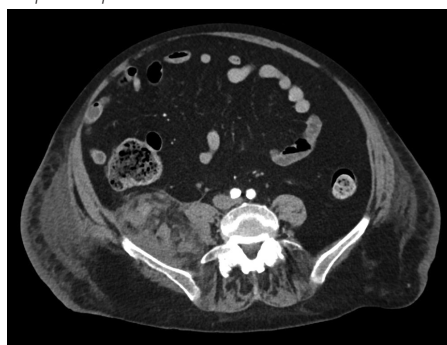


prodloužili interval podávání emicizumabu postupně na 1,5 mg/kg s. c. à 14 dní. Doposud je na této dávce s hladinou emicizumabu kolem 15 µg/ml, klinicky je bez krvácení. Pro přetrvávající přítomnost inhibitoru a nízkou hladinu FVIII ponechán emicizumab. Kontrolní CT po půl roce ukázalo významnou regresí nálezu, již jen minimální rezidua hematomu v retroperitoneu vpravo (Obr. 6). Aktuálně se pacientka cítí dobře, jezdí na kontroly v doprovodu syna jednou za 6–8 týdnů. Paní je plně soběstačná, jen je nutný dohled rodiny. V době psaní kazuistiky zatím tedy nebylo dosaženo remise AHA.

Závěr

Pacienti s AHA jsou v první řadě ohroženi krvácením, přičemž hladina inhibitoru nemusí korelovat s rizikem krvácení a v druhé řadě rizikem infekčních komplikací vyplývajících z imunosupresivní terapie nutné k eradikaci inhibitoru. Bypassové přípravky používané k léčbě krvácení s sebou mohou nést riziko trombotických komplikací v kombinaci s dalšími rizikovými faktory ze strany pacienta (věk, komorbiditidy aj.) a je zde i nemalá ekonomická zátěž (u naší pacientky bylo celkově

Obr. 5. CT břicha vstupní, axiální skeny, arteriální fáze, retroperitoneální hematoma ve struktuře m. psoas vpravo



Obr. 6. Kontrolní CT břicha za 1/2 roku, nativní axiální skeny, významná regrese nálezu, minimální rezidua hematoma v retroperitoneu vpravo



použito 555 ml rFVIIa k léčbě krvácení v celé řadě milionů). Díky použití emicizumabu lze předpokládat snížení množství použití bypassových přípravků, rychlejší zvládnutí iniciálního krvácení, redukci rizika rekurentního krvácení a možnost oddálení či snížení dávky imunosuprese do klinického zlepšení pacienta a snížení rizika infekčních komplikací. Další výhodou emicizumabu je podání s. c. a možnost dřívějšího propuštění pacienta do ambulantní péče a dále možnost dlouhodobé profylaxe u chronické AHA rezistentní na imunosupresi, tak jako u naší pacientky. Účinnost (v prevenci krvácení) a bezpečnost

(stran trombotických komplikací) emicizumabu u AHA byla potvrzena ve 3 studiích: japonské AGEHA, německo-rakouské GTH-AHA-EMI a pokračující AHA-EMI v USA, kde ještě nebyly publikovány výsledky. Dokonce německá pracovní skupina doporučuje časně použití emicizumabu (s nasycovací dávkou 6 mg/kg první den a 3 mg/kg druhý den s pokračováním 1× týdně od osmého dne 1,5 mg/kg 1× týdně) u AHA ačkoliv nemá schválenou indikaci. (Aktuálně je emicizumab v indikaci AHA schválený pouze v Japonsku na základě výsledků výše zmiňované studie AGEHA).

LITERATURA

1. Tiede A, Collins P, Knoebl P, et al. International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica*. 2020;105(7):1791-1801.
2. Knoebl P, Thaler J, Jilma P, Quehenberger P, Gleixner K, Sperr WR. Emicizumab for the treatment of acquired hemophilia A. *Blood*. 2021;137(3):410-419. doi: 10.1182/blood.2020006315. PMID: 32766881.
3. Pfrepper Ch, Klamroth R, Oldenburg J, et al. Emicizumab for the Treatment of Acquired Hemophilia A: Consensus Recommendations from the GTH-AHA. Working Group, Haemostaseologie. 2023.

4. Tiede A, Susen S, Lisman T. Acquired bleeding disorders, Supplement: State of the Art: WFH 2024 World Congress. Spain: Madrid; 21–24 April 2024.
5. Salaj P, Geierová V, Ivanová E, et al. Identifying risk factors and optimizing standard of care for patients with acquired haemophilia A: Results from a Czech patient cohort. 2020;26(4):643-651.
6. Abshire T, Kenet G. Recombinant factor VIIa: review of efficacy, dosing regimens and safety in patients with congenital and acquired factor VIII or IX inhibitors. *J Thromb Haemost*. 2004;2(6):899-909.
7. Dolan G, Benson G, Bowyer A, et al. Principles of care for

- acquired hemophilia, *Eur J Haematol*. 2021;106(6):762-773.
8. Shima M, Amano K, Ogawa Y, et al. A prospective, multicenter, open-label phase III study of emicizumab prophylaxis in patients with acquired hemophilia A. *J Thromb Haemost*. 2023;21(3):534-545.
9. Tiede A, Hart Ch, Knöbl P, et al. Emicizumab prophylaxis in patients with acquired haemophilia A (GTH-AHA-EMI): an open-label, single-arm, multicentre, phase 2 study, *Lancet Haematol*. 2023;10(11):e913-e921.
10. Hemlibra SPC.
11. Novoseven SPC.

Onkologie
www.onkologiecs.cz

