

nebo sérologické testy stanovující přítomnost komplexu HPF4 (heparin-destičkový faktor 4).

Terapie: vysazení heparinu, v případě prokázané trombózy, anti-koagulace inhibitory trombinu (argatroban, lepirudin), při nedostupnosti zvážení foundaparinuxu jako alternativy, u části pacientů postačí monitorace stavu (7).

Další získané trombocytopenie

Diferenciální diagnostika trombocytopenie je široká. Další častější příčiny získaných trombocytopenií uvádíme heslovitě.

Alkoholismus – většinou trombocytopenie lehká až středně těžká.

Antifosfolipidový syndrom – občasný nálezn trombocytopenie.

Diluční trombocytopenie – při masivním podávání transfuzí.

Hemolýza – trombocytopenie provázející hemolytické anémie.

Hypotermie

Konzumpční trombocytopenie – v rámci DIC, syndrom Kassabachův-Merittové.

Megakaryocytární hypoplazie – při postižení megakaryopoézy myelosupresí, toxiny, zářením, imunologickými mechanismy.

Neonatální aloimunitní trombocytopenie – v důsledku působení matčiny aloprotilátke.

Parainfekční trombocytopenie – různé patogenetické mechanismy.

Polékové trombocytopenie – různé patogenetické mechanismy, široká paleta léčiv.

Potransfuzní purpura – 5–10 dnů po transfuzi, těžká forma je vzácná.

Splenomegalie (hypersplenismus) – trombocytopenie v důsledku abnormální redistribuce a zvýšené sekvestrace destiček, lehký nebo středně těžký stupeň, nezdídko spolu s cytopenií v ostatních řadách.

Trombotické mikroangiopatie – vedle typické intravaskulární hemolýzy bývá přítomen různý stupeň trombocytopenie, přítomna u hemolyticko-uremického syndromu, atypického hemolyticko-uremického syndromu, HELLP syndromu, sekundární MAHA (9).

Trombocytopenie vrozené

Velmi vzácné trombocytopenie způsobené vrozenou poruchou megakaryopoézy. Často je současně přítomna trombocytopenie, poruchy imunity či morfolgické abnormality. Vrozená trombocytopenie bývá součástí řady syndromů (např. Wiskottův-Aldrichův, Bernardův-Soulierův, Chediakův-Higashiho, Heřmanského-Pudlákův, syndrom šedých destiček) (10, 11).

Trombocytopenie získané

Vyskytují se u některých chorob a stavů, cíleně je navozena **antiagregační terapií** (inhibitory cyklooxygenázy, thienopyridiny, inhibitory GP IIb/IIIa, inhibitory fosfodiesterázy) nebo je jako **poléková trombocytopenie** navozena řadou léků (např. nesteroidní antiflogistika, prostaglandiny, peniciliny, náhradní roztoky plazmy, tricyklická antidepresiva aj.). Na možnost trombocytopenie je třeba pomýšlet u **myeloproliferativních chorob včetně trombocytemií, při renálním selhání – uremii, myelodysplastickém syndromu, paraproteinemii (mnohočetný myelom a Waldenströмова makroglobulinemie),**

při jaterním selhání, leukemiích a při lymfoproliferativních onemocněních (2).

Trombocytopenie vrozené

Skupina vzácných krvácivých chorob s vrozenou poruchou funkce destiček, charakteristickým prodloužením doby krvácivosti při normálním nebo lehce sníženém počtu trombocytů. Funkčnost trombocytů může být postižena na úrovni adhezivity, agregability, sekretorických funkcí i prokoagulační aktivity trombocytů, často jsou spojené s trombocytopenií. Jako příklad lze uvést **Bernardův-Soulierův syndrom**, s poruchou adheze trombocytů, trombocytopenií a typickými makrotrombocyty v krevním nátěru nebo **Glanzmannovu trombastenii** s poruchou agregace trombocytů. Porucha primární hemostázy (adheze a agregace trombocytů) je přítomna i u von Willebrandovy choroby, pro kterou je typický defekt koagulačního faktoru. Onemocnění je nomenklaturně řazeno ke koagulopatiím (2).

Krvácení z poruch plazmatické složky – koagulopatie

Zahrnují širokou skupinu vrozených či získaných stavů podmíněných izolovaným nebo kombinovaným deficitem koagulačních faktorů. Další poruchy mohou být způsobené defektem jejich funkce. Krvácivé projevy mohou být velmi pestré včetně svalově-kloubního hemofilického typu krvácení nebo neúměrného krvácení po poranění či invazivních výkonech. Péče o pacienty s vrozenými poruchami krevní srážlivosti je směřována do specializovaných center.

Koagulopatie vrozené

Hemofilie

Charakteristika: krvácivé onemocnění způsobené deficitem koagulačního faktoru VIII nebo XI. Dědičnost je recesivní X-vázaná. Postihuje převážně muže, u žen – přenašeček je symptomatologie vzácná.

Klasifikace: hemofilie typu A (deficit FVIII), hemofilie typu B (deficit FIX), těžký stupeň hladina FVIII/IX < 1 %, středně těžký stupeň – FVIII/IX 1–5 %, lehký stupeň FVIII/IX 5–40 %.

Klinický obraz: odpovídá tíži hemofilie dané snížením aktivity faktoru. U těžké hemofilie se projevuje již v raném dětství. Typické je kloubní a svalové krvácení, neúměrné až nestavitelné krvácení po traumatech a invazivních zákrocích. Nejčastěji postiženými klouby jsou kolena, lokty, hlezna. Spontánní krvácení je u těžších forem běžné. Recidivující kloubní krvácení vede postupně k chronickým muskuloskeletálním komplikacím: chronické artopatii a svalovým kontrakturám, které mohou vyústit do invalidity. V dnešní době při správně vedené terapii jsou spontánní krvácení málo častá. Vedle kloubně-svalového krvácení mohou být postiženy všechny systémy vč. CNS, GIT. Hematurie není vzácná. Obávané lokality z krvácení jsou m. iliopsoas, retroperitoneum či krvácení v okolí nervu vedoucí ke kompartment syndromu.

Laboratorní nálezn: prodloužení aPTT (PT a TT jsou v normě), snížené hladiny faktoru VIII nebo IX. V průběhu léčby je třeba sledovat ev. vznik specifického inhibitoru. DNA analýza genů prokáže specifickou změnu (stanovení přenašečství či prenatální diagnostiky).