

Zalecane dawki koncentratu czynnika VIII w leczeniu substytucyjnym chorych na ciężką i umiarkowaną hemofilię A¹⁾

Wskazanie	Wymagana aktywność czynnika VIII (% normy)	Dawka koncentratu (j/kg m.c. i.v.)	Czas leczenia
Wylewy krwi do stawów i mięśni (z wyjątkiem mięśnia biodrowo-łędźwiowego), krwawienia z nosa, z dziąseł	40–60	20–30	1–2 dni, jeśli efekt zbyt słaby zwiększyć dawki i przedłużyć czas leczenia
Usuwanie zębów	50	25	jednorazowo przed zabiegiem + kwas traneksamowy 3 x 1 g (u dzieci 20 mg/kg co 8 h) przez 7–10 dni
Istotny klinicznie krwimocz	50	25	3–5 dni
Głębokie zranienia	50	25	5–7 dni
Operacje chirurgiczne, krwawienia do CSN, wylewy krwi do dna jamy ustnej i szyi, krwawienia do mięśnia biodrowo-łędźwiowego, krwawienia z p. pokarmowego	początkowo 80–100	początkowo 40–50	czas trwania leczenia i schemat dawkowania w kolejnych dniach/tygodniach leczenia ustala lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych
Leczenie profilaktyczne	25–40 j/kg m.c. 3 razy w tygodniu lub co drugi dzień		

UWAGA. Podane dawki są dawkami jednorazowymi. Koncentrat czynnika VIII w leczeniu krwawień podaje się co 8, 12 lub 24 h, w bolusie dożylnym. **NIE PODAWAĆ W KROPLÓWCE.**

Lekiem z wyboru w łagodnej hemofilii A (FVIII > 10% normy) jest desmopresyna podawana w dawce 0,3 µg/kg i.v. w powolnej infuzji (30–60 min).

Zalecane dawki koncentratu czynnika IX w leczeniu substytucyjnym chorych na ciężką i umiarkowaną hemofilię B¹⁾

Wskazanie	Wymagana aktywność czynnika VIII (% normy)	Dawka koncentratu (j/kg m.c. i.v.)	Czas leczenia
Wylewy krwi do stawów i mięśni (z wyjątkiem mięśnia biodrowo-łędźwiowego), krwawienia z nosa, z dziąseł	40–60	40–60	1–2 dni, jeśli efekt zbyt słaby zwiększyć dawki i przedłużyć czas leczenia
Usuwanie zębów	40	40	jednorazowo przed zabiegiem + kwas traneksamowy 3 x 1 g (u dzieci 20 mg/kg co 8 h) przez 7–10 dni
Istotny klinicznie krwimocz	40	40	3–5 dni
Głębokie zranienia	40	40	5–7 dni
Operacje chirurgiczne, krwawienia do CSN, wylewy krwi do dna jamy ustnej i szyi, krwawienia do mięśnia biodrowo-łędźwiowego, krwawienia z p. pokarmowego	początkowo 60–80	początkowo 60–80	czas trwania leczenia i schemat dawkowania w kolejnych dniach/tygodniach leczenia ustala lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych
Leczenie profilaktyczne	25–50 j/kg m.c. 2–3 razy w tygodniu		

UWAGA. Podane dawki są dawkami jednorazowymi. Koncentrat czynnika IX w leczeniu krwawień podaje się co 12, 18 lub 24 h, w bolusie dożylnym. **NIE PODAWAĆ W KROPLÓWCE.**

Zalecane dawki koncentratów omijających inhibitor w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem czynnika krzepnięcia¹⁾

Lek	Najczęściej stosowane dawkowanie
Koncentrat aktywowanych czynników zespołu protrombiny*	50–100 j/kg co 8–12 h i.v. (maksymalnie 200 j/kg/d)
Rekombinowany, aktywny czynnik VII*	90–120 µg/kg co 2–4 h i.v. lub pojedyncza dawka 270 µg/kg

Uwaga: W przypadku inhibitora w małym mianie (< 5 j.B.) można rozważyć stosowanie koncentratu czynnika VIII/IX w zwiększonych dawkach pod kontrolą aktywności czynnika VIII/IX w osoczu chorego. Trwałą eliminację inhibitora umożliwia indukcja tolerancji immunologicznej za pomocą regularnych wstrzyknięć dużych dawek czynnika VIII/IX. Immunotolerancję nadzoruje ośrodek leczenia skaz krwotocznych.

*Podawać zgodnie z zaleceniami producenta.

Zalecane dawki koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda (wyrażone w jednostkach FVIII:C lub vWF:RCo) w leczeniu substytucyjnym chorych na typ 3 choroby von Willebranda²⁾

Rodzaj krwawienia	Dawka (j.m./kg m.c .i.v.) wyrażona w FVIII:C lub vWF:RCo	Częstość dawkowania
Mniejsze krwawienie	25	W razie potrzeby powtarzać co 24 h, do zatrzymania krwawienia
Ekstrakcja zęba	Okolo 30	Jeden bolus bezpośrednio przed zabiegiem + kwas traneksamowy 3 x 1 g (u dzieci 20 mg/kg co 8 h) przez 7–10 dni
Poród	40	Co 24 h przez 3–4 kolejne dni
Mały zabieg operacyjny	Okolo 40	Bolus przed operacją, następnie co 24–48 h aż do zagojenia rany
Duży zabieg operacyjny, krwawienie do CSN	Przed operacją: 50	Bolus przed operacją, następnie co 12–24 h (czas trwania leczenia i schemat dawkowania w kolejnych dniach/tygodniach leczenia ustala lekarz z ośrodka leczenia skaz krwotocznych)

U dzieci każdą dawkę należy zwiększyć o 20% z uwagi na większą objętość osocza.

Koncentrat podaje się w bolusie dożylnym. NIE PODAWAĆ W KROPLÓWCE.

Lekiem z wyboru u większości chorych na łagodne postacie choroby von Willebranda jest desmopresyna podawana w dawce 0,3 µg/kg i.v. w powolnej infuzji (30–60 min).

1) Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Zdziarska J, Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część I: Zasady postępowania w hemofilii A i B. Część II: Zasady postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem. *Acta Haematol Pol.* 2008; 39(3):537-579

2) Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Windyga J, Zawilska K. Postępowanie w chorobie von Willebranda. *Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów* 2008. *Med. Prakt.*, 2008; wyd. specj. 12