

## **Realizari și provocări în tratamentul ortopedic al hemofiliei cu inhibitori; un scurt istoric al Centrului European de Tratament pentru Hemofilie Timișoara**

D.Poenaru<sup>2</sup>, M.Serban<sup>1</sup>, E Boia<sup>2</sup>, S.Arghirescu<sup>2</sup>, E.Ursu<sup>1</sup>, D. Savescu<sup>1</sup>, C.A.M. Petrescu<sup>2</sup>, Z.Sandici<sup>2</sup>, S.Florescu<sup>2</sup>, J. Patrascu<sup>2</sup>

1. Spitalul Clinic de Urgenta pentru Copii “Louis Turcanu”, Centrul European de Tratament pentru Hemofilie, Timisoara, Romania
2. Universitatea de Medicina si Farmacie “Victor Babes” Timisoara, Romania

Dezvoltarea inhibitorilor poate apărea la 10-35% dintre pacienții cu hemofilie (PcH) A și la 3-5% dintre pacienții cu hemofilie B. In aceste conditii, viața devine o provocare deoarece episoadele de sângerare nu mai pot fi tratate cu concentrate de FVIII, iar asigurarea unei hemostaze adecvate si eficiente trebuie luată în considerare în timpul perioadei perioperatorii pentru pacienții hemofilici cu inhibitori care intenționează să fie supuși unei intervenții chirurgicale.

**Obiectivul** acestei analize retrospective observaționale este de a rezuma dificultățile și complicațiile intervențiilor ortopedice invazive la PcH și inhibitori din experiența noastră interinstituțională.

**Pacienți și metoda.** În perioada 2001-2017, au fost efectuate 26 de intervenții ortopedice invazive, la 22 de pacienți, cu vârste cuprinse între 7-48 ani. Din toate intervențiile, 21 au fost intervenții electivă și 5 urgențe, de salvare a vieții sau a membrilor. Inainte de fiecare intervenție, a fost verificata starea hemostatică a pacientilor. Din 17 pacienți, cu hemofilie A forma severă: 11 au avut titru scăzut și 6 titru ridicat de anticorpi anti FVIII. Cinci pacienți, care anterior intervenției au fost negativi pentru inhibitori, au dezvoltat scăderea indicelui de recuperare al F VIII, asociată cu apariția inhibitorilor: la 2 in titru scăzut și la 3 pacienți in titru crescut

**Rezultate si discutii.** Procedurile chirurgicale, din punctul de vedere al invazivitatii au fost in 15 cazuri majore și in alte 11 intermediare; 6 cazuri au fost tratate cu rFVIIa, 4 cu aPCC și 16 cu asocierea ambilor agenți de bypass, respectând protocolul therapeutic convențional. În ultimele 5 intervenții, investigatiile au fost completate de TEG (Tromboelastogramă) și TGA (Test de generare a trombinei) pentru o mai buna corelare a rezultatelor biologice cu rezultatele clinice. În ceea ce privește evoluția, hemoragiile intraoperatorii și postoperatorii au fost similare cu a pacienților fara inhibitori, 10 pacienți necesitand transfuzii de sânge allogeneic. Un pacient a dezvoltat o infecție profundă a plăgii, cu risc de osteomielite secundara. La 5 pacienți post-interventional s-a decelat dezvoltarea inhibitorilor.

**Concluzii.** La pacientii cu inhibitori supusi interventiilor chirurgicale este necesara monitorizarea evoluției prin investigații hemostatice zilnice și prin urmarire clinica riguroasa pentru a face cea mai bună alegere a planului terapeutic.