

"L'artropatia emofilica nella pratica  
clinica: l'esperienza della Domus Salutis"

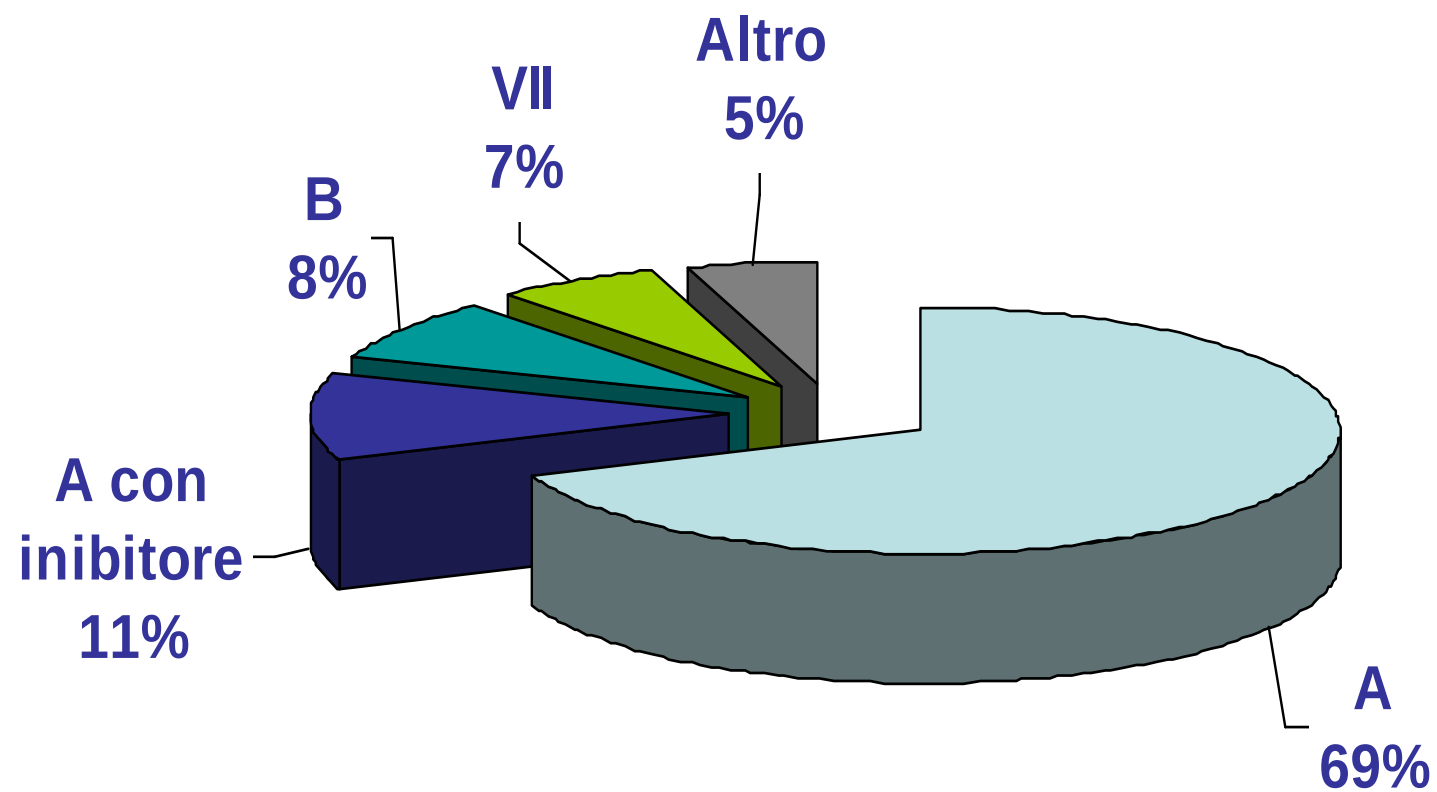
20 settembre 2008

# La gestione del paziente emofilico post-chirurgico in reparto

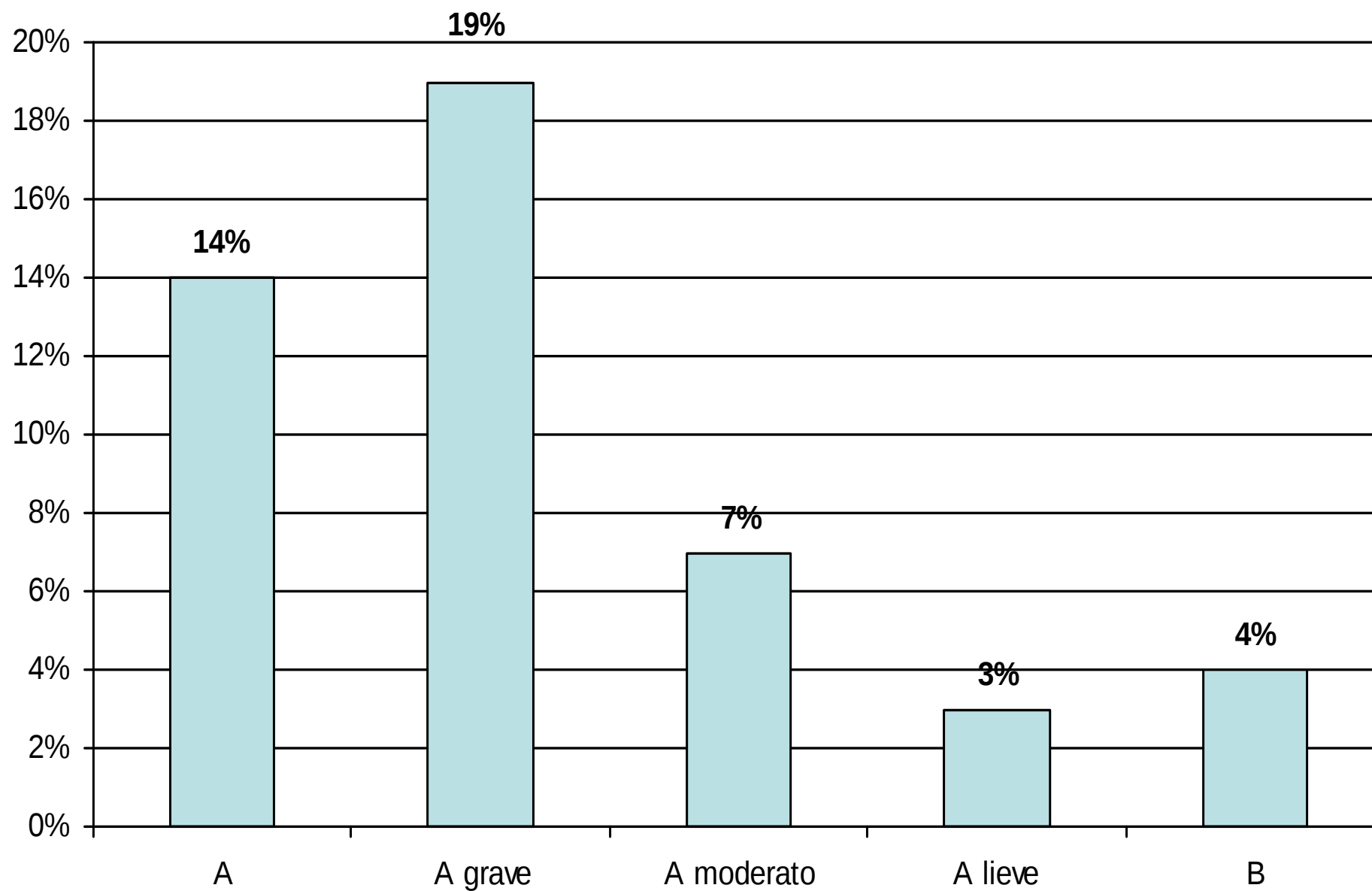
dott. Marco Martinelli

UO di Riabilitazione Specialistica Polifunzionale

## Tipo Deficit Coagulazione



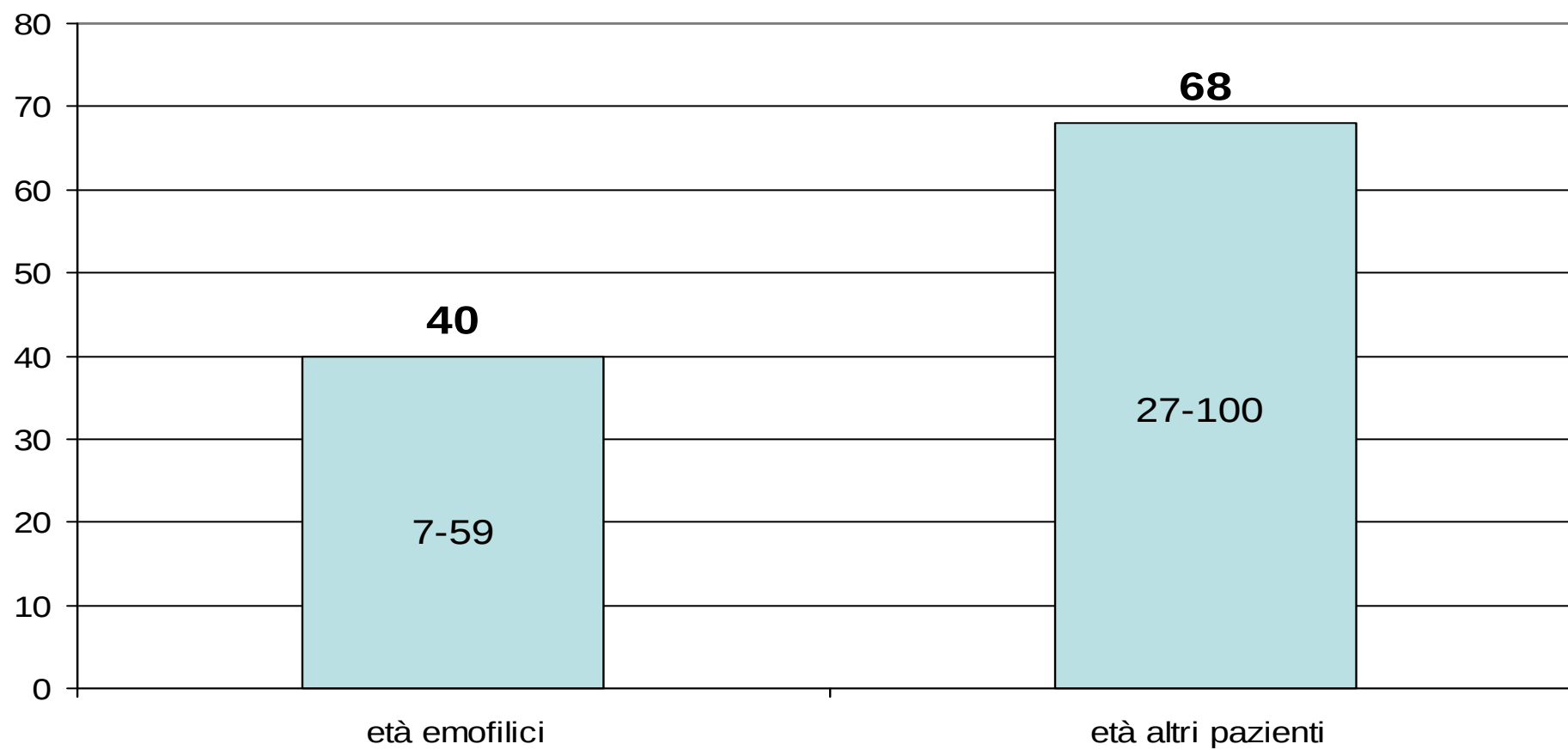
## Inibitore %



**Gli emofilici sono  
“diversi” ?**

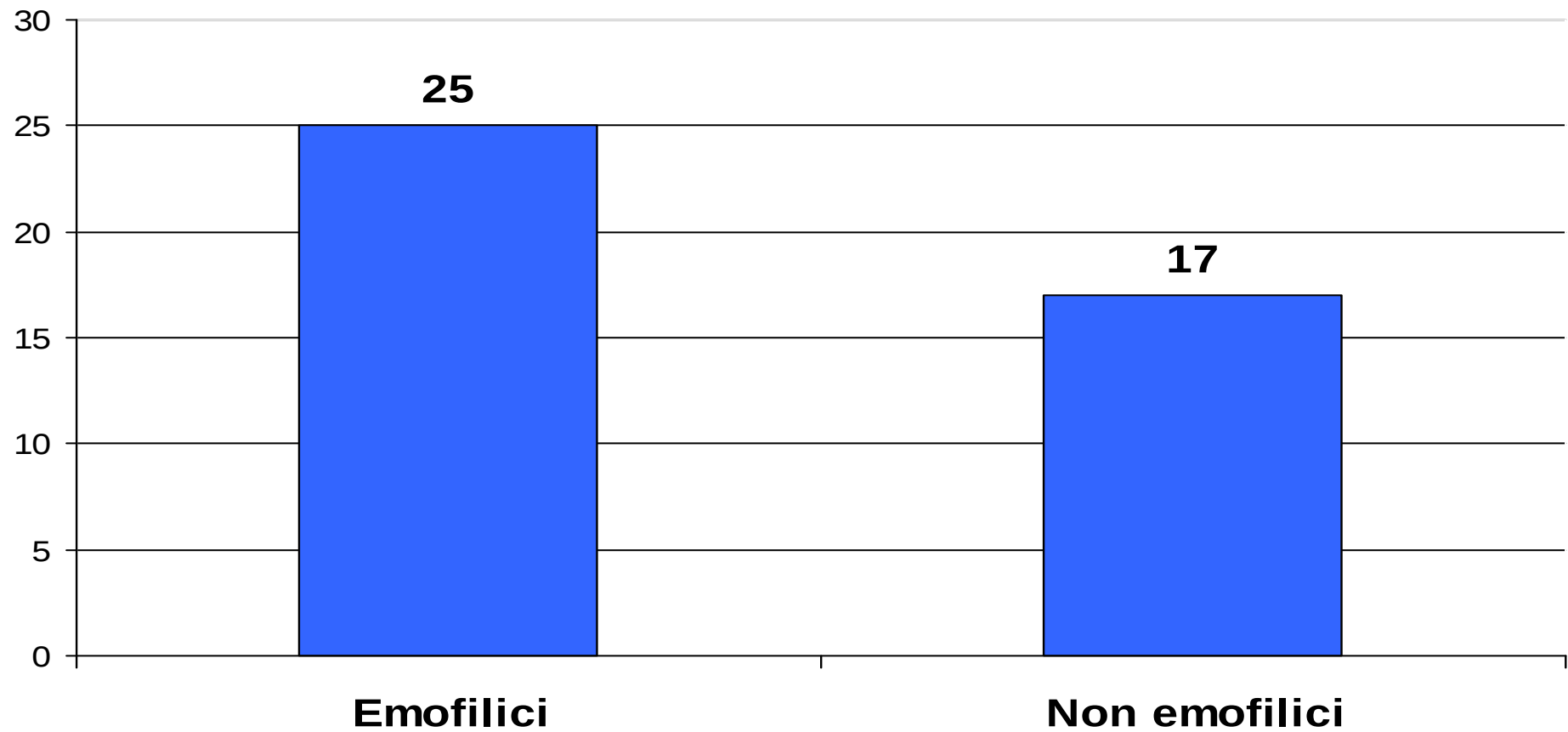
# Età emofilici

**Età media**



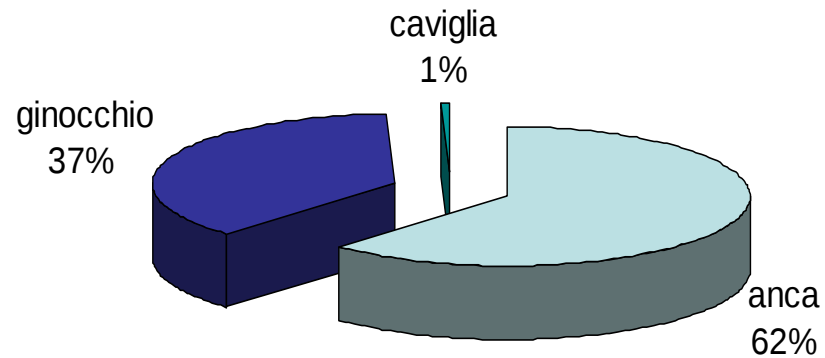
# Media degenza

Media Giorni Degenza

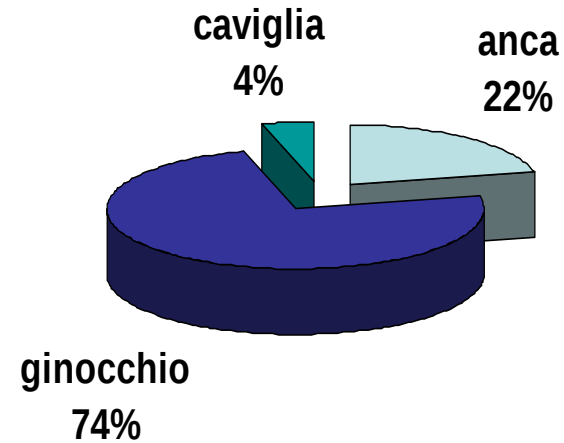


# Tipologia protesi

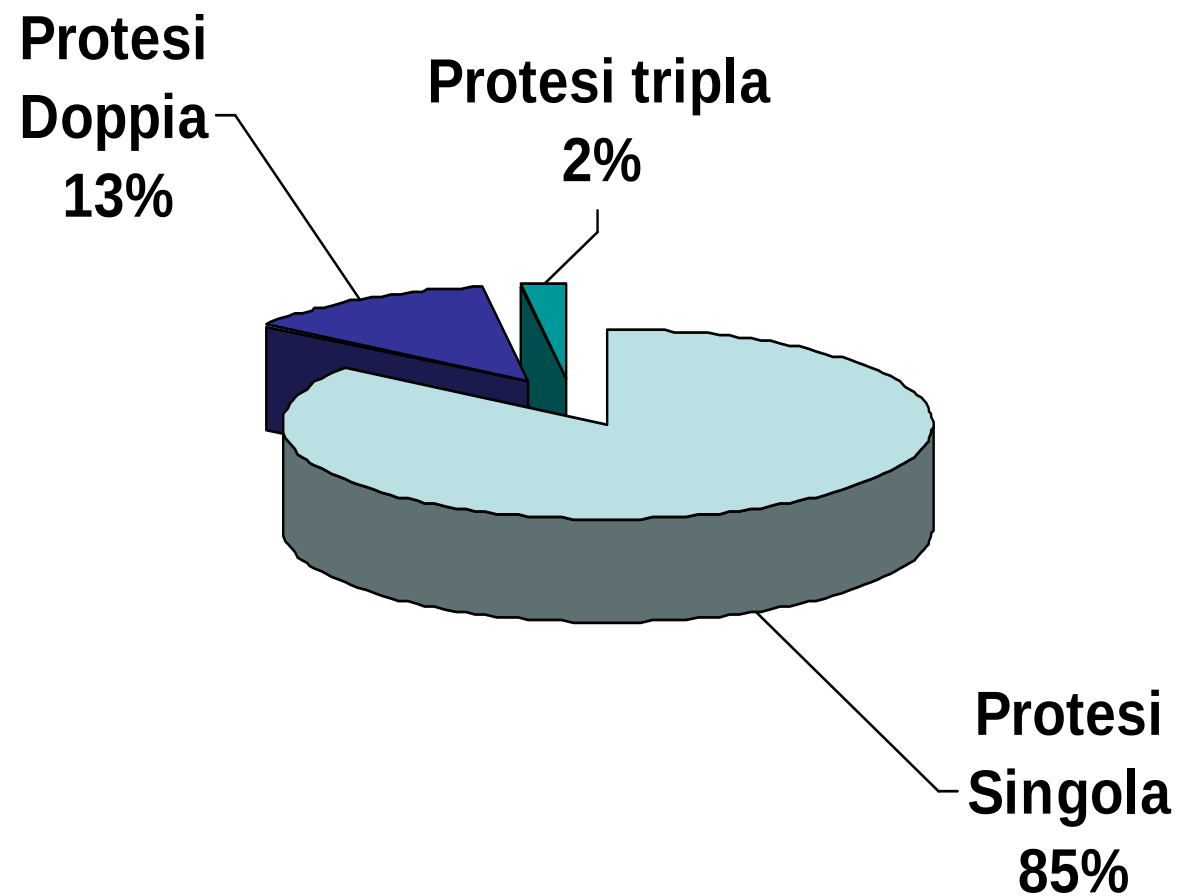
Tipologia protesi TOTALE



Tipologia Protesi Emofilici

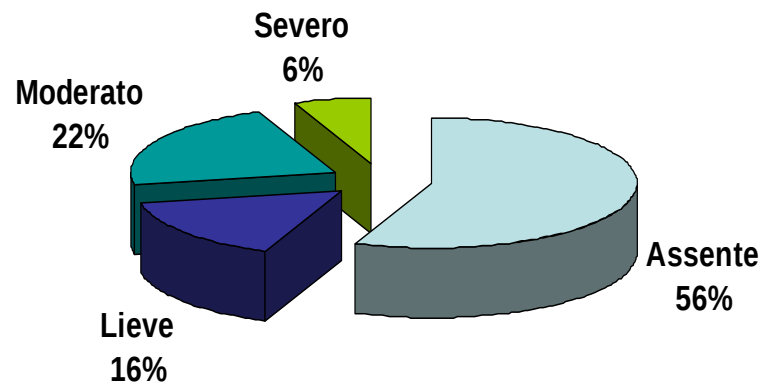


## Numero di protesi per paziente

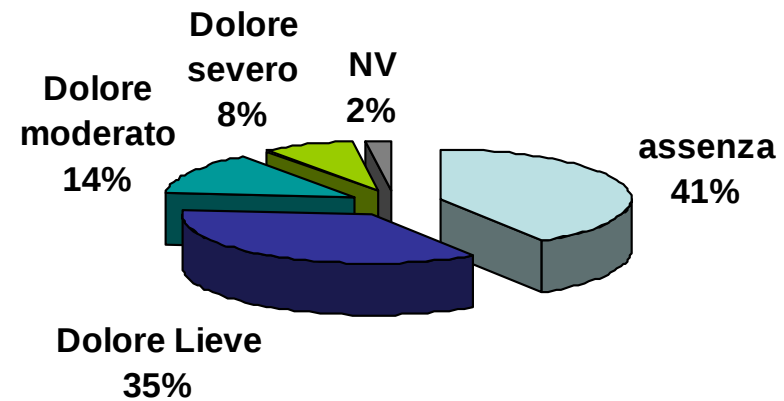


# Dolore?

**Tipologia del dolore all'ingresso  
EMOFILICI**



**Tipologia del dolore all'ingresso  
TOTALE Riabilitazione**



# La prevenzione del sanguinamento

# Centri Emofilia in Lombardia

- **REGIONE LOMBARDIA:**
- **Dipartimento Ematologia Clinica Pediatrica**
- Spedali Civili
- Piazzale Spedali Civili
- 25123 Brescia
- T 0303995711
- E [ematped@med.unibs.it](mailto:ematped@med.unibs.it)
- **Emostasi e Trombosi**
- Ospedale Niguarda Cà Granda
- Piazza Ospedale Maggiore, 3
- 20162 Milano
- T 0264442970
- E [emostasi@ospedale-niguarda.it](mailto:emostasi@ospedale-niguarda.it)
- **Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi**
- Ospedale Maggiore Policlinico
- Via Pace, 9
- 20122 Milano
- T 0255035308
- E [hemophilia\\_ctr@polic.cilea.it](mailto:hemophilia_ctr@polic.cilea.it)
- **Centro per l'emofilia e coagulopatie congenite**
- Policlinico San Matteo
- Piazzale Golgi, 2
- 27100 Pavia
- T 0382502560
- E [gamba@smatteo.pv.it](mailto:gamba@smatteo.pv.it)

# La Terapia Farmacologica

## Concentrati di fattori della coagulazione

- *Prodotti da plasma fresco:*
  1. Plasma fresco congelato
  2. Crioprecipitato,
- *Concentrati di Fattore VII:*
  1. Concentrati ad intermedia purezza
  2. Concentrati purificati mediante cromatografia
  3. Concentrati purificati con anticorpi monoclonali
  4. Concentrati di Fattore VIII ricombinante
- *Concentrati di Fattore IX*
  1. Concentrati purificati mediante cromatografia
  2. Concentrati purificati con anticorpi monoclonali
  3. Concentrati di Fattore IX Ricombinante
- *Concentrati di Fattore VII*
  1. Concentrato di Fattore VII ricombinante

# L'evidenza del sanguinamento



Congregazione Suore Ancelle della Carità  
Casa di Cura "Domus Salutis"  
**U.O. di Riabilitazione Polifunzionale  
Specialistica**  
Responsabile: dott. Marco Martinelli

SCHEMA DI TRATTAMENTO IN CASO DI EMERGENZA  
NEI PAZIENTI EMOFILICI

- 1) Accertarsi di che tipo di emofilia si tratta:
  - a. **A** (grave, media, lieve)
  - b. malattia di von Willebrand tipo 3 (**vW**)
  - c. **B** (grave, media, lieve)
  - d. carenza di **fattore VII**
- 2) Accertarsi che non vi sia **INIBITORE DEL FATTORE VIII** (emofilia **A**), nel qual caso lo schema da seguire sarà diverso.
- 3) L'emofilia **A** e la **vW** seguono lo stesso schema di dosaggio.
- 4) Per i casi di emofilia **A**, **vW** ed emofilia **B** la terapia dovrà essere impostata secondo il seguente schema:

**SCHEMA 1**

| Tipologia degli episodi emorragici                                           | Dose di fattore VIII (emofilia <b>A</b> e <b>vW</b> )<br>U.I./kg. p. c. | Dose di fattore IX (emofilia <b>B</b> )<br>U.I./kg. p. c. |
|------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| Ematrito/ematoma di lieve/media entità                                       | 15 – 30                                                                 | 20 – 40                                                   |
| Ematrito/ematoma di grave entità<br>Trauma accidentale di lieve/media entità | 30 – 50                                                                 | 40 – 60                                                   |
| Trauma cranico<br>Emorragia cerebrale                                        | 50 – 100                                                                | 50 – 100                                                  |

**N.B.:** il fattore VIII e/o il fattore IX devono essere somministrati e.v. in bolo, diluito in soluzione fisiologica nel quantitativo già presente nella confezione farmaceutica, ogni 8-12 ore.

- 5) Nel caso di carenza di **fattore VII**, invece, lo schema da adottare è il seguente:

**SCHEMA 2**

| Tipologia degli episodi emorragici                                 | Dose di fattore VII<br>U.I./kg. p. c. |
|--------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|
| Ematrito/ematoma di lieve/media/grave entità<br>Trauma accidentale | 30 – 40                               |

**N.B.:** il fattore VII deve essere somministrato e.v. in bolo, diluito in soluzione fisiologica nel quantitativo già presente nella confezione farmaceutica, ogni 6-12 ore.

- 6) Nel caso di **INIBITORE DEL FATTORE VIII** si dovrà trasfondere prima la dose iniziale, poi quella incrementante, desumibili dallo schema seguente:

**SCHEMA 3**

| Dose INIZIALE       | Dose neutralizzante<br>+<br>Dose incrementante |
|---------------------|------------------------------------------------|
| Dose NEUTRALIZZANTE | 40 x peso corporeo x titolo inibitore          |
| Dose INCREMENTANTE  | Seguire regole <b>SCHEMA 1</b>                 |

- 7) Il paziente emofilico, normalmente, ha già ricevuto le opportune istruzioni su modalità e dosaggio da parte del Centro Emofilici di provenienza (Milano in particolare); per questo, **nel caso di difficoltà si consiglia di contattare tale Centro**, il cui numero telefonico è ben conosciuto dall'emofilico stesso. Quello di Milano è: **02-55035308** oppure **02-55035328**.
- 8) Il paziente emofilico, mediamente, sa bene come deve trattarsi e sa anche che tipo di emofilia ha...

TRATTAMENTI "ALTERNATIVI":

- UGUROL 3fl in SF 500cc tre volte al dì
- MINIRIN/DDAVP 1-2 fl im
- CUTANPLAST cerotto/gel per lesioni locali

|  |
|--|
|  |
|--|

# L'evidenza del sanguinamento

1 paziente (su 61) emotrasfuso per  
anemizzazione secondaria a sanguinamento

1 paziente (su 61) ritrasferito al CTO di  
Milano per sanguinamento da vasetto  
arterioso in protesi di ginocchio

## Incidenza di Complicanze Venose Arti Inferiori

- 1) vv. Surali,  
deficit  
VII grave
- 2) vv. Surali,  
deficit VIII
- 3) V. tibiale  
post.+surale,  
deficit VIII  
grave  
obesità  
(120kg)

