



**TABELLA RIEPILOGATIVA  
TRATTAMENTO IN URGENZA DI  
EMOFILIA A, EMOFILIA B E  
MALATTIA DI VON WILLEBRAND**

**EMA/DEAC/A2**  
Rev. 00  
21/06/2012

	EMOFILIA A		EMOFILIA B		M. DI VON WILLEBRAND	
	LIEVE	GRAVE O MODERATA	LIEVE	GRAVE O MODERATA	TIPO I o IIa	TIPO II b o III
<b>Emorragia minore o trauma cranico, toraco addominale o articolare anche in assenza di sanguinamento documentato da diagnostica strumentale</b>	<b>MINIRIN</b> 0.3ug/Kg ev o sc ripetibile dopo 1 e 4 ore***  In caso di fallimento FATTOREVIII 20 U/Kg	FATTOREVIII 20 U/Kg	FATTORE IX 15 U/Kg	FATTORE IX 30 U/Kg	DDAVP ( <b>MINIRIN</b> ) 0.3 mcg/Kg ev o sc.*60' prima di intervento.	Fattore von Willebrand umano ( <b>WILFACTIN</b> ) da 40 a 60 UI/kg  FVIII concentrati ricchi anche in Fattore von Willebrand ( <b>HAEMATE P, FANHDI</b> ) 25 UI/Kg ripetibili dopo 12 ore
					Antifibrinolitici: Acido Tranexamico <b>UGUROL o TRANEX</b> . Dose ev: 10 mg/Kg ogni 8 ore. Dose per os 25 mg/Kg ogni 8 ore	
<b>Emorragia maggiore</b>	FATTOREVIII 20-50 U/Kg	FATTOREVIII 40-100 U/Kg	FATTORE IX 20-50 U/Kg	FATTORE IX 40-100 U/Kg	Fattore von Willebrand umano ( <b>WILFACTIN</b> ) da 40 a 80 UI/kg  FVIII concentrati ricchi anche in Fattore von Willebrand ( <b>HAEMATE P, FANHDI</b> ); circa 50 UI/Kg ripetibili dopo 12 ore.  Concentrati piastrinici in caso di fallimento terapeutico.	
<b>Profilassi in caso di emergenza chirurgica</b>	FATTOREVIII 25-50U/Kg Dosi successive: 15 U/Kg ogni 12 ore	FATTOREVIII Copertura pre-chirurgica (prima dose) 50-100 U/Kg  Dosi successive 25 U/Kg ogni 12 ore  In modo da garantire FVIII > 40% per 7-15 giorni		FATTORE IX Copertura pre-chirurgica (prima dose) 50-100 U/Kg  Dosi successive 35 U/Kg ogni 24 ore In modo da garantire FIX > 40% per 7-15 giorni	<b>MINIRIN</b> 0.3ug/Kg ev o sc *60' prima dell' intervento.	Fattore von Willebrand umano ( <b>WILFACTIN</b> ) da 40 a 60 UI/kg.  In caso di intervento chirurgico, somministrare <b>WILFACTIN</b> 1 ora prima della procedura.  FVIII concentrati ricchi anche in Fattore von Willebrand ( <b>HAEMATE P, FANHDI</b> ); circa 25 UI/Kg ripetibili dopo 12 ore
	In alternativa DDAVP (Minirin) 0.3ug/Kg sc 30'-60' prima dell'intervento, ripetibili dopo 6 ore			Antifibrinolitici: Acido Tranexamico ( <b>UGUROL o TRANEX</b> ). Dose ev: 10 mg/Kg ogni 8 ore. Dose per os 25 mg/Kg ogni 8 ore		