

Acquired hemophilia A in the United Kingdom: a 2-year national surveillance study by the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation.

Collins PW, Hirsch S, Baglin TP et al., *Blood* 109; 2007: 1870-1877.

Úvod: Získaný inhibitor FVIII je vzácné onemocnění a v literatuře dosud publikované zkušenosti s jeho léčbou se týkaly jednotlivých kasuistik nebo maximálně několika desítek pacientů retrospektivně zhodnocených.

Metodika: Práce monitorovala výskyt získaného inhibitoru FVIII a výsledky jeho léčby na 58 miliónové populaci Velké Británie v období 2 let (1.5. 2001 – 30.4. 2003). Co půl roku byly zasílány na všechna hematologická oddělení dotazníky s otázkou na výskyt diagnostikované získané hemofilie A za posledních 6 měsíců a ta centra, která neodpověděla, byla dotazována telefonicky. Následoval druhý dotazník monitorující klinické projevy a výsledky léčby a v květnu 2004 třetí dotazník s dotazem na přežití a recidivy inhibitoru.

Zásadní výsledky: Roční incidence získané hemofilie A byla 1,48/milión. Medián věku pacientů byl 78 roků. Z celkového počtu 172 pacientů byla podrobná data získána od 122 z nich (71%). 34% pacientů nepotřebovalo hemostatickou léčbu. Krvácení bylo léčeno Feibou® (32,9%), rFVIIa (31,5%) a lidským FVIII (25,5%), jen ojediněle byl použit desmopressin či porcinní FVIII. Na krvácení zemřelo 9% pacientů. Onemocnění s možným vlivem na vznik inhibitoru bylo nalezeno u 36,7% nemocných: 16,7% autoimunitní onemocnění, 14,7% malignita, 3,3% kožní choroby a 2% gravidita (peripartální výskyt inhibitoru FVIII byl 1/350 000 porodů). Eradikace inhibitoru byla prováděna dle národních guidelines: většinu pacientů byla podána imunoprese prednisolonem 1mg/kg samostatně (26,5%) nebo v kombinaci s cytotoxickými léky 60,9%), většinou s cyklofosfamidem v dávce 1-2 mg/kg, pouze 3 pacienti s azatioprinem 100-150 mg/den. Výsledky shrnuje tabulka:

Léčba	Pouze steroidy	Steroidy+cytotoxické léky současně	Steroidy + cytotoxické léky nezávisle na pořadí
Počet pacientů	34	45	81
Medián titru iFVIII (BU/ml)	8	-	18
Medián hladiny FVIII (%)	5	-	2
Počet remisí (%)	26 (76)	35 (78)	61(75)
Medián dnů do remise	49	39	56
Úmrtí z jakékoli příčiny (%)	18 (47)	18 (38)	37 (42)
Medián dnů přežití	767	975	870

K recidivě inhibitoru došlo u 20% pacientů v období do jednoho týdne až 14 měsíců.

Interpretace se závěry: Jedná se o první práci monitorující incidenci a léčbu získané hemofilie A v dostatečně velké populaci. Nebyl nalezen rozdíl v úspěšnosti eradikace inhibitoru ani doby do remise či v mortalitě mezi pacienty léčenými pouze kortikoidy či v kombinaci s cyklofosfamidem, avšak skupina pacientů léčená kombinovanou léčbou měla vyšší titr inhibitoru a nižší hladinu FVIII, což zřejmě mělo vliv na způsobu zvolené terapie.

Zpracoval: MUDr. Petr Smejkal, Oddělení klinické hematologie, FN Brno