

Hematológia 2

Hemostáza a jej poruchy

Hemostáza

- **Hemostáza**

proces zastavenie krvácania

z poranenej cievy

- **Cievna stena**

endotel a subendotelové štruktúry

- **Tkanivová zložka**

tkanivový faktor

- **Krvné doštičky (trombocyty)**

primárna hemostáza

zdroj fosfolipidov v koagulačných dejoch

- **Plazmatický koagulačný systém**

koagulačné faktory

inhibítory

zložky fibrinolýzy

- **Cievna stena:**

Rovnováha krvácanie-tvorba trombu

- Bunky cievneho endotelu**

- Prostacyklín**

-vazodilatácia, proti agregácii Tr

aktivátor proteínu C-trombomodulín,

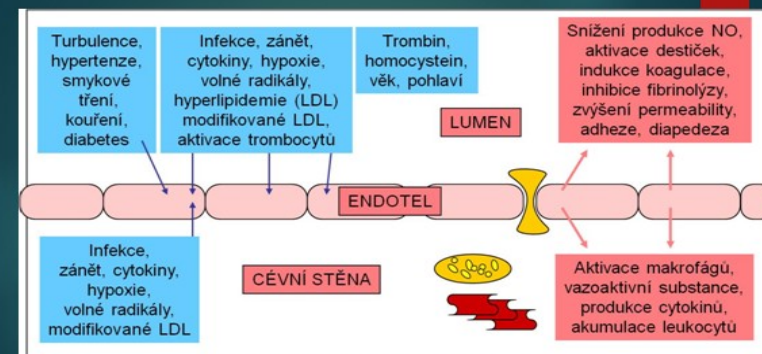
-prirodzený inhibítor koagulácie

tkanivový aktivátor plazminogénu (TPA)

-silný aktivátor fibrinolýzy

von Willebrandov faktor (vWF)

-kľúčový faktor pre počiatočnú agregáciu trombocytov



Endotelová dysfunkcia: Hlavné faktory aktivácie endotelu (modré), a hlavné prejavy endotelovej dysfunkcie (červené) v lúmene a v cievnej stene

Hemostáza

- **Hemostáza**

proces zastavenie krvácania z poranenej cievy

- **Cievna stena**

endotel a subendotelové štruktúry

- **Tkanivová zložka**

Tkanivový faktor

- **Krvné doštičky (trombocyty)**

primárna hemostáza

zdroj fosfolipidov v koagulačných dejoch

- **Plazmatický koagulačný systém**

koagulačné faktory

inhibítory

zložky fibrinolýzy

- **Trombocyty**

-Cyklooxygenáza a fosfolipáza

Prostaglandíny -tromboxán A₂

Vazokonstrikcia a agregácia trombocytov

-Alfa granuly(fibrinogén, vWF)

denzné granuly (kalcium)

-Primárny doštičkový trombus

fáza adhézie a agregácia

Hemostáza

KOAGULAČNÍ FAKTORY

I	fibrinogen
II	protrombin
III	tkáňový tromboplastin (TF)
IV	kalciové ionty
V	proakcelerin
VII	prokonvertin
VIII	antihemofilický A
IX	antihemofilický B (Christmas)
X	Stuartův faktor (Stuart- Prower)
XI	prekurzor plasmatického tromboplastinu (PTA), AHF C
XII	Hagemanův faktor
XIII	fibrin stabilizující faktor

Vitamín K dependentní faktory

- II, VII, IX, X. Při nedostatku (blokování- kumariny) vitamínu K jsou v játrech tvořeny do krve vyplavovány

- **Koagulačný systém krvnej plazmy**
plasmatické koagulačné faktory
prirodzené inhibítory
aktivácia a inhibícia

Inhibítory koagulácie:

Prirodzené: prostacyklín (PGI₂)

antitrombín III (AT III)

trombomodulín (TM)

proteín C a S

kofaktor heparínu II (HC II)

TFPI

Získané: antifosfolipidové protilátky

špecifické inhibítory KF

Hemostáza

▪Postupnosť krokov hemostázy

▪Primárna hemostáza (sek-min)

Konstrikcia poranenej cievy

Expozícia subendotelového kolagénu

Adhézia a agregácia trombocytov na poškodenom povrchu

vWf, čas krvácania

▪Sekundárna hemostáza (min)

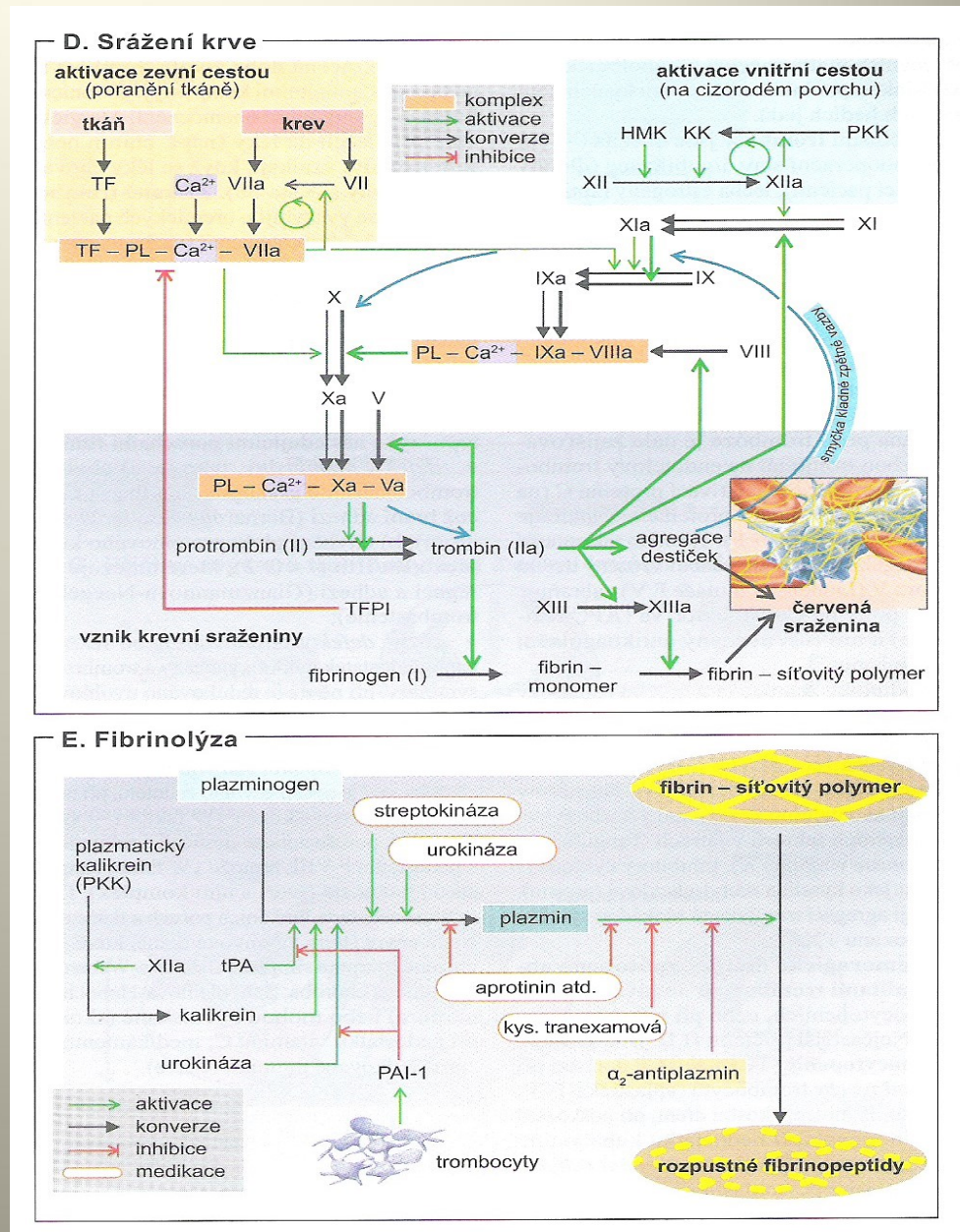
Vytvorenie fibrínovej zrazeniny

Membránové fosfolipidy a kalcium

▪Retrakcia zrazeniny

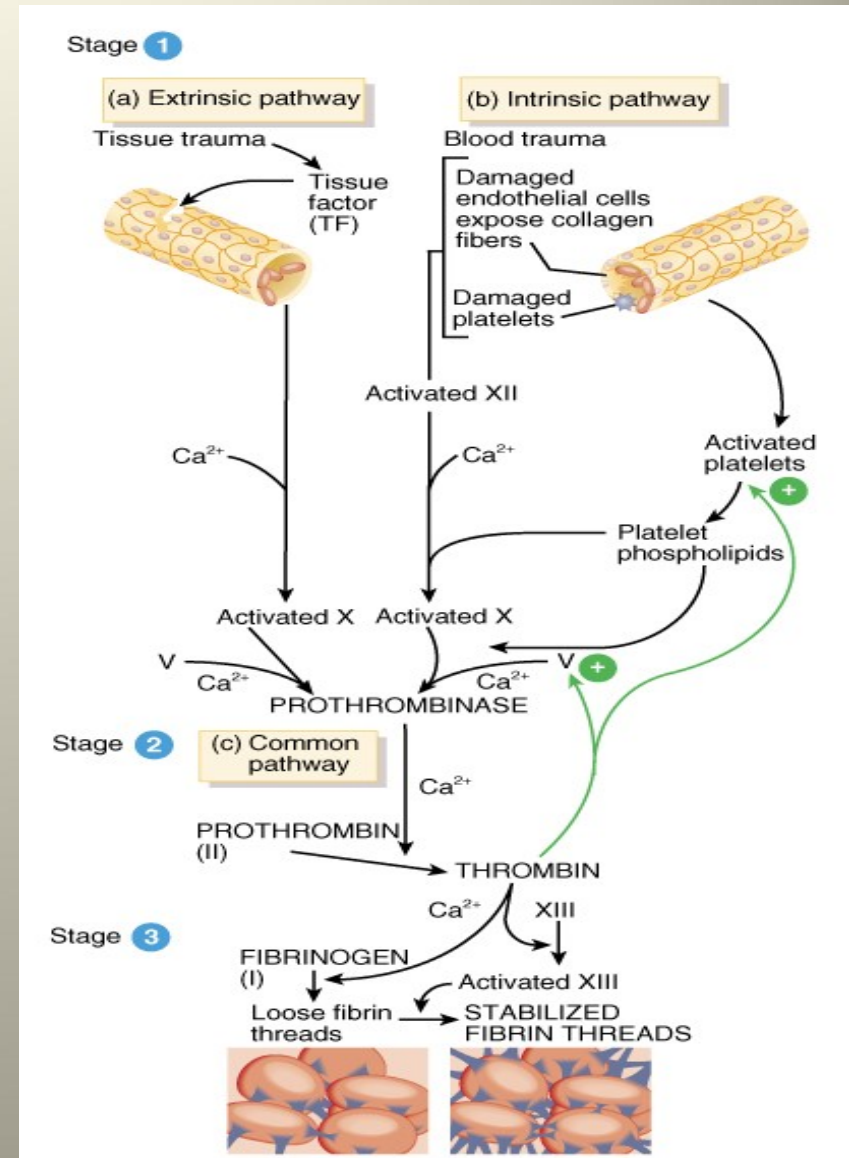
Trombostetín

▪Fibrinolýza a rozpustenie trombu (hod)



Koagulačná kaskáda hemostázy

- **Vonkajšia koagulačná dráha**
tkanivový faktor (tromboplastín)
protrombináza sa tvorí za sekundy
 Ca^{2+} , koagulačný faktor X spolu s V tvoria protrombinázu
- **Vnútrotná koagulačná dráha**
endotel je poškodený
trombocyty sa poškodia a uvoľňujú fosfolipidy
Reakcia vyžaduje niekoľko minút
Potrebné látky: Ca^{2+} a koagulačné faktory XII, X a V
- **Spoločná dráha**
Protrombináza a Ca^{2+}
katalyzuje premenu protrombínu na trombín
- **Fibrinolýza**
v prítomnosti Ca^{2+} premena fibrinogénu na nerozpustné vlákna fibrínu
aktivuje fibrín stabilizujúci faktor XIII



Trojfázový model hemostázy

1. Fáza iniciácie

Expresia TF v mieste poranenia

Cirkulujúci VIIa → TF/VIIa

→ IX → Xa

protrombín → trombín

2. Fáza amplifikácie

trombín → XI, VIII, V → XIa, VIIIa, Va

Väčšie množstvo trombínu

3. Fáza propagácie

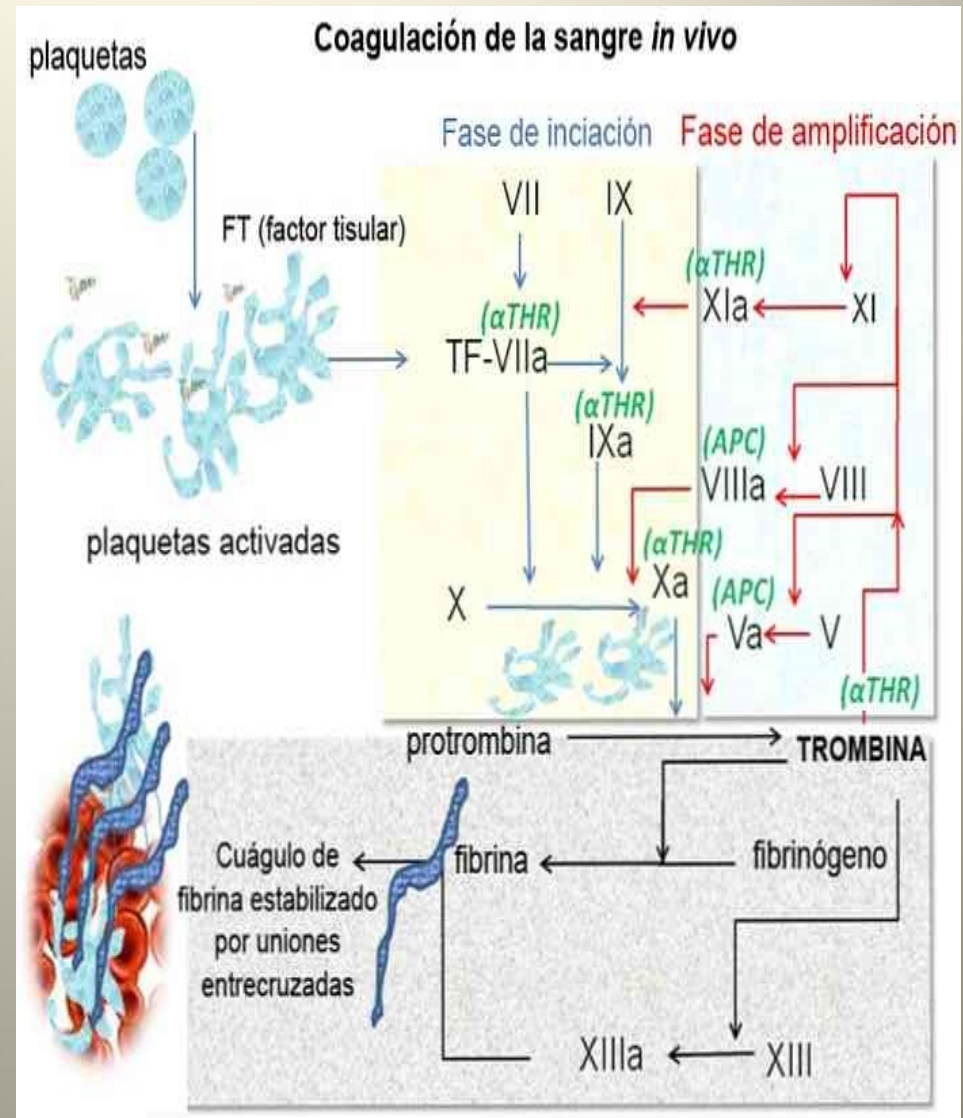
X → Xa, VIIIa

Komplex protrombinázy

Premena na trombín

Premena fibrinogénu na fibrín

XIIIa stabilizácia fibrínu



Patofyziológia hemostázy

- Krvácivé stavy (hemoragické diatézy)
- Poruchy primárnej hemostázy
- poruchy cievnej steny (vaskulopatie)
- trombocytopénie a trombocytopati
- Poruchy sekundárnej hemostázy – koagulopatie

▪ vrodené poruchy koagulácie
hemofília A, B, C;

▪ nedostatok faktorov;

▪ afibrinogémia a dysfibrinogémia

▪ získané poruchy koagulácie

nedostatočnosť a zlyhanie pečene

nedostatok vitamínu K

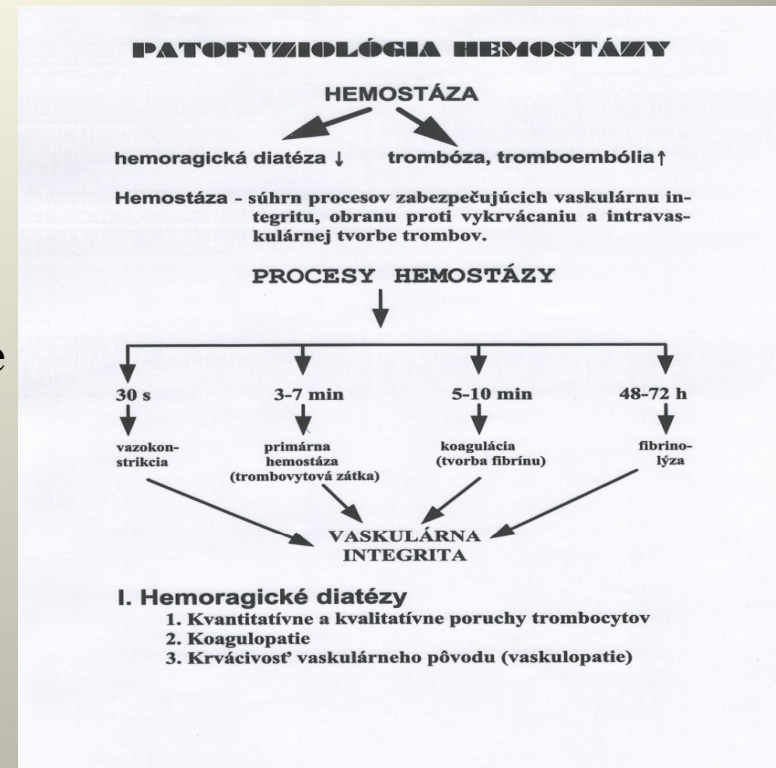
DIC

primárna fibrinolýza

▪ **Hyperkoagulačné stavy (trombofílie)**

Vrodené hyperkoagulačné poruchy

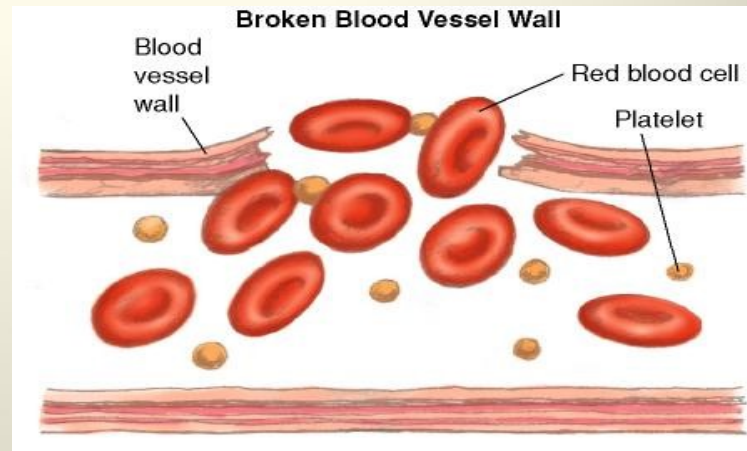
Získané hyperkoagulačné stavy



- Znížená funkčná aktivita prítomného faktora v normálnom množstve
- Nadbytok prirodzeného alebo vznik patologického inhibítora proti niektorému faktoru hemostatického procesu
- Vystupňovanie fibrinolytických dejov
- Porucha vo fyziologickej obmene prokoagulačného faktora
- Nedostatok alebo chýbanie prokoagulačného činiteľa (jedného alebo viacerých)
- Únik časti krvi do extravaskulárneho prostredia

Poruchy primárnej hemostázy

- **Vaskulopatie**
- Anatomické zmeny
- Poruchy funkcie cievy
- Strata schopnosti pôsobiť ako brána medzi intra a extravaskulárnym priestorom
- Interakcia cievnej steny a trombocytov
- Kožné a slizničné krvácania
- **Petéchie** a purpury
- Spontánne krvácavé prejavy (nos, sliznica)
- Krvácanie neprimerané stavu či podnetu (trauma)
- Vrodené a získané poruchy



Vaskulopatie

- Krvácivé stavy, při kterých je porušena interakce cévní stěny a krevních destiček
- Příznaky:
- kožní nebo slizniční krvácení
 - **petechie** – tečkovité krevní výrony velikosti špendlíkové hlavičky
 - **purpura** – mnohočetné krevní výrony

Petechie



<http://cs.wikipedia.org/wiki/Soubor:Purpura.jpg>



Poruchy primárnej hemostázy-vaskulopatie

- **Vrodené vaskulopatie**

- **Morbus Rendu-Osler-Weber**

AD dedičné ochorenie

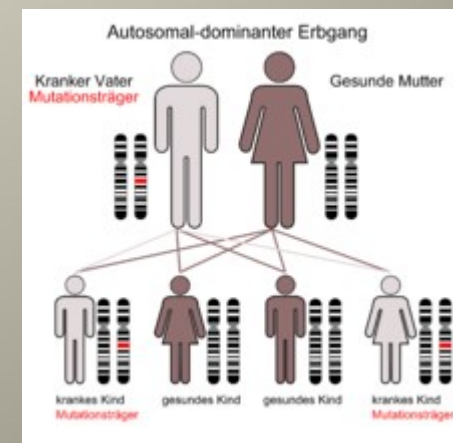
stenčenie cievnej steny, v tomto mieste rozšírenie-**teleangiektázie, petéchie**

Koža, sliznice

Vnútorné orgány

- **krvácanie**

posthemoragická anémia



Poruchy primárnej hemostázy

▪ Vaskulopatie-získané

▪ Purpury

▪ toxicko-infekčný podklad

Sepsa, diftéria, meningokoková u detí

Waterhousov-Friederichsenov syndróm

Krvácanie do nadobličky

▪ po liekoch

▪ nedostatok C vitamínu

▪ Senilná-mechanická

▪ Anafylaktická purpura

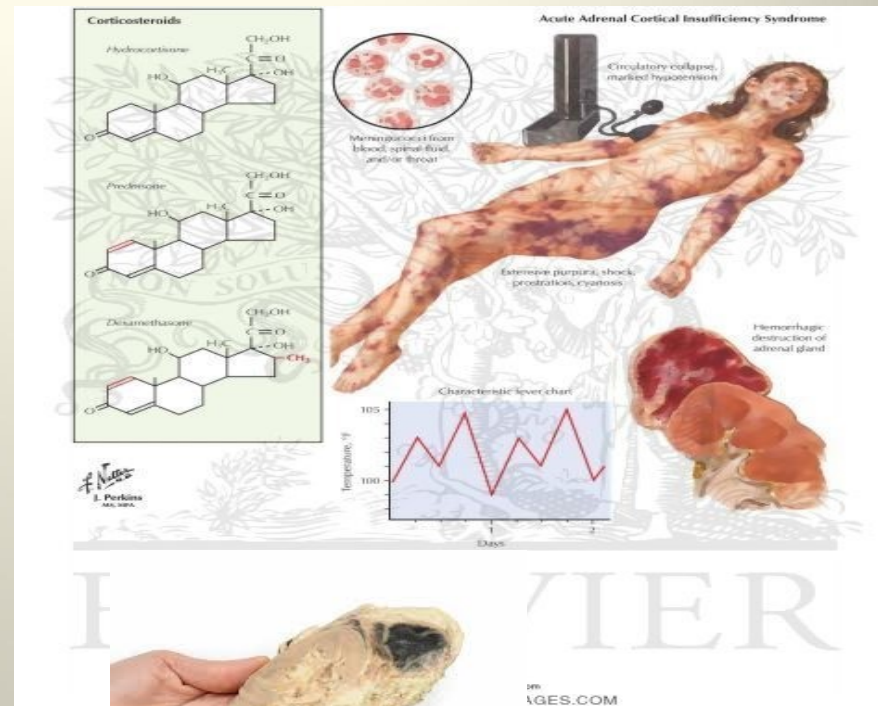
Henochova-Schönleinova Purpura

imunokomplexy antigén-protilátka IgA

↑ Permeabilita kapilár, vaskulitída,

Abdominálna bolesť, artritída

Ako odpoveď na infekciu, lieky



▪ Poruchy primárnej hemostázy trombocyty

Poruchy trombocytov

▪ Trombocytopénie

zníženie pod $100 \times 10^9/l$

▪ Trombocytopatie

- Vrodené a získané



▪ Trombocytopénia- kvantitatívne zníženie

▪ nedostatočná produkcia

Aplázia drene, vírusy, chemické a fyzikálne príčiny, Wiskottov-Aldrichov syndróm-vrodený

▪ zvýšená deštrukcia trombocytov alebo konzumpcia

Pri alergii, anafylaxii, pri autoimunitе, potransfúzne, po infekčnej, náhrady chlopní

Idiopatická trombocytopenická purpura (ITP)

Diseminovaná intravaskulárna koagulácia (DIC)

Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)

▪ sekvestrácia trombocytov v slezine

Hypersplenizmus

▪ Trombocytopatie-kvalitatívne poruchy

▪ defekt adhezivity a agregácie

Von Willebrandova choroba

Bernard-Soulierov syndróm

m. Glanzman-Naegeli

▪ skladovacia funkcia a sekrécia

Chediakov-Higashiho syndróm

Poruchy primárnej hemostázy trombocyopénia

▪Wiskottov-Aldrichov syndróm

Vrodený syndróm-nedostatočná tvorba

▪Idiopatická trombocytopenická purpura (ITP)

deštrukcia trombocytov autoprotilátkami IgG (SLE)proti vlastným trombocytom

Akútna forma

Cirkulujúce imunokomplexy po vírusovej infekcii

Chronická forma

Autoprotilátky proti proteínom povrchovej membrány antigénom Tr

Menej výrazné krvácanie

▪Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)

tvorba trombocytových mikrotrombov (agregátov)

V celom organizme, nízka hladina trombocytov
mikroischémia, hemolýza, krvácavé prejavy

▪ Diseminovaná intravaskulárna koagulácia (DIC)

Wiskott Aldrich Syndrome

A child is presented with -

- Eczema
- Petechia
- Thrombocytopenia
- Even bruising



Trombocytopatie-kvalitaívne poruchy

▪Kongenitálne

poruchy membrán alebo granúl

Adhezivita a agregácia

Defekty komplexov glp

m. Glanzman-Naegeli,

AR dedičnosť, nedostatočná agregácia doštičiek

Bernard-Soulierov syndróm

▪Získané

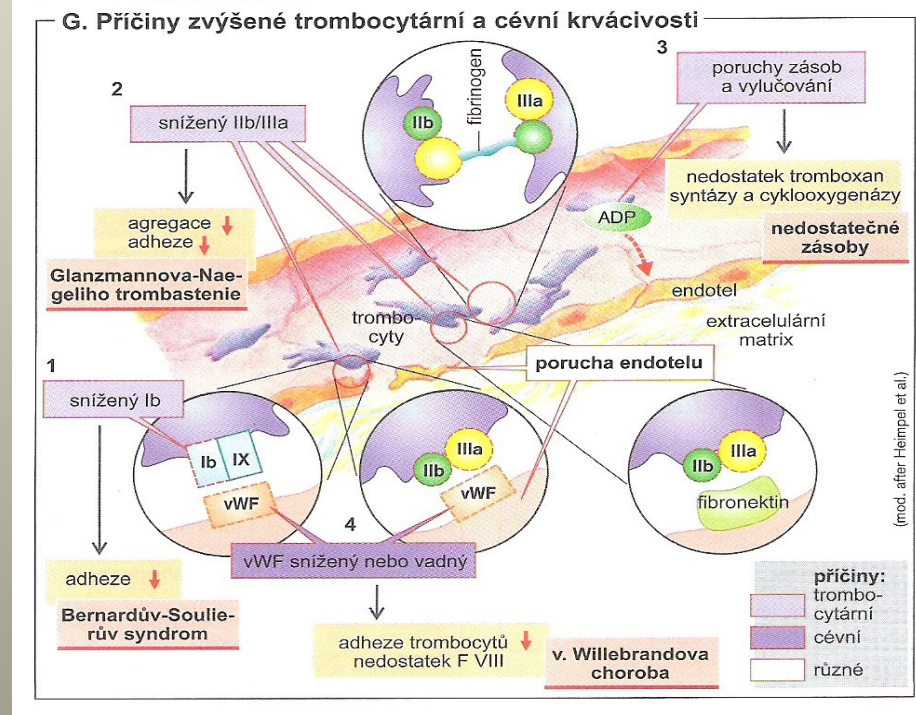
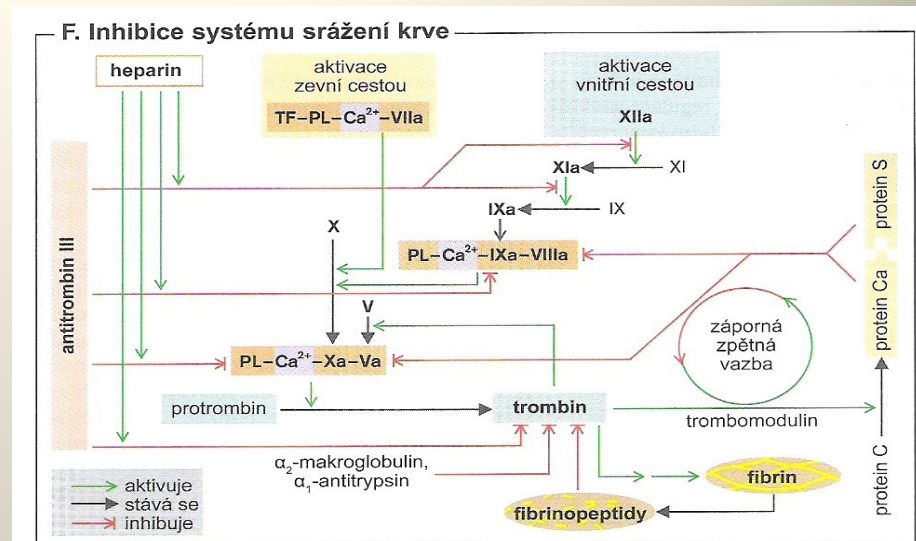
Myeloproliferatívne ochorenia

Dysproteinémie

Autoimunitné ochorenia

Dlhodobá aplikácia kys. acetylsalicylovej, fenylobutazónu

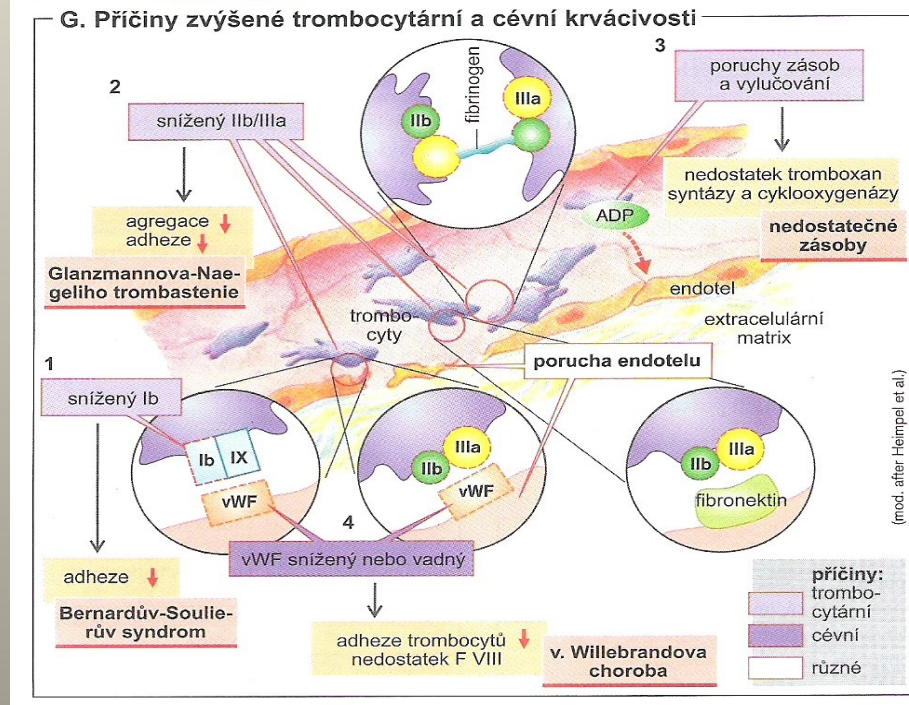
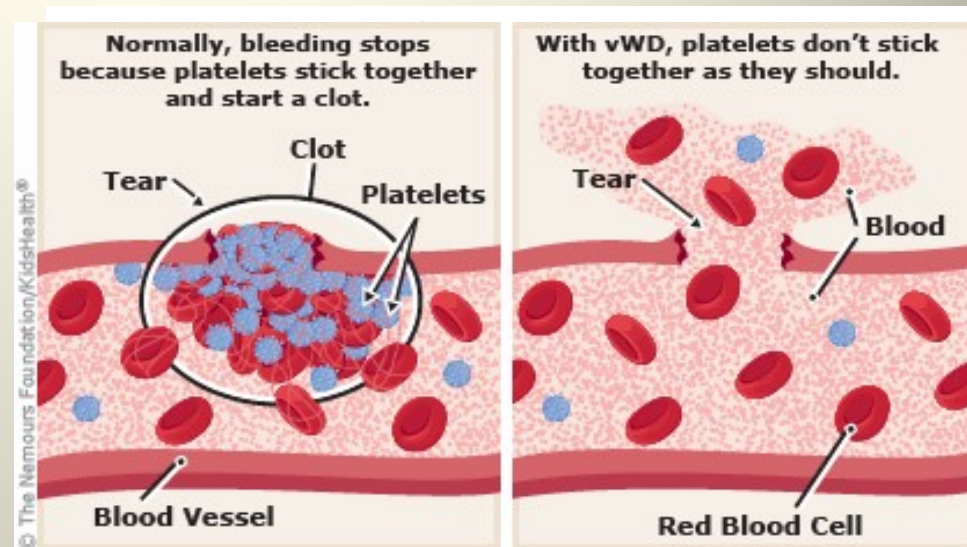
Urémia



Von Willebrandova choroba

dedičné ochorenie, obe pohlavia postihnuté

- Nedostatok, funkčný defekt, porucha štruktúry WF
- sekundárne znížené trombocyty
- k poruche v primárnej hemostáze (adhézia a agregácia Tr),
- sekundárne i v schopnosti viazať f.VIII.
- V minulosti považovaná za miernu formu hemofílie
- Slizničné krvácanie, kožné hematómy, menštruácia
- Deficit až u 1-3 % populácie, väčšinou asymptomaticky



Poruchy sekundárnej hemostázy-koagulopatie

- Koagulácia krvnej plazmy, ktorá sa končí vytvorením siete fibrínu, do ktorej vstupujú trombocyty i erytrocyty
- Samotný proces zrážania krvi
- Príznaky podobné ako pri primárnej
- Epistaxa, krvácanie do GIT, menorágia, hematória
- Rozsiahle hematómy a krvácanie do kĺbov, svalov ,retroperitonea
- Zhoršenie hojenia rán
- Ale chýbajú petéchie a purpury

Koagulopatie

1. Dedičné koagulopatie

1.1. Hemofília A

1.2. Christmas-ová choroba (hemofília B)

1.3. Willebrand-ová choroba

2. Získané koagulopatie

2.1. Pri chorobách pečene (cirhóza)

2.2. Pri nedostatku vit. K (malabsorpcia, širokos. ATB)

2.3. Krvácivosť indukovaná heparínom

2.4. Trombotickou terapiou vyvolaná krvácivosť streptokináza

2.5. Získanými inhibítormi vyvolaná krvácivosť antikoagulačné Ab

2.6. DIC (difúzna intravaskulárna koagulácia)



Hemartros



Koagulopatie

- Nedostatok 1 alebo niekoľkých hlavných faktorov
- Výskyt koagulačných faktorov s odlišnou molekulárnou stavbou
- Zvýšené hladiny inhibítorov
- **Príznaky**
 - spontánne krvácanie do tkanív a kože (hematómy, sufúzie),
 - závisí od poklesu koagulačnej aktivity faktora, pod 1% ťažké prejavy, inak mierne, iba pri poranení alebo chirurgickom výkone
- Delíme na vrodené a získané

Vrozené koagulopatie

Hemartros pri hemofílii A



Získané koagulopatie

Diseminovaná intravaskulárna koagulácia



DIC gangréna u pacienta s meningokokovou sepsí



<http://www.mcm.edu/fhs/med/schools/bleedingdisorders/index.htm>

Poruchy sekundárnej hemostázy-vrodené koagulopatie

- **Hemofília A (1/10 000), faktor VIII**

Recesívny typ dedičnosti viazaný na X chromozóm

Postihnutí iba muži, ženy prenášačky

Kolísanie hladín KF, ovplyvňuje stres,

- Pomalé, dlhotrvajúce a opakované krvácania

Krvácanie do vnútorných orgánov, GIT, svaly, kĺby

Intrakraniálne krvácanie (môže byť fatálne)

Chronická anémia, ikterus

Ťažké poškodenie kĺbov

- **Hemofília B (IX- XR)**

- **Hemofília C (XI - AR), miernejšie**

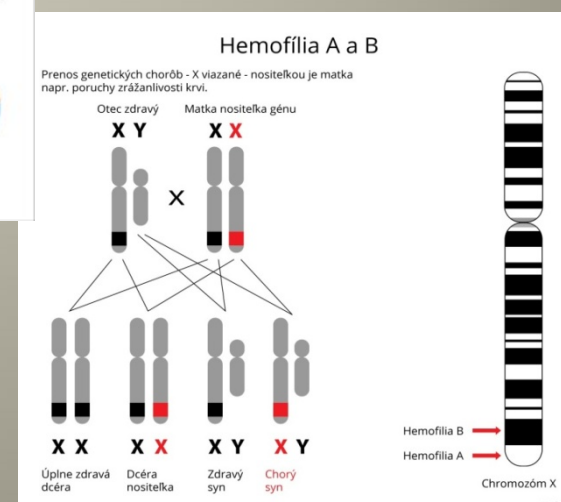
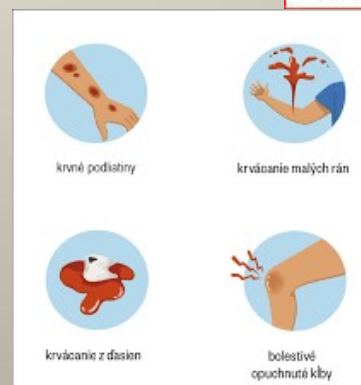
- **Von Willebrandova choroba**

- **Nedostatok faktorov II,V,VII,X,XII,XIII**

- **Afibrinogénémia a dysfibrinogénémia**

Chýba fibrinogén alebo je pozmenená jeho funkcia

Typy hemofílie			
percentuálny podiel koagulačného faktora VIII a IX v krvi			
50 – 150 %	5 – 40 %	1 – 5 %	menej ako 1 %
			
zdravý človek	ľahký	stredne ťažký	ťažký
0,50 – 1,50 IU	0,05 – 0,40 IU	0,01 – 0,05 IU	menej ako 0,01 IU
počet medzinárodných jednotiek (IU) na mililiter celej krvi			



Získané koagulopatie

- **Choroby pečene**

Najčastejšia príčina zvýšenej krvácavosti v praxi!

Nízka hladina fibrinogénu (I) a iných faktorov(6 protrombínový komplex-II,VII,IX,X, proteín C, proteín S

V, XI,XII, XIII

Skladovanie a aktivácia vitamínu K

Riziko vzniku DIC s systémovej fibrinolýzy

- **Vitamin K deficit**

Rezorbuje sa v tenkom čreve spolu s tukmi

Výskyt: novorodenci, malabsorbcia, obštrukčný ikterus, etc

Porucha sekundárnej hemostázy po 7-10 dňoch jeho deficitu

Vtedy sa vyváraajú neúčinné formy protrombínového komplexu, ktoré sa nevedia prilnúť k fosfolipidovým povrchom

Warfarín znižuje jeho recykláciu

- **Antikoagulačné lieky**

Dikumarolové deriváty (antivitamin K);

Heparín (aktivátor antitrombínu, inaktivácia, X,IX & XI)

Streptokináza

Diseminovaná intravaskulárna koagulácia - DIC

- Nadmerná aktivácia koagulačnej kaskády v krvnom obeh
 - Konzumpčná koagulopatia
 - Defibrinačný syndróm
 - Hlavnými prejavmi sú mikrotromby v cievnom riečišti a nezastaviteľné krvácanie buď samostatne alebo spoločne sa vyskytujúce
 - Život ohrozujúci stav
 - Sekundárny prejav prvého ochorenia alebo poškodenia
 - Akútna alebo subakútna komplikácia
 - Rýchly vývoj základného ochorenia a prechod do MODS
 - Odstránenie prvej príčiny
- **Klasifikácia DIC**
 - **Podľa prevahy symptómov**
 - Trombotická (ischemická, nekrotická) DIC
 - Krvácavá (hemoragická) DIC
 - Zmiešaná DIC
 - **Podľa rozsahu poruchy**
 - Lokalizovaná DIC
 - určitá oblasť, nerozširuje sa do povodia cirkulácie (gynekologické komplikácie, pôrodné, brušná aneuryzma)
 - Systémová DIC
 - Postihnutie je celotelové (SIRS)
 - **Podľa časového priebehu**
 - Akútna
 - Chronická (mŕtvý plod, aneuryzma brušnej aorty)

DIC

1. Zvýšená aktivácia a konzumpcia trombocytov
2. Zvýšená aktivácia a konzumpcia koagulačných faktorov
3. Zvýšená aktivácia a konzumpcia fibrinolytických faktorov
4. Zvýšená konzumpcia inhibítorov koagulačných faktorov
5. Zvýšený rozpad erytrocytov

Tr-počet trombocytov

150-350x10⁹/l, < 50x10⁹/l

APTT-aktivovaný parciálny tromboplastínový čas

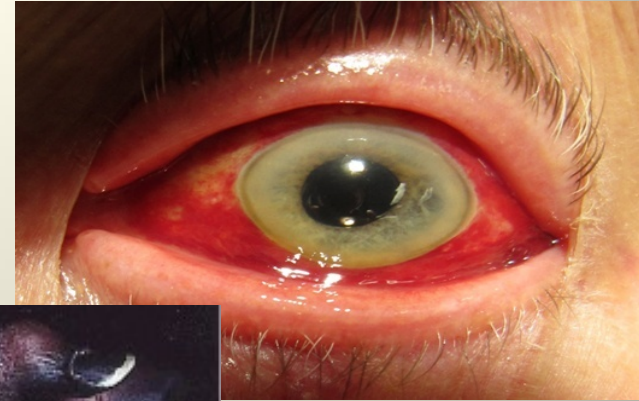
30-45s, > 70 s

PTT-parciálny tromboplast. test

40s, > 100 s

Fibrinogén 150-400 mg/dl, < 100mg/dl

D-dimér < 1mg/ml, > 4mg/ml



Štádia DIC

1. systémová aktivácia hemostázy (prae DIC), trombóza a ischemia

Poškodenie tkaniva (hypoxia, ischemia, trauma, infekcia, zápal...MODS, SIRS, ARDS...)

- aktivácia koagulácie (uvolňovanie tkanivového faktora TF a väzba faktorom VIIa
- Aktivácia XII (Hagemanov faktor)
- aktivácia IX a X, premena protrombínu na trombín
- Trombín na fibrinogén a fibrín
- Vzniká mikrovaskulárna trombóza a mikroembolizácia , ischemia, hypoperfúzia
- Bez prejavov krvácania
- laboratórne tendencia k skracovaniu časov
- -f.V a f.VIII ↑, fibrinogén, doštičky, AT III v norme, prítomné schistocyty

▪ 2. kompenzovaná DIC

- -bez prejavov krvácania, zmena správania pacienta, zmätenosť, oligúria, anúria, prechod do dekompenzácie
- -počet trombocytov↓, fibrinogén↓, AT III ↓, trombín=TAT (trombín-antitrombín)↑, plazmín=FDP (fibrinogén-fibrín-degradačné produkty), PAP (plazmín-alfa2-antiplazmín)↑

▪ 3. nekompenzovaná DIC

▪ 4. klinicky zjavná DIC

▪ Ischemia a hemorágie

▪ Koža a sliznice

petechie, purpury, hemoragická nekróza

▪ Pľúca

ARDS alebo difúzne alveolárne krvácanie

▪ Obličky

oligurické zlyhanie

▪ Nadobličky

Addisonská kríza, hemoragická nekróza,

▪ Pečeň

Centrilobulárne nekrózy, insuficiencia až zlyhanie, ikterus

▪ GIT

Slizničné defekty, ulcerácie, krvácanie

▪ Srdce

arytmie, EKG zmeny,

▪ CNS

poruchy vedomia, kŕče, ložiskové zmeny

Patofyziológia hemostázy-hyperkoagulačné stavy (trombofílie)

▪Hyperkoagulačné stavy (trombofílie)

Stav neregulovanej hemostázy pri ktorom dochádza k vytváraniu krvných zrazenín vo vnútri cirkulačného systému prichytením k cievnej stene alebo endokardu

▪Trombofília-

vrodená alebo získaná dispozícia k tvorbe trombov

▪Hyperkoagulácia

zvýšená pohotovosť krvi ku zrážaniu

▪Trombembólia

zanesenie krvnej zrazeniny prúdom krvi do vzdialeného miesta, kde sa zachytí a je prekážkou pre cirkuláciu krvi

▪Trombóza

Patologický proces vytvárania primárneho a sekundárneho trombu, ten sa môže rozpustiť vďaka fibrinolytickému systému.

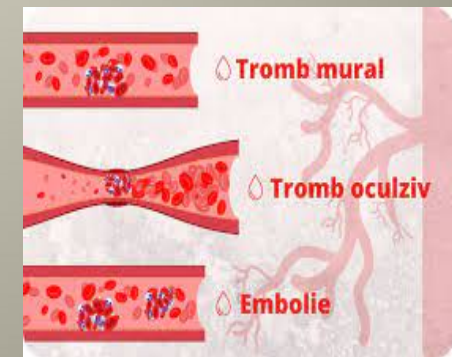
▪Arteriálna trombóza

Aterosklerotický proces, zápal, poškodenie endotelu

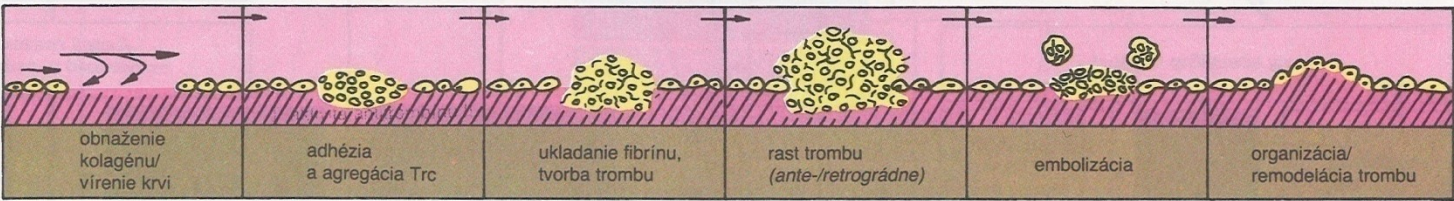
ICHS, DK, mozgové ischémie

▪Žilová trombóza

Stáza krvi-imobilizácia, fixácia zlomenej končatiny, anestézia, dehydratácia



Hyperkoagulačné stavy - trombofílie

124		TROMBÓZA A EMBÓLIA							
definícia	trombóza	čiastočné zúženie/úplné upchatie cievy krvnou zrazeninou – trombom (nehomogénna masa sformovaná z krvných zložiek)							
	embólia	tvorba a zanášanie do krvného/ lymfatického obehu tuhých, kvapalných/plynných substancií – embolov , ktoré sa môžu zaniest krvným prúdom na vzdialené miesto a upchatím cievy vyvolať vážne chorobné zmeny							
trombóza	klasifikácia	venózna (červený trombus)	arteriálna (biely trombus)	kapilárna (zmiešaný trombus)	kardiálna (zmiešaný trombus)				
	patogenéza	poškodenie cievnej steny (imunokomplexy, ↑ TK)	degenerácia cievnej steny (ateroskleróza)	zápaly ciev	poruchy cirkulácie krvi (spomalenie, turbulencia)	↑ koagulabilita krvi, ↓ fibrinolytická aktivita			
	patogenéza schéma vzniku								
	determinanty následkov	lokalizácia	rýchlosť rozvinutia	veľkosť cievy/ trombu	stav kolaterál	reaktivita ciev/ organizmu			
	vyústenie	aseptická trombolýza	organizácia (zámena väzivom)	pretrvávajúce bez zmien	stály rast/ propagácia	rekanalizácia	embolizácia (celková/úloková)	septický rozpad	
	biologický význam	obraný mechanizmus („hemostatická zátk“)				škodlivý proces (ischemizácia tkanív)			
	embólia	klasifikácia	trombotická	tuková	tkanivová/ nádorová	plodovými vodami	vzduchová	plynová	bakteriálna
etiológia		odtrhnutie trombu („chorý trombus“)	zlomeniny kostí, pomliaždenie tukového tkaniva	rozpad nádoru, viscerálne traumy	perinatálne komplikácie, úlomky ateromatóznych plátov	poranenie intratorakálnych vén, blast syn.	dekompresívna choroba, plynová gangréna	endokarditída, septická trombóza	konglomeráty parazitov (napr. pri trichinóze)
semiotika		okamžitá smrť	apoplexia (lok. nekróza)		infarkt myokardu, zlyhanie srdca		cor pulmonale acutum	diseminácia infekcie	

Hyperkoagulačné stavy - trombofílie

Vrodené

A. Porucha inhibície koagulačných faktorov

Defekt proteínu C

Defekt proteínu S

Defekt antitrombínu III

Rezistencia faktoru V voči aktivovanému proteínu C

B. Rezistencia na APC

C. Defekty fibrinolýzy

Defekt plazminogénu

Defekt tPA

Dysfibrinogénia

Nadprodukcia inhibítora PAI-1

D. Hyperhomocysteinémia

E. Vrodený SPS syndróm

Inhibítory koagulácie:

Prirodzené: prostacyklín (PGI₂)

antitrombín III (AT III)

trombomodulín (TM)

proteín C a S

kofaktor heparínu II (HC II)

TFPI

Získané:

antifosfolipidové protilátky

špecifické inhibítory KF

Získané

A. Fyziologické stavy a komplikácie liečby

Vysoký vek

Tehotenstvo a obdobie po pôrode

Podávanie estrogénov, antikoncepcia

Obezita

Celková imobilizácia

B. Patologické stavy

Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)

Hyperviskózne syndrómy

Nádorové ochorenia

Myeloproliferačné syndrómy

Srdcové zlyhanie

Hypetlipidémie

Diabetes mellitus

Nefrotický syndróm

Paroxysmálna nočná hemoglobínúria

Hyperkoagulačné stavy - trombofílie

- **Geneticky podmienená**

Faktor V Leiden (R506Q)

Rezistencia k štiepeniu aktivovaným proteínom C

2 – 10 % europoidnej populácie, geografický gradient.

Arginín zamenený za glutamín (Leidenská mutácia)

Polymorfizmus génu pre proteín C a génov väčšiny faktorov hemostázy

- **Získané**

A. Fyziologické stavy a komplikácie liečby

Vysoký vek

Tehotenstvo a obdobie po pôrode

Podávanie estrogénov, antikoncepcia

Obezita

Celková imobilizácia

B. Patologické stavy

Trombotická trombocytopenická purpura (TTP)

Hyperviskózne syndrómy

Nádorové ochorenia

Myeloproliferačné syndrómy

Srdcové zlyhanie

Hypetlipidémie

Diabetes mellitus

Nefrotický syndróm

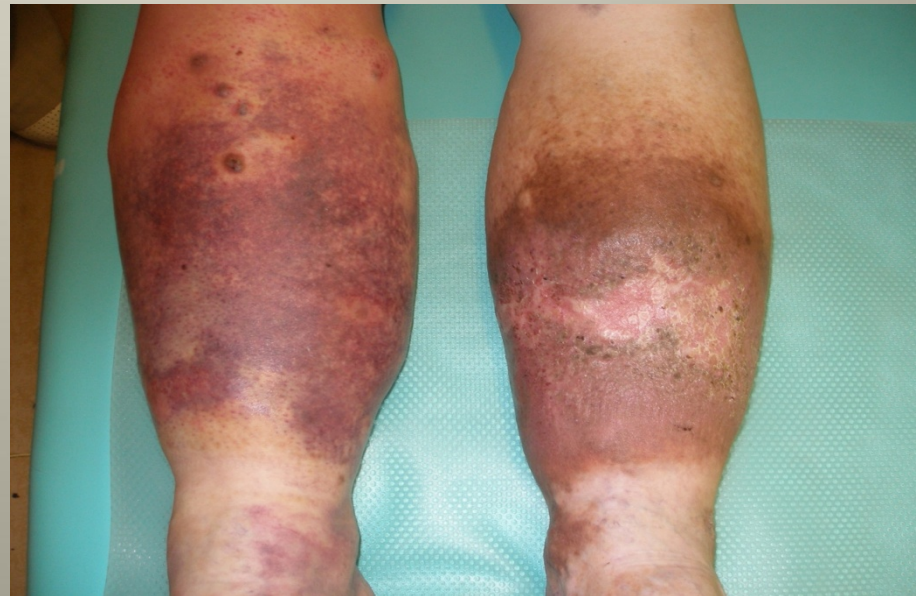
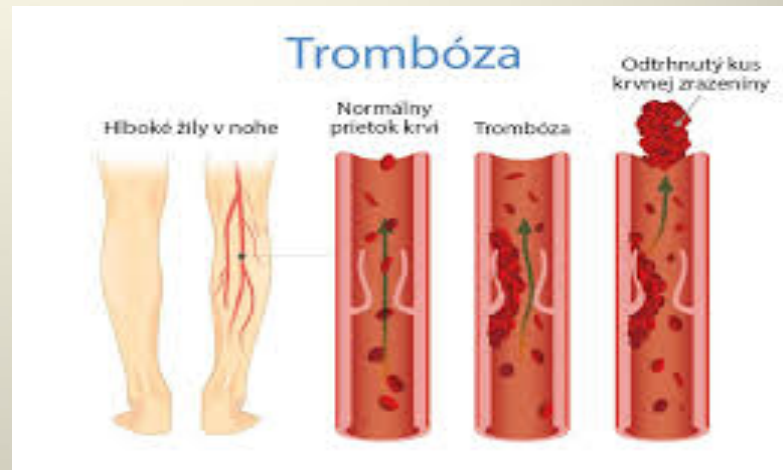
Paroxysmálna nočná hemoglobínúria



Trombofilné stavy

▪Klinické kritériá trombofilie:

- venózne trombózy a embolizácia do pľúc pred 45.rokom (vrátane trombóz u novorodencov)
- Arteriálna trombóza pred 35. rokom bez známok prítomnosti arteriálnej choroby (poškodenie cievnej steny)
- Kombinácia venózných a arteriálnych trombóz bez prítomnosti získaného RF
- Trombóza sa vyskytuje opakovane, nezvyklá lokalizácia (v. mesenterica, cerebrálne vény...)
- jasná rodinná anamnéza trombembolických príhod
- Trombóza je provokovaná minimálnym podnetom (gravidita, pôrod, orálna AK, operačný zákrok, dlhá cesta lietadlom aalebo autom



Trombofilné stavy

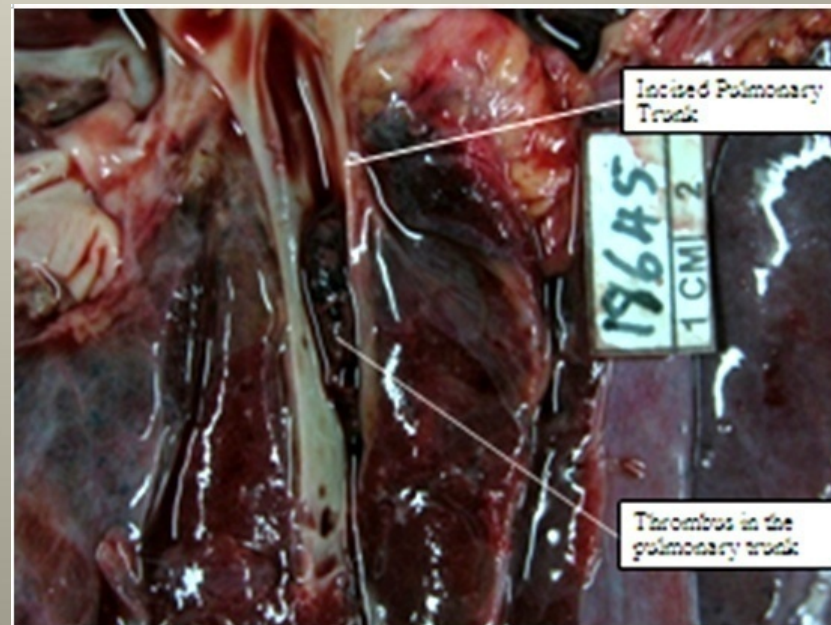
▪ Rizikové faktory pre VT a AT

Viac pôsobí súčasne,
aj vrodené aj získané (žena antikoncepcia
4x vyššie riziko, ak aj mutácia Leiden V
30x viac ako zdravá bez POA

▪ Získané RF:

- Vek nad 45
- Obezita
- Veľké operácie (trauma, popálenina, ortopédia)
- Imobilizácia
- Nádory, TCH v anamnéze
- Varixy
- Hormonálna liečba, orálne kontraceptíva, tehotenstvo, pôrod
- Pre AT aj fajčenie, hypertenzia, poruchy lipidového metabolizmu,
- ↑ fibrinogénu, aktivity FVII, fibrinolytická aktivita (PAI-1)

12.2.2012



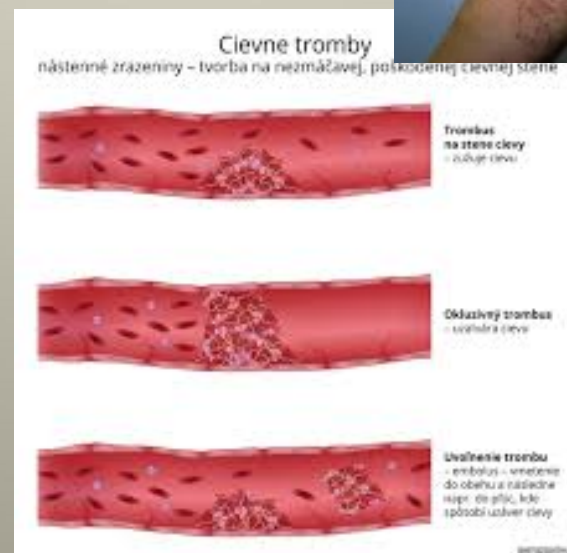
Trombofília

Chorobné stavy, vedúce k trombofílii:

- Autoimunitné choroby (SLE, colitis ulcerosa)
- Endokrinné choroby (DM, Cushingov syndróm)
- Hematologické malignity (myeloproliferačné sy, TTP)
- Abnormality koagulácie a fibrinolýzy (DIC, nefrotický sy, malignity, tehotenstvo, šestonedelie, otravy)
- Abnormality cievnej steny a reológie (koronárna choroba, nebakteriálna endokarditída,
- Hyperviskozita (pravá polycytémia, hyperlipoproteinémie, hyperhomocysteinémia)
- Liečebné intervencie (orálne kontraceptíva, heparínom indukované trombocytopénie, warfarín, umelé povrchy)
- Pečeňové ochorenia



Obr. 2 – Hluboká žilní trombóza levé DK a p
botický syndrom pravé DK | Foto: stopthecol.org



Parametre hemostázy

▪aPTT:

aktivovaný parciálny tromboplastínový čas

vnútorná kaskáda, pokles faktora pod 50% predĺženie

pomer času zrážania pacienta a normálnej plazmy (APTT-R)

norma: 0,8-1,2

▪ protrombínový čas –(tromboplastínový, Quickov test (PT)

vonkajšia kaskáda, čas za ktorý sa vytvorí krvná zrazenina

pomer času vzorky pacienta a času kontroly (PT-R)

norma: 11-14s , (75-100%)

▪INR –medzinárodný normalizovaný pomer

Monitorovanie liečby kumarínmi

▪Trombínový čas

Premena fibrinogénu na fibrín po pridání trombínu a rekalcifikáci

Pomer času vzorky pacienta a kontroly

▪Fibrinogén

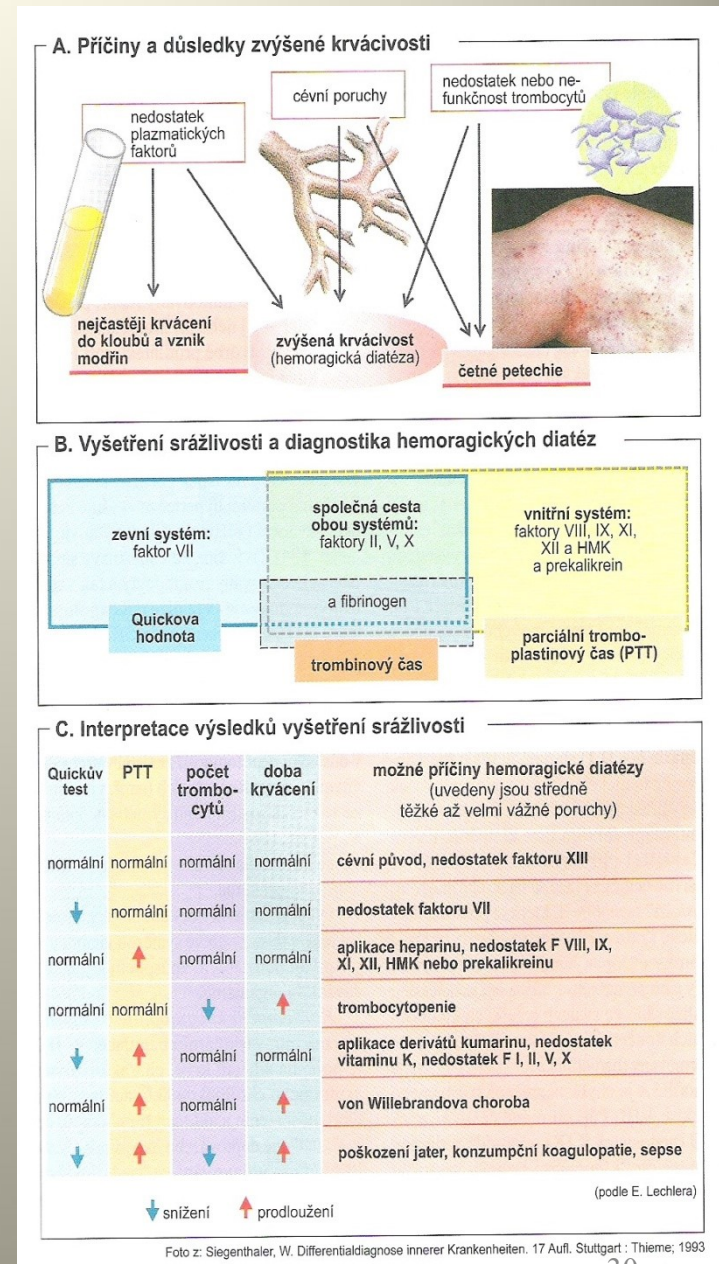
Norma 1,8-3,8g/l

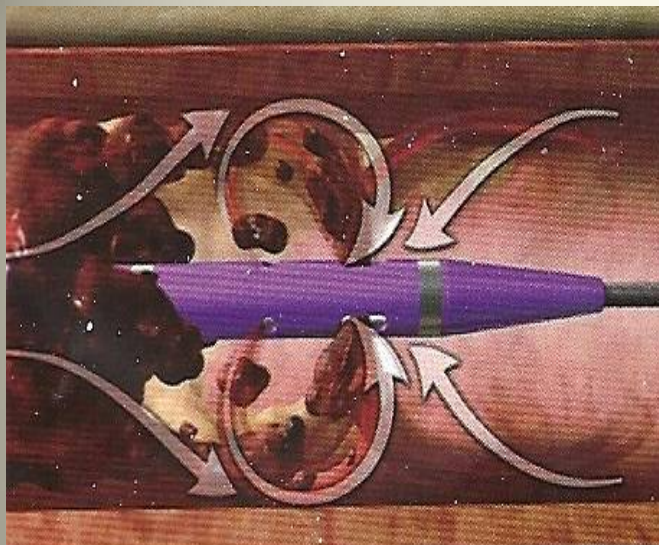
▪Počet trombocytov:

norma: 150 - 350*10⁹/l

▪D-dimér

▪< 0,550 mg/l





Kaválny filter je zariadenie, ktoré sa implantuje do dolnej dutej žily u vybranej skupiny pacientov za účelom prevencie embolizácie do pľúcnice mechanickým zachytením embolu v dolnej dutej žile.

