

Obr. 1–4. Rozsáhlé podkožní sufuze na horních končetinách, trupu a v místech invazivních vstupů

vovaný FIX a FX a tím nahrazuje funkci FVIII v koagulační kaskádě. Emicizumab je indikován k profylaxi vrozené hemofilie A s/bez inhibitoru a jeho podání off label v rámci diagnózy získané hemofilie A bylo ověřeno v několika studiích a case reportech. Emicizumab byl tedy zahájen po 8 dnech intenzivní substituce rFVIIa, kdy byla pacientka jistěna profylaktickou dávkou enoxaparin 0,2–0,4 ml s.c. à 24 hod (paroxysmus FiS, anamnesticky plicní embolie), která byla při anemizaci a progresi krvácení vysazena. Emicizumab zahájen v nasycovací dávce 3 mg/kg s.c. 1×

týdně celkem 4× a současně ještě pokračováno s podáváním rFVIIa s deeskalací dávky a prodlužováním intervalu bolusových dávek do nasycení hladiny emicizumabu. rFVIIa po týdnu podávání spolu s emicizumabem vysazen. Pacientka na léčbě klinicky zlepšena, obnovena diuréza, pokles CRP, trvá sinusový rytmus, dle ECHO (echokardiografie) dobrá systolická funkce obou komor, diastolická dysfunkce, středně těžká aortální stenóza a aortální regurgitace. Avšak inhibitor stále vysoký 128 BU a nízké hladiny FVIII kolem 1 %, na emicizumabu již bez pokračujícího krvá-

cení, stabilní HB nad 100 g/l již bez nutnosti substituce. Rozhodnuto podání II. linie imunosuprese – rituximab v režimu 375 mg/m² celkem 4 dávky 1× týdně. První dávka podána koncem ledna 2024, kdy již byla pouze na dávce prednisonu 40 mg/d p.o. s dalším postupným snižováním na konečnou dávku 5 mg/d (ponechán i z důvodu revmatoidní arthritidy), antimykotika podávány jen vstupně v průběhu vysokých dávek methylprednisolonu. V rámci imunosuprese léčena infekce močových cest cílenou ATB léčbou, byl přeléčen antivirotyky herpes zoster v oblasti levého prsu a lopatky a pro influenzu proběhla léčba oseltamivirem. Ke konci ledna již pacientka rehabilituje v chůzku na standardním oddělení, již bez invazivních vstupů, prospívající na enterální výživě. Kontrolní CT bez progresu hematomu v retroperitoneu. Upravována terapie arteriální hypertenze pro nedostatečnou kompenzaci a nastavována zpět chronická medikace. Po 3. dávce rituximabu konečně začíná klesat inhibitor na 74 BU a stoupá FVIII kolem 4 %, v té době již pacientka na emicizumabu v udržovací dávce dle SPC 1,5 mg/kg 1× týdně s.c. a bez krvácení, hladiny emicizumabu byly kolem 25 µg/ml. V naší laboratoři používáme k měření hladiny jednofázovou metodu s ředěním 1 : 80 s kalibrací na emicizumab (lze také použít chromogenní metodu s obsahem humánních reagentů). Ke stanovení hladiny FVIII a inhibitoru při terapii emicizumabem je nutné použít chromogenní test s obsahem bovinních reagentů, který máme v naší laboratoři také zaveden.

V polovině února po 2 měsících v nemocnici se zvládnutým akutním život ohrožujícím onemocněním, byla konečně propuštěna do naší ambulantní hematologické péče. Koncem února jsme ambulantně ošetřili navality hematomu na pravém bérce po traumatu (úder o schody), pokračováno s emicizumabem bez nutnosti aplikace rFVIIa, ale pro vysoké CRP kolem 100 mg/l bez elevace PCT zajištěna ATB. Naštěstí došlo ke zhojení a poklesu CRP. Po konzultaci s revmatologem a pro progresi bolesti kloubů změna prednisonu p.o. na methylprednisolon p.o. Vzhledem k dalšímu poklesu inhibitoru na 48... 28... 16 BU (při poslední kontrole) a vzestupu hladiny fVIII 3... 5 % (při poslední kontrole) jsme