри коагулум, покриващ дефекта, който се отстрани
 - под пластиката се откри хематом
- Тежко увредено общо състояние
- Трахеостомиран, на апаратна вентилация
- Хемодинамично нестабилен – Допамин $10\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, Норадреналин $10\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$
- Крайникът - без данни за сетивно-циркулаторни нарушения

Клиничен случай

- Терапия
 - терапия с rFVIIa
 - 3 дни след втората оперативна интервенция – концентрат на фактор VIII
 - ЕК – (30 ден) 67-51 g/l
 - ПЗП
 - ТК – (30 ден) – 60 – 8 G/l (45 ден) – 12 - 6 G/l (50 ден) – 11 – 10 G/l
 - емицизумаб – трикратно 2 x 30 mg всяка седмица

Клиничен случай

- Въпреки терапията кървенето продължава
 - кървене и от венците
- Време на пролежаване – 59 дни
- Внезапно влошаване на общото състояние и летален изход вследствие полиорганна недостатъчност

Клиничен случай

- rFVIIa – (1 623 mg)
- ФVIII – (69 000 IU)
- ЕК– 55 Е (16 885 мл)
- ОЕК – 6 Е (919 мл)
- ПЗП – 24 Е (6 850 мл)
- ТК – 1 афереза (250 мл), 39 Е x 70 мл
- Емицизумаб – 6 фла x 30 mg
- HSA – 2 x 100 мл

Заклучение

- Големи количества
- Скъпа терапия
- Комплексна терапия
- Център за лечение на спешни пациенти с вродени коагулопатии - първи при лечение на пациенти с оперативни интервенции и хемофилия

Благодаря за вниманието

