

Hemokoagulace v kostce

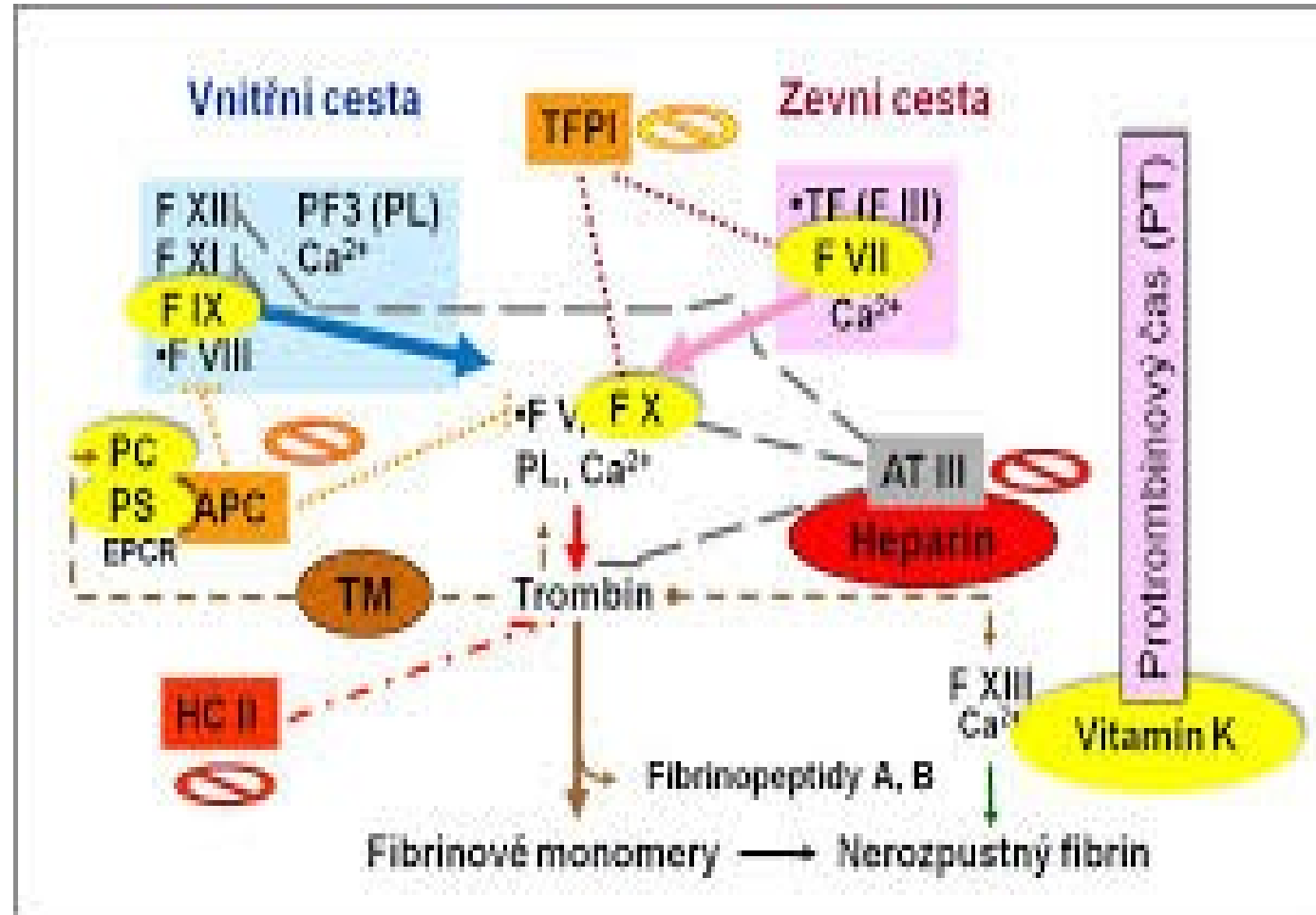
Poruchy hemostázy I

- Krvácivé stavy – porucha některého z hemostatických mechanismů, z poruchy cévní stěny, funkce krevních destiček, činitelů plazmatické koagulace a fibrinolytického systému
- Trombofilní stavy – tromboembolické příhody z poruch hemostatické rovnováhy

Poruchy hemostázy II

- Krvácivé stavy z cévních příčin, vrozené, získané
- Krvácivé stavy z destičkových příčin (70%)
 - Trombocytopenie – snížená tvorba, zvýšený zánik krevních destiček
 - Trombocytopatie, vrozené, získané
- Koagulopatie – snížená koncentrace nebo aktivity koagulačních faktorů (hemofilie)(20%)
- Cévní hemoragické diatézy (10%)

Hemostáza – přehledné schéma



Trombocytopenie

- Poruchy tvorby trombocytů
- Zvýšený obrat trombocytů (protilátky)
- Hypersplenizmus
- Náhrada srdeční chlopně mechanickou protézou
- Hemolyticko-uremický syndrom
- Trombotická trombocytopenická purpura

Idiopatická trombocytopenická purpura (ITP)

- Slezina je hlavním místem tvorby autoprotilátek a hlavním místem odbourávání trombocytů
- Klinicky: petechie, epistaxe, bez splenomegalie, možné intracerebrální krvácení
- Dg.: izolovaná trombocytopenie, antitrombocytární protilátky IgG, obrovské trombocyty
- Terapie: substituce trombokonzentrátem, kortikoidy, imunoglobuliny, splenektomie

Trombocytopenie

- Narušená funkce trombocytů při jejich normálním počtu
- Bývá po léčích - ASA, dextran, při uremii, u mnohočetného myelomu (monoklonální protilátky)
- Počet trombocytů v normě, prodloužená doba krvácení
- Terapie kauzální při známé příčině, jinak jen stavění krvácení

Koagulopatie

- Vrozené: hemofilie, von Willebrandův syndrom a četné další (vzácné)
Leidenská mutace
- Získané: poškození jater, nedostatek vitamínu K, malabsorpční syndrom, konsumpční koagulopatie, hyperfibrinolýza napří při DIC

Léčba vrozených koagulopatií

- Heterozygot x homozygot
- Vyšší riziko u homozygotů
- Důsledná prevence TEN
- Ev. trvalá antikoagulancia

Královna Victorie



hemofilie

- Tato panovnice byla velmi plodná, s manželem princem Albertem měli devět dětí, z toho byl jeden syn hemofilik a dvě dcery přenašečky. Díky dochovaným rodokmenům i historickým faktům lze na rodině královny Viktorie sledovat, jak se hemofilie šířila na další generace a jak ovlivnila nejen život postižených osob, ale i historický vývoj v tehdejší Evropě.

Hemofilie A,B

U hemofilie A je nedostatek srážecího faktoru VIII a u hemofilie B chybí srážecí faktor IX. Hemofilii A má přibližně jeden z 5 000 až 10 000 mužů, zatímco hemofilie B je méně častá a objevuje se přibližně u jednoho z 25 000 mužů. Obě formy postihují zejména muže.

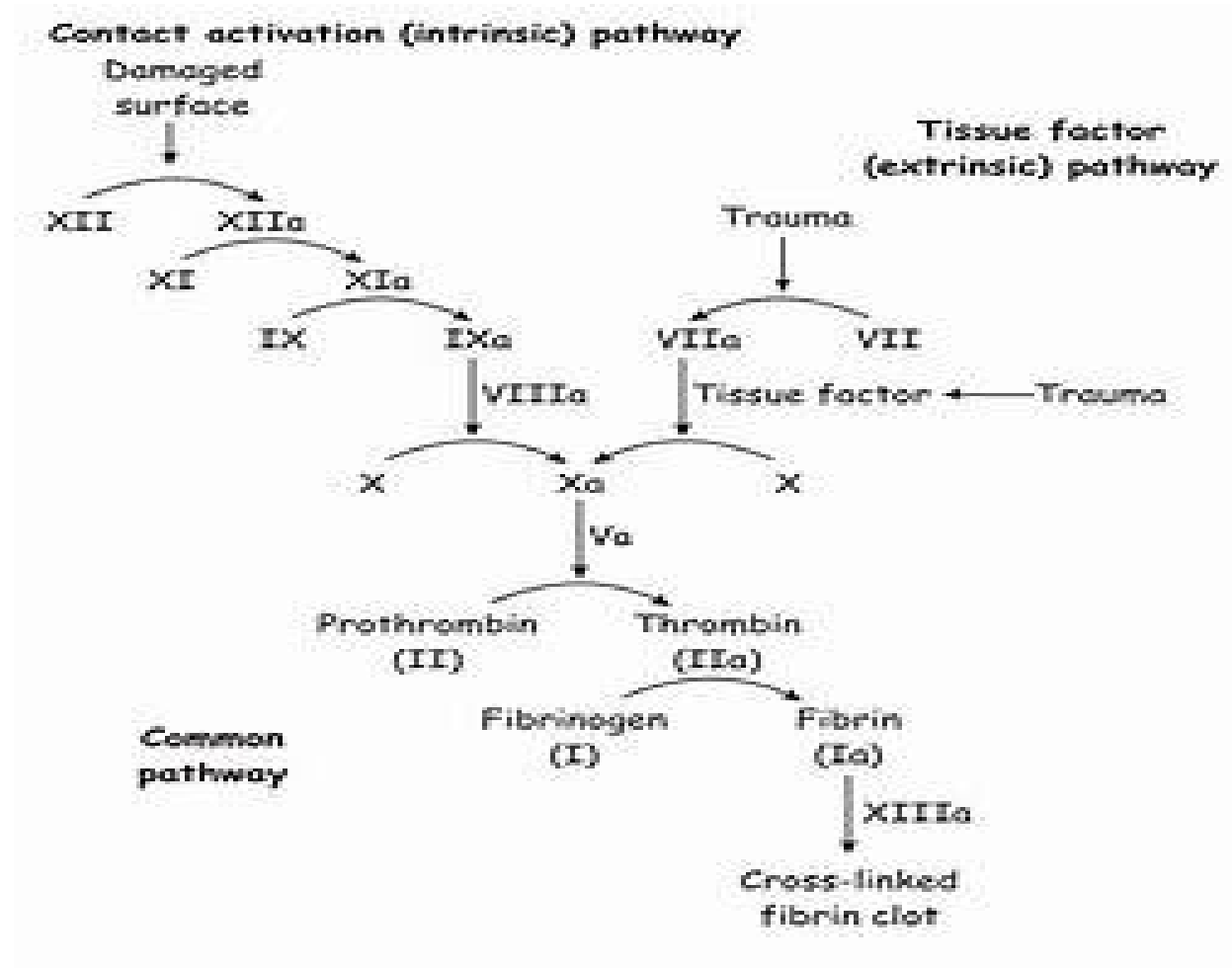
Dědičnost hemofilie A,B

- Hemofilie A i B se obvykle dědí, ale mohou se objevit i v případě, že se porucha v rodinné anamnéze dosud neobjevila. U 30 % hemofiliků s formou A a B vznikne onemocnění spontánně, tedy mutací vlastních genů.

Léčba hemofilie

- Substituce chybějícího faktoru- profylaktická nebo okamžitá při krvácení
- Prevence úrazů

Koagulační kaskáda



Vaskulární hemoragické diatézy

Petechiální krvácení, hemoragické makuly na hýždích a distálních extenzorových částech bérců

- Vrozené – Renduova Oslerova nemoc (hereditární hemoragická teleangiektazie)
- Získané – dlouhodobá terapie kortikoidy, avitaminóza C, alergická vaskulitida

Gastroenterologie – nemoci jícnu

- Vyšetřovací metody – ezofagoskopie, RTG pasáž jícnem, dynamická scintigrafie jícnu, pH-metrie jícnu, endoskopická ultrasonografie, biopsie
- Dysfagie a nemoci provázené dysfagií
 - Horní dysfagie (nádor, divertikl, struma, suchost sliznice)
 - Dolní dysfagie (nádor, neuromuskulární poruchy, nádor mediastina, bronchů, aneurysma aorty)