

## **International recommendations on the diagnosis and treatment of patients with acquired hemophilia A**

*Huth-Kühne A, Baudo F, Collins P et al., Haematologica 94, 2009, 566-575*

### Úvod:

Získaná hemofilie A (AHA) je vzácné krvácivé onemocnění způsobené autoprotilátkami proti koagulačnímu faktoru VIII (FVIII). Incidence činí 1,5 případu na milion obyvatel za rok. Příčina vzniku inhibitoru bývá zjištěna přibližně u 50 % nemocných.

Vzhledem k vzácnosti onemocnění a nepřítomnosti klinických studií vycházejí následující doporučení pro diagnostiku a léčbu z konsenzu mezinárodního panelu expertů, formulace „doporučuje se“ značí silné doporučení, „navrhuje se“ pak slabé.

### Doporučení pro diagnostiku:

Doporučuje se myslet na diagnózu AHA v případě akutního krvácení s jinak nevysvětlitelným prodloužením aPTT.

### Doporučení pro léčbu krvácení:

Doporučuje se zahájit léčbu krvácení u pacientů s AHA a těžkým akutním krvácením bez ohledu na hladinu inhibitoru a FVIII.

Doporučuje se použít rekombinantní aktivovaný faktor VII (rFVIIa) nebo koncentráty aktivovaného protrombinového komplexu (aPCC).

Navrhuje se podávat bolusy 90 µg/kg rFVIIa každé 2-3 hodiny, dokud nedojde k zástavě krvácení.

Navrhuje se podávat bolusy 50-100 IU/kg aPCC každých 8-12 hodin do celkové dávky 200 IU/kg za den.

Navrhuje se použít koncentráty rekombinantního nebo z lidské plazmy vyrobeného FVIII nebo desmopresinu pouze tehdy, když rFVIIa nebo aPCC není k dispozici.

Navrhuje se zvážit alternativní léčebné postupy v případě selhání léčby první linie.

Doporučuje se podat rFVIIa nebo aPCC profylakticky před menšími i většími invazivními zákroky.

### Doporučení pro eradikaci inhibitoru:

Doporučuje se zahájit imunosupresní léčbu bezprostředně po stanovení diagnózy AHA.

Doporučuje se úvodní léčba kortikoidy samostatně nebo v kombinaci s cyklofosfamidem.

Navrhuje se léčba kortikoidy perorálně v dávce 1 mg/kg/den po dobu 4-6 týdnů samostatně nebo v kombinaci s cyklofosfamidem v dávce 1,5-2 mg/kg/den po dobu nejdéle 6 týdnů.

Navrhuje se léčba rituximabem v případě selhání nebo kontraindikace léčby první linie.

Navrhuje se použít imunotoleranční režim nebo imunoabsorpci pouze v případě život ohrožujícího krvácení nebo v rámci klinických studií.

Nedoporučuje se podávat vysoké dávky intravenózních imunoglobulinů.

Doporučuje se sledovat aPTT a FVIII jednou měsíčně po dobu prvních 6 měsíců, každé 2-3 měsíce dalších 6 měsíců a poté v intervalu 6 měsíců, pokud trvá kompletní odpověď.

Doporučuje se profylaxe trombotických komplikací podle guidelines ACCP (Americká společnost hrudních lékařů), pokud trvá kompletní odpověď, obzvláště při velmi zvýšené hladině FVIII.