

# 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]

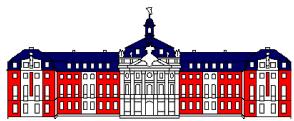
August 2010



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



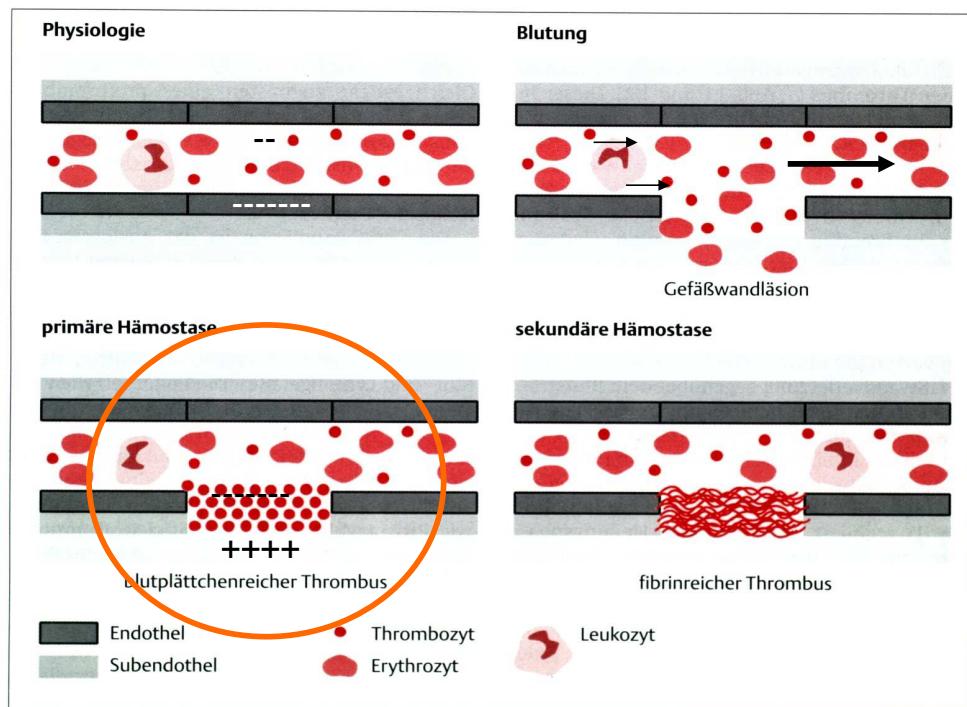
- Hintergrund
  - *Physiologie der Hämostase*
    - *Welche Literatur gibt es*
  - Wer benötigt ein Screening ?
    - Anamnese
      - *Blutungsfragebögen*
  - Sinnvolles Screening
    - *Empfehlungen*
    - *Literatur*



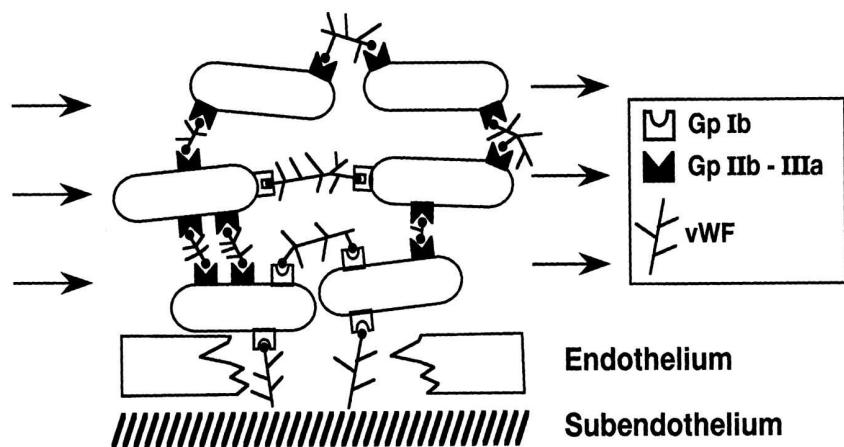
# Primäre Hämostase

→ *lokal begrenzt auf Ort der Verletzung*

## Ablauf der primären Blutstillung bei Gefäßverletzungen



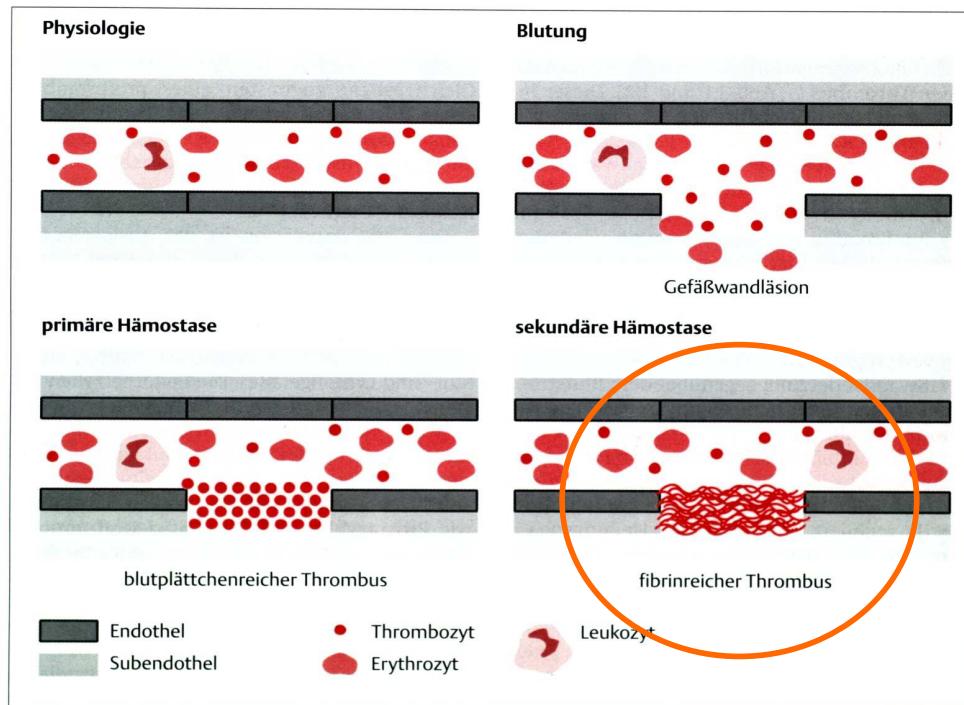
## Ablauf der primären Blutstillung bei Gefäßverletzungen





# Sekundäre Hämostase

# Ablauf der sekundären Blutstillung bei Gefäßverletzungen



# Pädiatrische Hämostaseologie

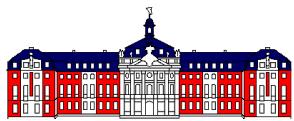
---

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

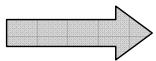
Prim et al. (2003) Int J Pediat Otorhinolaryngol 67: 341

## 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)

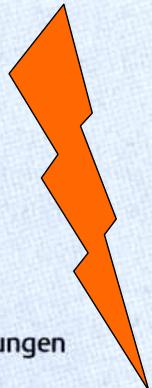
---

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

# Wahrscheinlichkeit einer Blutungsneigung: Evaluation an sicheren Blutungszeichen

## **Häorrhagische Diathese wahrscheinlich**

- ▶ Hämatomneigung:
  - Hämatome > 5 cm
  - Hämatome am Stammbereich
  - Suggillationen
- ▶ 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



## **Häorrhagische Diathese unwahrscheinlich**

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

~~→~~

# Beispiel eines Blutungsfragebogens [1]

Bidlingmaier et al.  
Hämostaseologie 2009; 29: 64

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

# Beispiel eines Blutungsfragebogens [2]

**VD auf Blutungsneigung  
Score > 3**

Albert et al.  
Hämostaseologie 2009; 29: 58

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 |     |
| <b>Nur für Frauen: Haben oder hatten Sie</b>  |                             |                               |     |
| 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 |     |



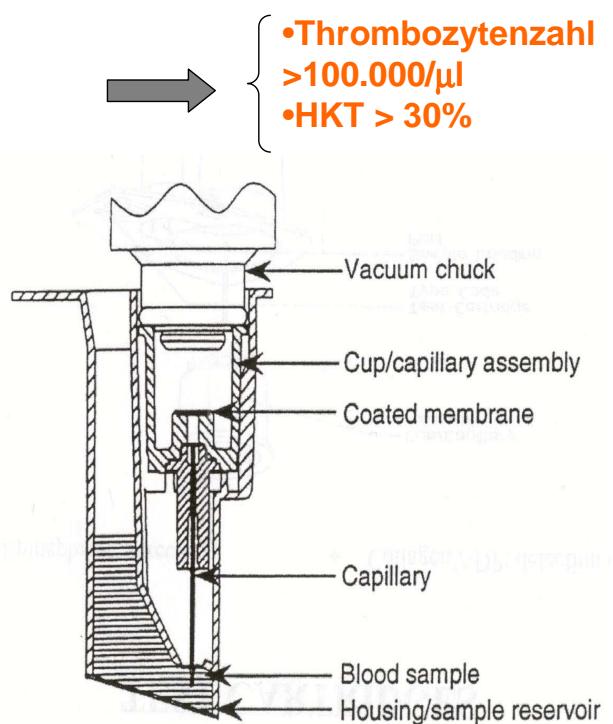
- Hintergrund
  - *Physiologie der Hämostase*
  - *Welche Literatur gibt es*
- Wer benötigt ein Screening ?
  - Anamnese
    - *Blutungsfragebögen*
- **Sinnvolles Screening**
  - *Empfehlungen*
  - *Literatur*

# Labor: Minimalprogramm

---

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

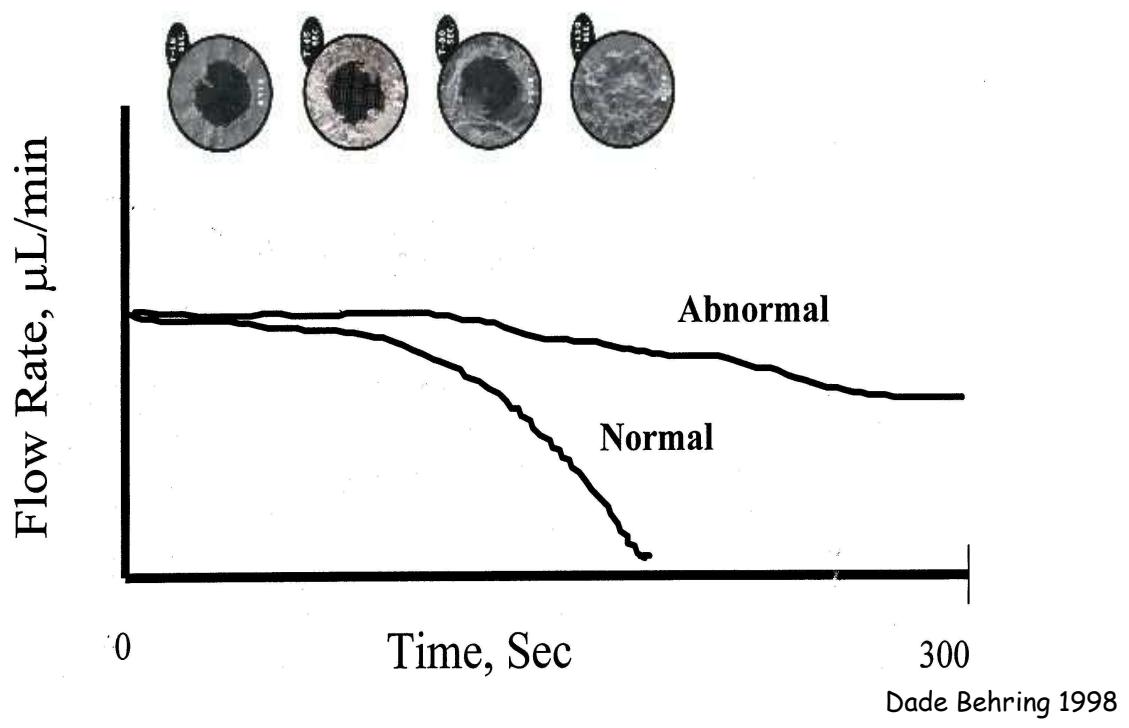
## PFA-100 Platelet Function Analyzer



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

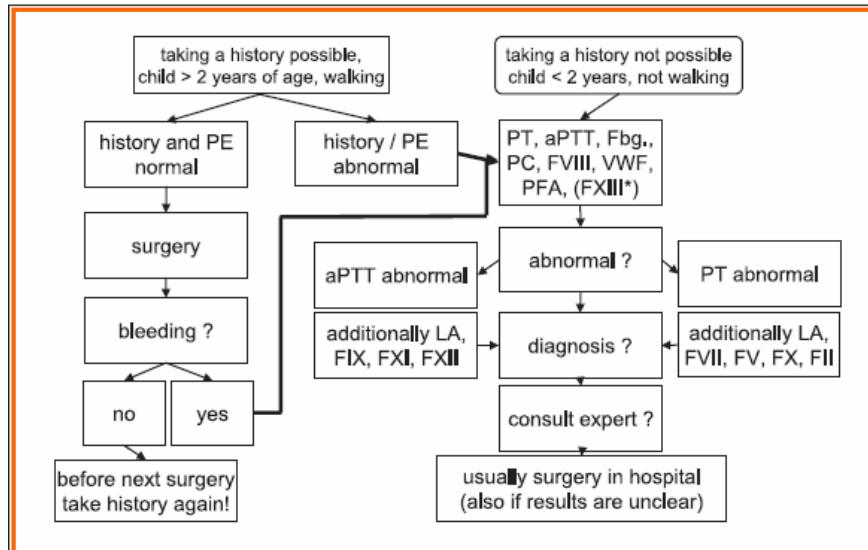


**~ 5-6 €  
(inklusive PFA-100)**

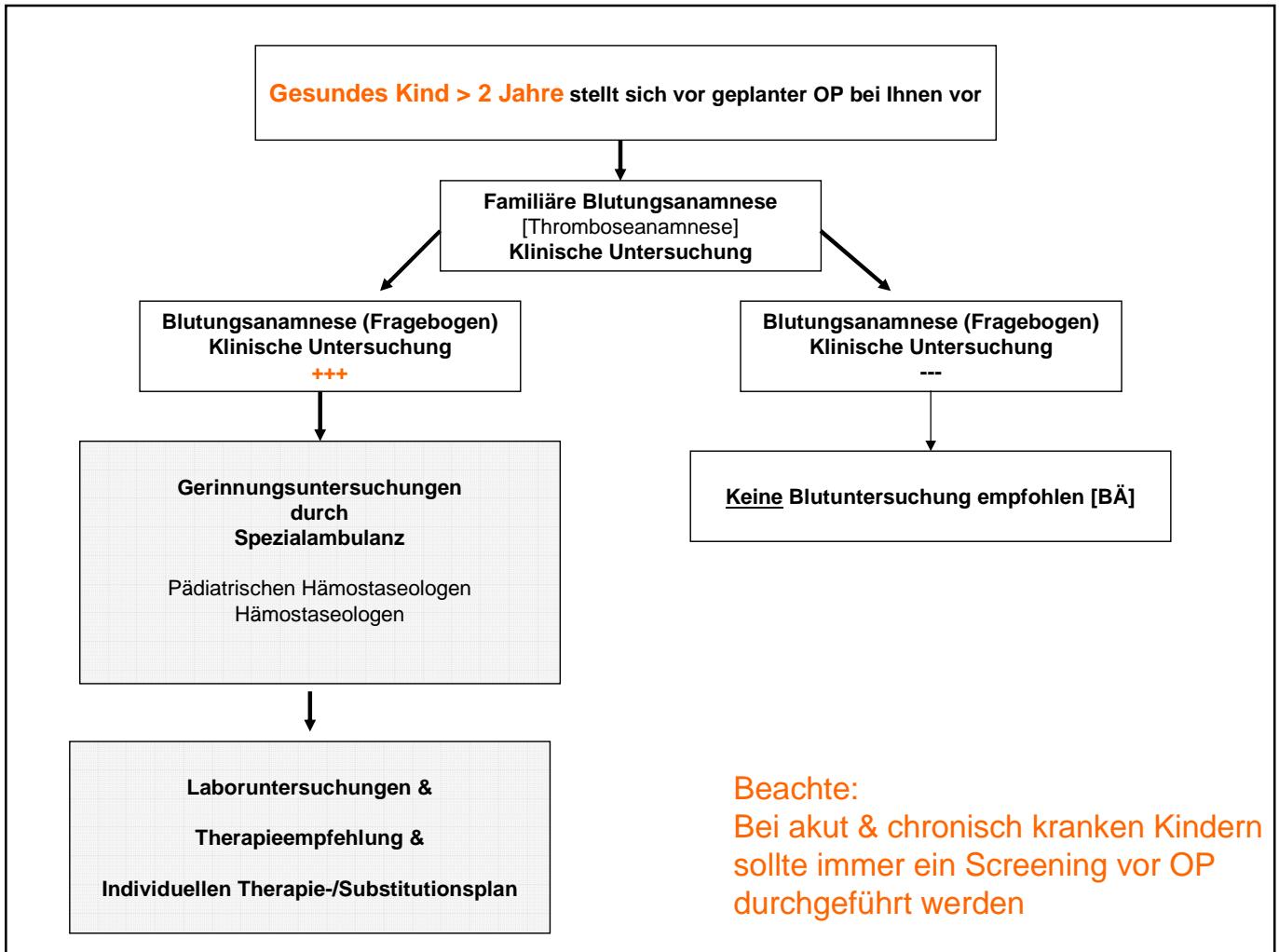


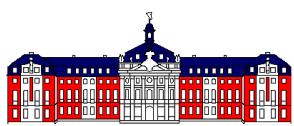
- Hintergrund
  - *Physiologie der Hämostase*
  - *Welche Literatur gibt es*
- Wer benötigt ein Screening ?
  - Anamnese
    - *Blutungsfragebögen*
- Sinnvolles Screening
  - ***Empfehlungen***

# 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