proLékaře.cz | 6.1.2026

Konsenzuální doporučení Českého národního hemofilického programu (ČNHP) pro zajištění chirurgických a invazivních výkonů u pacientů s hemofilií

Pracovní skupina ČNHP pro standardy: **Hrdličková R.[1], Smejkal P.[2], Blatný J.[3], Hluší A.[4], Komrska V.[5], Penka M.[2], Šlechtová J.[6]**

Jménem Koordinační rady a Výkonné rady ČNHP: **Blatný J.[3], Blažek B.[7], Čermáková Z.[1], Černá Z.[8], Dulíček P.[9], Hak J.[10], Hluší A.[4], Hrdličková R.[1], Komrska V.[5], Ovesná P.[11], Pospíšilová D.[12], Procházková D.[13], Smejkal P.[2], Šlechtová J.[6], Timr P.[14], Ullrychová J.[15], Vonke I.[16], Walterová L.[17], Penka M.[2]**

[1]Krevní centrum a Klinika hematoonkologie, Fakultní nemocnice Ostrava
[2]Oddělení klinické hematologie, Fakultní nemocnice Brno
[3]Oddělení dětské hematologie, Fakultní nemocnice Brno
[4]Hemato-onkologická klinika, Fakultní nemocnice Olomouc
[5]Klinika dětské hematologie a onkologie, Fakultní nemocnice v Motole, Praha
[6]Ústav klinické biochemie a hematologie, Fakultní nemocnice Plzeň
[7]Klinika dětského lékařství, Fakultní nemocnice Ostrava
[8]Dětská klinika, Fakultní nemocnice Plzeň
[9]IV. Interní hematologická klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové
[10]Dětská klinika, Fakultní nemocnice Hradec Králové
[11]Institut biostatistiky a analýz Lékařské fakulty, Masarykova univerzita, Brno
[12]Dětská klinika, Fakultní nemocnice Olomouc
[13]Dětská klinika, Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem
[14]Dětské oddělení, Nemocnice České Budějovice
[15]Oddělení klinické hematologie, Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem
[16]Oddělení klinické hematologie, Nemocnice České Budějovice
[17]Oddělení klinické hematologie, Krajská nemocnice Liberec

Transfuze Hematol. dnes, 22, 2016, No. 5, p. 39–43

SOUHRN

Hemofilie A a B jsou vzácná vrozená krvácivá onemocnění. Díky dostupnosti koagulačních faktorů VIII a IX mohou být u pacientů s hemofilií bez inhibitoru bezpečně prováděny operační a invazivní výkony. Cílem těchto doporučení je shrnutí zkušeností a doporučení pro zajištění operací včetně optimální aktivity faktorů VIII a IX a doby trvání substituční léčby po chirurgických výkonech.

KLÍČOVÁ SLOVA

hemofilie – operace – faktor VIII – faktor IX – substituční léčba

SUMMARY

Hrdličková R., Smejkal P., Blatný J., Hluší A., Komrska V., Penka M., Šlechtová J.
Consensual guidelines of the Czech National Haemophilia Programme (CNHP) for factor replacement therapy in patients with haemophilia during invasive procedures and surgery

proLékaře.cz | 6.11.2026

Haemophilia A and B are rare congenital bleeding disorders. Invasive procedures and surgery can be performed safely in patients with haemophilia without inhibitors due to the availability of coagulation factors VIII and IX. The aim of these guidelines is to summarize treatment experience and recommendations including optimal factor VIII/IX levels for surgical procedures and replacement therapy duration following these.

KEY WORDS

haemophilia – surgery – factor VIII – factor IX – replacement treatment

PREAMBULE

Ačkoli doporučení a informace obsažené v následujícím textu jsou formulovány v dobré víře a na základě znalostí aktuálně dostupných v době zveřejnění dokumentu, autoři, Český národní hemofilický program (ČNHP), žádná ze zainteresovaných odborných společností, ani vydavatel tohoto doporučení nenesou žádnou právní zodpovědnost za obsah tohoto textu.

Cílem standardu je stanovit základní terapeutické postupy k hematologickému zajištění chirurgických/ortopedických a jiných invazivních výkonů u pacientů s vrozenou hemofilií A nebo vrozenou hemofilií B.

ZÁKLADNÍ PŘEDPOKLADY

- Před operačním výkonem je nezbytná přesná diagnóza typu a závažnosti vrozeného krvácivého onemocnění včetně znalosti základní aktivity faktoru (F)VIII nebo FIX a stanovení inhibitoru [1, 2, 3]. Před elektivní operací je doporučeno vyloučit současnou přítomnost jiné poruchy krevního srážení, zejména von Willebrandovy choroby, trombocytopatie, trombocytopenie či kombinovaného deficitu koagulačních faktorů.
- Běžné a akutní operační výkony u pacientů s hemofilií lze provádět v hemofilických centrech (HTC, Haemophilia Treatment Centre, viz Věstník MZd č. 8/2014), kde je možnost rutinního stanovení hladiny koagulačního faktoru a vyšetření inhibitoru.
- Operační výkony u osob s hemofilií a inhibitorem a totální kloubní náhrady u osob s hemofilií jsou prováděny vždy v rámci center vysoce specializované hemofilické péče (CVSHP, respektive jeho HCCC – Haemophilia Comprehensive Care Centre). Ostatní operační výkony, včetně elektivních, mohou být prováděny jak v HCCC, tak v HTC podle možností daného centra. Pokud však daný výkon nelze provést v HTC, musí být jeho provedení zajištěno některým z HCCC center.
- Operační výkony u pacientů s hemofilií a inhibitorem, případně se získanou hemofilií jsou prováděny pouze v CVSHP a jsou řešeny samostatným doporučeným postupem.
- Před elektivním operačním výkonem je vhodné otestovat odpověď pacienta na podání koncentrátu koagulačního faktoru, případně desmopresinu (DDAVP) [1, 2].
- Elektivní chirurgické a ortopedické výkony by měly být plánovány v první polovině týdne a v ranních/dopoledních hodinách z důvodu spolehlivého zajištění laboratorních vyšetření a případné transfuzní podpory [1].
- Invazivní výkon je možné provést až po korekci koagulační poruchy podáním koncentrátu koagulačního faktoru nebo DDAVP [1, 2, 3].
- Intenzita a doba trvání substituce koagulačními faktory záleží na charakteru operace, hojení rány a délce případné intenzivní rehabilitace.
- Invazivní výkony u pacientů s vrozenou hemofilií jsou spojeny se zvýšeným rizikem vývoje inhibitoru a je doporučeno opakované vyšetření inhibitoru v průběhu 2–12 týdnů po operaci.
- Pokud je to možné, je doporučeno neprovádět plánované chirurgické výkony u dětí s hemofilií během prvních 20 expozičních dnů (zvýšené riziko vývoje inhibitoru) [5].
- Novorozenci a zejména nedonošené dětí mají sníženou aktivitu i ostatních koagulačních faktorů (nedostatek vitaminu K, nezralá játra). Kromě léčby hemofilie je tedy nutné zohlednit i tento fyziologický fakt [5].

KLASIFIKACE CHIRURGICKÝCH VÝKONŮ

Chirurgické výkony rozlišujeme na **„malé“** a **„velké“** podle jejich rozsahu a s ním spojeného krvácivého rizika a nutné doby zajištění potřebné hemostatické podpory. U malých výkonů je hemostatická podpora podávána obvykle méně než 5 po sobě jdoucích dnů (např. odstranění kožní léze, zubní extrakce menšího rozsahu,...). U velkých operačních výkonů je hemostatická podpora nutná více než 5 po sobě jdoucích dnů, obvykle 7–12 dnů, případně déle. Mezi ně patří všechny operace s významným rizikem velkých krevních ztrát nebo s rizikem krvácení do anatomicky ohraničeného

proLékaře.cz | 6.11.2026

prostoru (velké břišní operace, intrakraniální, spinální, kardiovaskulární a ortopedické endoprotetické výkony,...).

SUBSTITUCE KOAGULAČNÍMI FVIII/IX

Základním předpokladem nekomplikovaného chirurgického výkonu a hojení rány u osoby s hemofilií je dostatečná substituce koagulačními faktory, při které aktivita FVIII/IX neklesá pod minimální doporučenou hranici FVIII/IX (viz tab. 1–3). Maximální (peak) aktivitou FVIII/IX je myšlena nejvyšší aktivita faktorů naměřená během 1 hodiny od aplikovaného bolusu FVIII/IX, minimální aktivita je hodnota FVIII/IX naměřená těsně před aplikací následující bolusové dávky.

- U malých operačních výkonů – krátce (< 30 min) před zahájením operace je nutné podat takovou dávku koncentrátu koagulačního faktoru, která zvýší aktivitu deficitního faktoru na 50–80 % FVIII/FIX. Podle typu výkonu je doporučeno udržovat aktivitu FVIII/IX minimálně 30–80 % po dobu 1–5 dnů.
- U velkých operačních výkonů – krátce (< 30 min) před zahájením operace je nutné podat takovou dávku koncentrátu koagulačního faktoru, která zvýší aktivitu deficitního faktoru na 80–100 % FVIII, respektive na 60–80 % FIX. První tři pooperační dny je doporučeno udržovat aktivitu FVIII minimálně na 60–80 %, aktivitu FIX minimálně na 40–60 %. Poté potřebná udržovací aktivita klesá na 40–60 % FVIII, respektive 30–50 % FIX, od 7. dne na 30–50 % FVIII, respektive 20–40 % FIX.

Celková doba podávání substituční terapie je doporučena do zhojení rány – u velkých operací až na 10–14 dnů, u některých typů ortopedických výkonů a zejména po neurochirurgických operacích je uvedená substituce nutná i třetí pooperační týden s následnou intenzivní profylaktickou aplikací faktorů minimálně po dobu rekonvalescence (v případě operací CNS 3–6 měsíců), případně dlouhodobě [1, 2, 4].

- U elektivních ortopedických výkonů je doporučena krátkodobá profylaxe FVIII/FIX 2–3 týdny před výkonem a následně minimálně po dobu rehabilitace. U velkých ortopedických výkonů (endoprotetické výměny kloubů) je doporučena profylaxe FVIII/FIX v délce 1–3 měsíce po operaci, minimálně však po dobu trvání intenzivní rehabilitace, na zvážení je pokračující dlouhodobá profylaxe [6, 7].
- Koncentráty FVIII a FIX jsou podávány formou intermitentních i. v. bolusů 1–3krát denně. Legitimní možností je i aplikace faktorů formou kontinuální infuze s denní adjustací dávky podle aktuálních hladin aktivity FVIII, respektive FIX [1, 2]. Tento způsob aplikace umožňuje podle některých studií snížit celkovou dávku perioperačně aplikovaného preparátu při stejném nebo dokonce nižším výskytu krvácivých komplikací výkonu. Obavy ze zvýšeného rizika vzniku inhibitoru u pacientů s těžkou formou hemofilie léčených kontinuální infuzí nebyly potvrzeny [9].
- Pomocná terapie – zejména při operacích v oblasti sliznic (ORL operace, stomatochirurgie, operace trávicího traktu, dolních močových cest apod.) je vhodné použít antifibrinolytika: kyselinu tranexamovou (Exacyl) 10–15 mg/kg i. v. 3krát denně nebo 20–25 mg 3krát denně p. o., případně 1 g co 6 hodin ve formě roztoku k výplachu dutiny ústní nebo kyselinu p-aminomethylbenzoovou (Pamba) 250 mg 3–4krát denně. Někteří autoři uvádějí možnost použití tzv. tkáňo-

Tab. 1 Doporučená aktivita FVIII k operacím při substituci formou **kontinuální infuze** FVIII

Den	Doporučená aktivita FVIII (%)
K operaci	80–100
1–3	> 50
4–6	≥ 40–50
7 a později	≥ 30, eventuálně změna na bolusové podání

Tab. 2 Doporučená minimální aktivita FVIII/FIX k operaci a v pooperačním průběhu při substituci hemofiliků podstupujících malé chirurgické výkony **s bolusovou aplikací** faktorů

Den	Doporučená minimální aktivita FVIII/FIX (%)	
	FVIII	FIX
K operaci	50–80	50–80
1–5	30–80	30–80

Tab. 3 Doporučená minimální aktivita FVIII/FIX k operaci a v pooperačním průběhu při substituci hemofiliků podstupujících velké chirurgické výkony **s bolusovou aplikací** faktorů

Den	Doporučená minimální aktivita FVIII/FIX (%)	
	FVIII	FIX
K operaci	80–100	60–80
1–3	60–80	40–60
4–6	40–60	30–50
7 a později	30–50	20–40

proLékaře.cz | 6.11.2026

vých lepidel ke zlepšení hemostázy u chirurgických výkonů, s výhodou je lze použít ve stomatochirurgii [1, 2, 10, 11].

EXTRAKCE ZUBŮ

- Extrakce stálých zubů u osoby s hemofilií musí být jednoznačně indikována. Je-li možnost konzervativního řešení, je třeba dát mu přednost.
- Před extrakcí zubů a v případě konzervativního ošetření zubu za použití některých typů lokální anestezie (svodná anestezie, infiltrační anestezie jazyka), se obecně doporučuje krátce před výkonem jednorázové podání koncentrátu koagulačního faktoru (aktivitu FVIII zvýšit na 80–100 %, FIX na 60–80 %).

U vícečetných extrakcí, především u pacientů s těžkou formou hemofilie, je nutná i následná substituční léčba. Délka terapie a její intenzita je individuální a závislá na charakteru výkonu a klinickém stavu pacienta. U nemocných s těžkým deficitem FVIII/FIX je celková doba terapie 3–10 dnů a aplikační interval od 12 do 48 hod. [1, 2, 10, 11].

- U některých skupin pacientů (lehká a středně těžká forma hemofilie A, přenašečky hemofilie A) se k zajištění extrakce zubů používá s. c. DDAVP (dávka 0,3 µg/kg). V ČR je DDAVP v současné době dostupný pouze na mimořádný dovoz. Před použitím DDAVP je nutné provést test k průkazu hemostatické aktivity po podání DDAVP u daného pacienta.
- Substituční léčba koncentráty koagulačních faktorů se kombinuje s podáváním antifibrinolytik – kyselina tranexamová (Exacyl) 10–15 mg/kg i. v. 3krát denně nebo 20–25 mg 3krát denně p. o. po dobu cca 7 dnů p. o., kyselina p-aminomethylbenzoová (Pamba) – 250 mg 3–4krát denně, podávání lze zahájit před výkonem i. v. bolusem. Roztok antifibrinolytika lze aplikovat i formou výplachů ústní dutiny po extrakci.
- Další opatření k zajištění hemostázy při extrakcích zubů zahrnují techniku extrakce (s minimální traumatizací gingivy), zajištění rány suturou, je-li to ze stomatologického hlediska možné (vstřebatelným či nevstřebatelným stehem) a zvážení použití lokálních hemostyptik či tkáňových lepidel.

ANTITROMBOTICKÁ PROFYLAXE V POOPERAČNÍM OBDOBÍ U PACIENTŮ S HEMOFILIÍ

U pacientů s hemofilií je obecně nižší riziko trombembolické choroby (TEN). V otázce nutnosti profylaxe v pooperačním období zatím neexistuje shoda názorů. Obecně jsou zejména u velkých chirurgických a ortopedických výkonů doporučeny nefarmakologické postupy – dostatečná hydratace pacienta, elastické kompresivní punčochy, intermitentní pneumatická komprese, časná rehabilitace a mobilizace pacienta. U rizikových pacientů – např. ve věku nad 40 let, obézních, s hormonální léčbou, s potvrzeným trombofilním stavem či osobní nebo rodinnou anamnézou TEN, ischemickou chorobou srdeční, vysokým rizikem infarktu myokardu a podobně – by mělo být zváženo použití farmakologické profylaxe nízkomolekulárním heparinem v redukované dávce za předpokladu pečlivé kontroly substituce koagulačními faktory. U hemofilických pacientů s inhibitorem není farmakologická profylaxe TEN doporučena [12–14].

INVAZIVNÍ VYŠETŘOVACÍ METODY

Před invazivními diagnostickými výkony (např. lumbální punkce, vyšetření arteriálních krevních plynů, endoskopie s odběrem biopsie apod.) je indikováno podání koncentrátu koagulačního faktoru. V současné době není jednoznačně dána minimální požadovaná aktivita FVIII/FIX, stejně jako doba nutné substituce po výkonu. V literatuře se objevují tato doporučení na základě klinických zkušeností:

Kolonoskopie – úvodní substituce faktory na 70–80 % FVIII/IX (pro případ invazivního výkonu). Pokud byla provedena biopsie či polypektomie, je doporučeno pokračovat v substituci faktory á 12 hod., aktivitu FVIII/FIX udržovat ≥ 40–50 % po dobu 4–8 dnů (8 dní při endoskopické mukosalní resekci), podávání antifibrinolytika 5–10 dní. Při zvýšeném riziku krvácení je potřebná profylaxe 7–14 dní. Na zvážení endoskopisty je profylaktické nasazení klipu v místě poranění sliznice [15].

Biopsie prostaty – úvodní substituce faktory na ≥ 80 % FVIII/IX, s následným udržováním aktivity FVIII/IX ≥ 50 % po dobu 3–7 dnů, případně déle [16].

Biopsie jater – úvodní substituce na 80–100 % FVIII/IX, s následným udržováním aktivity FVIII/IX 50–70 % po dobu minimálně 3 dnů [4].

Implantace Port-A-Cath® – úvodní substituce nad 80 % FVIII/IX, s následným udržováním aktivity FVIII/IX ≥ 50 % po dobu minimálně 5 dnů, respektive do zhojení rány [4].

LITERATURA

1. Guidelines for the Management of Hemophilia. World Federation of Hemophilia 2012. Dostupné na www: http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1472.pdf
2. Australian Haemophilia Centre Directors´ Organisation (AHCDO). Guideline for the management of patients with haemophilia undergoing surgical procedures. November 2010. Dostupné na www: http://www.ahcdo.org.au/sitebuilder/publications/knowledge/asset/files/10/surgery guidelinesfinal2010.pdf

proLékaře.cz | 6.11.2026

3. Bátorová A, Jankovičová D, Žarnovičanová M, et al. Národné štandardné postupy pre liečbu hemofilie a iných vrodených koagulopatií v Slovenskej republike. Lek Obz 2008; 56: 330–340.
4. Hermans C, Altisent C, Batorova A, et al. Replacement therapy for invasive procedures in patients with haemophilia: literature review, European survey and recommendation. Haemophilia 2009; 15: 639–658.
5. Ljung RC, Knobe K. How to manage invasive procedures in children with haemophilia. Br J Haematol 2012; 157: 519–528.
6. Wallny TA, Strauss AC, Goldmann G, et al. Elective total knee arthroplasty in haemophilic patients. Proposal for a clinical pathway. Hamostaseologie 2014; 34(Suppl 1): S23–29.
7. Wiedel J, Stabler S, Geraghty S, Funk S. Joint replacement surgery in hemophilia. World Federation of Hemophilia 2010. Dostupné na www: http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1210.pdf
8. Teitel JM, Carcao M, Lillicrap D, et al. Orhopaedic surgery in haemophilia patients with inhibitor: a practical guide to haemostatic surgical and rehabilitative care. Haemophilia 2009; 15: 227–239.
9. Batorova A, Holme P, Gringeri A, et al. Continuous infusion in haemophilia: current practice in Europe. Haemophilia 2012; 18(5): 753–759.
10. Australian Haemophilia Centre Directors'Organisation (AHCDO). A consensus statement on the dental treatment of patients with inherited bleeding disorders July 2010. Dostupné na www: http://www.ahcdo.org.au/sitebuilder/publications/knowledge/asset/files/16/dentalguidelinesforwebsitedec10.pdf
11. Anderson JAM, Brewer A, Creagh D, et al. Guidance on the dental management of patients with haemophilia and congenital bleeding disorders. Br Dent J 2013; 215: 497–504.
12. Ozelo MC. Surgery in patients with hemophilia: is thromboprophylaxis mandatory? Thromb Res 2012; 130(Suppl 1): S23–S26.
13. Zakarija A, Aledort L. How we treat: venous trombembolism prevention in haemophilia patients undergoing major orthopaedics surgery. Haemophilia 2009; 15: 1337–1338.
14. Hermans C. Venous thromboembolic disease in patients with haemophilia. Thromb Res 2012; 130(Suppl 1): S50–S52.
15. Tintillier V, Branche J, Maunoury V, et al. Colonoscopy in patients with haemophilia: the duration of factor coverage must be adjusted to suit the procedure. Haemophilia 2013; 19: e296–e323.
16. Fogarty PF, Koudide P. How we manage prostate biopsy and prostate cancer therapy in men with haemophilia. Haemophilia 2012; 18: e88–e90.

Podíl autorů na přípravě rukopisu

HR – příprava první verze rukopisu
SP, BJ, HA, KV, PM, ŠJ – kritická revize rukopisu a schválení konečné verze

Poděkování

Podpořeno z dotačního programu Ministerstva zdravotnictví Národní akční plány a koncepce.

Čestné prohlášení autorů

Autoři práce prohlašují, že v souvislosti s tématem, vznikem a publikací tohoto článku nejsou ve střetu zájmů a vznik ani publikace článku nebyly podpořeny žádnou farmaceutickou firmou.

Doručeno do redakce dne 22. 12. 2015.
Přijato po recenzi dne 19. 1. 2016.

MUDr. Radomíra Hrdličková
Krevní centrum a Klinika hematoonkologie
Fakultní nemocnice Ostrava
17. listopadu 1790
708 52 Ostrava-Poruba
e-mail: radomira.hrdlickova@fno.cz