



Caso clinico 1
22 anni

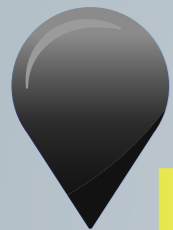
Emofilia A grave
Il «libero e protetto»





Caso clinico 1
22 anni

Emofilia A grave
Il «libero e protetto»



DATI GENERALI

Storia di inibitore: negativa

Breve anamnesi medica:

- alla nascita frattura ostetrica della clavicola dx
- storia familiare per emofilia: 2 fratelli della madre emofilici, una sorella portatrice

Attività fisica: sedentario, non pratica alcuna attività sportiva



PRIMA DELLO SWITCH

In cura dall'età di 1 anno presso il centro di riferimento:

Trattato *on demand* con rFVIII fino all'età di 5 anni.

2005 Inizia profilassi rFVIII 2 volte alla settimana 50 UI/kg

2013 Passa a 3 volte alla settimana con octocog alfa 30 UI/kg (FVIII 72 h: 1,2%). *Il paziente inizia a mostrare insofferenza verso la terapia. Discussioni in casa*

2018 *Il paziente richiede maggiore autonomia, tuttavia non vuole imparare a infondersi e viene infuso dalla madre.* Si valuta efmoroctocog alfa per ridurre la frequenza infusionale, efmoroctocog alfa 50 UI/kg 2 volte alla settimana

2019 Il paziente si infonde ogni 4/5 giorni. *Il paziente mostra scarsa aderenza, infatti rifiuta di ridurre gli intervalli*

STATO ARTICOLARE

→ **2012:** 1^a valutazione ecografica: HEAD-US 0 HJHS 0

→ **01/2013:** lieve trauma all'alluce del piede sx. Rx negativo. Dopo 1 mese, persistendo dolore, esegue RMN: minuta infrazione con associato edema interspongioso. Per circa 3 mesi problematiche importanti con dolori alla ripresa della deambulazione



SWITCH A Jivi®

Data: 05/2021

Motivo dello *switch*:



OBIETTIVO CLINICO: incrementare il grado di protezione e favorire l'aderenza alla terapia



MOTIVAZIONE DEL PAZIENTE: riduzione della frequenza di infusioni, desiderio di avere uno stile di vita più attivo con minori limitazioni funzionali



Trattamento prescritto: profilassi con Jivi® 60 UI/kg ogni 5 giorni



FOLLOW-UP POST-SWITCH



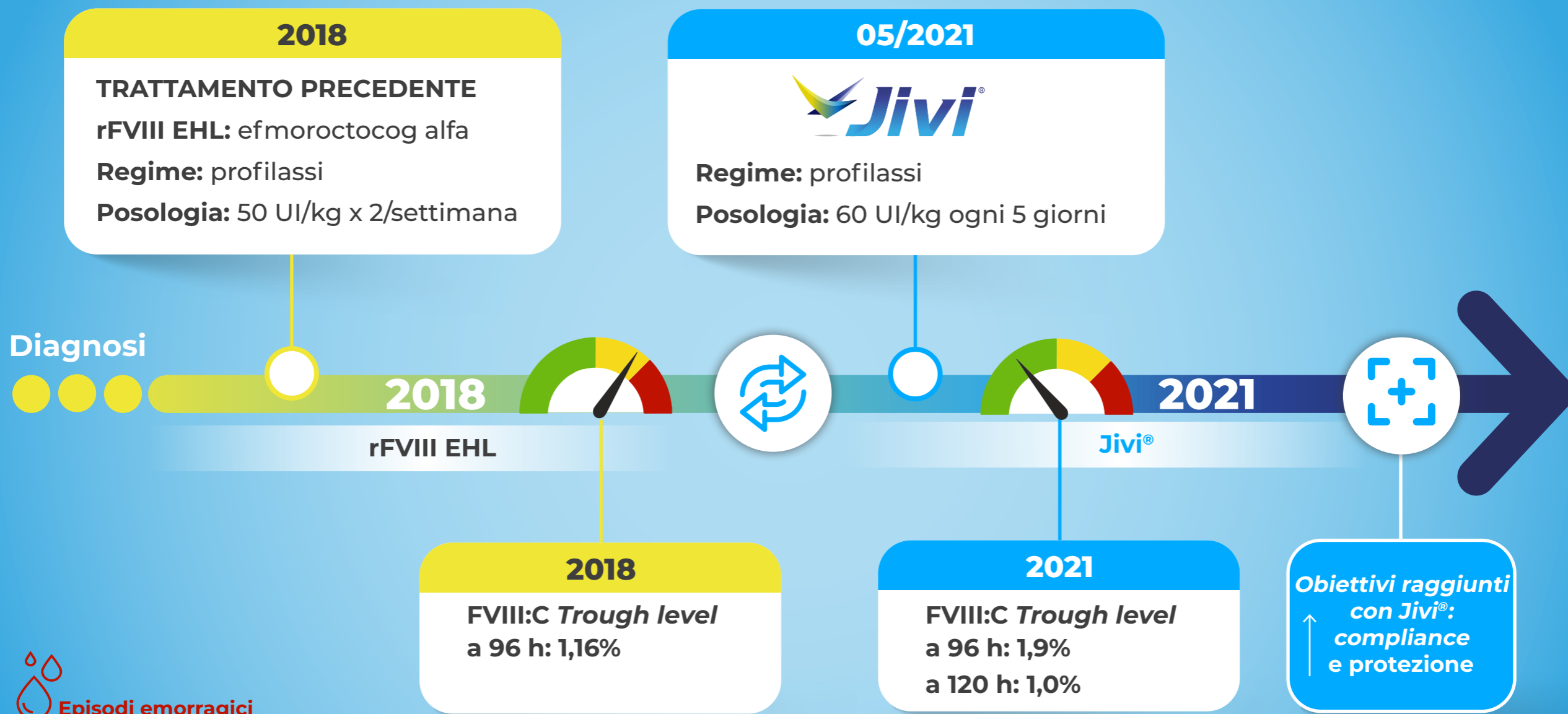
ABR: nessun evento emorragico ad oggi



Altro: adeguata *compliance*



EVOLUZIONE DELLA TERAPIA



Episodi emorragici

Bibliografia

1. Jivi®. Riassunto delle Caratteristiche del Prodotto.
2. Reding MT et al. J Thromb Haem 2017;15:411-419.
3. Reding MT et al. Haemophilia 2021;27(3):e347-e356.

Caso clinico a cura della Dott.ssa E. Baldacci

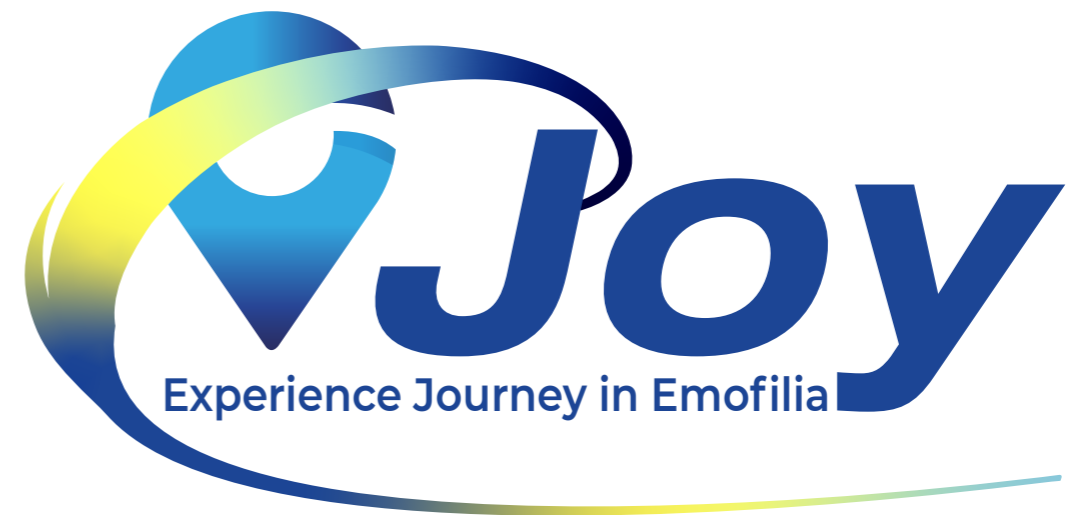
Dir. medico del Servizio di Emostasi e Trombosi, Centro di Riferimento e Coordinamento Regionale per le Malattie Emorragiche Congenite, Università Sapienza, Policlinico Umberto I - Roma





Caso clinico 2
27 anni

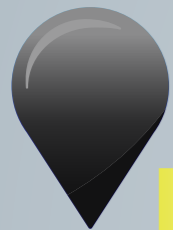
Emofilia A grave
Il «libero e protetto»





Caso clinico 2
27 anni

Emofilia A grave
Il «libero e protetto»



DATI GENERALI

Peso corporeo: 65 kg

Storia di inibitore: negativa

Breve anamnesi medica:

- non presenta alcuna comorbidità
- storia familiare negativa per emofilia, un fratello non affetto

Attività fisica: attualmente non pratica alcuno sport, in passato giocava a calcio



PRIMA DELLO SWITCH

A partire dal **1994** profilassi primaria con rFVIII (octocog alfa)

Nel **2017** switch a octocog alfa di 3^a generazione alla dose di 30 UI/kg x 3/settimana

- Il paziente riferisce di dimenticare 1-2 infusioni/mese
- ABR: 5
- Saltuariamente riferisce dolenzia, calore ad altre articolazioni (caviglie, ginocchio dx) per cui eseguiva infusione di concentrato di FVIII

STATO ARTICOLARE

Target joint: ginocchio sx

→ **2012:** intervento in artroscopia di meniscectomia ginocchio sx. Da allora riferisce dolore e tumefazione saltuaria

→ **12/2019:** RMN ginocchio sx. Gonartrosi tricompartmentale. Edema spongioso nei compartimenti femoro-tibiali. Plurime escavazioni cistico-geodesiche subcondrali a contenuto fluido e con comunicazione sinoviale, globale assottigliamento della cartilagine di rivestimento e obliterazione delle rime articolari.

ECT: articolare, non sinovite, non versamento

→ **02/2020:** si pratica infiltrazione con acido ialuronico e inizia trattamento FKT



SWITCH A Jivi®

Data: 27/04/2021

Motivo dello *switch*:



OBIETTIVO CLINICO: aumentare il grado di protezione e migliorare l'aderenza



MOTIVAZIONE DEL PAZIENTE: ridurre il numero di infusioni



Trattamento prescritto: profilassi con Jivi® alla dose di 30 UI/kg x 2/settimana



FOLLOW-UP POST-SWITCH



ABR: nessun evento emorragico ad oggi

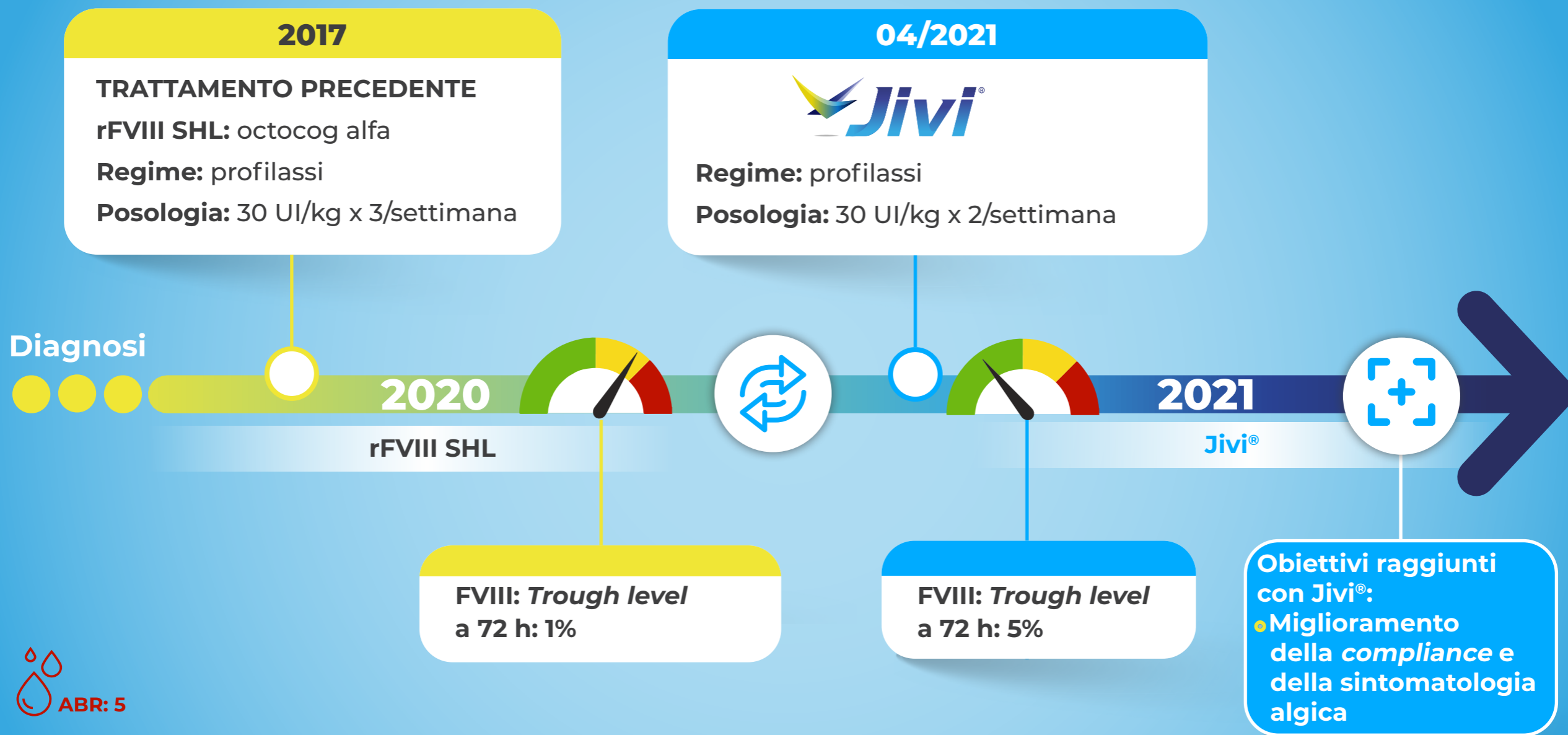


Altro:

- riferisce miglioramento della sintomatologia algica al ginocchio sx
- paziente soddisfatto



EVOLUZIONE DELLA TERAPIA



Bibliografia

1. **Jivi®**. Riassunto delle Caratteristiche del Prodotto.
2. **Reding MT et al.** J Thromb Haem 2017;15:411-419.
3. **Reding MT et al.** Haemophilia 2021;27(3):e347-e356.

Caso clinico a cura del Dott. M. Luciani

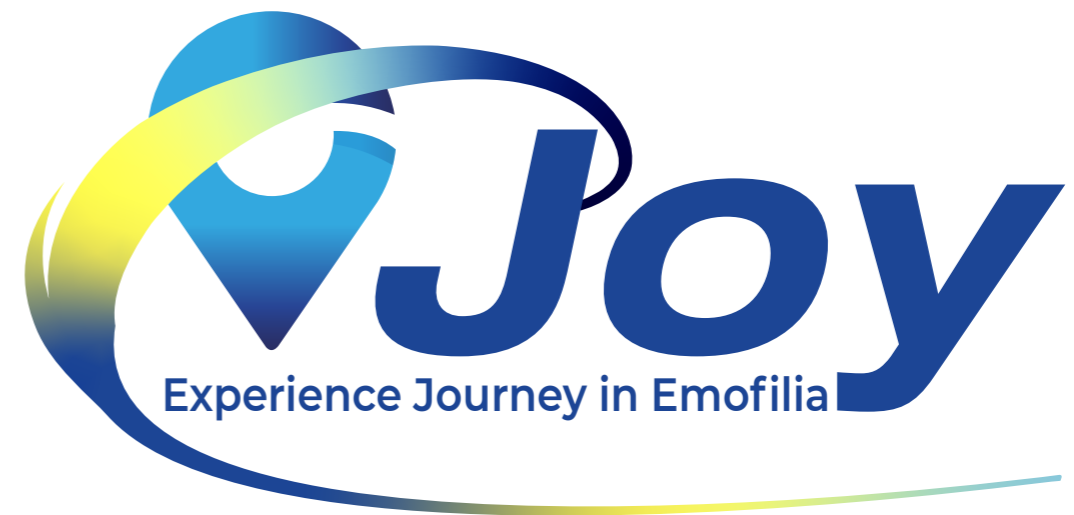
*Res. Malattie della Coagulazione - Dip. Oncoematologia Pediatrica
Ospedale Ped. Bambino Gesù - Roma*





Caso clinico 3
29 anni

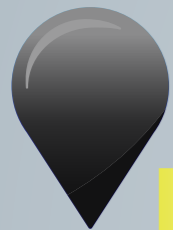
Emofilia A grave
Il «libero e protetto»





Caso clinico 3
29 anni

Emofilia A grave
Il «libero e protetto»



DATI GENERALI

Peso corporeo: 82 kg

Storia di inibitore: negativa

Breve anamnesi medica:

- ipotiroidismo in trattamento
- colon irritabile
- artropatia (*target joints*: caviglia dx e gomito sx)

Attività fisica: pratica attività sportiva regolare (3 volte/settimana)



PRIMA DELLO SWITCH

Trattato *on demand* con rFVIII (octocog alfa) fino all'età di 10 anni

All'età di 10 anni iniziato regime di profilassi con la stessa molecola alla dose di 40 UI/kg x 3/settimana

Pre-switch assume profilassi secondaria con octocog alfa alla dose di 3000 UI x 3/settimana

ABR: 1 negli ultimi 12 mesi precedenti lo *switch*

Ha perso peso (circa 10 chili) e ciò ha migliorato la deambulazione e il «blocco» della caviglia

Ha necessitato di somministrazione di trattamento aggiuntivo per ematoma secondario a trauma (3000 UI ogni 24 ore per 3 giorni)

STATO ARTICOLARE

- Sottoposto ad artroscopia ed infiltrazioni di acido ialuronico in caviglie, bilateralmente
- HEAD-US score: 15
- *Target joints*: caviglia dx, gomito sx
- Dolore cronico (VAS scale: 2, durante deambulazione prolungata fino a 8) per cui assume, nelle fasi di acutizzazione, terapia con inibitori di COX2



SWITCH A Jivi®

Data: 03/2021

Motivo dello *switch*:



OBIETTIVO CLINICO: incrementare il grado di protezione con valori persistentemente più elevati di FVIII



MOTIVAZIONE DEL PAZIENTE: riduzione frequenza di infusioni, stile di vita più attivo, con minori limitazioni funzionali



Trattamento prescritto: profilassi con Jivi® 40 UI/kg x 2/settimana



FOLLOW-UP POST-SWITCH



ABR: nessun evento emorragico ad oggi

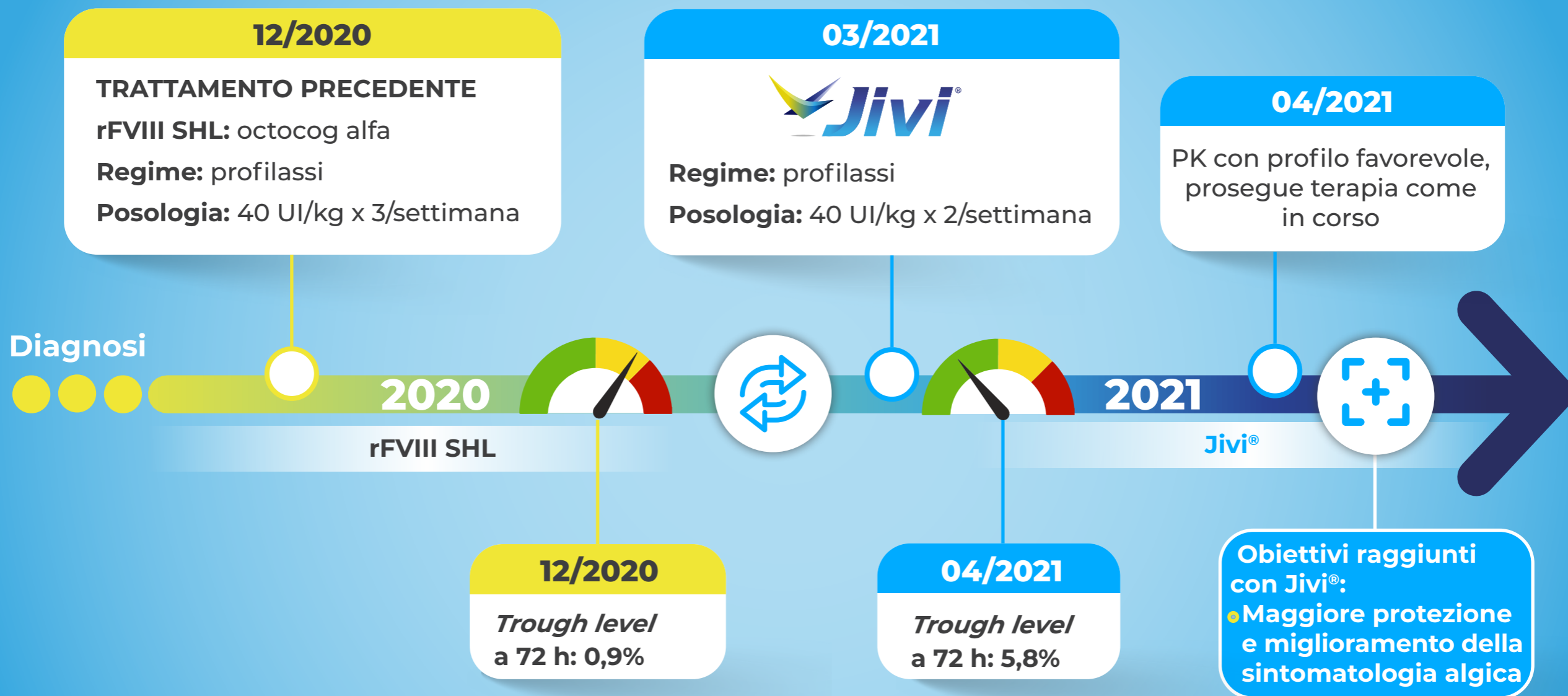


Altro: • paziente molto soddisfatto

- miglioramento della sintomatologia algica alle caviglie, al momento intermittente, non presente a riposo
- programmata rivalutazione articolare con HEAD-US score a 6 mesi dall'inizio della profilassi



EVOLUZIONE DELLA TERAPIA



ABR: 1

ABR: 0
ad oggi



Bibliografia

1. **Jivi®**. Riassunto delle Caratteristiche del Prodotto.
2. **Reding MT et al.** J Thromb Haem 2017;15:411-419.
3. **Reding MT et al.** Haemophilia 2021;27(3):e347-e356.

Caso clinico a cura della Dott.ssa M. Napolitano

*Dir. Centro Regionale di Riferimento per le Malattie Emocoagulopatie
Policlinico Giaccone - Palermo*

