

Teleangiectasia emorragica ereditaria/ Malattia di Rendu Osler Weber / HHT

Codice di esenzione: **RG0100**

Sintesi della condotta assistenziale in emergenza malattie rare

I pazienti con Teleangiectasia emorragica ereditaria, avendo necessità di trasfusioni frequenti (settimanali) e infusione di Ferinject a cadenza bisettimanale a seguito di emorragie gastrointestinali ed epistassi massive, hanno la possibilità di accedere in un ambulatorio dedicato e attrezzato con l'ausilio di personale infermieristico e medico presso la Medicina interna "C. Frugoni", evitando il ricorso al Pronto Soccorso e il ricovero in reparto per le trasfusioni e le terapie di supporto.

Supporto telefonico per le variazioni di terapie e necessità varie dei pazienti mediante numero verde malattie rare 800.893434 e indirizzo di posta elettronica dedicato centromalattierare@gmail.com.

Gestite le emorragie gravi (epistassi) con acido tranexamico in bolo e finché possibile.

Manovre da non effettuare

Evitate tamponi nasali diagnostici.
Evitate tamponamenti nasali (utilizzare acido tranexamico in bolo finché possibile).

Interazioni con i farmaci

Evitate FANS e cardioaspirina.

Comorbilità possibili

Desaturazione O₂ per la presenza di Malformazioni artero-venose (MAV) polmonari. Sanguinamenti copiosi da teleangiectasie del cavo orale (lingua e labbra) che necessitano di punti di sutura o di trattamento laser o in alternativa terapia con acido tranexamico locale.

Anemia grave che necessita di emotrasfusione. Ascenso cerebrale da MAV polmonari non trattate in precedenza o non precedentemente note, da ricoverare in urgenza in Neurochirurgia.

Condotta assistenziale

- A causa di emorragie gastrointestinali, sono necessarie trasfusioni frequenti (settimanali) ed infusione di Ferinject a cadenza bisettimanale.
- Ambulatorio dedicato per le trasfusioni presso Medicina Interna "C. Frugoni" (Policlinico di Bari) per evitare accesso al Pronto Soccorso
- Gestite emorragie gravi con acido tranexamico in bolo e finchè possibile
- Somministrate in caso di epistassi acido tranexamico ed eseguite tamponamento nasale

Manovre da non effettuare

- Tamponamenti nasali (utilizzate acido tranexamico in bolo finchè possibile)
- Evitate tamponi nasali diagnostici

Interazioni con farmaci

Evitate:

- FANS
- Cardioaspirina

Comorbilità possibili

- Desaturazione O₂ per malformazioni artero-venose polmonari
- Sanguinamenti del cavo orale che necessitano di sutura o trattamento laser o terapia con acido tranexamico locale
- Emotrasfusione per anemia grave
- Ascesso cerebrale da MAV polmonari non trattate in precedenza, ricoverate urgentemente in Neurochirurgia