

Verenvuototautia sairastava potilas päivystyspoliklinikalla

A-hemofilia (FVIII-vaje tai puutos) ja **B-hemofilia**: (FIX-vaje tai puutos) periytyvät X-kromosomissa väistävasti, ilmenevät miehillä, naiset ovat kantajia. Hemofiliat luokitellaan hyytymistekijän aktiivisuusmäärityksen perusteella lievään (>5%), keskivaikeaan (1-5%) ja vaikeaan (<1%) tautiin. Potilailla on hoitavan yksikön antama hoitokortti tai SPR Veripalvelun diagnoosikortti, josta näkyy taudin tyyppi, vaikeusaste, ja hyytymistekijätasot. Hoitokorttia päivitetään säännöllisesti.

von Willebrandin tauti (VW:n tauti): Yleisin perinnöllinen verenvuototauti, VWF ja FVIII ovat alentuneet. Taudin alatyypit ovat: tyyppi 1 (yleensä lievä) VW:n tauti, tyyppi 2 (keskivaikea, useita alatyyppejä), ja tyyppi 3 (vaikea), jossa VWF/FVIII puuttuu kokonaan.

Muita harvinaisia: hyytymistekijä VII vaje tai puutos, hyytymistekijä XI vaje tai puutos (ns. C hemofilia), hyytymistekijä XIII vaje.

Vaikean hemofilian kliiniseen kuvaan kuuluvat itsestään alkavat ja viivästyneet verenvuodot niveliin ja pehmytosiin, pitkittyneet haavojen jälkivuodot sekä sisäiset vuodot. Tyypillisiä ovat myös mitättömiltä tuntuneiden traumojen aiheuttamat vuodot. Lievässä hemofiliassa vuodot liittyvät usein vammoihin tai kirurgisiin toimenpiteisiin. Spontaanit aivoverenvuodot ovat mahdollisia, mutta harvinaisia. VW:n taudissa limakalvovuodot ja toimenpiteiden jälkivuodot ovat tyypillisiä, vaikeassa VW:n taudissa voi esiintyä hemofilian tapaan spontaaneja nivelvuotoja.

Pientenkin traumojen tai toimenpiteiden aiheuttamat jälkivuodot voivat olla merkittäviä, vaikka ulkoiset merkit alkuun puuttuvat. Pään, kaulan ja selkärangan lieväkin trauma edellyttää aina tehokasta puuttuvan hyytymistekijän korvaushoitoa ja potilaan sairaalaseurantaa.

Verenvuototaudin hoidon yleisperiaatteet päivystyksessä:

- Usko potilasta, joka kertoo vuoto-oireesta! Vuoto ei yleensä näy päällepäin.
- Verenvuototautipotilaasta ilmoitetaan aina **hyytymishäiriökonsultille, p.73841** (myös päivystysaikana, kts. 'Riskitiedot').
- Hoito tulee AINA aloittaa VIIVEETTÄ ennen laboratorio – tai kuvantamistutkimuksia.
- Pään, kaulan, selkärangan, vatsan tai lantion traumoissa kuvantamistutkimukset ovat aiheen (myös ilman neurologisia oireita). Vuoto voi olla henkeäuhkaava.
- Tarvittavat vuotoa arvioivat laboratoriotutkimukset ovat PVK, APTT ja TT% ja vaikeissa vuotoissa Hyyttek (8665), ja B-hemofiliassa FIX (1211), Ca-ion, P-Mg ja X-koe.
- Hemostaasin turvaamiseksi tulisi hematokriitin olla vähintään 30%/Hb 100 g/l ja trombosyytit yli $100 \times 10^9/l$. Tarvittaessa annetaan K-vitamiinia ja/tai jääplasmaa (Octaplas®) hyytymistekijöiden tason turvaamiseksi (TT% tavoite yli 60).
- 4 K:n tukihoidosääntö = kylmä, kohoasento, kompressio ja kunnon kipulääke
- Kipulääkitys: Asetyylisalisyylihappo ja NSAID ovat vasta-aiheisia. Tavallisimmin käytetään parasetamolia, parasetamolien ja kodeiinien yhdistelmää, tramadolia sekä kovissa kivuissa myös opioideja. Koksibeja (Arcoxia®, Celebra®) on

käytetty vuodon jälkeisen nivelartropatian hoidossa, usein mahansuojalääkkeen kanssa. Kipulääkitys annetaan tavallisimmin tabletteina tai vaihtoehtoisesti i.v.-injektioina. Pistoksia i.m. tulisi välttää niihin liittyvän vuotovaaran vuoksi

- Raaja on syytä immobilisoida akuutin vuodon ajaksi. Kivun väheneminen on hyvä hoitovasteen kuvaaja.
- Vuodot hoidetaan antamalla puuttuvaa hyytymistekijää, ensisijaisesti sitä valmistetta, mitä kotonakin on käytetty, hätätilanteessa nopeimmin saatavilla oleva valmiste; esim. hemofiliassa Amofil (FVIII) tai Benefix (FIX) – tarvittaessa tilaus taksilla **Meilahden päivystyspoliklinikalta**
- Desmopressiinilla (DDAVP, Octostim®) voidaan VW:n taudissa (lähinnä lievä tyyppi 1 tauti) ja lievässä A-hemofiliassa hoitaa pieniä vuotoja, jos potilaan vaste DDAVP:lle on ennalta tiedossa.
- Hoitoon liitetään antifibrinolyytti (traneksaamihappo; Cyklokapron® tai Caprilon®), jos ei vasta-aihetta: hematuria, tukosriskipotilas.
- Korkea verenpaine altistaa etenkin aivoverenvuodoille, joten on tärkeää pitää verenpaine normaalina.

Hyytymiskorvaushoidon annostus A- ja B-hemofiliapotilaalla

Käytettävät valmisteet:

Hemofilia A: Advate®, Amofil®, Kogenate®, Octafil®, ReFactoAF®
Hemofilia B: BeneFIX®, Nonafact®, Octanine®

Vuoto	Tavoite aktiivisuus (%)	FVIII (ky/kg)	FIX (ky/kg)	Hoitoaika
Pieni (limakalvo, epistaxis, pieni haava, pieni tuore nivelvuoto yms.)	20-40	10-20	20-50	yleensä kerta-annos
Suuri (iso tai vanha nivelvuoto, lihasvuoto, murtuma)	50-80	40-50	60-100	kunnes kliininen vaste vuodon hoidolle
Vakava vuoto (pään, kaulan rintaontelon ja vatsan alueen vuodot ja vammat)	80-100	50	80-100	kunnes kliininen vaste vuodon hoidolle
Kallonsisäinen vuoto	100	50	100	10-14 vrk, jatkoon profylaktinen hoito

Inhibiittoripotilaiden hoito

Joka viidennelle vaikeaa A-hemofiliaa sairastavista potilaista kehittyy IgG-luokan FVIII vasta-aineita ja muutamalle prosentille vaikeaa B-hemofiliaa sairastavista FIX vasta-aineita. Vasta-aine tekee tavanomaisen korvaushoidon tehottomaksi. Hoidon valintaan vaikuttavat vasta-ainepitoisuus ja potilaan yksilöllinen kliininen vaste. Jokaisen verenvuodon vaatima hoito on arvioitava aina tapauskohtaisesti. Inhibiittoripotilaan hoidosta konsultoidaan hyytymishäiriöyksikköä, p.73841.

Merkittävät verenvuodot ja traumat

Aktivoitu protrombiinikompleksi, aPCC (FEIBA®)

- Aloitusannos 50-100 IU/kg kertainfuusiona, joka voidaan uusia 6-12 tunnin välein.
- Vuorokauden maksimiannosta 200 IU/kg/vrk ei saa ylittää eikä samanaikaisesti saa antaa antifibrinolyttistä (traneksaamihappo) hoitoa (antoväli 6 tuntia).

Rekombinantti FVIIa (NovoSeven®)

Hyytymishäiriöyksikkö (www.hus.fi/hyytymishairioyksikko)
HUS-Meilähti, p. 47173841(lääkäri), p. 050-427-2505 (hoitajat)
Tarkastettu 09/2012 (seuraava päivitys 9/2014)

- Annostus alkuun 90-120 µg/kg 2 tunnin välein. Annos pyöristetään lähimpään ampullakokoon. Keskimäärin vuoto asettuu 2-3 annoksella.
- Vaikeissa vuotoissa aloitetaan suuremmalla alkuannoksella 200-270 µg/kg, jatkoannokset 90 µg/kg 3-4 tunnin välein.
- NovoSevenin yhteydessä käytetään traneksaamihappoa (Cyklokapron® tai Caprilon®) 10-25 mg/kg x 3 i.v. tai p.o. sekä vuotojen että leikkausten aikana ja jälkeen.

Vuotojen hoito von Willebrand-potilaalla

- Potilaan VWD vaikeusaste ja alatyypin on hyvä olla selvillä (kysy potilaalta hoitokorttia tai SPR:n Veripalvelun diagnoosikorttia).
- Tyypin 1 VW:n taudissa pienet vuodot ja toimenpiteet voidaan hoitaa desmopressiinillä (Octostim®), mikäli potilaan lääkeväste on tiedossa (eikä ole vasta-aiheita).
- Tyypin 2 ja 3, sekä vaikeaa VW:n tautia sairastavan potilaan vuotojen hoidossa ja toimenpiteiden yhteydessä tarvitaan korvaushoitoa hyytymistekijävalmisteella, hoidosta hyytymishäiriölääkärin konsultaatio.

Hyytymistekijävalmisteet, VW-tekijät

Haemate®

- sisältää sekä FVIII että VWF, jonka määrä valmisteessa on noin kaksinkertainen FVIII verrattuna.
- valmiste on perinteisesti annosteltu FVIII:C aktiivisuuden mukaan. Lievissä vuotoissa alkuannos on 20-40 FVIII IU/kg ja vaikeimmissa vuotoissa 40-60 FVIII IU/kg.

Wilate®

- sisältää sekä FVIII että VWF samassa suhteessa.

Wilfactin®

- sisältää ainoastaan VW-tekijää.
- suuren tukosriskin sairastiloissa korvaushoidossa pyritään välttämään ylimääräistä FVIII:n annostelua.

Hoidossa pyritään vähintään 50% FVIII- ja VW-tekijätasoihin, mutta tarkkaa hemostaasia vaativissa tilanteissa (esim. keskushermostovuoto- tai toimenpide) pyritään yli 80%:n tasoihin.

Trombosyyttisiirto voi auttaa hätätilanteessa trombosyyttitasosta huolimatta (mm. sisältää terveen luovuttajan VW-tekijää).

**Muissa harvinaisissa vuototaudeissa (FVII, FXI, FXIII vaje tai puutos)
hyytymishäiriökonsultaatio (p. 09-471-73841)**