

IL PAZIENTE AFFETTO DA DISORDINE EMORRAGICO CONGENITO IN CHIRURGIA ORALE E MAXILLO FACCIALE: GESTIONE MULTIDISCIPLINARE

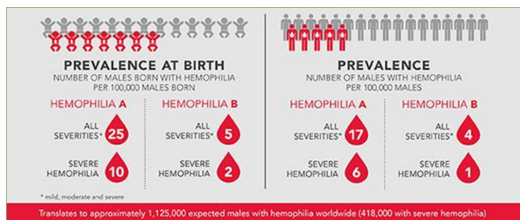
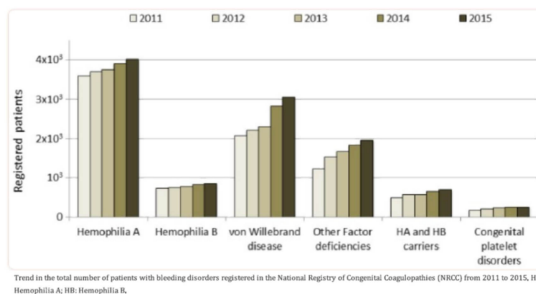
Ascani G.¹, Albani G.¹, Cargini P.¹, Petrelli P.¹, Mancini P.¹, Ranalli P.²

¹ UOD Chirurgia Maxillo Facciale - Ospedale Civile dello Spirito Santo - Pescara

² UOD Diagnosi e Terapia Emofilia e Malattie Trombotiche Emorragiche Ereditarie - ASL Pescara

INTRODUZIONE

I pazienti affetti da disordini congeniti della coagulazione (riconosciuti come malattie rare dal D.M. n 279 del 18 maggio 2001) presentano un elevato rischio di complicanze emorragiche in relazione alle procedure di chirurgia oro-maxillo-facciale. La non corretta gestione di questi pazienti, ai fini della prevenzione e del trattamento di tali complicanze, può avere conseguenze estremamente gravi quali l'anemizzazione con shock emorragico o l'ostruzione delle vie respiratorie con rischio per la vita.



MATERIALI E METODI

Viene presentata la nostra esperienza nella gestione dei pazienti affetti da disordini congeniti della coagulazione, revisionando i files relativi al periodo 1 gennaio 2018 - 31 dicembre 2021. In tutti i pazienti è stato seguito un protocollo operativo multidisciplinare elaborato in collaborazione con il Centro Diagnosi e Terapia Emofilia, Malattie Trombotiche Emorragiche Ereditarie della nostra ASL.

RISULTATI

Nel periodo in esame, sono stati trattati presso il nostro centro 14 pazienti affetti da difetti congeniti della coagulazione, sui quali sono stati eseguiti 34 interventi di chirurgia orale. Si tratta di: - 3 pazienti affetti da Emofilia B (2 con B grave, 1 con B moderata); - 10 pazienti affetti da Emofilia A (4 gravi, 1 moderato e 5 lievi); - 1 paziente con diagnosi di malattia di von Willebrand di tipo 1. I pazienti sono stati sottoposti a profilassi con acido tranexamico 1 g ogni 8 ore a partire dalla sera precedente, ripetuta ogni 8 ore fino ad emostasi assicurata; ogni intervento è stato preceduto da infusione endovenosa di concentrato del fattore carente di tipo ricombinante per emofilia A e B, di tipo plasmaderivato per il portatore di malattia di von Willebrand, ripetuta ogni circa 24 ore, allo scopo di ottenere e quindi di mantenere i livelli di FVIII o FIX considerati «sicuri» da un punto di vista emostatico per il tipo di intervento, in accordo con le raccomandazioni AICE (Associazione Italiana Centri Emofilia) correnti. I pazienti che sono stati sottoposti a profilassi con concentrato di FVIII/FIX (4/14) di tipo "extended half life" in alcuni casi hanno ricevuto le dosi successive con intervallo superiore alle 24 ore con riduzione della dose complessiva di farmaco infusa per singola procedura. In nessun caso sono state riscontrate emorragie immediate complicanti l'intervento chirurgico; in un caso si è verificata una emorragia tardiva (11 ore dopo l'intervento chirurgico), risolta con le procedure di emostasi locali previste dal protocollo operativo, senza necessità di ospedalizzazione.

Dosaggi dei concentrati di FVIII e FIX raccomandati per il trattamento dell'emofilia A e B.

Condizione clinica	Emofilia A Dose FVIII* (UI/Kg)	Emofilia B Dose FIX* (UI/Kg)	Durata del trattamento** (giorni)
Ematoma o ematoma di lieve o media gravità	20 - 30	40 - 60	1-2
Ematoma muscolare grave (ileoaso o muscoli profondi, compressione vascolo-nervosa)	40 - 50	60 - 80	1-2
Trattamento iniziale	20 - 30	30 - 60	3-5
Mantenimento			
Emorragia cerebrale/spinale			
Emorragia gastro-intestinale			
Emorragie del collo-faringee ^a			
Trattamento iniziale	50 - 100	50 - 100	1-7
Mantenimento	20 - 30	20 - 40	8-21
Emorragia renale	20 - 30	30 - 40	5-7
Trauma accidentale di media gravità	30 - 50	40 - 60	
Trauma cranico	50 - 100	50 - 100	
Chirurgia maggiore ^b	50 - 100	50 - 100	
Chirurgia minore ^c	30 - 40	50 - 80	

^aDosaggio da somministrare prima dell'intervento. La copertura emostatica successiva all'intervento chirurgico viene mantenuta per 1-5 giorni a seconda del tipo di procedura, con dosaggi di FVIII/ FIX tali da assicurare livelli plasmatici superiori a 40-50%.

AICE Associazione Italiana Centri Emofilia - Raccomandazioni per il trattamento dell'Emofilia e dei disordini emorragici congeniti, 2018

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

Presso il nostro centro è in atto un Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale per la gestione dei pazienti affetti da disordini emorragici congeniti che devono essere sottoposti a trattamenti di chirurgia oro-maxillo-facciale. E' nostra convinzione che la corretta gestione di tali pazienti sia possibile solo definendo, mediante percorsi operativi dedicati, una stretta collaborazione multidisciplinare con la presa in carico totale del paziente, dalla fase preparatoria all'intervento chirurgico fino alla gestione pre e post-operatoria, al fine di minimizzare il rischio di complicanze emorragiche e di gestire adeguatamente tali complicanze al loro verificarsi.