

# PYSYVÄ VERENVUOTOTAIPUMUS

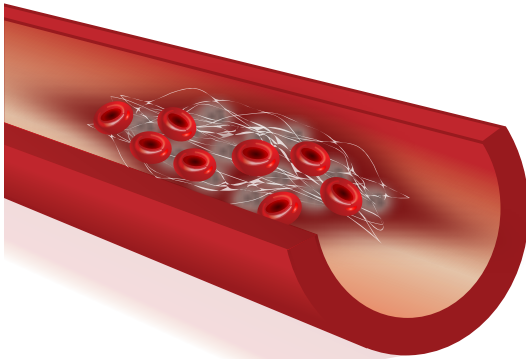
Tietoa potilaalle ja hoitohenkilökunnalle



## **Tämän esitteen tavoitteena on**

jakaa olennaista tietoa ja toimintaohjeita verenvuototautipotilaiden yleisimpiä ongelmatilanteita varten:

- verenvuodon tunnistaminen ja ensihoito
- hoito äkillisen vamman yhteydessä
- hoidon kohdistaminen, jatkohoito ja seuranta
- toimenpiteisiin valmistautuminen ja niistä toipuminen
- jatkoseurannan peruseräatteen



Normaalisti verisuonen vauriokohtaan muodostunut hyytymä tyrehdyttää verenvuodon. Hyytymä muodostuu, kun veren trombosyytit eli verihiutaleet kiinnittyvät suonivaurioon. Veren ns. von Willebrandin tekijä (VWF) sitoutuu vauriokohtaan ja sitoo trombosyytit toisiinsa. Lisäksi veren hyytymistekijät, kuten VIII ja IX, aktivoituvat johtaen fibriniin muodostumiseen. Fibriniverkko lujittaa trombosyyttitulppaa. Jos mm. jokin näistä olennaisista hyytymisjärjestelmän tekijöistä puuttuu tai toimii virheellisesti, seurauksena on lisääntynyt verenvuototaipumus.

## **Mikä on pysyvä verenvuototauti tai verenvuototaipumus?**

Pysyvän verenvuototaipumuksen aiheuttavat hyytymistekijöiden vajaukset ja toimintahäiriöt, sekä toisaalta verihiutaleiden vähyys (trombosytopenia) ja toimintahäiriöt. Perinnöllisiä vuototauteja ovat von Willebrandin tauti, A- ja B-hemofilia (hyytymistekijöiden VIII ja IX vaje), muut hyytymistekijävajaukset ja verihiutaleiden poikkeavuudet.

Hankinnainen pitkäaikainen vuototaipumus ilmenee yleensä muiden sairauksien, esim. munuais- tai maksasairauden yhteydessä. Yleissairaudet, joihin itsessään liittyy verenvuotovaara, vaikeuttavat merkittävästi pysyvää vuototauteja (ks. taulukko sivulla 5). Useat lääkkeet ja luontaistuotteet voivat lisätä vuotoherkkyyttä (ks. taulukko sivulla 5).

## Tyypillistä verenvuodoille

- äkillinen alkku
- voivat alkaa vähäisen vamman seurauksena tai itsestään
- ovat poikkeavan runsaita suhteessa vammaan tai toimenpiteeseen
- pitkittyminen
- uudelleen alkaminen (jälkivuodot)
- toistuminen
- esiintyminen useissa paikoissa eli yleistynyt vuototaipumus
- seurauksena voi olla vähitellen kehittyvä raudanpuute ja anemia

### Oireita

- kihelmöinti, kipu, kuumotus, turvotus, pinkeys, liikerajoitus, puutuminen, tuntopuutokset

### Kohteita

- iho ja ihonalaiset kudokset: mustelmataipumus – laajat, syvät ja kivuliaat mustelmat
- lihakset ja nivelet
- haavat: pitkittynyt vuoto pienestäkin haavasta
- limakalvot: ikenet, vaikeat nenäverenvuodot ja/tai runsaat kuukautisvuodot
- ruoansulatuskanava
- virtsatiet

### Lievässä vuototaudissa ja sen kantajilla huomioitavaa

- Aikaisemmin oireeton tauti voi tulla esiin vammojen ja leikkaustoimenpiteiden yhteydessä.
- Nimestään huolimatta lievä vuototauti tai sen kantajuus voivat aiheuttaa vakaviakin vuotokomplikaatioita verenvuodoille altistavissa tilanteissa.

## Seuraavat sairaustilat voivat pahentaa vuototaipumusta:

- anemia
- verihiiutaleiden vähyys (trombosytopenia)
- maksan toimintahäiriö
- munuaisten vajaatoiminta
- kohonnut verenpaine (yli 140/90 mmHg)
- syöpätaudit ja niiden hoidot
- vaikeat infektiot

## Vuototaipumusta lisääviä lääkkeitä ja luontaistuotteita :

- dipyridamoli (Persantin®), klopidogreeli (Plavix®), prasugreeli (Efient®) ja muut verihiiutaleiden toimintaa estävät lääkkeet, varfariini (Marevan®), hepariini, dabigatraani (Pradaxa®), rivaroksabaani (Xarelto®) ja muut antikoagulantit
- aspiriini (esim. Aspirin®, Disperin®, Primaspan®, Aspirin Cardio®, Asasantin®)
- eräät syöpälääkkeet
- tulehduskipulääkkeet, myös geelit (esim. Burana®, Ketorin®, Orudis®, Naprometin®, Voltaren®)
- flunssapulverit (esim. Finrexin®, Coldrex®)
- glukosaminoglykaanit ja niiden kaltaiset valmisteet, myös geelit (esim. Arthryl®, Mobilat®, Hirudoid®, Trombosol®)
- masennuslääkkeet: selektiiviset serotoniinin takaisinoton estäjät (SSRI)
- kortisonivalmisteet, -voiteet (esim. Prednison®, Hydrocortison®)
- luontaistuotteet (esim. omega-3, kalaöljyt, pellavansiemenet ja -öljy, helokkiöljy, E-vitamiini)

## Mitä voin itse tehdä?

- Pidä hoitoyksikön yhteystiedot aina saatavilla (esim. matkapuhelimessa).
- Ota hyytymistekijävalmisteesi ja hoitokorttisi mukaan päivystykseen!
- Tiedota verenvuodoista omaa hoitoyksikköäsi.
- Pidä kirjaa verenvuodoista, niiden hoidosta ja hoitotuloksista.

Opi tunnistamaan välitöntä hyytymiskorvaushoitoa vaativat tilanteet

- erityisesti kasvojen, kaulan, suun ja kielen sekä silmien vammat
- päähän, kaulaan, vatsan alueelle, selkään tullut isku tai retkahdusvamma
- poikkeava päänsärky
- voimakas kipu ja turvotus missä tahansa
- varhainen nivelvuoto

## Suuri verenvuoto tai epäily vakavasta vuodosta

- Välittömästi suonensisäinen korvaushoito 2–3-kertaisella annoksella ennaltaehkäisevään annokseen verrattuna
- Traneksaamihappo (Cyklokapron® tai Caprilon®) ohjeen mukaan
- Ota yhteys lääkäriin ja mene päivystykseen!
- Käytä ensiapuna kylmäpakkausta ja sido vamma-alue.

Jos kotihoito ei ole käytössä tai se ei onnistu, soita ennalta sovitun hoitoyksikköön tai lähimpään päivystävään sairaalaan ja ilmoita tulostasi.

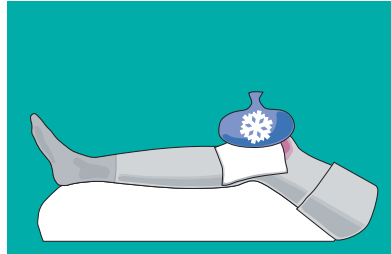
## Muita toimintaohjeita

- Kerro, mistä saa lisätietoja sairaudestasi ja hoidostasi.
- Pidä mukana diagnoosi- tai hoitokorttisi ja SOS-rannekkeesi.
- Pidä matkapuhelimessa tieto yhteyshenkilöstä hätätilanteissa (ICE = in case of emergency).

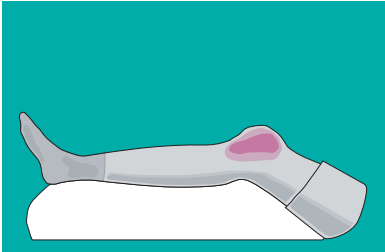
## Verenvuodon hoito: KUUDEN K:n periaate



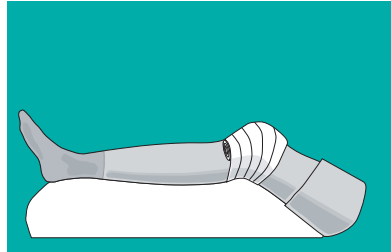
Konsentraatti – hyytymistekijä



Kylmä



Kohoasento



Kompressio



Kipulääke



Kuntoutus  
(kun vuoto on asettunut)

### Kipulääkkeet:

- Tulehduskipulääkkeitä (NSAID) tulee välttää.
- Käyttökelpoisia lääkkeitä tarvittaessa ovat: parasetamoli (Panadol®), COX-2 estäjä (Arcoxia®, Celebra®) ja voimakkaassa kivussa opiaatit.
- Lihaksen sisäistä annostelua ei tule käyttää.

## Päivystyksessä

- Perinnöllisissä vuototaudeissa pääasiallinen hoito on suonensisäistä hyytymistekijän korvaushoitoa.
- Usko potilasta, joka kertoo vuoto-oireesta ilman verenvuodon näkyviä merkkejä!
- **Hoito annetaan välittömästi vuoto-oireen ilmaantuessa.**
- Laboratoriokokeet: vähintään verenk kuva, APTT, TT (tai INR), Krea, ALAT
- Kohdennetut tutkimukset, kuten kuvantaminen (mm. röntgen, ultraääni, tietokonekuvaus), vasta hyytymistekijän annon jälkeen
- Hematologin tai hyytymislääkärin konsultaatio ja tarvittaessa muiden erikoisalojen konsultaatiot

## Pieni vuoto

- Suonensisäinen korvaushoito ennaltaehkäisevällä annoksella
- Traneksaamihappo (Cyklokapron® tai Caprilon®) suun kautta ohjeen mukaan, pureskellen tablettia tai purskutellen liuosta
- Desmopressiini (DDAVP, Octostim®) nenäsumutteena tai ihonalaisena injektiona lievässä vuototaudissa (VIII- tai VWF-vaje) tai verihituleiden toimintahäiriöissä, jos vaste DDAVP:lle on ennalta tiedossa, eikä ole vasta-aiheita
- Alkuun lepo ja vähittäinen liikehoito oireen mukaan

## Korvaushoito tulee uusia

- jos vuoto-oire jatkuu tai pahenee
  - kun aloitetaan aktiivinen kuntoutus, esim. ennen fysioterapiaa.
- Tavallista vaikeamman vuodon jälkeen on hyvä siirtyä muutamaksi päiväksi ennaltaehkäisevään hoitoon, jos se ei ole muuten käytössä.

## Vasta-ainepositiivisen eli inhibiittoripotilaan hoito

Vasta-aine voi kehittyä yleisimmin vaikeassa A-hemofiassa, harvemmin B-hemofiassa ja von Willebrandin taudissa. Inhibiittoripotilaalla tavanomainen korvaushoito on tehotonta. Inhibiittoria tulee epäillä, jos korvaushoidon teho menetetään. Jokaisen vuoto-tilanteen vaatima hoito on arvioitava tapauskohtaisesti ja hoidosta



tulee aina konsultoida hyytymishäiriöiden hoitoon perehtynyttä lääkäriä. Inhibiittoripotilaiden hoito ja seuranta on keskitettävä hyytymishäiriöiden asiantuntijoille. Hoitovaihtoehdot ovat aktivoitu protrombiinikompleksi (Feiba®), rekombinantti FVIIa (NovoSeven®) tai suuriannoksinen hyytymistekijä (VIII, IX tai VWF).

### Korvaushoidossa käytettävät valmisteet:

Sairaus	Suonensisäinen valmiste
A-hemofilia	Amofil®, Helixate®, Kogenate Bayer®, Octafil®, Recombinate®, ReFacto AF®
B-hemofilia	BeneFIX®, Nonafact®, Octanine®
von Willebrandin tauti	Haemate®, Wilate®, Wilfactin®
FXIII-vajaus	Fibrogammin®
Muut (FV, FVII, FX, FXI) vajaukset	Octaplas®, protrombiinikompleksikonsentraatti (PCC): Octaplex® tai Cofact®
Verihiutaleiden toimintahäiriöt (trombosyyttidefektit)	Trombosyytisiirto, Octostim®
Vasta-ainepositiiviset hemofiliat	Feiba®, NovoSeven®

### Korvaushoitojen annostelu verenvuodoissa:

Vuoto	Tavoiteaktiivisuus (%)	FVIII (ky/kg)	FIX (ky/kg)	Hoitoaika
Pieni (limakalvo, nenäverenvuoto, pieni haava, pieni tuore nivelvuoto yms.)	20–30	10–15	20–30	yleensä kerta-annos
Suuri (iso tai vanha nivelvuoto, lihasvuoto, murtuma)	50–80	30–40	60–80	kunnes kliininen vaste vuodon hoidolle
Vakava (pään, kaulan, rintaontelon sekä vatsa-alueen vuodot ja vammat)	80–100	50	80–100	kunnes kliininen vaste vuodon hoidolle
Kallonsisäinen	100	50	100	10–14 vrk, jatkoon ennalta-ehkäisevä hoito

## Yleistyneen vuototaipumuksen

	0 pistettä	1 piste
<b>Nenäverenvuodot</b>	Ei ollenkaan tai merkityksettömän harvoin (< 5 x / v) tai vain toisesta sieraimesta	> 5 min
<b>Mustelmataipumus</b>	Ei ollenkaan tai merkityksettömän pieniä (< 1 cm)	>1 cm vartalon alueella spontaanisti
<b>Vuodot pienistä haavoista</b>	Ei ollenkaan tai merkityksettömän harvoin	Usein tai kerrallaan > 5 min kesto
<b>Ien- ja suunlimakalvo- vuodot</b>	Ei	Harvoin
<b>Vuoto hampaanpoiston jälkeen</b>	Ei poistoja tai ei vuotoa 1 poiston yhteydessä	Lisääntynyt/pitkittynyt vuoto 1 poiston jälkeen. Hakeutuminen hoitoon
<b>GI-kanavan vuodot</b>	Ei	Paikallisesta syystä johtuva
<b>Leikkausvuodot</b>	Ei leikkauksia tai ei vuotoa 1 leikkauksen yhteydessä	Lisääntynyt/pitkittynyt vuoto 1 leikkauksen jälkeen. Hakeutuminen hoitoon
<b>Lihassetruvuodot</b>	Ei koskaan	Vamman jälkeen, ei toimenpiteitä
<b>Nivelsetruvuodot</b>	Ei koskaan	Vamman jälkeen, ei toimenpiteitä
<b>Keskushermostovuodot</b>	Ei koskaan	
<b>NAISILLE Runsas kuukautiset &gt;7 päivää, kuukautissuojan vaihto usein/öisin</b>	Ei	Yhteydenotto lääkäriin
<b>Poikkeava synnytyksen jälkivuoto</b>	Ei synnytystä tai ei vuotoa synnytyksen yhteydessä	Yhteydenotto lääkäriin

## arviointi (vuoto-oiretaulukko)\*

2 pistettä	3 pistettä	4 pistettä	Pisteet
	Tamponointi, muu paikallis- hoito ja/tai traneksaamihappo	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
Yhteydenotto lääkäriin	Tummia suuria (> 5 cm) ja resistenssi		
Yhteydenotto lääkäriin	Kirurginen vuodon tyrehtyttä- minen ja/tai traneksaamihap- po	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
Usein tai spontaanisti, yhteydenotto lääkäriin	Kirurginen vuodon tyrehtyttä- minen ja/tai traneksaamihap- po	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
Lisääntynyt vuoto 2 poiston jälkeen. Hakeutuminen hoitoon	(Uudelleen) ompelu, tamponointi ja/tai traneksa- amihappo	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
Spontaani	Vuodon tyrehtyttäminen toimenpitein ja/tai traneksa- amihappo	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
Lisääntynyt/pitkittynyt vuoto 2 leikkauksen jälkeen. Hakeutuminen hoitoon	Kirurginen vuodon tyrehtyttä- minen ja/tai traneksaamihap- po	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
Spontaani, ei toimenpiteitä		Veri- tai hyytymistekijä- valmiste tai desmopres- siini ja/tai kirurginen hoito	
Spontaani, ei toimenpiteitä	Veri- tai hyytymistekijäval- miste tai desmopressiini ja/tai kirurginen hoito		
Trauman tai muun selittävän syyn yhteydessä		Spontaani	
Traneksaamihappo, rautalääkitys, hormoni- valmiste	Kaavinta tai muu paikallis- toimenpide	Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini, hysterektomia	
Kaavinta tai muu paikallis- toimenpide, traneksaami- happo		Veri- tai hyytymistekijä- valmiste, desmopressiini	
		<b>Pisteet yhteensä</b>	

## Seurannassa käytettäviä tutkimuksia

(lisätietoja HUSLABin ohjekirjasta)

- Verenkuva ja verihiutaleiden määrä
- Hyytymistutkimukset, hyytymistekijätasot ja mahdollinen vasta-aine
- Verihiutaleiden toimintakokeet erityistapauksissa
- Munuaisten toimintakokeet
- Maksakokeet, hepatiitin seuranta
- Luustontiheyden seuranta

## Toimenpiteen yhteydessä

- Ota mukaan käytettävissä olevat vuototautia koskevat sairauskertomustekstit toimenpidettä suunnittelevalle lääkärille.
- Toimenpiteen tekijä konsultoi hoitavaa lääkäriä hyvissä ajoin ennen toimenpidettä ja informoi suunnitteilla olevan toimenpiteen laadusta, laajuudesta ja vuotoriskeistä, jotta vuototautia hoitava lääkäri voi tehdä toimintasuunnitelman.
- Toimenpidettä edeltävästi tehdään tuore tilannearvio tarvittavine laboratoriotutkimuksineen.
- Leikkaukseen valmistautuminen ja toipilasajan hoito on myös suunniteltava etukäteen.
- Mahdollinen raudanpuute ja K-vitamiinin vajaus korjataan ennen toimenpidettä.
- Verenpainetason tulee olla alle 150/90 mmHg.
- Tekonivelpotilaiden antibioottiprofylaksista huolehditaan erityisesti. Esim. amoksisilliini 1g x 3 hammastoiimenpiteissä.
- Toimenpide ajoitetaan alkuviikkoon ja aamupäivään.
- Hampaanpoisto ja muut suuret toimenpiteet keskitetään asiantuntevaan suu- ja leukakirurgian yksikköön.
- Hammaskivenpoistossa, paikkaustoiimenpiteissä suositellaan traneksaamihappoa (tabletit, liuos).
- Hyytymiskorvaushoito on aiheen puudutusinjektioita edeltävästi.
- Lihakseen annettavia pistoksia vältetään.

## Naisilla huomioitavaa

- Kuukautisvuodot voivat johtaa anemiaan, joka on selvitettävä ja hoidettava.
- Runsaisiin kuukautisvuotoihin suositellaan traneksaamihappoa (Cyklokapron® tai Caprilon®) ja/tai Octostim®- tai hyytymistekijävalmistetta.
- Estrogeenivalmisteet ja hormonikierukka vähentävät vuototaipumusta.

### Verenvuototaudin kantajuus

- Vaihteleva oirekuva on mahdollinen.
- Kantaja voi saada traumojen ja leikkaustoimenpiteiden yhteydessä vakavankin vuodon.
- Hyytymistekijätaso tulee tarkistaa ennen toimenpiteitä ja synnytystä.

### Raskaus ja synnytys

- Verenvuototaipumuksen yhteydessä tarvitaan hyytymishäiriöihin perehtyneen asiantuntijan antamaa potilasohjausta.
- Von Willebrandin taudin ja muiden verenvuototautia sairastavien, sekä verenvuototaudin kantajien synnytykset tulee keskittää sekä äidin että lapsen näkökulmasta.
- Hyvissä ajoin ennen synnytystä suunnitellaan yksilölliset ohjeet laboratorioseurantaan, korvaushoitoa ja muuta toimintaa varten.

## Ulkomaanmatkoilla

- Ota hyytymistekijävalmistetta mukaan käsimatkatavaroihin.
- Ota mukaan hoitokortti ja englanninkielinen yhteenveto sairaudestasi ('matkakirje').
- Ota selvää verenvuototautien hoitoon keskittyneistä yksiköistä matkakohteessasi hätätilannetta varten (esim. [www.wfh.org](http://www.wfh.org) ja [www.euhass.org](http://www.euhass.org)).
- Tarkista hyvissä ajoin tarvittava rokotussuoja ([www.ktl.fi](http://www.ktl.fi)).

# Verenvuototautien hoidon periaatteet

eurooppalaisen käytännön mukaan

1. Keskitetty ja paikallisesti verkostoituva hoito
  - diagnostiikka, hoidon järjestäminen, säännöllinen poliklinikkaseuranta
  - hoitokäytäntöjen yhtenäistäminen
2. Hoitorekisterin perustaminen ja ylläpito
  - Suomessa osana Suomen Hematologisen Yhdistyksen rekisterihanketta
3. Vuototautien hoitokeskukset
  - Suomen Hemofiliaryhmään kuuluvat yliopistosairaalat ja eräät keskussairaalat
  - vastaavat vuototautien hoidosta viikon jokaisena päivänä ympäri vuorokauden
4. Monialainen yhteistyö:
  - fysiatria, ortopedia, kivunhoito, suu- ja leukasairaudet, gastroenterologia, infektiotaudit, urologia, gynekologia ja obstetriikka, perinnöllisyyslääketiede, sosiaalipalvelut ja psykologia
5. Hyytymiskorvausvalmisteista huolehtiminen
  - kliinisen tehon ja turvallisuuden arviointi
  - saatavuuden takaaminen
6. Kotihoidon järjestäminen ja toteutus
7. Ennaltaehkäisevän korvaushoidon aiheiden määrittely ja järjestäminen
8. Päivystysajan hoidon järjestäminen
9. Inhibiittoripotilaiden keskitetty ja kokonaisvaltainen hoito
10. Potilasohjauksesta, hoitohenkilökunnan koulutuksesta ja tieteellisestä tutkimuksesta vastaaminen

### **Viitteet:**

Colvin ym: European principles of haemophilia care.  
Haemophilia 2008

SPR Veripalvelu ja Suomen Hemofiliayhdistys ry:  
Verenvuototaudit, tietopaketti potilaille, 2006

Suomen lääkirilehti 2010:

Armstrong E ym. Pysyvä verenvuototaipumus

### **Lisätietoa:**

[www.hemofilia.fi](http://www.hemofilia.fi)

[www.wfh.org](http://www.wfh.org)

[www.isth.org](http://www.isth.org)

[www.euhass.org](http://www.euhass.org)

### **Yhteystiedot:**

[www.hus.fi/hyytymishairioyksikko](http://www.hus.fi/hyytymishairioyksikko)

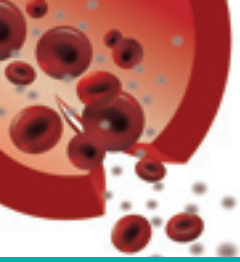
[www.huslab.fi](http://www.huslab.fi)

puh. (09) 4711

### **Työryhmä:**

Elina Armstrong, Lotta Joutsu-Korhonen, Anne Mäkipernaa,  
Anne Pinomäki, Heidi Asmundela, Sari Niemistö,  
Susanne Johansson ja Riitta Lassila

2. painos 2011



## HYTYMISHÄIRIÖYKSIKKÖ

Hyytymishäiriöyksikkö keskittyy tukos- ja verenvuoto-ongelmien kokonaisvaltaiseen arvioon yhdistämällä laboratoriotietoja vallitsevaan kliiniseen tilanteeseen. Tehtävinä ovat varhainen hyytymishäiriöiden tunnistaminen sekä diagnostiikan, hoidon ja seurannan kehittäminen. Yksikkö palvelee useita erikoisaloja. Ydintoimintoja ovat konsultaatiot ja potilasneuvonta.

Yleisimpiä konsultaatiokysymyksiä ovat:

- tukosten ja verenvuotojen hoito sekä niiden laboratorioseuranta
- tukosten ilmaantuminen perinteisestä lääkityksestä huolimatta
- tukosten ehkäisy
- vaikeiden tukos- ja vuotohäiriöpotilaiden valmistelu toimenpiteisiin
- perinnöllisiä verenvuototauteja sairastavien potilaiden ongelmat

Hyytymishäiriöyksikössä järjestetään seurantaa vaikeaa tukosalttiutta ja verenvuototauteja (esim. hemofilia ja von Willebrandin tauti) sairastaville potilaille.

Laboratoriopalvelun ja kliinisen toiminnan lähentäminen mahdollistaa tutkimusten nykyistä paremman kohdentamisen, tulosten tulkinnan ja tutkimusvalikoiman kehittämisen.

