

Sinusthrombosis újszülöttkorban - két eset bemutatása -



Újszülöttkori sinusthrombosis előfordulási aránya, tünetei

Incidencia 0-18 éves korban: 0,7-1,2 gyerek/100 000/év

Ebből újszülött: 43 % (Csecsemő: 54 %)

A későbbi életkorok között már egyenletes az eloszlás

4 hét-18 év csoportban 0,36 /100 000/év
újszülötteknél 2,4-5,1 /100 000/év

Tünetei kevésbé specifikusak, mint későbbi életkorokban

- főleg görcs jellemző, gócjel kevésbé
- apnoe, bradypnoe
- táplálási nehézség
- lethargia
- hypotonia
- tünetmentes

Újszülöttkori sinusthrombosis lehetséges okai

- Fiziológiás faktorok
- Infekció
 - helyi - meningitis,
 - szisztémás - sepsis
- Meglassult véráramlással járó állapotok
 - exsiccatio
 - sokkállapotok
 - szívbetegség
- Perinatalis sérülések
 - anyai praeelampsia
 - hypoxia
- Thrombophiliák
- Helyi ok (trauma, tumor)



- Fiziológiás faktorok



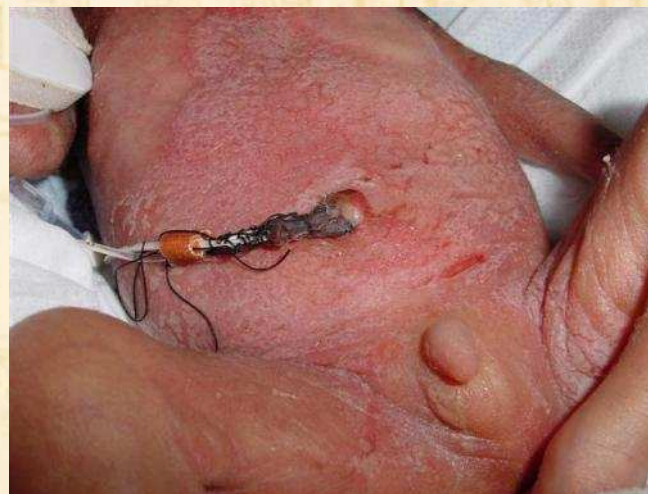
érpálya átmérője kisebb

Htk magasabb

RR alacsonyabb

sinusokban még lassabb a véráramlás, mint a vénás rendszer egyéb részein
antithrombotikus faktorok szintje fiziológiásan alacsonyabb

- Infekció
meningitis
sepsis





Bethesda

Magyarországi
Református Egyház
Gyermekkórháza



- Meglassult véráramlással járó állapotok
exsiccatio
sokkállapotok
szívbetegség



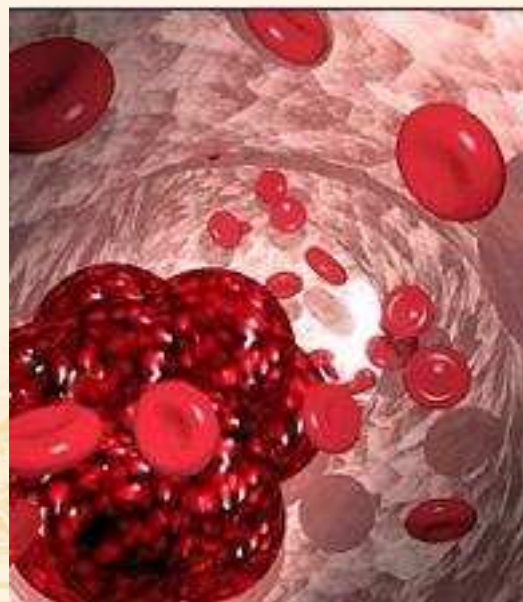
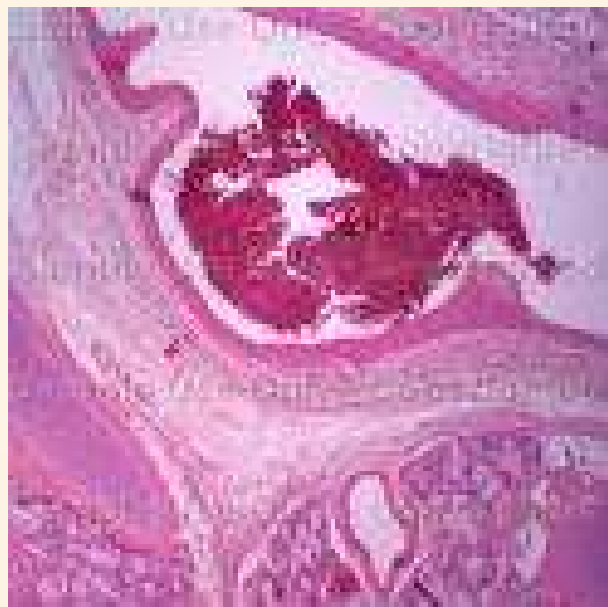


- Perinatalis sérülések
anyai praeelampsia
anyai gestatiós vagy krónikus diabetes
perinatalis hypoxia



Bethesda

Magyarországi
Református Egyház
Gyermekekórháza



- Thrombophiliák



Az újszülöttkori sinusthrombosis diagnosztikája

Eredet vizsgálata - vérkép, gyulladásos paraméterek

D-dimer - szűrőműszerként kiváló

Képkalkotók - döntő szerep

- UH color Dopplerrel célzottan vizsgálva eredményes lehet atípusos elhelyezkedésű vérvénák is felveti a gyanút
- CT 59 % találati arány - delta jel erős klinikai gyanú és célzott keresés hatékonyabb
- MR 86 % találat
- MR angio 96 % találat
- DSA 100%

Thrombophilia vizsgálatok

Az újszülöttkori sinusthrombosis kezelése

- supportív kezelés
- kiváltó ok kezelése
- thrombolysis
 - LMWH - min. 3 hónapig ill. a rekanalizációig
 - mikrokatóéter technikával célzottan
 - ballondilatatio, stent
- ha thrombophilia áll fenn, annak típusától és súlyosságától függően fenntartó kezelés



Az újszülöttkori sinusthrombosis végkimenetele

Lényegesen kedvezőtlenebb, mint nagyobbaknál

A mortalitás fél éves kor alatt akár 25 % (!)

A túlélők közt 80% kognitív vagy motoros károsodás vagy epilepszia, 20% intakt

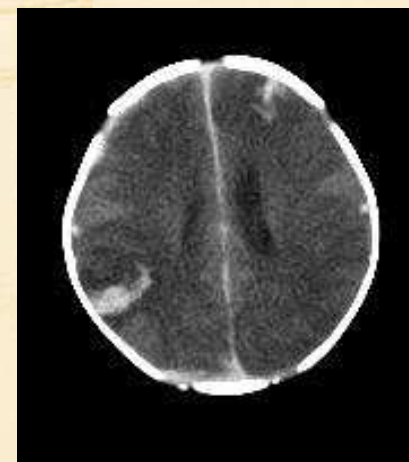
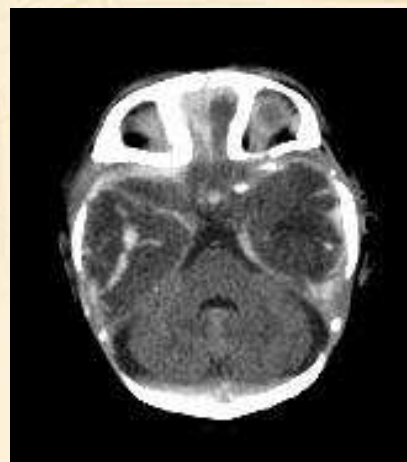
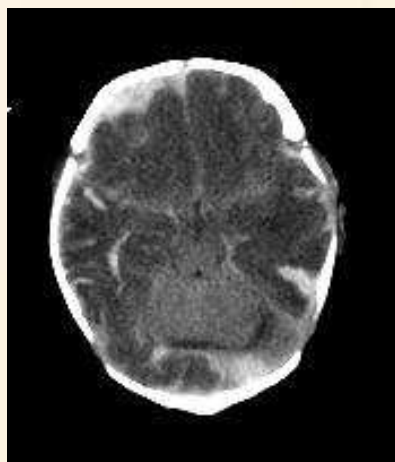
Evelin, 12 napos

- perinatalis anamnézise negatív (enyhe icterus miatt kékfény)
- 4. napra otthon
- 12. nap: nehezen etethető, sápadt, szürkés, opistotonus, apnoe
- felvételkor cephalicus sírési hang, generalizált tónusfokozódás
- kutacsa kitöltött
- LP: véres liquor
- koponya UH: jobb oldalkamra frontalis szarva mellett 2 cm-es vérzés
- Ismételt görcsök



másnap UH: progresszió, bal oldalt is vérzés
általános labor: semmitmondó
INR 1,1 TI, aPTI norm.
fibrinogén 5,6 g/l
vérzés-alvadás norm.
XIII.faktor, α 2-antiplazmin norm.

Koponya UH: további progresszió
Koponya CT 5. napon



Stabil állapotú, hypoton
Ismételt UH-ok: vacuolisatio
Csecsemőosztályra áthelyezve a 26. életnapon
Agyi érmalformatiót keresve koponya MR vizsgálat a 31.
életnapon



Kezelés: LMWH

Thrombophilia vizsgálatok:

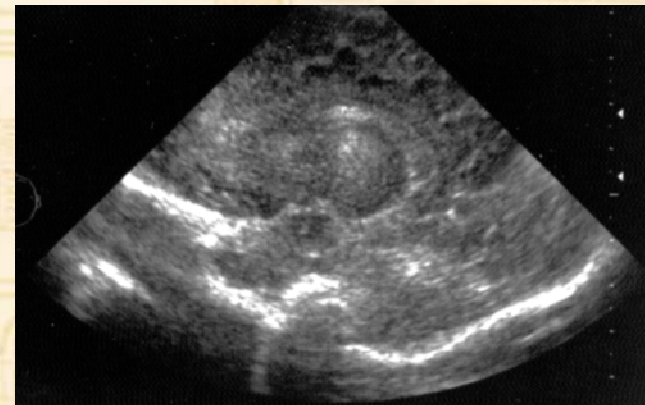
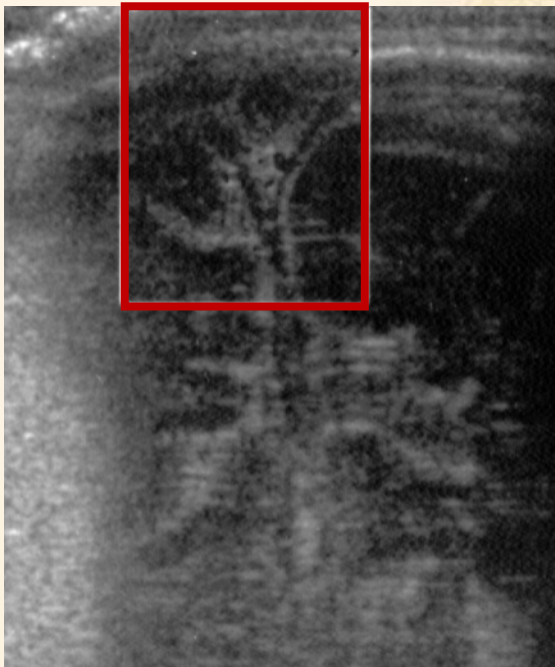
- Protein C aktivitás min. alacsonyabb, de ez életkori sajátosság is lehet 1 éves kor után ismétlendő
- Lupus anticoagulans
- Antifoszfolipid antitest
- Protein S aktivitás
- APC rezisztencia
- Faktor V, VII, VIII, IX, XI, XIII

} Negatív ill. normális

Liliána, 8 napos

- perinatalis anamézis:
 - 41. gestatiós hét, köldökzsinór 1x nyakon, sűrű meconiumos víz
 - Apgar 6/9.
 - intratrachealis leszívás, ballonos-maszkos lélegeztetés
 - gépi lélegeztetés nem volt
 - cephalhaematoma, jobb sclera bevérzés
 - thrombocytopenia, hypocalcaemia, hypoglycaemia, hyperviscositas
 - szűrő koponya és hasi UH negatív
 - 7. napra haza
- másnap táplálási képtelenség, súlyesés, bradypnoe, néhány másodperces apnoek, felvétel
- felvételkor bágyadt, sápadt, aluszékony, súlyosan exsiccált, kutacsa ennek ellenére kitöltött; sírása cephalicus, szúrásra is alig reagál
- LDH, KN \uparrow , glu, thr \downarrow
- sokktalanításra gyorsan javul, infekciós jel nincs, laborok rendeződnek

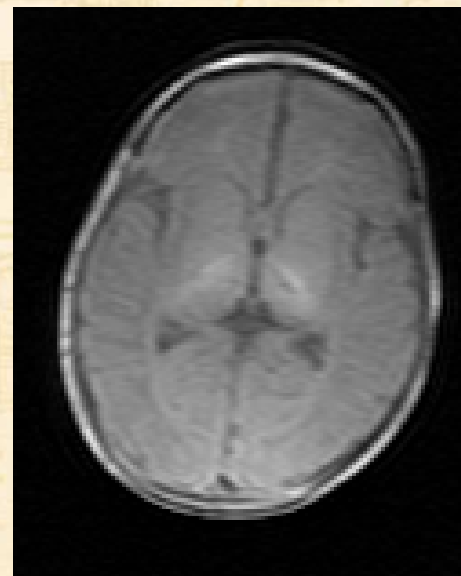
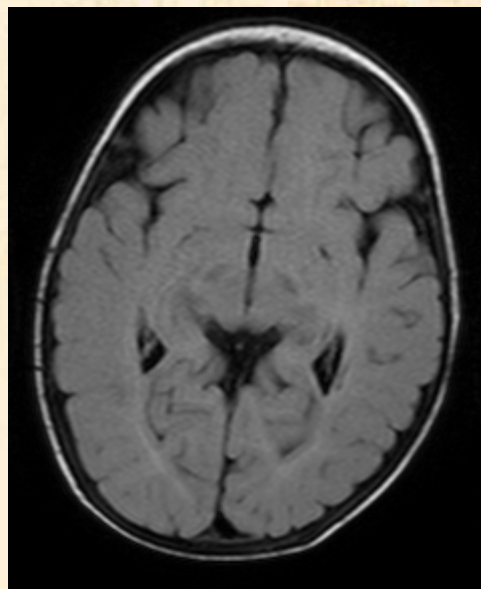
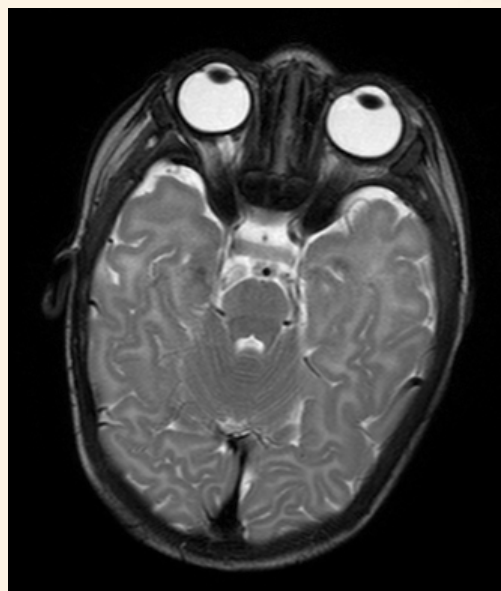
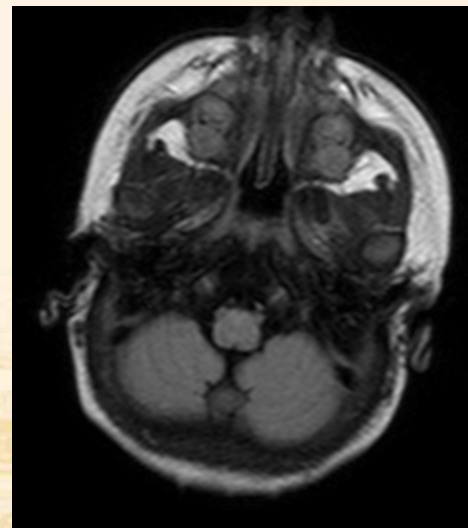
- Koponya UH: kétoldali állományvérzés
- Hasi UH: jobb o. mellékvesevérzés
- Másnapi koponya UH: sinus sagittalis thrombosis felmerül



- Koponya CT: sinus sagittalis superior, sinus rectus és vena cerebri interna friss thrombosisa
- D-dimer: 10x
- LMWH kezelés indul terápiás dózisban (Clexane 100 NE/kg/nap 2 részletben)
- Koponya UH szerint a progresszió megáll
- Klinikailag enyhe izomtónus-eloszlási zavar
- 7 napos kezelés után csecsemőosztályon folytatja (15 napos korban)

Koponya MR vizsgálat 19 napos korban:

a vénás rendszer rekanalizálódott



Thrombophilia vizsgálatok:

- **Leiden homozigóta**
 - Protein C aktivitás min. alacsonyabb (fiziológiás lehet)
 - Lupus anticoagulans
 - Antifoszfolipid antitest
 - Protein S aktivitás
 - Faktor VII, VIII, IX, XI, XIII
- } negatív ill. normális

Kezelési terv:

csecsemőkor végéig LMWH, majd per os antikoagulálás élethosszig



Bethesda

Magyarországi
Református Egyház
Gyermekekórháza



Köszönöm a
figyelmet!

