

# Transplantace jater jako potenciální kurativní metoda těžké hemofilie A: popis případu a literární přehled

**Pavel Polák<sup>1</sup>, Petr Smejkal<sup>1,2</sup>, Gabriela Romanová<sup>1</sup>, Jiřina Zavřelová<sup>1,2</sup>, Radomíra Hrdličková<sup>3</sup>, Šárka Blahutová<sup>3</sup>, Libuše Husová<sup>4,5</sup>, Marta Zvarová<sup>6</sup>, Miroslav Penka<sup>1,2</sup>**

<sup>1</sup>Oddělení klinické hematologie FN Brno, pracoviště Bohunice

<sup>2</sup>Katedra laboratorních metod LF MU Brno

<sup>3</sup>Krevní centrum FN Ostrava

<sup>4</sup>Interní gastroenterologická klinika LF MU a FN Brno, pracoviště Bohunice

<sup>5</sup>Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno

<sup>6</sup>Oddělení klinické hematologie FN u sv. Anny Brno

Autoři popisují případ ortotopické transplantace jater pro cirhózu v důsledku chronické virové hepatitidy C u pacienta s těžkou hemofilií A. Předoperační farmakokinetická studie s rekombinantním faktorem VIII (F VIII) potvrdila uspokojivé in vivo recovery 2,1 %. Perioperačně byl podán bolus F VIII v dávce 52 j/kg hmotnosti s dosažením požadované aktivity F VIII nad 100,0 %. Celkem bylo perioperačně podáno 30 000 j rekombinantního F VIII, 3 trombocytární koncentráty, 2 erytrocytární koncentráty, 5 transfuzních jednotek (TU) protivirově ošetřené plazmy, jedna TU čerstvě zmražené plazmy a 3 500 j antitrombinu. Perioperačně ani pooperačně nebyly zaznamenány krvácivé komplikace, substituce F VIII byla ukončena 3. pooperační den. Pacient byl propuštěn do domácího ošetřování 20. den po transplantaci.

**Klíčová slova:** hemofilie A, chronická virová hepatitida C, transplantace jater.

## Liver transplantation as potential curative method in severe hemophilia A: case report and literature review

The authors present clinical case of orthotopic liver transplantation for cirrhosis due to chronic viral hepatitis C in a subject with severe hemophilia A. Preoperatively performed pharmacokinetic study with recombinant F VIII confirmed satisfactory in vivo recovery of 2.1 %. A bolus application of 52 units F VIII/kg body weight with target F VIII activity over 100.0 % was administered shortly before the transplantation started. Totally, 30 000 units of recombinant F VIII, 3 thrombocyte concentrates, 2 erythrocyte concentrates, 5 units of virally inactivated plasma, 1 unit of fresh frozen plasma and 3 500 antithrombin units were used. There were no perioperative or postoperative bleeding complications, F VIII substitution was stopped on postoperative day 3. The patient was discharged on twentieth postoperative day.

**Key words:** hemophilia A, chronic viral hepatitis C, liver transplantation.

## Úvod

Hemofilie je jedno z nejlépe prozkoumaných vrozených onemocnění hemostázy. Podstatou hemofilie A je nedostatek koagulačního faktoru VIII (F VIII), zatímco u hemofilie B je nedostatek koagulačního faktoru IX (F IX).

Incidence hemofilie A se pohybuje kolem 1 případu na 5 000 narozených chlapců, incidence hemofilie B je výrazně vzácnější (1 případ na 30 000 narozených chlapců). Geny kódující syntézu jak F VIII, tak F IX jsou umístěny na chromozomu X, a proto se onemocnění projevuje téměř výhradně

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA:

MUDr. Pavel Polák, Ph.D., polak.pavel@fnbrno.cz

Oddělení klinické hematologie FN Brno, pracoviště Bohunice, Jihlavská 20, 625 00 Brno

Cit. zkr: Vnitř Lék 2020; 66(5): e43–e47

Článek přijat redakcí: 9. 9. 2019

Článek přijat po recenzích k publikaci: 17. 11. 2019