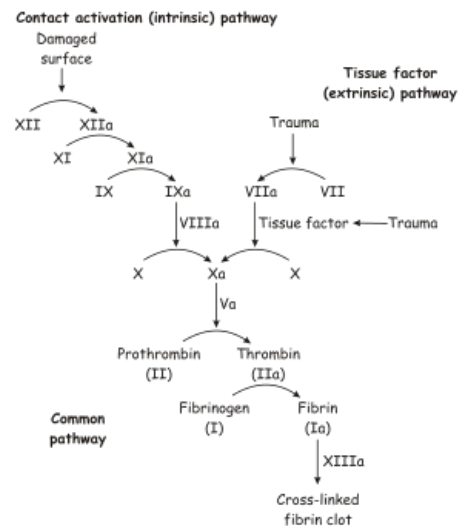


# Poruchy koagulace

## Fyziologie srážení krve

Hemostáza = stav, kdy na jedné straně je zajištěna tekutost krve, zatímco na druhé straně v případě krvácení dochází k zástavě (x hemokoagulace = funkce plazmatických koagulačních faktorů)

- 1) tvorba koagula – sraženina
- 2) aktivace – zástava (omezené na potřebný úsek)
- 3) odbourávání koagula (aby nepřekáželo v cirkulaci)
- složky:
  - primární hemostáza
  - plazmatický koagulační systém
  - inhibitory srážení
  - fibrinolytický systém
  - inhibitory fibrinolýzy



Koagulační kaskáda

## Poruchy hemostázy – koagulopatie

Jde o krvácivý stav způsobený sníženou koncentrací nebo aktivitou plazmatických koagulačních faktorů.

### Vrozené koagulopatie

#### Hemofilie

- vrozený defekt f.VIII (hemofilie A)
- vrozený defekt f.IX (hemofilie B)
- recesivně dědičná choroba vázaná na chromozom X, ženy přenašečky
- prenatální diagnostika již 10.–12. týden – odběr choriových klků, vyšetření DNA u rizikových rodin, později odběr krve z pupečníku plodu
- klinický obraz:
  - f.VIII  $\leq 1\%$ , f.IX  $\leq 2\%$  (spontánní krvácení do kloubů, svalů)
    - f.VIII 5–10 %, f.IX 2–6 % (krvácení po úrazech nebo operačních výkonech)
    - f.VIII  $\geq 10\%$ , f.IX  $\geq 6\%$  (lehká forma)
- následky: typická hemofilická artropatie až amyóza kloubu, invalidita, rozsáhlé hematomy svalů, psoatický syndrom
- lab. nález a léčba: aPTT, stanovení f.VIII a f.IX; léčba substituční a podpůrná, prevence následků; terapeutický režim v nemocnici – příprava k operaci (léčba krvácení do GIT, CNS)
  - hemofilie C: defekt f.XI
  - parahemofilie: defekt f.V

#### Von Willebrandova choroba

- autozomálně dědičná
- nedostatek nebo funkční porucha vWF (k adhezi destiček)
- vWF je nosič pro f.VIII
- nedostatek vWF může vést k nedostatku f.VIII
- krvácení do kůže, sliznic, epistaxe, hypermenorhea
- prodloužené krvácení po porodu, úraze, chirurg. zákroku
- současně s nedostatkem f.VIII - krvácení jako u hemofilie
- léčba: substituční, v lehkých případech vazopresin

 Podrobnější informace naleznete na stránce Von Willebrandova choroba.

### Získané koagulopatie

#### Porucha resorpce a využití vit. K

- nedostatečná syntéza faktorů

- postižení jaterních buněk
  - porucha transportu vit.K při obstrukční žloutence
  - porucha resorpce ve střevě
- předávkování léčby dikumariny (kamavitiv, mražená plazma, koncentrát faktorů protrombinového komplexu)

### Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC)

- nutný vyvolávající okamžik

- vývoj DIC
  - a) dojde k aktivaci koagulačního systému (když to nemá být) → vznik mikrotrombu → ukládání v orgánech
  - b) spotřeba koagulačního materiálu → vznik hypokoagulačního stavu
  - c) defibrinace
  - d) fatální krvácení
- příčina: vyplavení endotoxinů, uvolnění tkáňového tromboplastinu, vyplavení proteolytických enzymů, reakce antigen – protilátka
- doprovází: porodnické komplikace, úrazy, infekce, sepse, anafylaktický šok
- průběh: fáze aktivace (mikrotrombolizace), fáze kompenzovaná a dekompenzovaná, fáze excesivní aktivace sekundární fibrinolýzy
- léčba: substituce všech složek (MP, trombo, fibrinogen, EM), eliminovat vyvolávající moment

 Podrobnější informace naleznete na stránce Diseminovaná intravaskulární koagulace.

## Odkazy

### Související články

- Krev
- Vitamin K
- Poruchy hemostázy
- Hemokoagulace

### Použitá literatura

- PECKA, Miroslav. *Laboratorní hematologie v přehledu. [Díl 2.], Fyziologie a patofyziologie krevní buňky*. 1. vydání. Český Těšín : Finidr, 2006. ISBN 80-86682-00-5.