

Pädiatrische Hämostaseologie



*U. Nowak-Göttl und Mitarbeiter:
A. Krümpel & D. Manner
D. Kunkel (Patientenmanager)*



Fortbildung Hämostaseologie August 2010



- **Präoperative Gerinnungsdiagnostik**
- **Das blutende Kind**
- **Von Willebrand Syndrom**
- **Hämophilie**
- **A-, Hypo-, Dysfibrinogenämie**

Sinn und (Un-)sinn der
präoperativen
Gerinnungsdiagnostik
[gesunde Kinder > 2 Jahre]

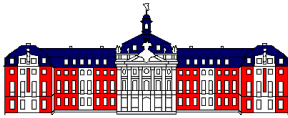
August 2010



- Hintergrund
 - *Physiologie der Hämostase*
 - *Welche Literatur gibt es*
- Wer benötigt ein Screening ?
 - *Anamnese*
 - *Blutungsfragebögen*
- Sinnvolles Screening
 - *Empfehlungen*
 - *Literatur*



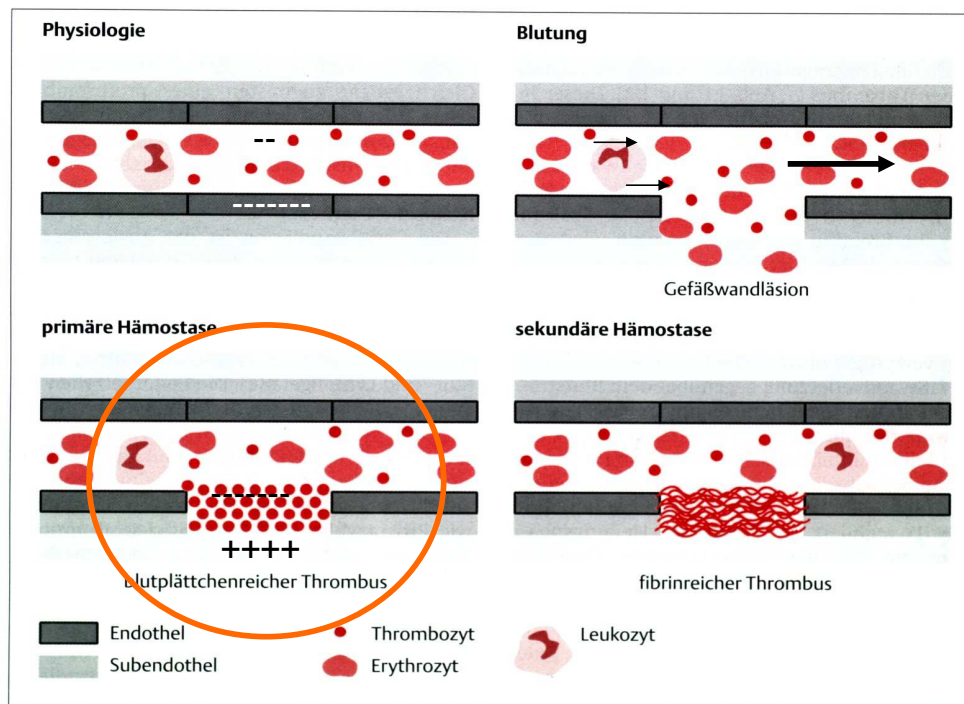
- **Hintergrund**
 - *Physiologie der Hämostase*
 - *Welche Literatur gibt es*
- Wer benötigt ein Screening ?
 - *Anamnese*
 - *Blutungsfragebögen*
- Sinnvolles Screening
 - *Empfehlungen*
 - *Literatur*



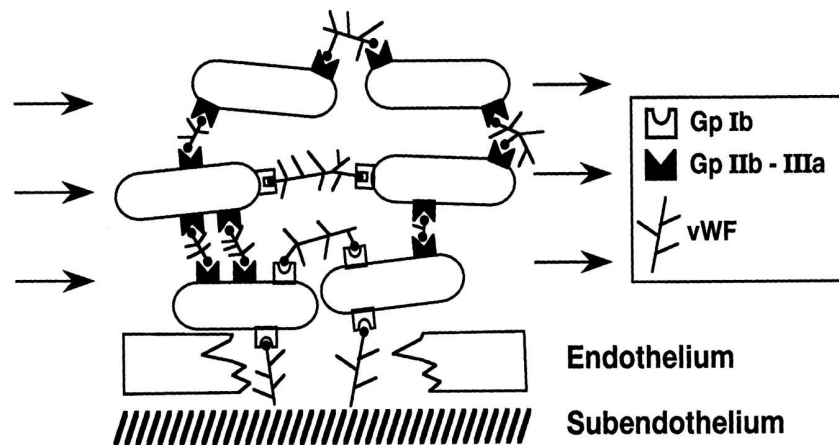
Primäre Hämostase

➔ *lokal begrenzt auf Ort der Verletzung*

Ablauf der primären Blutstillung bei Gefäßverletzungen



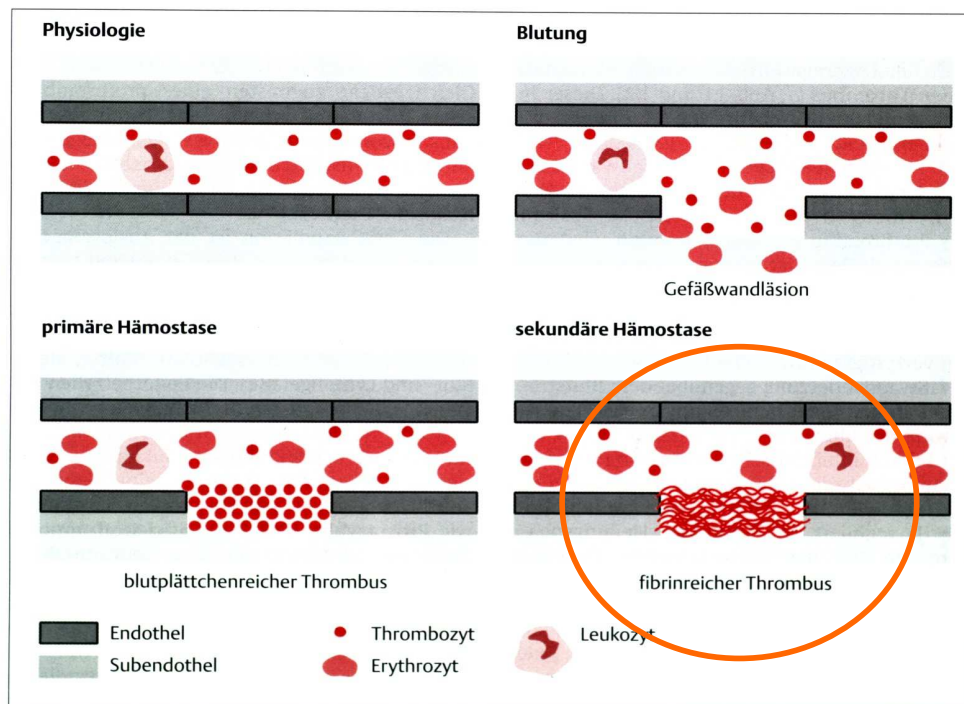
Ablauf der primären Blutstillung bei Gefäßverletzungen





Sekundäre Hämostase

Ablauf der sekundären Blutstillung bei Gefäßverletzungen



Pädiatrische Hämostaseologie

Blutungsneigung



–**angeboren** ~
80%

–**erworben** ~
20%



• Hintergrund

- *Physiologie der Hämostase*
- ***Welche Literatur gibt es***
- Wer benötigt ein Screening ?
 - *Anamnese*
 - *Blutungsfragebögen*
- Sinnvolles Screening
 - *Empfehlungen*
 - *Literatur*

Blutungshäufigkeit intra -/postoperativ (HNO) - prospektive Kinderstudien (gesunde Kinder)

- Intraoperativ: ~1%-7%
 - Postoperativ: ~3%
-

- Operationstechnik, Alter des Kindes
- Angeborene/erworbene Gerinnungsstörungen
 - Willebrand Syndrom (>95%)

Gabriel et al. (2000) J Clin Anaest 12; 288

Prim et al. (2003) Int J Pediat Otorhinolaryngol 67: 341

Labor:

- **TPZ** (=Quick: exogene Faktoren)
- **PTT** (endogene Faktoren)
- (**Thrombinzeit (TZ)** oder Fibrinogen)

Alleine genügen nicht!



{ Gabriel et al. (2000) J Clin Anaest 12; 288
Asaf et al. (2001) Int J Pediatr Otorhinolaryngol 61; 217
Prim et al. (2003) Int J Pediatr Otorhinolaryngol 67; 341
Chee et al. (2008) Br J Haematol 140; 496

Vergleich Blutungszeit (BT) vs. in-vitro Blutungszeit (PFA-100)

5649 Patienten

– Positive Blutungsanamnese 628

– 40.8% Gerinnungsdefekt

– Sensitivität 91% (EPI)

– Sensitivität 78% (ADP)

– **Sensitivität PFA-100 >> BT (vWD,
Thrombozytopathie, ASS.....)**

Harrison et al 2005; Br. J.
Haematol 130: 3-10



- Hintergrund
 - *Physiologie der Hämostase*
 - *Welche Literatur gibt es*
- **Wer benötigt ein Screening ?**
 - *Anamnese*
 - *Blutungsfragebögen*
- Sinnvolles Screening
 - *Empfehlungen*
 - *Literatur*

Anamnese (Blutung)

- Wann
- Wo
- zusätzliche Symptome (Ekzeme, Infekte)
 - weitere Organerkrankungen
- Familienanamnese (Eltern, Großeltern)
- Geschlechtsabhängigkeit
- Ikterus
- Medikamente

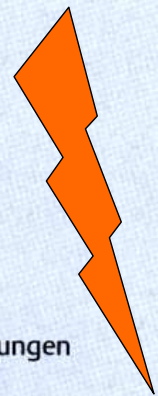
Wahrscheinlichkeit einer Blutungsneigung: Evaluation an sicheren Blutungszeichen

Hämorrhagische Diathese wahrscheinlich

- ▶ Hämatomneigung:
 - Hämatome > 5 cm
 - Hämatome am Stammbereich
 - Suggilationen
- ▶ Petechiale Blutungen
- ▶ Spontane Blutungen:
 - intraartikuläre/intramuskuläre Blutungen ohne erinnerliches Trauma
 - rezidivierende Epistaxis (beide Nasenlöcher betroffen)
- ▶ Inadäquate Blutungen
 - Hb-wirksame und gynäkologisch nicht erklärbare verlängerte Menstruationsblutungen
 - dem Operationstrauma nicht entsprechende perioperative Blutungen
 - Blutungen > 5 min bei kleineren Verletzungen

Hämorrhagische Diathese unwahrscheinlich

- ▶ ~~Perimenstruelle Hämatomneigung~~
- ▶ ~~Hämatomneigung auf Extremitäten begrenzt~~
- ▶ ~~Einseitiges Nasenbluten~~



Beispiel eines Blutungsfragebogens [1]

Bidlingmaier et al.
Hämostaseologie 2009; 29: 64

childs history	1. Does or did your child have unexplained nosebleeds?
	2. Does or did your child have unexplained bruises or haematomas?
	3. Does or did your child have gum bleeds??
	4. Did your child ever undergo surgery? Did any bleeding problems occur?
	5. Did your child suffer from umbilical cord bleeding?
	6. Did your child bleed after loosing a tooth or tooth extraction?
	7. Did your child ever get blood transfusions / blood components?
	8. Did your child take any pain relievers (esp. Aspirin) during the last 4 weeks?
	9. Did your child take any medication during the last month? Ever?, i. e. Valproic acid (antiepileptics), phenprocoumon, ... ?
	10. Does your child suffer from any severe underlying diseases, such as liver disease?
family history (for both mother and father)	1. Did you ever have unexplained nosebleeds?
	2. Did you ever have unexplained haematoma?
	3. Did you ever have gum bleeding?
	4. Have minor wounds resulted in prolonged bleeding?
	5. Did you ever bleed during or after surgery?
	6. Did you ever have bleedings after loosing a tooth or tooth extraction?
	7. Did you ever get blood transfusions or blood components?
	8. Are there any diagnosed or suspected bleeding disorders in your family?
mother only	1. Do you ever feel to suffer from prolonged or severe menstruation?
	2. Did you bleed after / while giving birth to a child?

Beispiel eines Blutungsfragebogens [2]

**VD auf Blutungsneigung
Score > 3**

Bitte beantworten Sie folgende Fragen durch Ankreuzen:

Ja

Haben oder hatten Sie

starkes Nachbluten nach Operationen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	3
Bluttransfusionen während oder nach Operationen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	1
verzögerte, schlechte Wundheilung?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	2
große blaue Flecke nach leichten Verletzungen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	1,5
langes Nachbluten nach Schnittverletzungen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	1
auffällig langes Nachbluten nach Zähneziehen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	3
wiederholte Einblutungen in Gelenke?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	3
Blutungsneigung bei Eltern, Geschwistern, Großeltern, sonstigen Verwandten, z. B. Nachbluten nach Operationen, Verletzungen oder Zähneziehen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	2
häufiges Nasenbluten?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	0,5
Aspirin, Aspirin-haltige Schmerzmittel, Plavix oder Iscover in den letzten 7 Tagen eingenommen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	
Grippemittel oder Rheumamittel in den letzten 8 Tagen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	
Nur für Frauen: Haben oder hatten Sie			
starke und/oder verlängerte Monatsblutungen?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	2
Nachbluten nach Geburten oder Fehlgeburten?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	2
Fehlgeburten?	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Nein	

Albert et al.
Hämostaseologie 2009; 29: 58

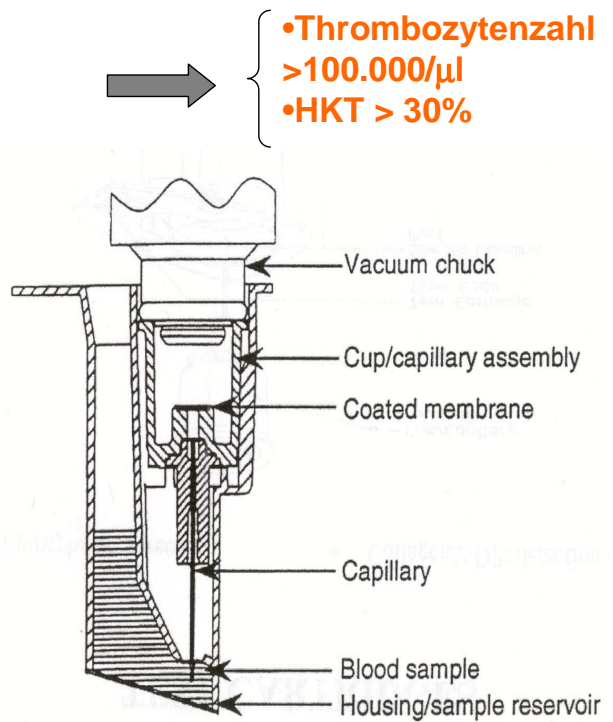


- Hintergrund
 - *Physiologie der Hämostase*
 - *Welche Literatur gibt es*
- Wer benötigt ein Screening ?
 - *Anamnese*
 - *Blutungsfragebögen*
- **Sinnvolles Screening**
 - *Empfehlungen*
 - *Literatur*

Labor: Minimalprogramm

- **Thrombozytenzahl, Blutbild**
& in vitro Blutungszeit (PFA-100)
- **TPZ (=Quick: exogene Faktoren)**
- **PTT (endogene Faktoren)**
- **Thrombinzeit [TZ]**
oder Fibrinogen [Clauss]

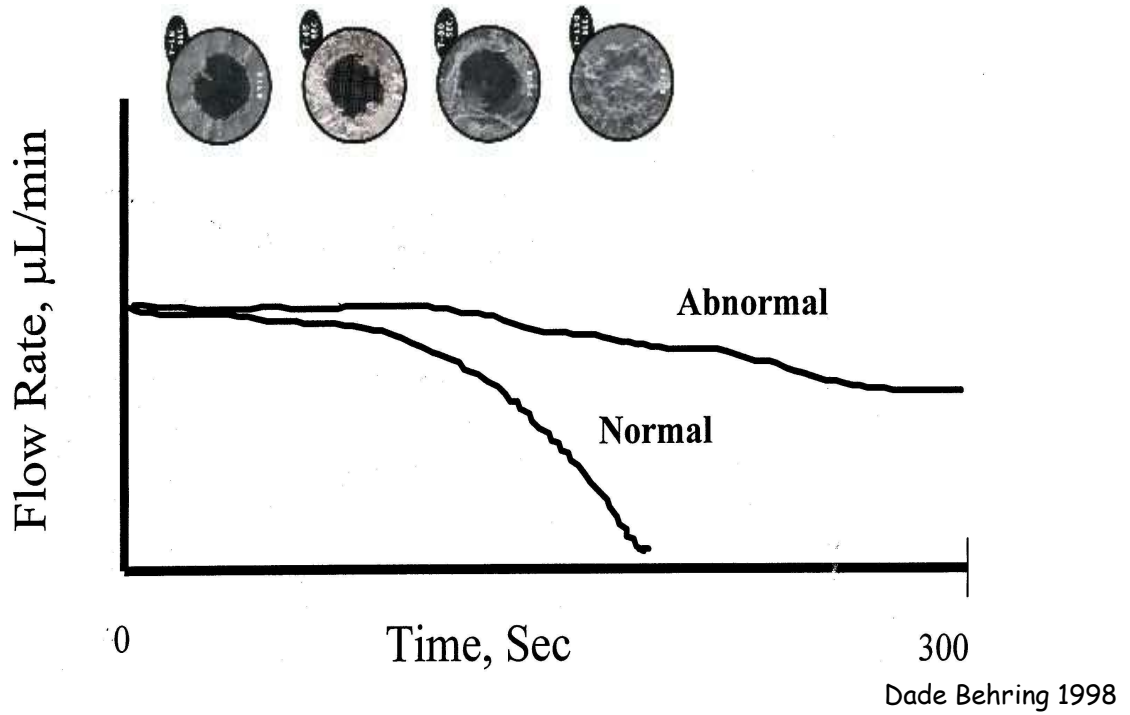
PFA-100 Platelet Function Analyzer



durchführbar innerhalb 60 min nach BE !!!

Dade Behring 1998

PFA-100 Verschlusszeiten



Sekundäre Hämostase I

Quickwert (Prothrombinzeit)

- Faktor VII
- Faktor V
- Faktor X
- Faktor II
- Fibrinogen

Sekundäre Hämostase II

PTT (partielle Thromboplastinzeit)

- Faktor VIII
- Faktor IX
- Faktor X
- Faktor XI
- Faktor XII

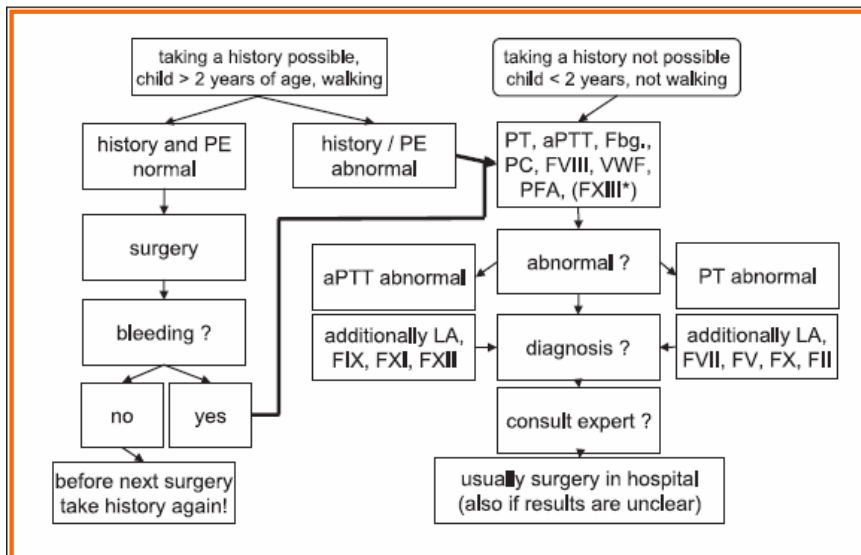
Laborkosten: Minimalprogramm

~ 5-6 €
(inklusive PFA-100)

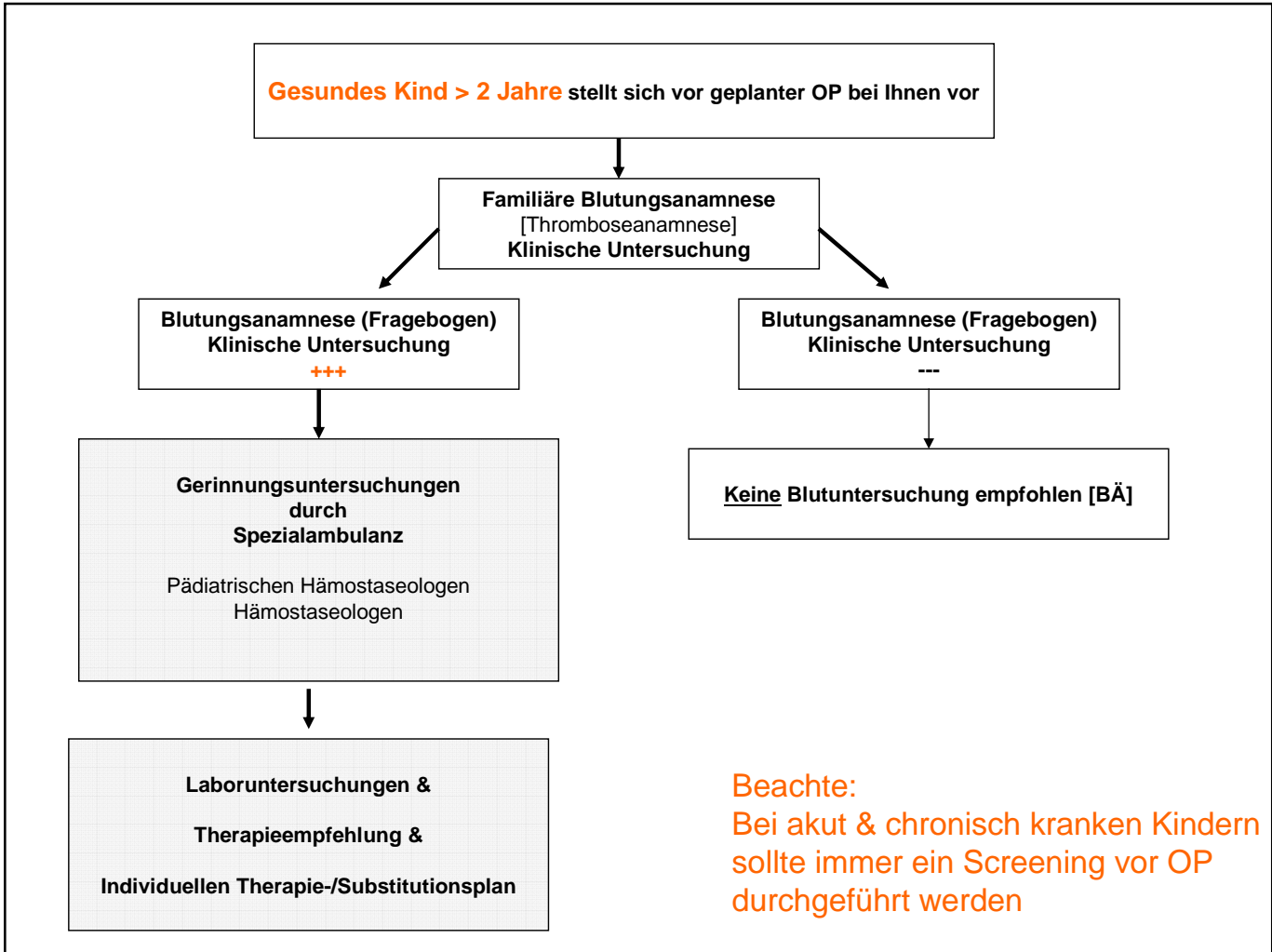


- Hintergrund
 - *Physiologie der Hämostase*
 - *Welche Literatur gibt es*
- Wer benötigt ein Screening ?
 - *Anamnese*
 - *Blutungsfragebögen*
- Sinnvolles Screening
 - ***Empfehlungen***

Empfohlener Algorithmus



Bidlingmaier et al.
Hämostaseologie 2009; 29: 64





Quellennachweis



- Bruhn, Schambeck, Hach-Wunderle:
Hämostaseologie für die Praxis, SchattauerVerlag 2007
- Kolde HJ: Haemostasis: Physiology, Pathology, Diagnostics,
Pentapharm Ltd. Basel, Schweiz, 2001
- Poetzsch B, Madlener K: Gerinnungskonsil; Thieme Verlag
• Stuttgart 2002
- Bidlingmaier C, et al. Hämostaseologie 2009; 29: 64
- Cooper JD et al. Pediatr Blood Cancer 2010; DOI
10.1002/pbc



Fortbildung Hämostaseologie August 2010



- **Präoperative Gerinnungsdiagnostik**
- **Das blutende Kind**
- **Von Willebrand Syndrom**
- **Hämophilie**
- **A-, Hypo-, Dysfibrinogenämie**