



# Skazy krwotoczne w praktyce pediatrycznej

Edyta Niewiadomska

Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii WUM

2016/2017

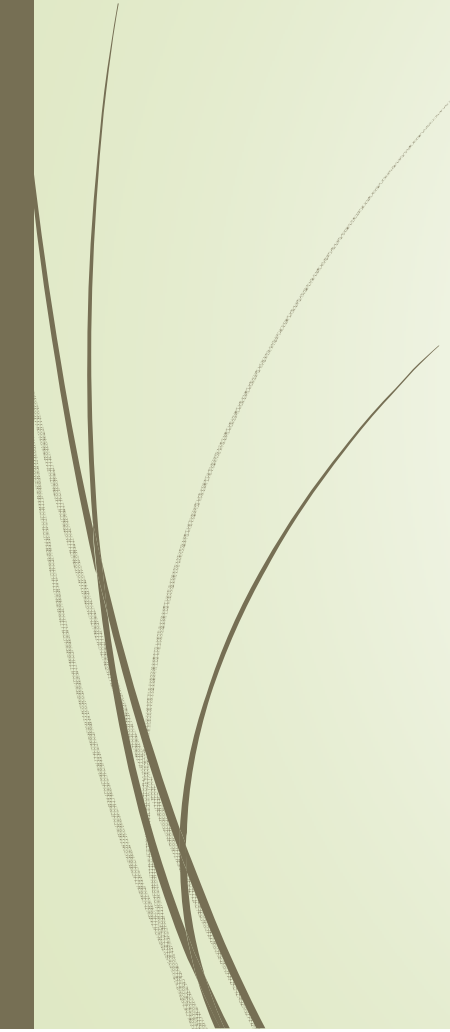


## Co to jest skaza krwotoczna?

- ▶ **Trzy układy zapewniające prawidłową hemostazę**
  - ▶ płytki krwi
  - ▶ osoczowe czynniki krzepnięcia
  - ▶ śródbłonek naczyń krwionośnych
- ▶ **Zaburzenie funkcjonowania któregoś z wymienionych układów daje objawy skazy krwotocznej lub choroby zakrzepowej**



## Rodzaje skaz krwotocznych

- **Skazy małopłytkowe**
  - **Skazy osoczowe**
  - **Skazy naczyniowe**
- 



## Skazy małopłytkowe

### ➤ **Małopłytkowość**

- liczba płytek poniżej  $100 \times 10^9/l$ ,
- postać ciężka - liczba płytek poniżej  $30 \times 10^9/l$

### ➤ **Przyczyny**

- niedostateczne wytwarzanie płytek
- nadmierne niszczenie płytek - immunologiczne, nieimmunologiczne
- nieprawidłowe rozmieszczenie płytek w ustroju
- małopłytkowość z rozcieńczenia
- małopłytkowość rzekoma - aglutynacja płytek, pobrać krew na cytrynian!!!
- nieprawidłowa funkcja płytek – zespół Bernarda-Souliera - nieprawidłowa adhezja płytek do śródbłonna



# Skazy małopłytkowe

## *pierwotna małopłytkowość immunologiczna (ITP)*

- **Najczęstsza przyczyna małopłytkowości u dzieci**
- **Objawy poprzedzone infekcją, szczepieniem**
- **Postacie:**
  - ITP nowo rozpoznana - do 3 miesięcy
  - ITP przetrwała - od 3 do 12 miesięcy
  - ITP przewlekła - powyżej 12 miesięcy
- **Objawy**
  - skaza skórno-śluzówkowa: wybroczyny, wylewy podskórne
- **Badanie przedmiotowe: zwrócić uwagę na: spadek masy ciała, bóle kostne, osłabienie, limfadenopatie, hepatosplenomegalie, gorączkę, dysmorfie**
- **Diagnostyka: wykluczenie innych przyczyn małopłytkowości, morfologia z rozmazem - prawidłowe wartości hemoglobiny, erytrocytów i leukocytów**



## Skazy małopłytkowe

### *pierwotna małopłytkowość immunologiczna (ITP) cd.*

- **W razie wątpliwości: wykonać badanie szpiku kostnego!**
- **Leczenie:**
  - „patrz i czekaj” - 75% samoistna remisja w ciągu roku niezależnie od leczenia
  - **IVIG** - 0,4 g/kg m.c./d przez 5 dni, 1 g/kg m.c./d przez 2 dni, 0,8-1 g/kg m.c./d jednorazowo
  - **Kortykosteroidy** - metylprednizolon iv. – 30 mg/kg m.c. przez 3 dni, następnie 20 mg/kg m.c./d przez 2-4 dni lub prednizon – 1-2 mg/kg m.c. przez 2-3 tyg. lub 4 mg/kg m.c. przez 3 dni
- **W czynnym krwawieniu zagrażającym życiu - przetoczyć KKP!**

## Małopłytkowości okresu noworodkowego

- **Małopłytkowość wczesna - do 72 godz. życia**
- **Małopłytkowość późna - po 72 godz. życia**
- **Rodzaje:**
  - **płodowa i wczesna małopłytkowość** - jako wynik przewlekłej hipoksji
  - **płodowa i noworodkowa małopłytkowość alloimmunologiczna**- najczęstsza przyczyna małopłytkowości u noworodków w dobrym stanie ogólnym, obecne matczyne przeciwciała przeciwko płytkom dziecka odziedziczonym od ojca, leczenie - KKPł, IVIG,
  - **noworodkowa małopłytkowość autoimmunologiczna**- występuje u dzieci matek z ITP, ale też z SLE, największy spadek płytek - 2-5 doba życia, zdrowienie - po 3 tygodniu życia, leczenie IVIG



## Skazy osoczowe

### *Choroba von Willebranda (vWD)*

- **Najczęstsza skaza osoczowa**
- **Przyczyna**
  - niedobór lub obecność nieprawidłowych form czynnika von Willebranda
  - Czynniki vW bierze udział w tworzeniu płytkowego czopu hemostatycznego, pośrednicząc w adhezji płytek do śródbłonka w miejscu uszkodzenia naczynia
  - Tworzy kompleks z cz. VIII chroniąc go przed proteolizą i eliminacją z krwioobiegu
- **Choroba uwarunkowana genetycznie, chorują kobiety i mężczyźni**





## Skazy osoczowe

### *Choroba von Willebranda (vWD)*

#### ► Diagnostyka

- **Wywiad osobniczy i rodzinny:** skłonności do krwawień samoistnych i pourazowych (krwawienia z nosa i błon śluzowych, łatwe siniaczenie)
- Krwawienie ujawnia się bezpośrednio po ekstrakcji zęba i zabiegach chirurgicznych - różnica z hemofilią!
- Krwawienia z przewodu pokarmowego
- Krwawienia do stawów - rzadko, poza typem III
- Obfite miesiączki



## Skazy osoczowe

### *Choroba von Willebranda (vWD)*

#### ➤ **Badania laboratoryjne**

- Liczba płytek
- Podstawowy układ krzepnięcia: czas krwawienia lub czas okluzji w urządzeniu PFA-100, czas krzepnięcia, protrombinowy (PT), APTT, INR, czas trombinowy i stężenie fibrynogenu, D-dimery, transaminazy
- Badania szczegółowe: pomiar stężenia vWF (vWF:Ag), pomiar aktywności vWF tj. kofaktora ristocetyny (vWF:RCo), pomiar aktywności czynnika VIII
- Badanie wrażliwe na stres, wysiłek fizyczny, stany zapalne

#### ➤ **Badania należy wykonać dwukrotnie**



## Skazy osoczowe

### *Choroba von Willebranda (vWD)*

- **Diagnostyka cd.**
  - U osób z grupą krwi 0 - z natury mniejsze stężenie vWF
- **Diagnostyka różnicowa:**
  - Hemofilia
  - Niedobór innych czynników krzepnięcia
  - Małopłytkowość



# Skazy osoczowe

## *Choroba von Willebranda (vWD)*

### ► **Leczenie**

- Desmopresyna - pochodna hormonu antydiuretycznego w typie I i niektórych podtypach typu II - 0,3 mg/kg m.c. w 30-minutowym wlewie co 12-24 godziny, jest dostępny preparat donosowy, profilaktycznie – 2 godziny przed operacją razem z kwasem traneksamowym (Exacyl)
- W typie III i niektórych postaciach typu II– desmopresyna jest nieskuteczna
- Preparaty zawierające vWF: koncentrat czynnika VIII bogate w vWF- 20-30 IU/kg mc.c co 12-24 godz, do 50 IU/kg m.c. w krwawieniach ciężkich



## Skazy osoczowe

### *Hemofilia*

- **Dziedziczenie recesywne związane z płcią, mutacje w obrębie genu czynnika VIII lub IX**
- **Diagnostyka**
  - Prawidłowy czas PT
  - Wydłużony czas APTT
  - Zmniejszone stężenie czynnika VIII w hemofilii A i czynnika IX w hemofilii B



## Skazy osoczowe

### *Hemofilia*

- ▶ **Postacie hemofilii zależą od ilości czynnika krzepnięcia VIII lub IX:**
  - ▶ Ciężka < 1% normy
  - ▶ Umiarkowana 1-5% normy
  - ▶ Łagodna > 5-50% normy



## Skazy osoczowe

### *Hemofilia*

#### ► **Objawy - postać ciężka**

- Najczęściej w drugim półroczu życia - siniaczenie, krwawienie z błon śluzowych jamy ustnej lub języka
- Rzadziej objawy w okresie noworodkowym - krwawienie po nakłuciu pięty, po podaniu Wit. K, po szczepieniu
- Wylewy do stawów najczęściej w 2-3 roku życia; staw kolanowy, skokowy i łokciowy
- Artropatia hemofilowa
- Krwawienia do OUN, jamy brzusznej, z przewodu pokarmowego, dróg moczowych

# Skazy osoczowe

## *Hemofilia*

### ► **Leczenie - substytucyjne**

- Hemofilia A - koncentrat czynnika VIII, osoczopochodny i rekombinowany
- Do obliczenia dawki stosuje się wzór:  
dawka cz. VIII (j.m.) =  
pożądany wzrost aktywności cz. VIII (%) x masa ciała (kg) x 0,5
- Zwykle stosuje się dawkę 20-30 j.m./kg m.c.;  
w zagrażających życiu krwawieniach i zabiegach chirurgicznych  
- 40-50 j.m./kg m.c.
- W łagodnej postaci - desmopresyna
- Profilaktyka - 25-40 j.m./kg m.c. – 3 x w tygodniu





## Skazy osoczowe

### *Hemofilia*

#### ► **Leczenie**

- Hemofilia B - koncentrat czynnika IX, osoczopochodny i rekombinowany
- Okres półtrwania czynnika IX jest dłuższy niż czynnika VIII
- Profilaktyka - 25-40 j.m./kg m.c. – 2 x w tygodniu



# Skazy naczyniowe

## *Plamica Schönleina-Henocha*

### ► Kryteria rozpoznania

1. wystąpienie plamicy lub wybroczyn zlokalizowanych głównie na kończynach dolnych
2. stwierdzenie co najmniej jednego z czterech następujących objawów:
  - ból brzucha
  - histopatologia
  - zapalenie stawów
  - objawy nefropatii



# Skazy naczyniowe

## *Plamica Schönleina-Henocha*

### ➤ Diagnostyka

- Objawy kliniczne
- Prawidłowe wyniki badań laboratoryjnych

### ➤ Leczenie

- Objawowe: odpoczynek, NLPZ, paracetamol
- Kortykosteroidy - prednizon 1-2 mg/kg m.c. przez 7-14 dni tylko w leczeniu powikłań ze strony przewodu pokarmowego, układu nerwowego lub bardzo nasilonych objawów stawowych

### ➤ Rokowanie

- przebieg łagodny, samoograniczający się, 6 miesięcy kontrolne badanie moczu