

Kombinované poruchy

Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC)

Charakteristika: získaný syndrom podmíněný systémovou aktivací hemostázy, která z různých příčin ztratila lokalizovaný charakter. Tvorba fibrinových depozit vede k orgánové mikrotrombotizaci. Výsledkem je poškození kapilárního řečiště s orgánovou dysfunkcí, konsumpce hemostatických faktorů, inhibitorů a trombocytů. Proces je dynamický, závislý na typu a intenzitě vyvolávajícího faktoru a stavu kompenzačních mechanismů. Po jejich vyčerpání dochází u pacienta až k život ohrožujícímu krvácení. Stav s vysokým rizikem a možné příčiny uvádíme v tabulce 3.

Klasifikace: akutní forma, chronická forma (low-grade), latentní DIC (non-overt), manifestní/dekompenzovaná DIC (overt)

Klinický obraz: různorodý, závislý od fáze DIC, velmi často překryt vyvolávajícím stavem. Iničiální fáze se nemusí projevit. Méně často pozorujeme projevy s orgánovou dysfunkcí při mikrotrombotizaci. Krvácivé projevy pozorované u dekompenzované DIC mohou být pestré a nezářka závažné (Tab. 4).

Laboratorní nále: závislý na pokročilosti procesu. V kompenzovaném stadiu základní testy v normě, zvýšení D-dimerů/FDP, pokles antitrombinu. V dekompenzovaném stadiu prodloužení až neměřitelné hodnoty aPTT, PT, TT, pokles fibrinogenu, trombocytopenie, výrazná elevace D-dimerů a FDP, významné snížení hladiny antitrombinu, nále schistocytů (Obr. 4).

Terapie: snaha o odstranění vyvolávající příčiny, zajištění vitálních funkcí, terapie zaměřená na podporu hemostázy. V krvácivém stadiu – čerstvě zmražená plazma, substituce fibrinogenu, transfuze trombocytů a červených krvinek, v některých situacích deriváty protrombinového komplexu. U trombotických komplikací antikoagulace (heparin, příp. antitrombin (16).

Krvácení z cévních příčin – vaskulopatie

Krvácení nežřidka provází vrozené či získané defekty pojivové tkáně tvořící cévní stěnu. Pro hereditární hemoragickou teleangiectazii (**Morbus Rendu-Osler-Weber**) jsou charakteristické mnohočetné mukokutánní a kožní teleangiectazie. Recidivující krvácení z těchto lokalit

Tab. 3. Přehled stavů s vysokým rizikem rozvoje DIC

Sepse, septické stavy (zvl. G-sepse)
Porodnické komplikace: abrupce placenty, embolie plodovou vodou, septický abort, eklampsie, HELLP syndrom
Imunologické/toxické reakce – transfúzní reakce, hadí jed, rejekce transplantátu, hemolýza
Tkáňová destrukce – nekrózy, popáleniny, traumata, pankreatitis, crush
Mimotělní oběh
Maligní onemocnění
Autoimunity
Jaterní onemocnění

Tab. 4. Možné klinické projevy DIC

Orgán	Ischemická	Hemorragická
Kůže	gangréna, akrální cyanóza, purpura fulminans	krvácení ze vpichů, petechie, ekchymózy, hematomy
CNS	delirium, kóma, infarkt	intrakraniální krvácení
Ledviny	oligurie, azotemie, kortikální nekróza	hematurie
Kardiovaskulární systém	kardiální dysfunkce	
Plíce	dyspnoe, hypoxie, infarkt	hemateméza
GIT	ulcerace, infarkt	masivní krvácení, meléna, enteroragie
Endokrinní systém	adrenální infarkt	

(epistaxe, horní GIT) často vede k významné anemizaci. Při onemocnění může docházet k rozvoji AV malformací (CNS, plíce, játra) spojených s rozvojem život ohrožujícího krvácení. Získaná vaskulopatie s krvácivými projevy může provázet autoimunitní vaskulitidy, vyskytuje se v rámci **Henoch-Schönleiny purpury**. Benigní je purpura simplex (17, 18).

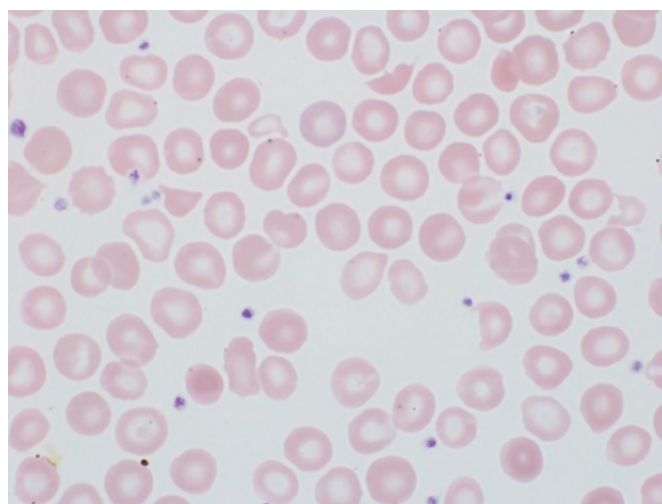
Primární fibrinolýza

Hemoragická diatéza může být v některých případech podmíněna primárně zvýšenou aktivitou fibrinolytického systému, většinou k ní dochází ale sekundárně (DIC, sepse, polytraumata). Primární fibrinolýza se vyskytuje u vzácných vrozených poruch (např. deficit $\alpha 2$ -antiplasminu) nebo u některých získaných stavů – akutní promyelocytární leukemie, jaterní cirhózy, po transplantaci jater, může se vyskytnout po porodu, vzácně po traumatech, urologických či gynekologických operacích, polékově. Obraz krvácivých projevů bývá variabilní – od lehkých po závažné hemoragie. V laboratorním nálezu se projevuje hypofibrinogenemií, elevací FDP, D-dimery nejsou významně zvýšeny, další speciální testy ordinuje hematolog. V léčbě se používají antifibrinolytika, substituce fibrinogenem, případně čerstvě zmraženou plazmou (19, 20).

Závěr

Uvedený přehled postihuje širokou problematiku krvácivých stavů pouze rámcově, bez prostoru pro detailnější a kompletní informace. Základem správné diagnostiky je syntéza anamnestických a klinických údajů spolu s vyhodnocením výsledků vhodně zvolených laboratorních testů. Konzultace hematologa může být užitečná v každé fázi diagnostického i léčebného procesu, u řady stavů je role specialisty-hematologa stěžejní.

Obr. 4. Schistocytů



Obrázek publikován s laskavým svolením Mgr. Jarmily Juráňové