

Tytuł: Wrodzone zaburzenia krzepnięcia krwi u dzieci / Inherited coagulation disorders in children

Słowa kluczowe: DZIECI KONCENTRATY CZYNNIKÓW KRZEPNIĘCIA WRODZONE SKAZY KRWOTOCZNE

Keywords: CHILDREN COAGULATION FACTOR'S CONCENTRATES INHERITED COAGULATION DISORDERS

Autorzy:

Anna Klukowska - Katedra i Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Streszczenie:

Zaburzenia krzepnięcia krwi mogą być wrodzone lub nabyte, wynikające zwykle z choroby podstawowej. Najczęściej występującym wrodzonym zaburzeniem krzepnięcia jest choroba von Willebranda. Znacznie rzadziej stwierdzana jest hemofilia A, ale 5-7 razy częściej niż hemofilia B. Inne zaburzenia krzepnięcia wynikające z niedoborów czynnika VII, V, X, XI lub XIII wykrywane są bardzo rzadko. Rozpoznanie skazy krwotocznej opiera się na charakterystycznym wywiadzie klinicznym, objawach stwierdzanych w badaniu przedmiotowym oraz wynikach badań laboratoryjnych krzepnięcia krwi. W leczeniu stosowane są koncentraty czynników krzepnięcia, odpowiednie do niedoboru określonego czynnika krzepnięcia oraz leki wspomagające. Wrodzone zaburzenia krzepnięcia są aktualnie nieuleczalne i wymagają leczenia przez całe życie. Profilaktyczne podawanie koncentratu niedoborowego czynnika krzepnięcia w ciężkiej postaci hemofilii A i B jest postępowaniem z wyboru u dzieci. Zapobiega krwawieniom do stawów i chroni przed artropatią hemofilową. W publikacji przedstawiono zasady rozpoznawania oraz leczenia dzieci chorych na wrodzone skazy krwotoczne na podstawie wieloośrodkowych randomizowanych prac prospektywnych, zaleceń przedstawionych przez grupy badaczy lub dużych retrospektywnych opracowań wieloośrodkowych.

Abstract:

There are inherited and acquired coagulation disorders. Acquired coagulation disorders are usually the result of primary disease. Von Willebrand disease is the most common among inherited coagulation disorders. Haemophilia A is less common but 5-7 times more often than haemophilia B. The other coagulation defects, as a results of factor VII, V, X, XI or XIII deficiency are detected very rarely. The diagnosis of bleeding disorder is based on characteristic clinical anamnesis, signs of clinical examination and the laboratory results of coagulation tests. The coagulation factor concentrates, properfor supplementation of deficient factor and supportive drugs are used in the treatment. The inherited coagulation disorders are incurable at presentand treatment is needed during life of the patient. The prophylaxis is the treatment of choice in children with severe type of haemophilia. Prophylaxisprevents of joint bleeds and protects against haemophilic arthropathy. In the publication the rules of diagnosis and treatment of

children with inherited coagulation defects were presented based on randomized multicentre studies, guidelines presented by the group of scientists and valuable retrospective multicentre studies.