

Skazy krwotoczne u dzieci

Bleeding disorders in children

dr hab. n. med. Anna Klukowska

z Katedry i Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Kierownik Katedry i Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii WUM: prof. dr hab. n. med. Michał Matysiak

Streszczenie

W procesie hemostazy biorą udział naczynia krwionośne, płytki krwi i czynniki krzepnięcia krwi. Prawidłowa hemostaza jest uwarunkowana sprawnością wszystkich biorących w niej udział składników. Zaburzenia ilościowe lub jakościowe prowadzą do skazy krwotocznej. Zaburzenia mogą być wrodzone lub nabyte, pierwotne lub wtórne wynikające z choroby podstawowej. Wśród małopłytkowości najczęściej występuje u dzieci pierwotna małopłytkowość immunologiczna, o dobrym rokowaniu i dużym odsetku samoistnych remisji. Wrodzone zaburzenia krzepnięcia manifestują się zwykle nadmiernym siniaczeniem się, krwawieniami do stawów i mięśni, z błon śluzowych jamy ustnej i nosa. Najczęściej spotyka się chorobę von Willebranda, jednakowo często u chłopców i dziewcząt. Łagodne objawy u ponad 80% przypadków oraz trudności diagnostyczne są często przyczyną późnego rozpoznawania choroby. Hemofilia A i B są związane z niedoborem, odpowiednio czynnika VIII i IX. Nasilenie objawów i przebieg choroby jest uzależniony od stężenia czynnika niedoborowego. Leczenie zaburzeń krzepnięcia polega na podawaniu dożylnym czynnika krzepnięcia VIII lub IX w zależności od rodzaju choroby. W łagodnej postaci hemofilii A i większości typów choroby von Willebranda lekiem z wyboru jest desmopresyna. W ciężkiej postaci hemofilii profilaktyczne stosowanie czynnika niedoborowego jest jedynym uznanym sposobem zapobiegania artropatii hemofilowej. Nabyte zaburzenia krzepnięcia krwi są wynikiem niedoboru witaminy K, chorób wątroby lub nadmiernej patologicznej aktywacji krzepnięcia.

Słowa kluczowe: krzepnięcie krwi, hemofilia, choroba von Willebranda, artropatia hemofilowa, małopłytkowość, koncentraty czynników krzepnięcia

Summary

Blood vessels, platelets and coagulation factors are involved in haemostasis. Normal haemostasis is resulted with the efficiency of all components. Quantitative or qualitative abnormalities cause bleeding disorders. There are inherited or acquired and primary and secondary abnormalities. The most often diagnosed among thrombocytopenia's is primary immunologic thrombocytopenia, with good prognosis and high percentage of spontaneous recoveries. Easy bruising, joint and muscle bleeding, oral mucosa and nose bleeding are the main symptoms of inherited coagulation disorders. Von Willebrand disease is the most often observed, with the same frequency in boys and girls. Mild symptoms in above 80% cases and diagnostic difficulties are the cause of late diagnosis. Hemophilia A and B are connected with deficiency of, respectively factor VIII and IX. The severity of the disease depends on the level of the deficient coagulation factor. The supplementation of proper coagulation factor is usually the treatment of coagulation disorder. In the mild hemophilia and most types of von Willebrand disease desmopressin is the treatment of choice. In severe type of hemophilia prophylactic infusions of deficient coagulation factor is only known method of arthropathy prevention. Acquired coagulation defects resulted with vitamin K deficiency, liver disease or excessive abnormal coagulation activation.

Key words: coagulation, hemophilia, von Willebrand disease, arthropathy, thrombocytopenia, coagulation factors concentrates,