



XI congresso nazionale

**simeu**

ROMA 24-26 MAGGIO 2018

**Approccio terapeutico innovativo nell'Emofilia:  
novità per il paziente e per il medico**

**Maria Pia Ruggieri**

Direttore UOC PS e Breve Osservazione, AO San Giovanni Addolorata

# Il Pronto Soccorso....





Contents lists available at SciVerse ScienceDirect

## International Journal of Surgery

journal homepage: [www.theijs.com](http://www.theijs.com)



### Review

## Surgeon and haematologist: A review of comprehensive care for patients with inherited bleeding disorders in Northern Ireland

Jawad Ahmad<sup>a,\*</sup>, Gary M. Benson<sup>b</sup>, Orla M. McNulty<sup>b</sup>, Nathan Burnside<sup>a</sup>, Sadaf Gull<sup>b</sup>, Imran K. Taylor<sup>b</sup>, Paul C. Winter<sup>b</sup>, Roy A.J. Spence<sup>c</sup>

*Availability and the mortality in this cohort.*

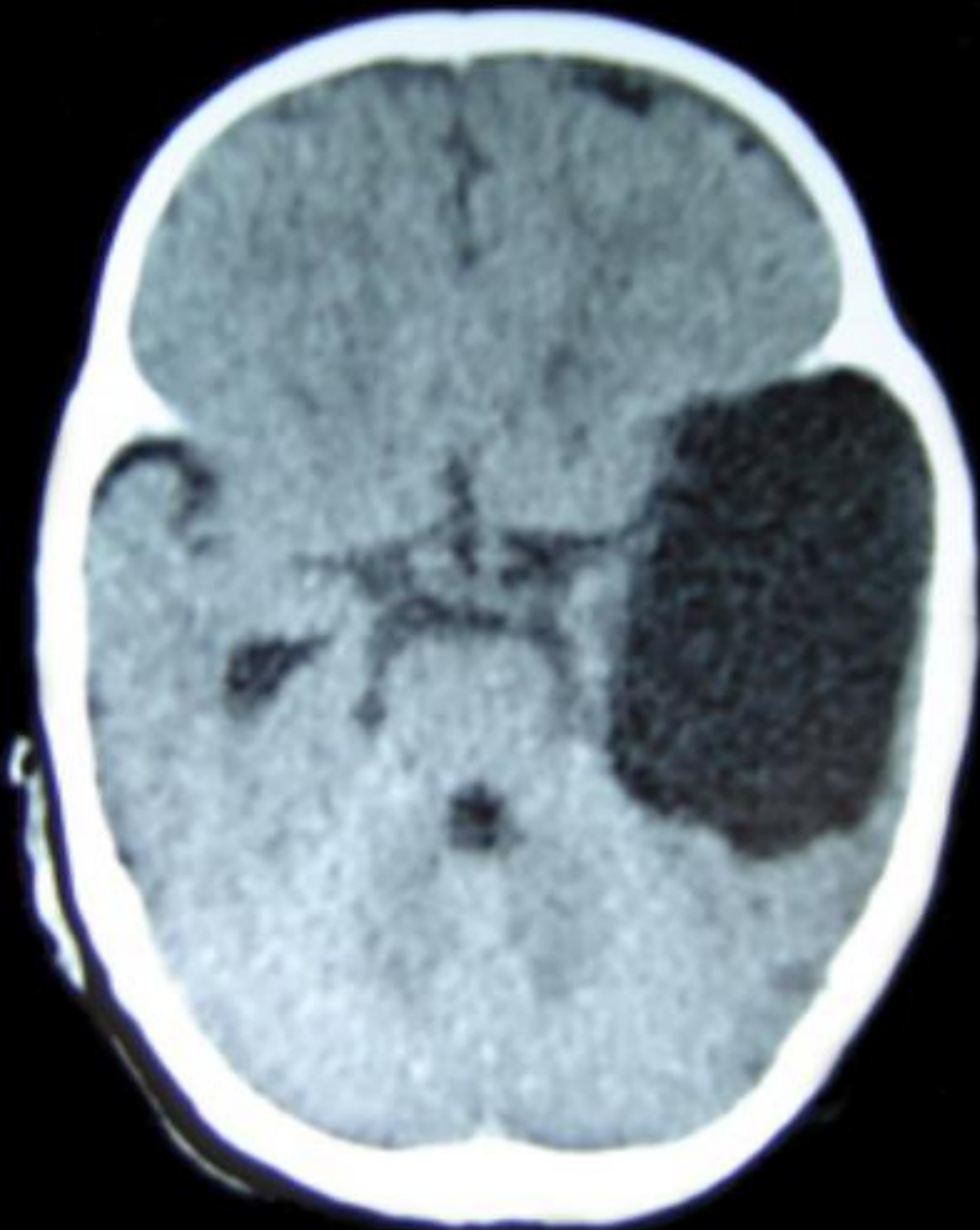
**Conclusions:** Surgery in patients with inherited bleeding disorders has become safe with the advent of multidisciplinary CCCs. Close communication between surgeon and haematologist is key in the successful management of these complex patients.

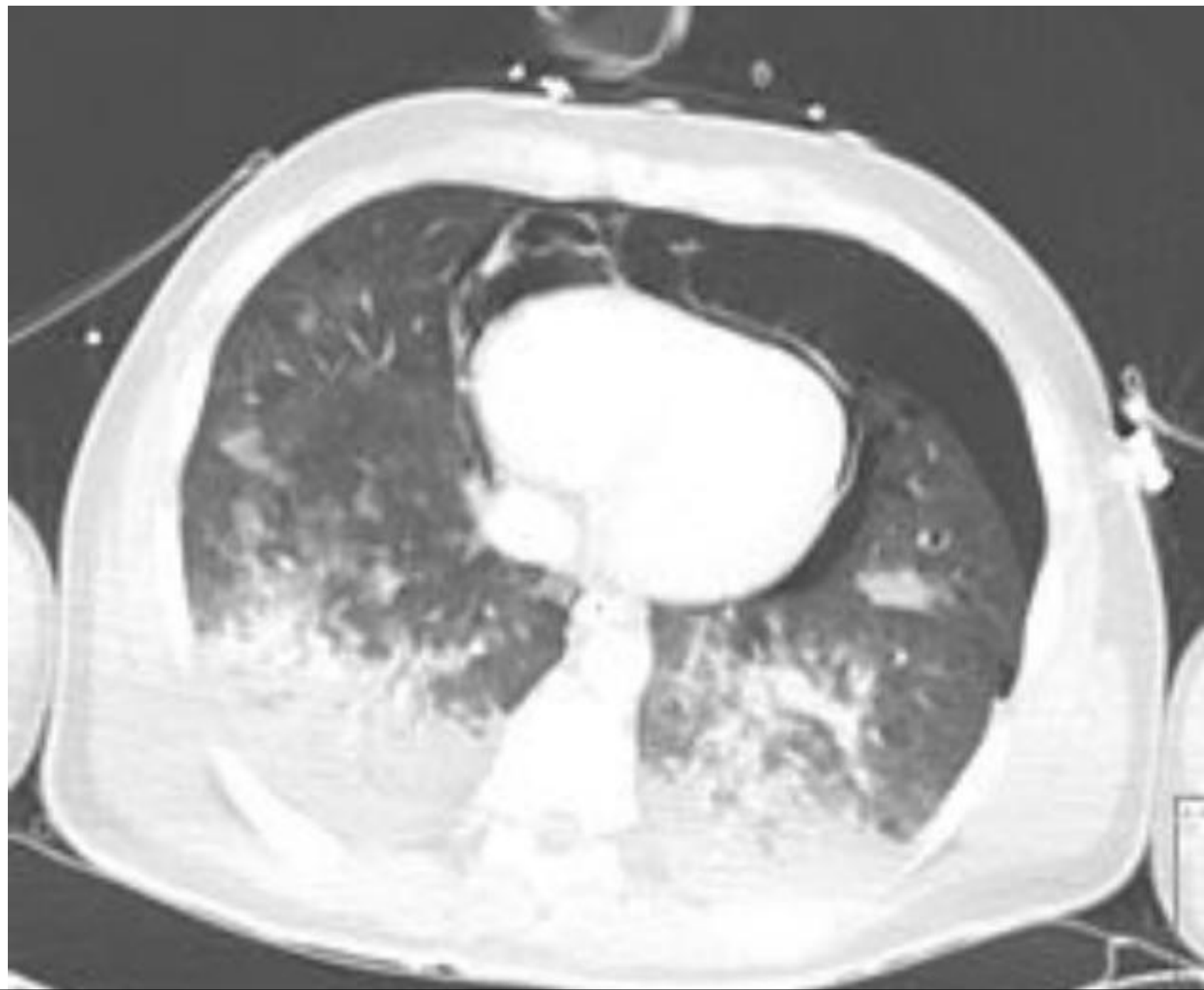
© 2012 Surgical Associates Ltd. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

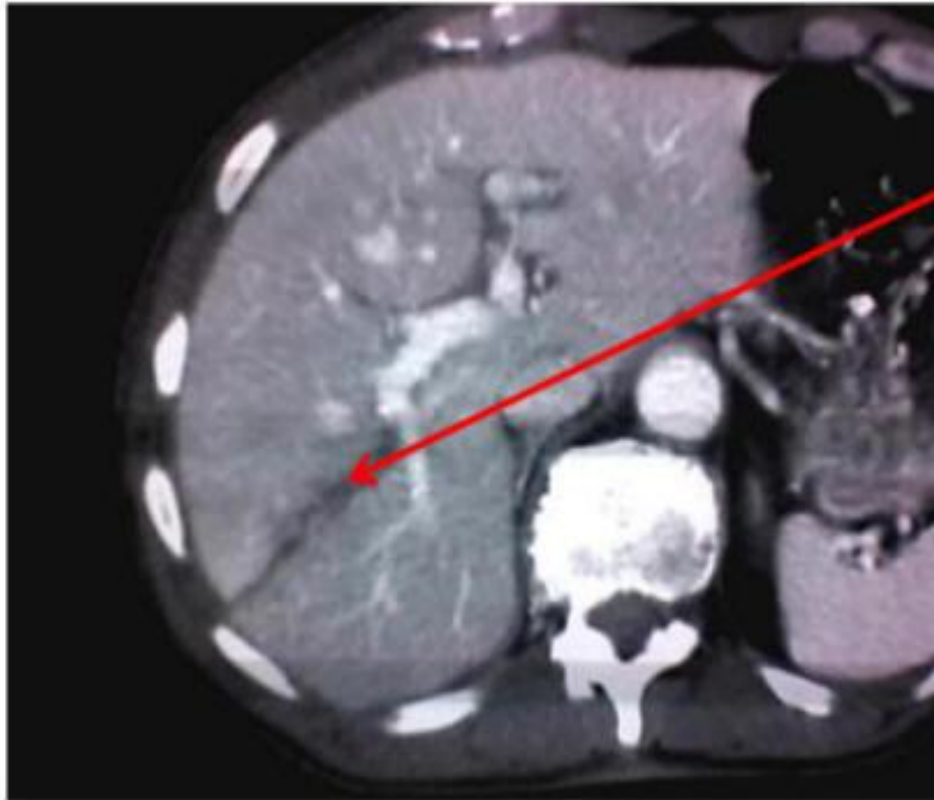
# Hospital Setting.....

- **Hemophilia care center**  
(multidisciplinary approach, with specialists in hematology, orthopedics, dentistry, and surgery; nurses; physiotherapists; social workers; and related allied health professionals)
- **Urgency/Emergency** (team leader in multidisciplinary approach)









Lacerazione epatica, tac  
addome

**Lesioni dei visceri cavi**

**Lesioni dei visceri parenchimatosi**

**Lesioni dei meseri e dei vasi**

**Segni**

**Quadro di emorragia interna.**

**Quadro perforativo**



# Urgenza e Emofilia

- rapido riconoscimento
- rapido inquadramento al triage
- rapida raccolta notizie cliniche
- rapida diagnosi
- rapido e appropriato trattamento



**TIME**



**LIFE**

# Key Words

**TEMPO**

**NOTIZIE CLINICHE**

**APPROPRIATEZZA**

**DIAGNOSTICA**

**APPROPRIATEZZA**

**TERAPEUTICA**



# SIMEU *Journal*

Organo ufficiale della Società Italiana di Medicina d'Emergenza-Urgenza

volume 4  
Speciale  
novembre 2011



## In questo numero

- 2 Introduzione
- 2 Tema clinico: le Malattie Emorragiche Congenite
- 8 Casi clinici
- 11 Contributi originali

 **SIMEU** *Journal*

Organo ufficiale della Società Italiana di Medicina d'Emergenza-Urgenza

## Sommario

### INTRODUZIONE

#### TEMA CLINICO

**Le Malattie Emorragiche Congenite (MEC)**

*A. Tagliaferri, C. Di Perna, C. Pattacini*

#### CASI CLINICI

**Un ematoma recidivante**

*C. Barletta, P. Barletta*

**Un ematoma del muscolo ileo-psoas**

*A.M. Ferrari, M. D'Incà*

#### CONTRIBUTI ORIGINALI

**Terapia delle urgenze emorragiche nel paziente coagulopatico**

*L. Banov, A. C. Molinari*

**L'emofilia e il Pronto Soccorso, un rapporto essenziale.**

**Il Progetto "Safe Factor"**

*R. Arcieri, A. Garnerò, C.A. Alioto, G. Calizzani*

**Il paziente con Malattia Emorragica Congenita nei Dipartimenti di Emergenza della Regione Emilia-Romagna: un percorso**

**diagnostico-terapeutico integrato da un software-web molto evoluto**

*A. Tagliaferri, C. Di Perna, C. Pattacini*

# PROGETTO “ER SAFE FACTOR”

- Gestione pre ospedaliera e ospedaliera emergenza emorragica dell'emofilia e malattie emorragiche congenite (MEC) in PS e MU
- Garanzia di standard minimi di assistenza per evitare le complicazioni
- Sicurezza del paziente
- Appropriatelyzza diagnostica e terapeutica
- Formazione degli operatori sanitari dell'emergenza, medici ed infermieri
- Organizzazione e protocolli di gestione

# Vademecum (8000 copie)



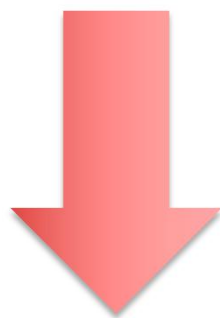
## INDICE

Abbreviazioni.....	3
Glossario.....	3
Introduzione .....	4
Malattie Emorragiche Congenite.....	6
Sopravvivenza dei fattori della coagulazione.....	7
Emofilia A e Emofilia B.....	7
Inibitore .....	8
Malattia di von Willebrand.....	8
Difetti emorragici rari.....	9
Emofilia acquisita.....	10
Triage .....	10
Considerazioni e raccomandazioni generali per la gestione delle MEC in PS .....	11
Trattamento.....	12
Prima infusione.....	13
Emorragie o traumi di entità moderata.....	14
Emorragie e traumi gravi.....	15
Emofilici con inibitore o emofilia acquisita.....	17
Trattamento delle piastrinopatie.....	17
Preparazione a interventi chirurgici e manovre invasive.....	18
Trattamenti anticoagulanti/antiaggreganti e antidolorifici .....	18
I farmaci per le MEC .....	18
Modalità di somministrazione dei farmaci .....	19
Tabella dei farmaci disponibili per il trattamento delle malattie emorragiche .....	20
I centri emofilia in Italia.....	22



La gestione  
dell'urgenza  
nei pazienti  
emofilici nei  
**PRONTO  
SOCCORSO**

# INDICE



Triage .....	10
Considerazioni e raccomandazioni generali per la gestione delle MEC in PS .....	11
Trattamento .....	12
Prima infusione .....	13
Emorragie o traumi di entità moderata.....	14
Emorragie e traumi gravi.....	15
Emofilici con inibitore o emofilia acquisita .....	17
Trattamento delle piastrinopatie .....	17
Preparazione a interventi chirurgici e manovre invasive.....	18
Trattamenti anticoagulanti/antiaggreganti e antidolorifici .....	18



# Quali i goals.....



- Triage dedicato
- Diagnosi tempestiva
- Trattamento tempestivo e appropriato



- Gestione multidisciplinare (medico d'urgenza, medico laboratorio, farmacologo, ematologo)





Federazione  
delle Associazioni  
**EMOFILICI**

# Progetto “Sa.Me.Da Life”

Safety Medical Database  
Local Infomed For Emergency



- Sicurezza per i pazienti che soffrono di questa rara malattia genetica (in Italia sono oltre 9.000 le persone affette da questa patologia e da altre Malattie Emorragiche Congenite MEC)
- **In caso di emergenza/urgenza, il sistema Sa.Me.Da.® L.I.F.E.® garantisce l'identificazione della persona da parte del personale sanitario e l'accesso ai suoi dati direttamente sul luogo del sinistro, tramite smartphone o computer, evidenziando eventuali aspetti medici da tenere in considerazione nelle operazioni di primo soccorso.**

# Versione 2.0

*il presente, il futuro.....*

## Safe Factor

La gestione  
dell'urgenza  
nei pazienti  
emofilici nei  
**PRONTO  
SOCCORSO**



# triage

I pazienti con MEC che giungono al PS per una emorragia (che deve sempre essere sospettata) o un trauma necessitano di una valutazione urgente in quanto devono ricevere come **primo intervento la somministrazione del fattore carente**. A tal fine dovrà essere assegnato un codice superiore (giallo o rosso) rispetto a quello attribuibile in base alla presentazione clinica secondo i protocolli vigenti. Il corretto triage è cruciale in quanto il ritardo nella somministrazione del fattore carente comporta l'aggravamento della condizione emorragica con aumentate morbilità e mortalità.

I traumi cranici e toraco-addominali devono essere sottoposti ad adeguata diagnostica strumentale (TAC, ecografia...) per escludere la presenza di lesioni organiche. Qualora la diagnostica risulti negativa, è comunque necessario mantenere il paziente in osservazione per 24-48 ore continuando la copertura con dosi adeguate del prodotto in terapia.

**Il paziente e i suoi familiari hanno in genere una lunga esperienza nella valutazione degli episodi emorragici anche in fase iniziale e nelle modalità di trattamento: il loro parere è importante e deve essere tenuto in considerazione.**

**Il Centro Emofilia va sempre contattato**, soprattutto quando:

- si tratta di emofilia con inibitore
- se il paziente non sa riferire la sua diagnosi
- se non si conosce il tipo di concentrato utilizzato dal paziente
- per indicazioni terapeutiche dopo la prima infusione



## considerazioni e raccomandazioni generali per la gestione delle mec in ps

- Trattamento sostitutivo IMMEDIATO (prima di esami strumentali e di manovre invasive!)
- Se non noto il livello del fattore di cui è carente, ASSUMERE che questo sia  $< 1\%$
- INFONDERE il fattore che usualmente usa il paziente, diversamente un altro analogo
- EVITARE intramuscolo, incannulamento di grossi vasi, artrocentesi, uso di FANS
- AVERE procedura intraospedaliera

# Emergency Care for Patients with Hemophilia

An instructional manual for Medical Professionals

Third Edition

Written by the Nursing Group of Hemophilia Region VI

Editors: Karen Wulff, R.N.; Susan Zappa R.N., C.P.N., C.P.O.N.; Mack Womack, R.N.

Determine if the patient has:  
Hemophilia A or factor VIII (8) deficiency  
Hemophilia B or factor IX (9) deficiency



**TREATMENT FOR MINOR BLEEDS** Minor bleeds include: Nose (epistaxis), Mouth (including gums) Joints (hemarthroses), Abrasions and superficial lacerations

Hemophilia A or Factor VIII (8) Severe to moderate deficiency:	Recombinant Factor VIII concentrate Dosage: 20 - 30 units per kilogram
Hemophilia A or Factor VIII (8) Mild deficiency:	DDAVP responsive: DDAVP dosage: 0.3 micrograms per kilogram ( <b>Maximum dose: 20 micrograms</b> ) DDAVP non-responsive: Recombinant Factor VIII concentrate. Dosage 20 - 30 units per kilogram
Hemophilia B or Factor IX (9) deficiency Severe/Moderate/Mild:	Recombinant Factor IX concentrate Dosage 35 - 50 units per kilogram
For mucosal bleeds in all of the above add:	Tranexamic Acid (Cyklokapron) "Topical (mouth-wash) or systemic" as per bleeding site (Contraindicated if hematuria)

**TREATMENT FOR MAJOR BLEEDS/LIFE-THREATENING BLEEDS** Head (intracranial) and Neck, Chest, Abdomen, Pelvis, Spine, Iliopsoas Muscle and Hip, Extremity muscle compartments, fractures or dislocations, any deep lacerations

Hemophilia A or Factor VIII (8) Severe/Moderate/Mild deficiency	Recombinant Factor VIII concentrate Dosage: 40 - 50 units per kilogram
Hemophilia B or Factor IX (9) Severe/Moderate/Mild deficiency	Recombinant Factor IX concentrate Dosage: 100 - 120 units per kilogram

### Hemophilia Program of BC Adult Division

#### St. Paul's Hospital

1081 Burrard Street

Comox Building, Room 217

Vancouver, B.C. V6Z 1Y6

Ph 604-806-8855 • Fax 604-806-8784

Toll-free 1-877-806-8855

Medical Director

Dr. Linda Vickar

Clinical Nurse Specialist

Deb Gue, RN, MSN

Patient/Nurse Educator

Kam McIntosh, RN, BSN

Program Secretary

Alex Weatherston

[dgue@providencehealth.bc.ca](mailto:dgue@providencehealth.bc.ca)

[kmcintosh@providencehealth.bc.ca](mailto:kmcintosh@providencehealth.bc.ca)

[aweatherston@providencehealth.bc.ca](mailto:aweatherston@providencehealth.bc.ca)

**All major bleeding episodes should be considered potentially critical.**

**The goal is to raise the factor level to 80 - 100%.**

**Note:** For patients with **Factor 8 and 9 inhibitors**, it is imperative that you contact the patient's hemophilia physician before any infusions. Contact information and numbers are located above.





***To The Attending Medical Staff:***

This manual is a guide for medical personnel who may be less familiar with hemophilia treatment. Its content consists of *guidelines, recommendations and suggestions only*. The attending physician has the final responsibility for appropriate diagnosis and treatment.

## *Serious bleeding sites*

---

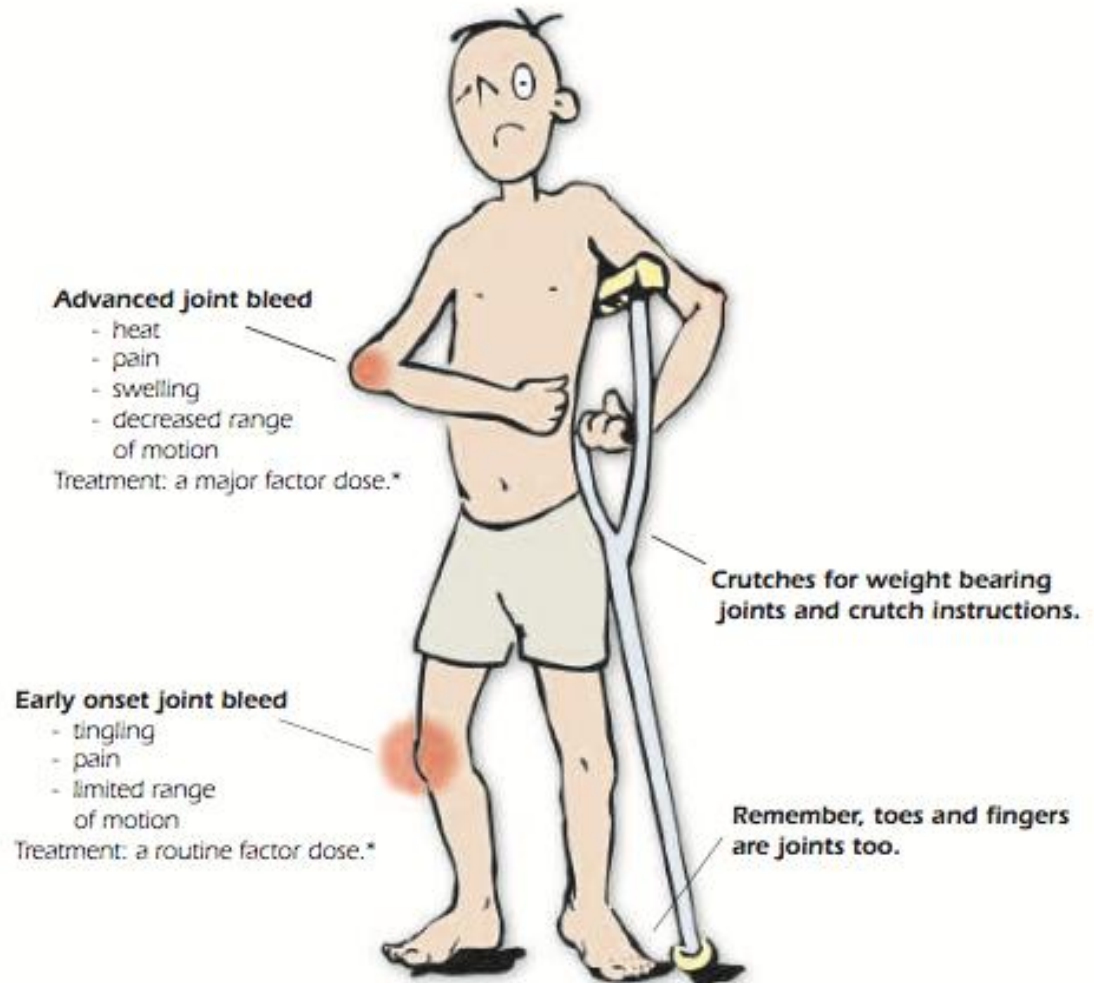
The six major sites of serious bleeding which threaten life, limb, or function are:

- intracranial
- spinal cord
- throat
- intra-abdominal
- limb compartments
- ocular

All of the above require immediate assessment and intervention, and are characterized by:

- bleeding into an enclosed space
- compression of vital tissues
- potential loss of life, limb, or function

# Un esempio di scheda...



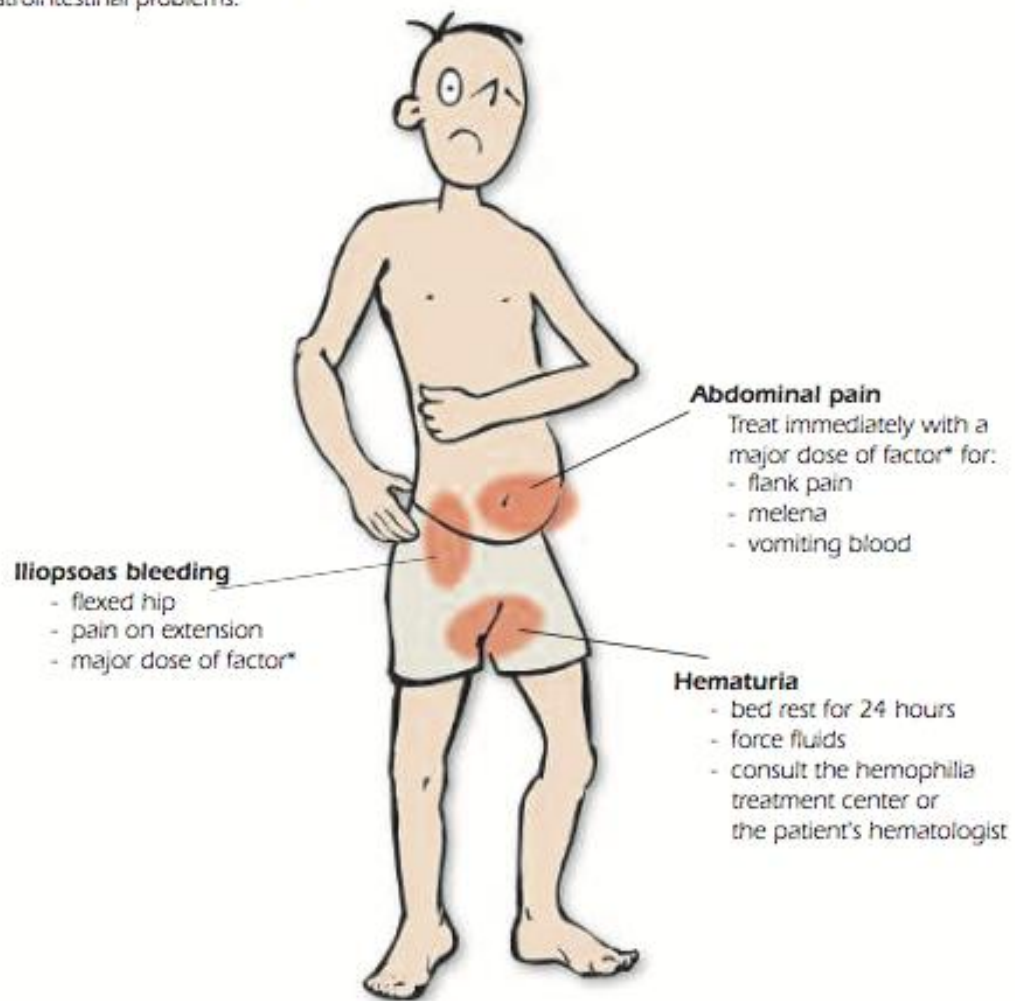
## Discharge Instructions

For the next 24 hours:

- RICE (rest, ice, compression [ace wraps], elevation)
- sling or splinting if support is needed (i.e. Aircast® for ankles)

Follow-up with the hemophilia treatment center or with the patient's hematologist.

Nausea and vomiting may indicate intracranial hemorrhage as well as gastrointestinal problems.



**Abdominal pain**  
Treat immediately with a major dose of factor\* for:  
- flank pain  
- melena  
- vomiting blood

**Iliopsoas bleeding**  
- flexed hip  
- pain on extension  
- major dose of factor\*

**Hematuria**  
- bed rest for 24 hours  
- force fluids  
- consult the hemophilia treatment center or the patient's hematologist

**Discharge Instructions**

- force fluids for hematuria
- rest
- no weight lifting
- report any symptoms
- follow-up with the hemophilia treatment center or the patient's hematologist

**X-rays and lab are not indicated  
for a joint or muscle bleed.**

**Head injury**

(see page 5)

First give a major  
dose of factor\* . . .



. . . then perform  
a CT scan.



**Fracture**

First give a major  
dose of factor\* . . .



. . . then apply  
the cast.



**Discharge Instructions**

Patient should follow-up with the  
hemophilia treatment center or his  
hematologist the next day.

Sutures: Remind the patient he will  
need factor for suture removal.

Head injury: Discharge with routine  
post head injury instructions (patient to  
follow-up for two weeks instead of 48  
hours).

.....ma sta cambiando qualcosa  
nel trattamento?