

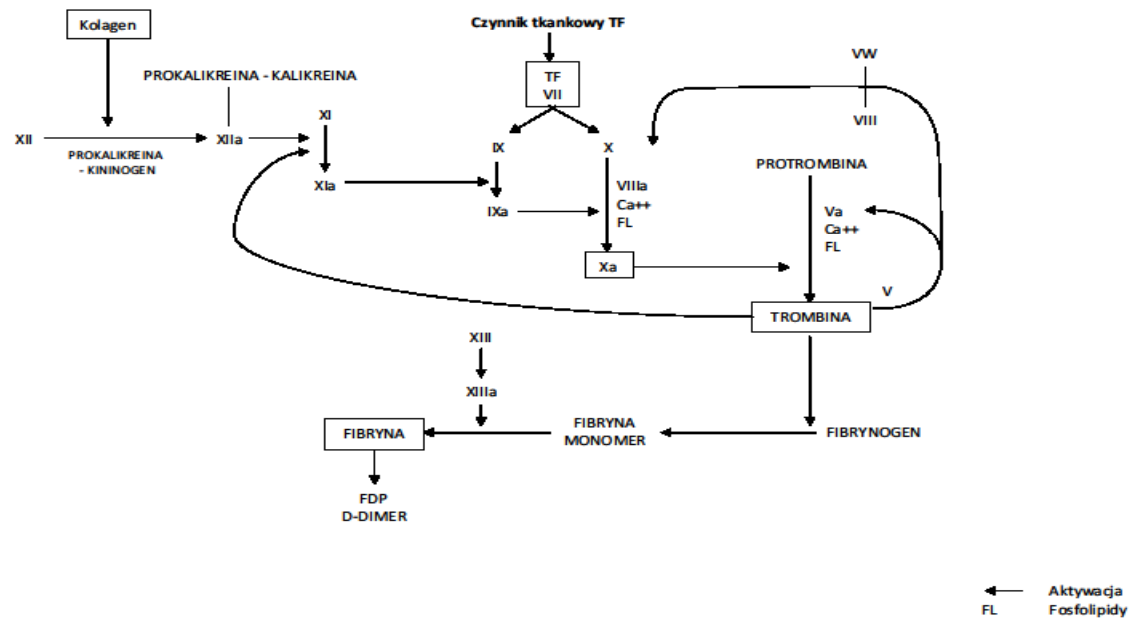


# Skazy krwotoczne

**Anna Klukowska**

Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii WUM

# Krzepnięcie krwi



Ryc. 1. Schemat krzepnięcia krwi.

---

## **I. Małopłytkowości zależne od zaburzeń w wytwarzaniu**

1. wrodzone hipoplazje szpiku ( zespół Fanconiego )
  2. w przebiegu różyczki noworodków
  3. dziedziczna małopłytkowość ( zespół Wiskotta-Aldricha)
  4. choroby rozrostowe szpiku ( białaczka)
  5. nabyta aplazja szpiku
  6. wybiórcza hipoplazja układu płytkotwórczego
-

---

## **II. Małopłytkowości spowodowane nadmiernym niszczeniem płytek**

1. pierwotna małopłytkowość immunologiczna
  2. małopłytkowości polekowe
  3. małopłytkowości poprzetoczeniowe
  4. małopłytkowości objawowe ( np. w zakażeniach )
  5. alloimmunologiczna małopłytkowość noworodków
  6. wrodzona w przebiegu pierwotnej małopłytkowości immunologicznej u matki.
-

---

**Pierwotna immunologiczna małopłytkowość =  
autoimmunologiczna skaza małopłytkowa( ITP)**

- 1. nagły początek**
  - 2. infekcja wirusowa przebyta 7 – 21 dni wcześniej**
  - 3. skrócenie czasu przeżycia płytek**
  - 4. obniżenie liczby płytek  $<30 * 10^9 /l$**
  - 5. w szpiku zwiększona liczba megakariocytów**
  - 6. samoistne wyleczenie w ciągu 1 – 2 miesięcy.**
-

## **Leczenie pierwotnej immunologicznej małopłytkowości**

- 1. enkorton 1 – 3 mg /kg mc przez 3 – 6 tygodni**
- 2. metyprednisolon 30 mg /kg mc przez 3 dni,  
20 mg/kg mc przez 4 dni**
- 3. IgG iv 0,4 g/kg mc przez 5 dni lub 1,0 g/kg mc  
przez 2 dni**
- 4. immunoglobulina anty – D 40 µg/kg mc**
- 5. danazol 200 – 600 mg /dzień przez kilka miesięcy**
- 6. splenektomia.**

---

## **Alloimmunologiczna małopłytkowość noworodków -** immunizacja matki antygenami płytkowymi płodu, odziedziczonymi po ojcu

- w 70% przyczyną antygen HPA 1 spotykany u 98% populacji
- skaza już u pierwszego dziecka
- ustępuje w ciągu 3 tygodni

### **- diagnostyka :**

niezgodność antygenów płytkowych ,

obecność przeciwciał u matki przeciwko płytkom dziecka

---

---

## **Leczenie alloimmunologicznej małopłytkowości noworodków**

- 1. Ig G iv 0,4 g/kg mc przez 5 dni lub 1,0 g/kg mc przez 2 dni**
  - 2. kortykosteroidy ?**
  - 3. płukane płytki pobrane od matki**
- wskazane rozwiązanie cięciem cesarskim**
-



---

## Alloimmunologiczna małopłytkowość noworodków

- Zapobieganie krwawieniom śródczaszkowym w okresie prenatalnym po potwierdzeniu HPA immunizacji przez badanie serolog. fenotypu płytek u rodziców oraz stwierdzenie p-ciał anty HPA u matki:
    - 1. IgGiv 1g/kg mc matki/tydz od 20-24 tyg. ciąży
    - 2. badanie płytek płodu w żyłę pępow. od 20-35 tyg. co 7-21 dni oraz przetoczenie płytek do żyły pępow. przy liczbie  $<100 \times 10^9/l$
    - 3. kombinacja IgGiv (matka) i transfuzji płytek (płód) przy ich obniżonej liczbie
-

---

### **III. Małopłytkowość związana z hipersplenizmem**

### **IV. Małopłytkowości wynikające z utraty płytek krwi:**

- krwotoki
  - krążenie pozaustrojowe
-

---

## Małopłytkowości związane z hipersplenizmem

- Choroby Gaucher i Niemann-Picka
  - Zespół Budda-Chiariego
  - Przewlekłe zakażenia z lokalizacją w śledzionie (bakteryjne, pasożytnicze)
  - Marskość wątroby i inne stany powodujące nadciśnienie w żyłę wrotnej
  - Chłoniaki złośliwe z zajęciem śledziony
  - Niedokrwistości hemolityczne z długotrwałą splenomegalią
  - Toczeń rumieniowaty układowy
  - Torbiele śledziony
-

---

## Wrodzone zaburzenia czynności płytek krwi

- Trombastenia Glanzmanna
  - Zespół Bernarda-Souliera
  - Zaburzenia w zakresie uwalniania substancji wewnątrzpłytkowych
-

---

# Trombastenia Glanzmannna

- Autosomalne recesywne dziedziczenie
  - Prawidłowa liczba płytek krwi
  - Przedłużony czas krwawienia
  - Brak agregacji płytek krwi pod wpływem ADP, adrenaliny, kolagenu
  - Brak lub zmniejszenie glikoprotein IIb/IIIa (kompleks GP IIb/IIIa odpowiedzialny za wiązanie fibrynogenu z płytkami)
-

---

# Trombastenia Glanzmanna

- Objawy kliniczne już we wczesnym dzieciństwie:
    - 1. wybroczyny, sińce
    - 2. krwawienia z nosa i dziąseł
    - 3. po okresie dojrzewania obfite, przedłużone krwawienia miesięczne
-



---

# Hemofilia A i B

- dziedziczenie recesywne, związane z chromosomem X
  - w około 30% hemofilia sporadyczna
-



---

# Czynnik von Willebranda

- Bierze udział w procesie agregacji i adhezji płytek krwi
  - chroni czynnik VIII przed proteolityczną degradacją
-

---

# Objawy choroby von Willebranda

- krwawienia z nosa
  - łatwe siniaczenie się
  - przedłużone, obfite krwawienia miesięczne
  - krwawienia po zabiegach operacyjnych, zwłaszcza laryngologicznych lub ekstrakcjach zębów
-

---

# Objawy hemofilii

- Krwawienia:
    - do stawów
    - do mięśni
    - podskórne
    - z dróg moczowych
    - do przestrzeni pozaotrzewnowej
    - do przestrzeni pozagardłowej, języka
    - z błon śluzowych jamy ustnej, nosa
    - do centralnego układu nerwowego
-

---

# Diagnostyka hemofilii

- wydłużony czas kaolinowo-kefalinowy (APTT)
  - prawidłowy czas protrombinowy
  - obniżony poziom czynnika VIII lub IX
-

---

## Pierwsze objawy hemofilii

- zwykle w drugim półroczu życia
  - wzmożone siniaczenie się dziecka
  - krwawienia z błon śluzowych jamy ustnej
-

---

# Pierwsze krwawienia do stawów

- zwykle 2 –3-im roku życia
  - najczęściej stawy skokowe, kolanowe i łokciowe
-

---

# Krwawienia do OUN

- rozważyć po każdym urazie głowy
  - bez urazu podejrzewać przy bólach głowy, wymiotach, zaburzeniach świadomości
-

---

# Powikłanie leczenia hemofilii

inhibitor  
czynnika VIII

=

przeciwciała  
przeciw cz.VIII  
(IgG<sub>1</sub>, IgG<sub>4</sub>)

---



---

## Ciężka postać hemofilii

- Częstość występowania przeciwciał przeciw cz.VIII u chorych na hemofilię A:  
10 – 33 %
  - Przeciw cz. IX u chorych na hemofilię B:  
1 – 4 %
-

# Rzadkie wrodzone skazy krwotoczne (osoczowe)

- A, hipo-, dys-fibrynogenemia
- Niedobór czynnika VII
- Niedobór czynnika V
- Niedobór czynnika XI
- Niedobór czynnika XIII
- Niedobór czynnika X
  
- Niedobór czynnika XII

---

# Krwawienie związane z niedoborem wit. K (VKDB)

- krwawienie związane z niedoborem wit.K
  - wczesne
  - klasyczne
  - późne



---

# Krwawienie związane z niedoborem wit. K (VKDB)

- wczesne: < 24 godz, w wyniku leków przyjmowanych przez matkę w ciąży (przeciwdrgawkowych, rifampicyna, isoniazyd)
  - klasyczne: 2 – 7 dzień życia, przyczyną karmienie piersią, niedostateczne przyjmowanie wit.K
  - późne: 2 – 8 tydzień życia, przyczyny jak w klasycznej
-

---

# Leczenie wrodzonych zaburzeń krzepnięcia krwi

- substytucyjne
  - w inny sposób niż substytucyjnie działające hemostatycznie
  - wspomagające
-

---

# Leczenie choroby von Willebranda

1. desmopresyna – (DDAVP) iv,

typ 1, niektóre podtypy typu 2 (w 2B ostrożnie),  
również w łagodnej postaci hemofilii A

2. Koncentraty czynnika VIII średniooczyszczzone,  
zawierające wielkocząsteczkowe multimery  
czynnika von Willebranda

typ 3, typ 2B

(Immunate, Koate, Willoctin, Fandhi, Haemate -P)

---

---

# **Leczenie hemofilii A**

## **koncentraty czynnika VIII**

- **osoczopochodne, o różnym stopniu oczyszczenia**
  - **rekombinowane**
-

---

# Obliczanie dawki czynnika VIII

dawka cz.VIII w jedn. =  
masa ciała (kg) x pożądany wzrost cz.VIII (%n) x 0,5

1 j cz.VIII/kg mc podwyższa poziom cz. VIII o 2% normy

---



---

## Obliczanie dawki czynnika IX

dawka cz.IX w jedn. =  
masa ciała (kg) x pożądany wzrost cz.IX

- 1 j. czynnika IX/kg mc podwyższa poziom cz.IX o 1%normy
-

---

## **Leczenie ciężkiej postaci hemofilii**

- 1. “ na żądanie”**
- 2. profilaktyczne**



---

# Profilaktyka

## w hemofilii A :

czynnik VIII 25 – 40 j/kg mc 3 razy w tygodniu

## w hemofilii B :

czynnik IX 30 - 50 j/kg mc 2 razy w tygodniu

---

---

## O czym pamiętać przy zaburzeniach hemostazy?

- nie podawać leków domięśniowo
  - szczepienia wykonywać podskórnice
  - dbać o higienę jamy ustnej i regularne leczenie stomatologiczne
  - zapewnić naukę w szkole
-