

Emicizumab v léčbě získané hemofilie A – naše první zkušenost

Eva Drbohlavová

Oddělení klinické hematologie, Krajská nemocnice Liberec

Získaná hemofilie A (AHA) je vzácné krvácivé onemocnění vyskytující se především ve vyšším věku. Je způsobena přítomností autoprotilátek proti koagulačnímu faktoru VIII (FVIII). Může být asociována s autoimunitním onemocněním, malignitou či po porodu nebo vzniká idiopaticky. Důležitá je včasná diagnóza a léčba, která spočívá v léčbě krvácení a imunosupresivní léčbě k navození remise onemocnění čili k eradikaci inhibitoru. Zmiňujeme případ pacientky s revmatoidní artritidou s krvácivými projevy z gastrointestinálního traktu (GIT), kožními sufuzemi a protrahovaným krvácením po extrakci zubu. U pacientky byla diagnostikována AHA a bylo nutné zahájit léčbu rekombinantním aktivovaným faktorem VII (rFVIIa). Vstupně zjištěn vysoký inhibitor, který po léčbě kombinované imunosuprese (kortikoidy, cyklofosamid, rituximab) klesal velice pomalu. Pro nově zjištěné krvácení do musculus psoas byla navýšena substituce rFVIIa a byl indikován emicizumab, k prevenci dalšího krvácení u pacientky s přetrvávajícím inhibitorem. Díky jeho s.c. aplikaci mohla být pacientka propuštěna do ambulantní péče.

Klíčová slova: získaná hemofilie A, bypassové přípravky, imunosuprese, emicizumab.

Emicizumab in treating acquired haemophilia A: our initial experience

Acquired haemophilia A (AHA) is a rare bleeding disorder occurring particularly in the elderly. It is caused by the presence of autoantibodies against coagulation factor VIII (FVIII). It may be associated with an autoimmune disease, malignancy, occur after birth, or arise idiopathically. Early diagnosis and treatment are important, which involves treatment of bleeding and immunosuppressive therapy to induce disease remission or eradicate the inhibitor.

We report a case of a female patient with rheumatoid arthritis with bleeding manifestations from the gastrointestinal tract (GIT), skin suffusions, and prolonged bleeding after tooth extraction. The patient was diagnosed with AHA and had to be started on treatment with recombinant activated factor VII (rFVIIa). Initially, a high inhibitor level was found that decreased very slowly after treatment with combined immunosuppression (corticoids, cyclophosphamide, rituximab). Due to newly detected bleeding into the psoas muscle, rFVIIa replacement therapy was increased and emicizumab was indicated to prevent further bleeding in the patient with persistent inhibitor. Thanks to the subcutaneous route of administration, the patient could be discharged to outpatient care.

Key words: acquired haemophilia A, bypassing agents, immunosuppression, emicizumab.

Úvod do problematiky

Získaná hemofilie A (AHA – acquired haemophilia A) je vzácné krvácivé onemocnění s incidencí 1,4 případů na jeden milion obyvatel za rok dle dat z roku 2007, nyní incidence stoupá nejspíše z důvodu stou-

pajícího povědomí o tomto onemocnění na cca 6 případů na jeden milion obyvatel za rok. Onemocnění postihuje muže i ženy a může se vyskytnout v kterémkoliv věku. Charakteristické je ale postižení vyššího věku nad 70 let či v souvislosti s graviditou typicky

DECLARATIONS:

Declaration of originality:

The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:

The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest and financial disclosures:

None.

Funding/Support:

None.

Cit. zkr: **Onkologie**. 2024;18(5):330-333

<https://doi.org/10.36290/xon.2024.069>

Článek přijat redakcí: 18. 8. 2024

Článek přijat k tisku: 3. 9. 2024

MUDr. Eva Drbohlavová

evadrbi@seznam.cz