

Przypadek 3

- Niespełna 10 miesięczny chłopiec przyjęty do szpitala z powodu tendencji do siniaczenia
- Z wywiadu CII (prawidłowa) PII SN w 41 Hbd, mur. 4260 g, oceniony na 10 pkt Apgar
- Okres noworodkowy niepowikłany, dotychczasowy rozwój dziecka był prawidłowy, szczepiony wg kalendarza bez powikłań
- USG przezciemiączkowe wykonano w rejonie – wynik był prawidłowy

Wywiad

- Czy była infekcja? Czy były urazy ?
- Czy stosowano jakieś leki ?
- Inne objawy ogólne tj. osłabienie czy rozdrażnienie, brak apetytu, krew w stolcu?
- Czy po urodzeniu otrzymał witaminę K?(informacja w książeczce zdrowia)
- Wywiad rodzinny

Wywiad

- Obecnie chłopiec zaczął raczkować i rodzice zaobserwowali zasinienie w obrębie kolan, dodatkowo pojawiły się krwawienia z dziąseł
- Wg rodziców chłopiec nie doznał urazów
- Nie było infekcji, nie stosowano żadnych leków, nie było innych objawów ogólnych
- Po urodzeniu otrzymał witaminę K podskórną
- Wywiad rodzinny : ze strony matki nieobciążony w kierunku zab. krzepnięcia, krwawienia z nosa u ojca- prowadzono diagnostykę, wyniki badań prawidłowe

Badanie pediatriczne

- Stan ogólny dobry , bez cech infekcji
- Skóra miejscami zaczerwieniona, w lewym zgięciu łokciowym ślad wynaczynionej krwi po pobraniach z rejonu 2 dni przed przyjęciem do szpitala
- Na skórze kolan drobne wylewy podskórne, które wg rodziców pojawiły się po raczkowaniu, ponadto drobne wylewy na podbrzuszu , które wg rodziców pojawiły się na skutek niewielkiego ucisku

Diagnostyka

- Morfologia z rozmazem
- Biochemia w tym AST, ALT
- Poszerzony układ krzepnięcia, fibrynogen , czynniki krzepnięcia VIII, IX, XII
- Aktywność czynnika von Willebranda
- Grupa krwi

Diagnostyka

- Morfologia – wynik badania bez odchyleń
- Biochemia w tym parametry wątrobowe w normie
- Układ krzepnięcia: przedłużony czas kaolinowo – kefalinowy APTT 73,66 s (N: 28 – 40 s)
- Niedobór czynnika IX <1% (N: 50 – 140%)

Rozpoznanie i zalecenia

- Hemofilia B – postać ciężka

Ochrona przed urazami, w razie krwawienia lub urazu pilny kontakt z lekarzem

Chodzenie w kasku ochronnym

Opieka w Poradni Hematologicznej

Prewencyjne podawanie czynnika IX

Zaburzenia krzepnięcia - różnicowanie

- Wrodzone zab. krzepnięcia : hemofilia A – niedobór cz. VIII, hemofilia B - niedobór cz. IX , hemofilia C – niedobór cz. XI, ch. von Willebranda – niedobór czynnika vWB.
- Skaza małopłytkowa (polekowa, autoimmunologiczna, poinfekcyjna)
- Małopłytkowość w chorobach rozrostowych np. białaczki
- Niedobór czynników protrombiny II, VII, IX, X w chorobach wątroby
- Niedobór witaminy K np. noworodki, niemowlęta, zesp. złego wchłaniania np. mukowiscydoza, nieswoiste zapalenia jelit
- Urazy nieprzypadkowe