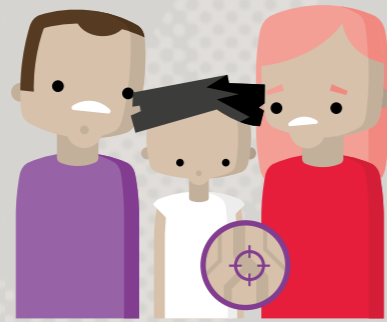
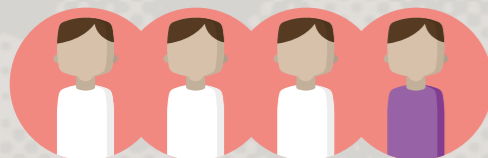


## Náhrada faktoru VIII

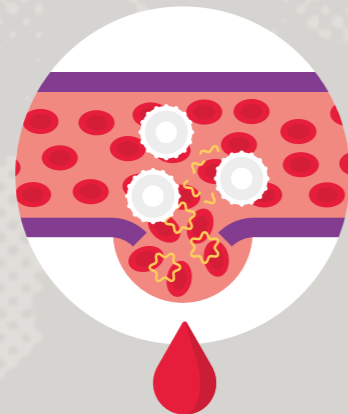
působí **krátkodobě**, a proto si ji musí pacient sám nebo s pomocí jiné osoby **podávat často**. U některých pacientů, zejména u dětí, může být nalezení žilního přístupu pro infúzi náročné<sup>11</sup>.



## Léčba v případě vzniku inhibitoru: ITI nebo bypassový přípravek

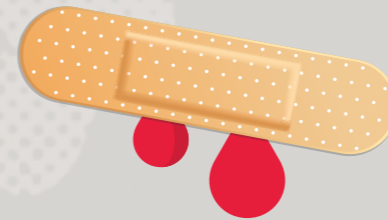
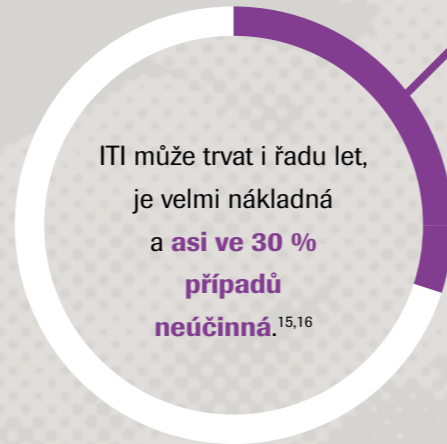


U **jedné ze čtyř** (25–30 %) osob s těžkou **hemofilií A** se začnou v důsledku podávání faktoru VIII proti němu vytvářet tzv. **inhibitory**<sup>12</sup>.



Inhibitory jsou **protilátky**, které **napadají a ničí náhradní faktor VIII**, protože ho organismus považuje za cizorodou látku<sup>13</sup>. Mnoho hemofiliků **žije ve strachu**, protože přítomnost inhibitoru **závažně komplikuje** léčbu<sup>14</sup>.

U lidí s hemofilií A, kteří vytvoří inhibitor, nefungují běžně podávané přípravky faktoru VIII. Je potřeba **podávat vyšší dávky**, ale ani to často nepomůže. Snahou je inhibitor eradikovat, tedy se ho zbavit pomocí **imunotoleranční léčby** (ITI).



Tam, kde kvůli přítomnosti inhibitoru nefunguje náhradní faktor, je potřeba k zástavě nebo prevenci krvácení podávat **bypassové přípravky**. Ty působí jinak, **někdy je potřeba častá aplikace a navíc je jejich účinek proměnlivý**.<sup>17</sup>

Pacienti s **hemofilií A** potřebují **další účinné a bezpečné možnosti léčby**, které jim umožní lépe zvládat své onemocnění a žít kvalitnější život **s léčbou, která jim přináší jen minimální omezení**.

[www.menime-hemofilii.cz](http://www.menime-hemofilii.cz)

### Reference

1. Flood E, et al. Illustrating the impact of mild/moderate and severe haemophilia on health-related quality of life: hypothesised conceptual models. *European Journal of Haematology* 2014; 93: Suppl. 75, 9–18. 2. WFH. Guidelines for the management of hemophilia. 2012. Last accessed 21 October 2015: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1472.pdf> 3. Bertorp E, Shapiro AD. Modern haemophilia care. *The Lancet* 2012; 370:1447–1456. 4. Marder VJ, et al. Hemostasis and Thrombosis. Basic Principles and Clinical Practice. 6th Edition, 2013. Milwaukee, Wisconsin. Lippincott Williams and Wilkin. 5. Franchini M, Mannucci PM. Hemophilia A in the third millennium. *Blood Rev* 2013;179–84. 6. Young G. New challenges in hemophilia: long-term outcomes and complications. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2012; 2012: 362–8. 7. Zanon E, Iorio A, Rocino A, et al. Intracranial haemorrhage in the Italian population of haemophilia patients with and without inhibitors. *Haemophilia* 2012; 18: 39–45. 8. Elder-Lissai A, Hou Q, Krishnan S. The Changing Costs of Caring for Hemophilia Patients in the U.S.: Insurers' and Patients' Perspectives. Presented at: American Society of Hematology Annual Meeting; December 6–9, 2014; San Francisco, CA. Abstract # 199. 9. Remor E. Predictors of treatment difficulties and satisfaction with haemophilia therapy in adult patients. *Haemophilia* 2011; 17, e901–e905. 10. Hacker MR, et al. Barriers to compliance with prophylaxis therapy in haemophilia. *Haemophilia*. 2001; 7: 392–6. 11. Ljung R. The risk associated with indwelling catheters in children with haemophilia. *British Journal of Haematology* 2007; 138: 580–586. 12. Gomez K, et al. Key issues in inhibitor management in patients with haemophilia. *Blood Transfus*. 2014; 12: s319–s329. 13. Whelan SF, et al. Distinct characteristics of antibody responses against factor VIII in healthy individuals and in different cohorts of hemophilia A patients. *Blood* 2013; 121: 1039–48. 14. Astermark J. Overview of Inhibitors. *Semin Hematol* 2006; 43 (suppl 4):S3–S7. 15. Rocino A, et al. Immune tolerance induction in patients with hemophilia A and inhibitors: effectiveness and cost analysis in an European Cohort (The ITER Study). *Haemophilia* 2015; 21: 559–67. 16. Valentino LA, et al. US Guidelines for immune tolerance induction in patients with haemophilia A and inhibitors. *Haemophilia* 2015; 21: 559–67. 17. Bertorp, E. Differential response to bypassing agents complicates treatment in patients with haemophilia and inhibitors. *Haemophilia*. 2009; 15: 3–10.

**Roche s.r.o.**  
Futurama Business Park Bld F  
Sokolovská 685/136f, 186 00 Praha 8



## Co je hemofilie A?

Hemofilie je dědičné **závažné krvácivé onemocnění**, při kterém **nedochází ke správnému srážení krve**. To vede k nekontrolovanému krvácení, které může nastat spontánně nebo po menším úrazu.

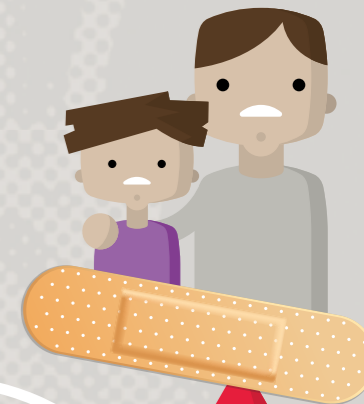


Hemofilie A **snižuje kvalitu života** pacientů, stejně jako jejich rodiny a přátel<sup>1</sup>.



**Hemofilie A** je nejčastější formou, která postihuje

**~320 000 lidí na celém světě**<sup>2,3</sup>



**50-60 %** z nich má těžkou formu hemofilie<sup>4</sup>.

# Co se děje v krvi člověka s **hemofilií A?**

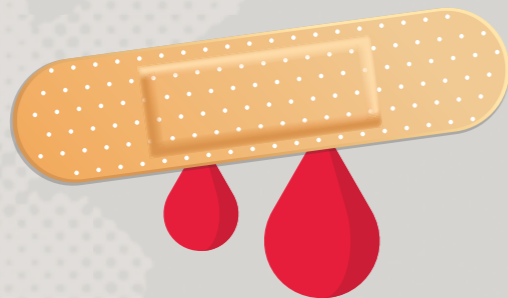


V krvi zdravého člověka spolupracují jednotlivé bílkoviny zvané **srážecí faktory** na vytvoření krevní sraženiny, a pomáhají tak zastavit krvácení.

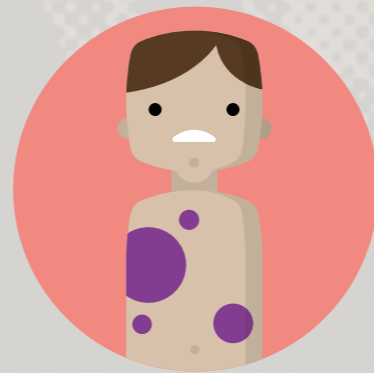
Lidé s hemofilií A mají buď **sníženou hladinu nebo u nich zcela chybí** srážecí faktor nazývaný

## faktor VIII,

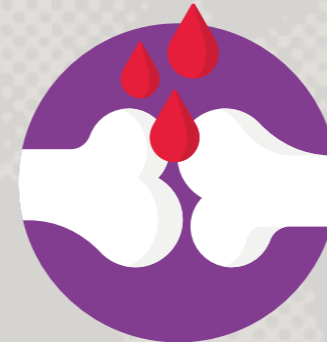
a proto se jejich krev nemůže správně srážet.



## Bez léčby může u lidí s **hemofilií** docházet:



**K tvorbě modřin**



**K opakovanému krvácení**

do svalů a kloubů, což může vést k **dlouhodobému omezení pohyblivosti** a **onemocnění kloubů** což může vést k poškození kloubů a dlouhodobému omezení hybnosti.<sup>5</sup>



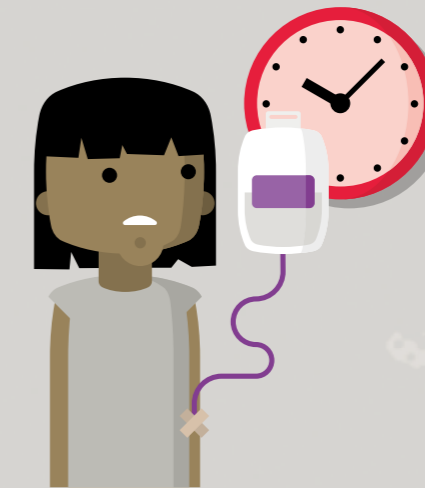
**Ke krvácení,**

které může být život ohrožující, pokud postihne **životně důležité orgány**, jako je např. mozek.



**K dlouhodobému a nekontrolovanému krvácení** po zranění nebo operaci.<sup>6,7</sup>

## Život s **hemofilií** – léčba jako zátěž:



Život lidí s hemofilií a osob, které o ně pečují, se často točí kolem **léčby podávané v infúzích**, což zabírá spoustu času a má **významný dopad na kvalitu života**<sup>8</sup>.

Pro lidi s hemofilií je často **obtížné skloubit léčbu s každodenním životem**.

Proto může být dodržování léčby problematické<sup>9,10</sup> a pacienti jsou vystaveni **zvýšenému riziku krvácení**.



## Náhrada faktoru VIII



Základem současné léčby hemofilie A je **náhrada faktoru VIII**, která se podává buď **podle potřeby** (k řešení krvácení), nebo **pravidelně a dlouhodobě** (jako prevence krvácení).