

Tytuł: Mikroangiopatie zakrzepowe u dzieci i młodzieży – standard diagnostyczno-leczniczy /
Thrombotic microangiopathies in children and adolescents – diagnostic and therapeutic standards

Słowa kluczowe: MAŁOPŁYTKOWA PLAMICA ZAKRZEPOWA MIKROANGIOPATIE ZAKRZEPOWE
ZESPÓŁ HEMOLITYCZNO-MOCZNICOWY WYKRZEPIDANIE WEWNĄTRZNACZYNIOWE

Keywords: HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME THROMBOTIC MICROANGIOPATHIES THROMBOTIC
THROMBOCYTOPENIC MICROANGIOPATHY DISSEMINATED INTRAVASCULAR DISSEMINATION

Autorzy:

Ryszard Grenda - Klinika Nefrologii, Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego, Instytut
„Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Powikłania zakrzepowe oraz złożona grupa pierwotnych schorzeń przebiegających z
wykrzepianiem w drobnych naczyniach tętniczych wymagają starannego
różnicowania, bowiem istotnie wpływa to na postępowanie. W pierwszym rzędzie należy
odróżnić/wykluczyć rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe,
które jest wtórnym objawem, a nie odrębną chorobą. Wyróżnia je wyjątkowo niska liczba płytek
krwi, obecność nasilonych zaburzeń w zakresie
osoczowych czynników krzepnięcia oraz nieobecność istotnej hemolizy, co w sumie stanowi
odwrotność objawów typowych dla mikroangiopatii. Krok
dalszy to odróżnienie małopłytkowej plamicy zakrzepowej, której typową cechą jest
niedobór/zbyt niska aktywność proteazy czynnika von Willebranda
(ang. A Disintegrin And Metalloproteinase With ThromboSpondin, type 1 motif, member 13,
ADAMTS13) na poziomie < 10% normy. Wykluczenie tej patologii
stanowi wstęp do różnicowania wielu odmian zespołu hemolityczno-mocznicowego
(poinfekcyjnej, genetycznej, autoimmunologicznej lub mieszanej).
Odpowiednio do finalnego rozpoznania stosowane są swoiste sposoby postępowania – od
leczenia tylko objawowego (antybiotyki, dializoterapia, przetaczanie
osocza), poprzez wymianę osocza (plazmafereza), podawanie rekombinowanej ADAMTS13,
nanoprzeciwciał blokujących połączenia autoprzeciwciał
z płytkami (kaplacizumabu), podawanie inhibitora układu dopełniacza aż do blokowania
produkcji autoprzeciwciał klasyczną immunosupresją lub
lekiem biologicznym (rytuksymabem). Szerokość zakresu odmian postępowania wskazuje na
wysoką rangę diagnostyki różnicowej.

Abstract:

Thrombotic complications and complex group of microthrombotic disorders are diagnostic
challenge, as they then require variable and distinct management.
First step of diagnostic approach must exclude disseminated intravascular coagulation, which is

a secondary syndrome, not a separate disseminated intravascular coagulation. Extremely low platelet count, significantly abnormal plasma coagulation factors and absence of hemolysis are typical signs, in contrast to thrombotic thrombocytopenic microangiopathies. Next diagnostic step is aimed to exclude thrombotic thrombocytopenic microangiopathy, with low activity ($< 10\%$ of normal) of ADAMTS13 protease. Once TTP is excluded, the diagnostic algorithm should enable detailed differentiation among complex family of hemolytic-uremic syndromes, including post-infection, genetic, autoimmunologic and combined subtypes. Variable relevant management protocols are then adjusted to final diagnosis. They may include basic general medical management (antibiotics, plasma infusion and dialysis), plasmapheresis, administration of recombinant ADAMTS13 or caplacizumab (nanoantibody), blocking of complement system with eculizumab or inhibiting production of autoantibodies with classic immunosuppression or rituximab. The variety of protocols supports the importance of preceding complicated diagnostic approach.