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 WYKRZEPIANIE WEWNĄTRZNACZYNIOWE
Keywords: HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME THROMBOTIC MICROANGIOPATHIES THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC MICROANGIOPATHY DISSEMINATED INTRAVACULAR DISSEMINATION

Autorzy:
prof. dr hab. Ryszard Grenda - Kierownik Kliniki Nefrologii , Transplantacji Nerek i Nadciśnienia Tętniczego Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie

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
contrary 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 recombined 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.