

Zasady postępowania z pacjentem z podejrzeniem nabytej skazy krwotocznej w szpitalnym oddziale ratunkowym (SOR)

Jerzy Windyga

Klinika Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych, Zakład Hemostazy i Chorób Metabolicznych, Instytut Hematologii i Transfuzjologii, Warszawa

Artykuł jest tłumaczeniem pracy:

Windyga J. Patient with bleeding diathesis in the emergency room: principles of management. J Trans Med 2022; 15 (2): X-X. DOI: 10.5603/JTM.2022.0000.

Należy cytować wersję pierwotną.

Streszczenie

Celem niniejszego opracowania jest przedstawienie algorytmu postępowania z pacjentem, który wymaga podjęcia decyzji w szpitalnym oddziale ratunkowym lub izbie przyjęć w sytuacji wystąpienia nieoczekiwanych krwawień sugerujących skazę krwotoczną.

Słowa kluczowe: skaza krwotoczna, nabyta hemofilia A (AHA), krwawienie, szpitalny oddział ratunkowy (SOR)

J. Transf. Med. 2022; 15: 1–3

Skaza krwotoczna oznacza skłonność do nadmiernych krwawień wynikającą z zaburzeń hemostazy. W zależności od tego, który element hemostazy jest zaburzony, wyróżnia się skazy krwotoczne naczyniowe, płytkowe, osoczowe, związane z zaburzeniami układu fibrynolizy oraz złożone, czyli wynikające z defektu więcej niż jednego elementu hemostazy. W zależności od przyczyny defektu hemostazy skazy krwotoczne dzieli się na wrodzone (uwarunkowane genetycznie) i nabyte, które pojawiają się często nagle i mogą stanowić wyzwanie diagnostyczne i terapeutyczne, zwłaszcza u tych osób, u których nabyta skaza krwotoczna ma ciężki przebieg. Przykładem takiej skazy jest nabyta hemofilia A (AHA, *acquired hemophilia A*), która występuje zarówno u kobiet, jak i u mężczyzn i może nie być związana z żadnym współistniejącym stanem klinicznym lub chorobą.

Przyczyną AHA są autoprzeciwciała skierowane przeciwko czynnikowi VIII. Zatem AHA jest chorobą autoimmunologiczną. Nabyta hemofilia A rozwija się najczęściej u ludzi starszych, gdyż mediana wieku w momencie jej wystąpienia została oszacowana na 74 lata. Najbardziej charakterystycznymi objawami klinicznymi AHA są rozległe podskórne wylewy krwi, krwiaki śródmięśniowe oraz nadmierne krwawienia śluzówkowe. Najbardziej charakterystyczną cechą laboratoryjną AHA jest przedłużenie (zwykle powyżej 8 sekund) czasu częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT, *activated partial thromboplastin time*) przy prawidłowych wynikach pozostałych badań przesiewowych hemostazy (dlatego wydłużenie APTT w AHA określa się mianem *izolowanego*). Szczegółowe zasady postępowania z pacjentem z nabytą hemofilią są opisane w postaci wytycznych [1].

Adres do korespondencji: prof. dr hab. n. med. Jerzy Windyga, Klinika Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych, Zakład Hemostazy i Chorób Metabolicznych, Instytut Hematologii i Transfuzjologii, ul. I. Gandhi 14, 02–776 Warszawa, e-mail: jwindyga@ihit.waw.pl

Artykuł jest dostępny bezpłatnie na podstawie licencji Creative Commons Attribution-Non-Commercial-No Derivatives 4.0 International (CC BY-NC-ND 4.0) umożliwiającej jego pobranie oraz udostępnianie pod warunkiem wskazania autorstwa i wydawcy. Niedopuszczalne jest wprowadzanie jakichkolwiek zmian lub wykorzystanie komercyjne bez zgody wydawcy.

W sytuacji gdy do szpitalnego oddziału ratunkowego lub izby przyjęć zgłosi się pacjent z objawami nadmiernego krwawienia, w pierwszej kolejności należy ocenić rodzaj i nasilenie krwawienia oraz zebrać jak najszybciej wywiad chorobowy. Niekiedy już na tym etapie udaje się ściśle ustalić dalszą ścieżkę postępowania. Dzieje się tak wówczas, gdy pacjent choruje na uprzednio rozpoznaną, wrodzoną skazę krwotoczną. Pacjenci z wrodzonymi skazami krwotocznymi często noszą ze sobą legitymację chorego na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, w której zawarte są ważne informacje na temat zasad leczenia skazy zdiagnozowanej u posiadacza legitymacji. Innym, bardzo ważnym pytaniem, które trzeba zadać krwawiącemu pacjentowi, jest pytanie o stosowanie leków przeciwzakrzepowych, których np. przedawkowanie mogło doprowadzić do wystąpienia nadmiernego krwawienia.

Zawsze konieczne jest wykonanie badań laboratoryjnych oceniających układ hemostazy. Do testów przesiewowych hemostazy zalicza się obok APTT, także czas protrombinowy (PT, *prothrombin time*), czas trombinowy (TT, *thrombin time*), stężenie fibrynogenu oraz liczbę płytek krwi. W przypadku wydłużenia APTT powyżej 8 sekund należy wykonać test korekcji APTT w mieszaninie osocza badanego i prawidłowego (zawierającego wszystkie czynniki krzepnięcia). To ostatnie badanie jest zawsze dostępne w pracowniach hemostazy. Brak korekcji APTT w mieszaninie osocza badanego i prawidłowego może wskazywać na immunokoagulopatię — zaburzenie krzepnięcia wynikające z obecności krążącego antykoagulantu (inhibitora) wobec czynnika krzepnięcia. Najczęściej występuje inhibitor czynnika krzepnięcia VIII. Nabyta hemofilia A zalicza się do immunokoagulopatii.

U pacjentów stosujących leki przeciwkrzepliwe wyniki skryningowych testów hemostazy także mogą pomóc wykryć przyczynę krwawienia. Na przykład u pacjenta, który przedawkował antagonistę witaminy K (np. acenokumarol lub warfarynę), wartość międzynarodowego współczynnika

znormalizowanego (INR, *international normalized ratio*), wyliczanego z czasu protrombinowego, może istotnie przekroczyć zalecaną wartość terapeutyczną. W przypadku bezpośrednich doustnych antykoagulantów (DOAC, *direct oral anticoagulants*) wyniki testów skryningowych nie dostarczają precyzyjnych informacji na temat przedawkowania tych leków, dlatego przy podejrzeniu przedawkowania rywaroksabanu, apiksabanu lub dabigatranu oznacza się stężenie danego leku w osoczu pacjenta za pomocą odpowiednich testów specjalistycznych.

Warto pamiętać, że pacjenci z wrodzonymi skazami krwotocznymi, ale także chorzy na AHA, znajdują specjalistyczną opiekę w Centrach Leczenia Hemofilii (CLH). W CLH znajduje się zwykle bardzo dobra baza laboratoryjna, która może pomóc w ustaleniu rozpoznania skazy krwotocznej — zarówno wrodzonej, jak i nabytej. We wspomnianej wcześniej legitymacji chorego na hemofilię i pokrewną skazę krwotoczną, obok informacji na temat ogólnych zasad postępowania u pacjentów ze skazami krwotocznymi, znajdują się dane teleadresowe CLH, które można użyć w celach konsultacyjnych. Warto także dodać, że w Regionalnych Centrach Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa (RCKiK) znajdują się koncentraty czynników krzepnięcia, które są dostępne dla pacjentów z wrodzonymi skazami krwotocznymi i AHA nieodpłatnie w ramach Narodowego programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019–2023.

Strategię postępowania z pacjentem, u którego wystąpiło nadmierne krwawienie wskazujące na skazę krwotoczną, przedstawiono na rycinie 1. Zeskanowanie kodu QR umożliwi dostęp do publikacji poświęconej zasadom postępowania w AHA u chorych w podeszłym wieku.

Piśmiennictwo

1. Windyga J., Baran B., Odnoczko E., Grodzicki T. Wytyczne postępowania w nabytej hemofilii A u chorych w podeszłym wieku. *J. Trans. Med.* 2021; 14 (4):156–175.



Zasady postępowania z pacjentem z podejrzeniem nabytej skazy krwotocznej w szpitalnym oddziale ratunkowym (SOR)

Kiedy pomyśleć o wystąpieniu skazy krwotocznej u pacjenta w SOR?

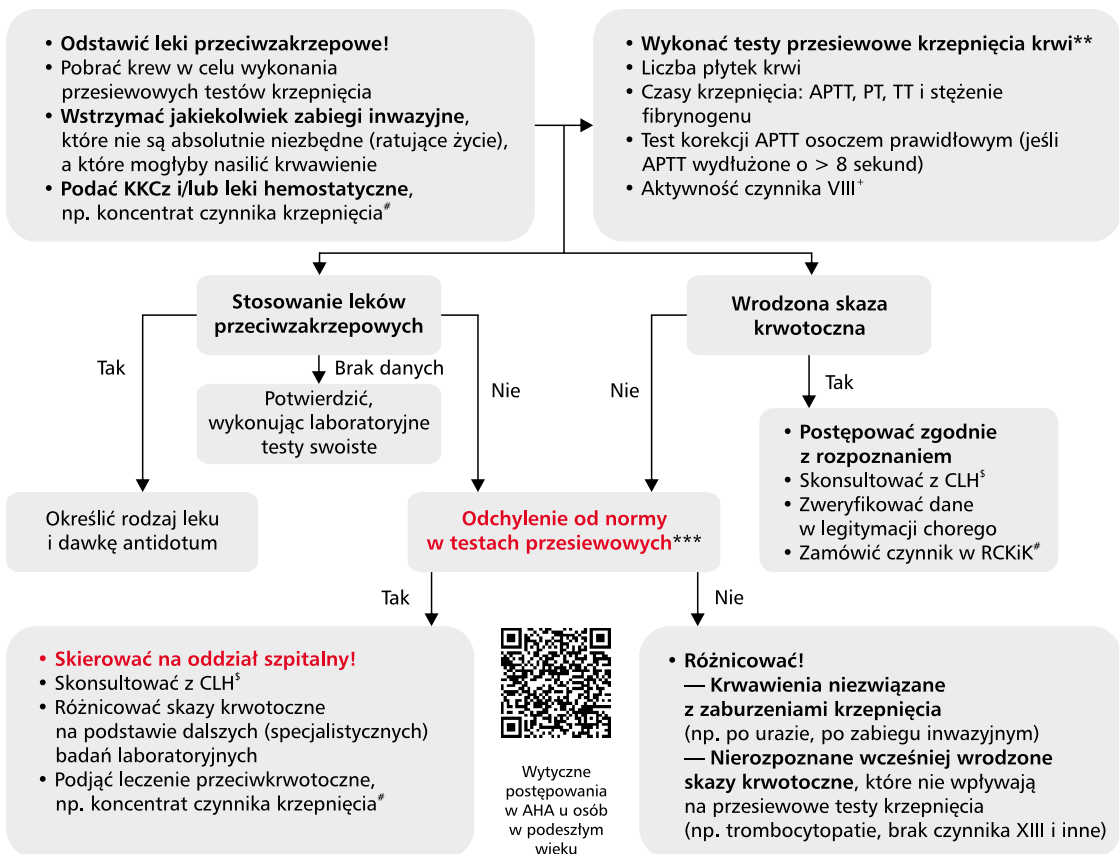
Nadmierne krwawienie!

- Krwawienie z przewodu pokarmowego (fusowate wymioty, smolisty stolec)
- Wylewy podskórne i/lub krwiaki śródmięśniowe
- Krwiomocz
- Intensywne krwawienie z dróg rodnych
- Nadmierne krwawienia nieadekwatne do urazu

Wywiad!

- Zdiagnozowane/wrodzone zaburzenia hemostazy
- Stosowane leki, w tym przeciwzakrzepowe (przeciwkrzepliwie i przeciw płytkowe)
- Przebyte niedawno zabieg inwazyjny lub uraz
- Poważne choroby współistniejące

W przypadku krwawień zagrażających życiu*



*Krwawienia zagrażające życiu ze względu na masywność (duża utrata krwi) lub umiejscowienie (np. śródczaszkowe, do szyi)

**W interpretacji wyników testów laboratoryjnych uwzględnić rodzaj leku przeciwkrzepliwego, czas jego odstawienia oraz zastosowane leki hemostatyczne

***Odchylenia mogą być związane ze stanami, które nie są skazą krwotoczną, np. anomalia Hagemana (brak czynnika XII), niedobór wielkocząsteczkowego kininogenu lub prekalikreiny, obecność antykoagulantu tocznia

†Najczęściej występujący nabyty niedobór czynnika krzepnięcia

#Leki dostępne w RCKiK w ramach Narodowego Programu Leczenia Hemofilii (lista dostępna w QRCode)

‡CLH — Centrum Leczenia Hemofilii (lista dostępna w Narodowym Programie Leczenia Hemofilii na gov.pl); AHA — acquired haemophilia A (nabyta hemofilia A);

APTT — czas częściowej trombolastyny po aktywacji; PT — czas protrombinowy; TT — czas trombinowy; KKCz — koncentrat krwinek czerwonych