

A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organization guideline approved by the British Committee for Standards in Haematology: guideline on the use of prophylactic factor VIII concentrate in children and adults with severe haemophilia A.

Richards M, Williams M, Chalmers E et al. Br J Haematol, 2010, 149(4):498-507.

Profylaktická opatření u dětí:

1. Děti se závažnou hemofilií by měly dostat profylaktické infuze faktoru VIII se záměrem prevence hemarthros a jiných krvácivých epizod. *(stupeň doporučení I A)*
2. Profylaxe by měla být zahájena po druhém krvácení do kloubu nebo druhém významném krvácení do měkkých tkání. *(stupeň doporučení II B)*
3. Profylaxe může být zahájena podáním koncentráту faktoru jednou týdně s následným navýšením četnosti aplikace k prevenci krvácení do kloubů a měkkých tkání, jak umožní žilní přístup. *(stupeň doporučení II C)*
4. Profylaxe by měla sestávat s podání koncentráту faktoru VIII v dávce 25-50 IU/kg ideálně každých 48 hodin. Pokud je zavedeno podání 3x týdně, praxe podání vyšší třetí dávky není doporučena. Mělo by být zváženo přidání další dávky, aby se zajistil interval mezi podanými dávkami maximálně 48 hodin. *(stupeň doporučení II B)*
5. Měla by být používána minimální dávka faktoru, která zabrání krvácení. Denní podání může významně redukovat celkové množství koncentráту potřebného k prevenci krvácení a zajištění minimální hladiny faktoru nad 1 IU/dl. Mělo by být zváženo u aktivních starších chlapců nebo v případech, kde při méně intenzivních profylaktických režimech dochází ke krvácení. *(stupeň doporučení II C)*
6. Profylaktické dávky by měly být upraveny na míru dle konkrétních fyzických aktivit, např. školní docházka, výuka tělocviku, sportovní tréninky. Profylaxe by měla být podávána ideálně ráno, aby bylo dosaženo optimálních hladin faktoru VIII. *(stupeň doporučení II C)*
7. Děti a novorozenci s těžkou hemofilií, kteří měli spontánní krvácení do CNS, by měli pokračovat v dlouhodobé profylaxi navazující na iniciální léčbu tohoto krvácení. *(stupeň doporučení II D)*
8. V případech obtížného venózního přístupu nebo nedostatečné adherence k léčbě by mělo být zváženo implantování permanentního venózního přístupu. *(stupeň doporučení II C)*
9. Dávka profylaxe by měla být zaokrouhlena nahoru na nejbližší násobek velikosti ampule. *(stupeň doporučení II D)*

Monitoring profylaxe:

1. U dětí na profylaxi je nutná kombinace klinické a laboratorní monitorace. *(stupeň doporučení II C)*
2. Do prospektivního hodnocení pacientů na profylaxi by měly být zařazeny standardizované klinické skórovací systémy jako třeba Haemophilia Joint Health Score. *(stupeň doporučení II C)*
3. Měla by se zaznamenávat historie krvácivých příhod a adherence k léčbě. *(stupeň doporučení II C)*
4. Na klinických prohlídkách by měla být rutinně měřena minimální hladina faktoru. Při absenci krvácení není minimální hladina nad 1 IU/dl nezbytně nutná. *(stupeň doporučení II C)*
5. Vyšetření poločasu faktoru může být užitečné k určení nejvhodnějšího profylaktického režimu pokud minimální hladina faktoru přetrvává pod 1 IU/dl při absenci inhibitoru a krvácení není pod kontrolou. *(stupeň doporučení II C)*
6. Pokud není jiné indikace, radiologické sledování kloubů není rutinně třeba. *(stupeň doporučení II D)*

Management krvácení u pacientů na profylaxi:

1. Krvácení během profylaxe by mělo být léčeno s přihlédnutím k jeho lokalizaci a závažnosti až do úplného zastavení. *(stupeň doporučení II C)*
2. Dle lokalizace a závažnosti krvácení by měl být následně upraven i profylaktický režim. *(stupeň doporučení II C)*

Domácí léčba a profylaxe:

1. Časná edukace a nácvik profylaxe je nezbytnou součástí péče o děti s hemofilií a jejich rodiny a je nejlépe ji poskytovat v síti multidisciplinárních hemofilických center. *(stupeň doporučení II C)*
2. Zahrnutí obou rodičů do tohoto procesu by mělo být podporováno, pokud je to možné. *(stupeň doporučení II D)*
3. Kontinuální a pravidelný kontakt s celou rodinou spolu s pravidelnou revizí režimu profylaxe jsou nezbytné pro včasné rozpoznání problémů. *(stupeň doporučení II D)*
4. Shoda s pacientem a jeho rodinou ohledně fyzických aktivit a sportu je nezbytná. Soutěžní kontaktní sporty, zvláště u pacientů starších 10 let, zvyšují riziko hemarthros a arthropatie. Sportům s rizikem úrazu hlavy by se mělo při hemofilii vyvarovat v každém věku. Měly by být podporovány alternativní aktivity, jako raketové sporty, atletika, plavání, rovněž plná účast na školních aktivitách, celkový muskuloskeletální vývoj a dobré zdraví obecně. *(stupeň doporučení II D)*

Profylaxe u dospělých pacientů:

1. Adolescenti a dospělí pacienti by měli být povzbuzováni k pokračování běžné profylaxe alespoň do dosažení plné fyzické zralosti. *(stupeň doporučení II B)*
2. U jedinců s umírněnějším životním režimem lze zvážit více cílenou politiku. Musí být stanoven konkrétní a oběma stranami akceptovaný plán monitorace a případné reindukce profylaxe v případě její nutnosti. *(stupeň doporučení II C)*
3. Pokud nastane krvácení do kloubu po přerušení profylaxe, měla by být profylaxe znovu zahájena k prevenci dalšího krvácení a zachování kvality života, obzvláště pokud krvácení interferuje se vzděláváním nebo zaměstnáním. *(stupeň doporučení II C)*
4. Dávka a frekvence infuzí faktoru by měla být upravena dle krvácivého fenotypu a ideálně dle individuální farmakokinetiky. Mělo by být podáváno minimální množství faktoru potřebné k prevenci hemarthros bez ohledu na jeho naměřené minimální hladiny. *(stupeň doporučení II C)*
5. Farmakokinetická vyšetření mohou pomoci k úpravě dávkování a úspoře zdrojů. Měly by být sledovány alespoň minimální hladiny faktoru, více informací se dá však získat z měření poločasu faktoru během 48 a 72 hodin. *(stupeň doporučení II C)*
6. U pacientů na dlouhodobé profylaxi by měl být režim profylaxe podrobně a kriticky přezkoumán alespoň každých 6 měsíců. Pokud se nevyskytlo žádné krvácení během profylaxe, je možno pokusit se o redukci dávek, obzvláště pokud jsou minimální hladiny faktoru nad 1 IU/dl. *(stupeň doporučení II D)*
7. U pacientů s pokročilou arthropatií by měla být zvážena krátkodobá nebo dlouhodobá sekundární profylaxe, zvláště pokud opakující se krvácivé epizody interferují se zaměstnáním nebo mobilitou. *(stupeň doporučení II C)*
8. Po intrakraniálním krvácení je indikována dlouhodobá sekundární profylaxe, pokud nemůže být napravena jiná příčina, která byla podkladem krvácení. *(stupeň doporučení II C)*