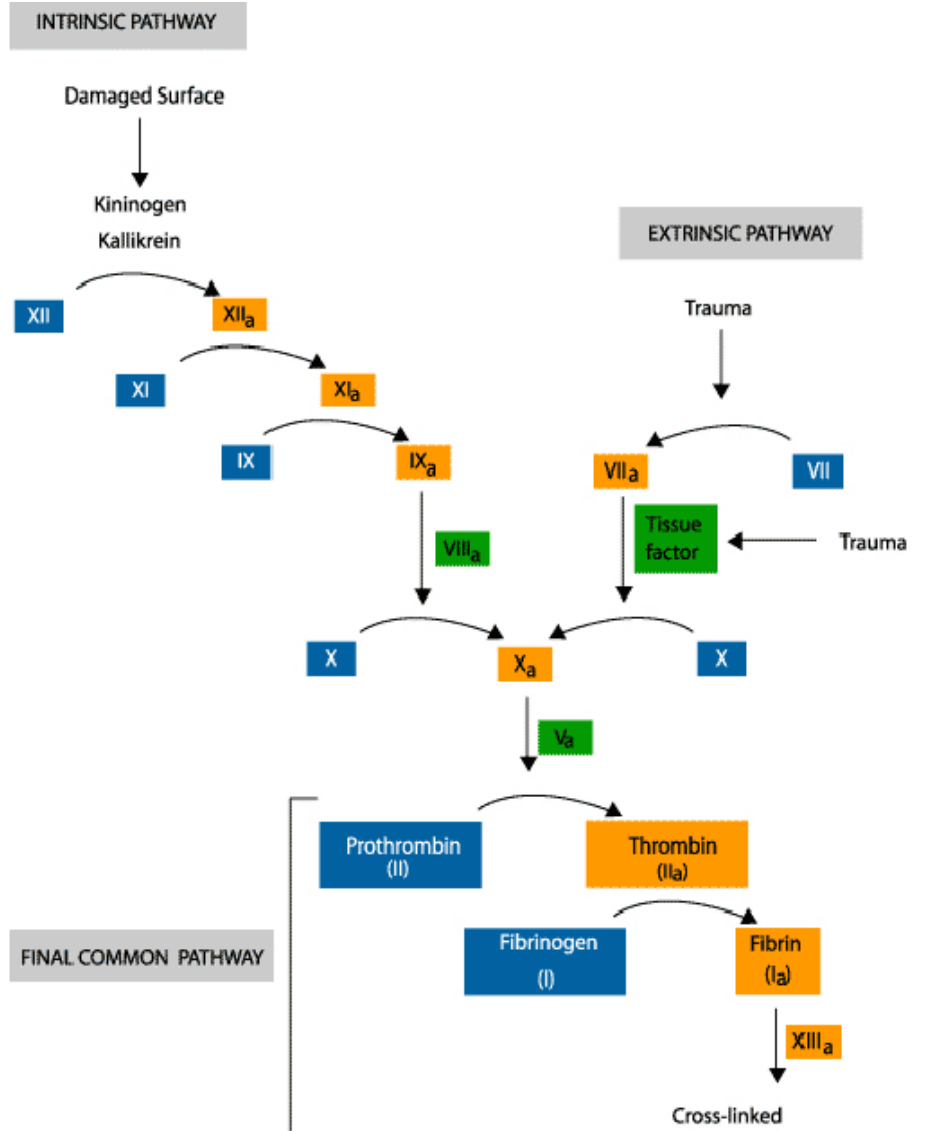


Διαταραχές Αιμόστασης

Δ. Πλαχούρας
Επ. Καθηγητής
Δ' Παθολογική Κλινική
ΕΚΠΑ



Εστία αιμορραγίας

Βλεννογόνοι / δέρμα

Πετέχειες, εκχυμώσεις, ουλορραγία,
επίσταξη



Διαταραχές αιμοπεταλίων

Μαλακά μόρια / αρθρώσεις



Διαταραχή παραγόντων πήξης

Ηλικία εκδήλωσης

Παιδιά



Κληρονομική πάθηση

Ενήλικες

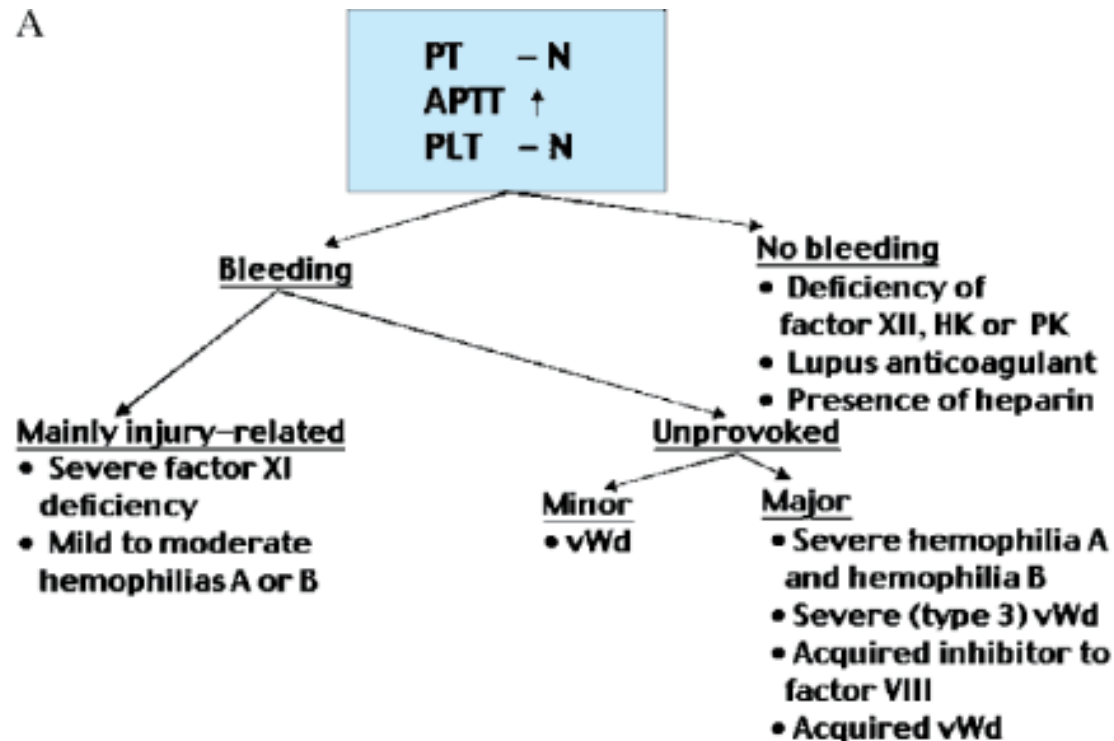


Ήπια κληρονομική ή επίκτητη
διαταραχή

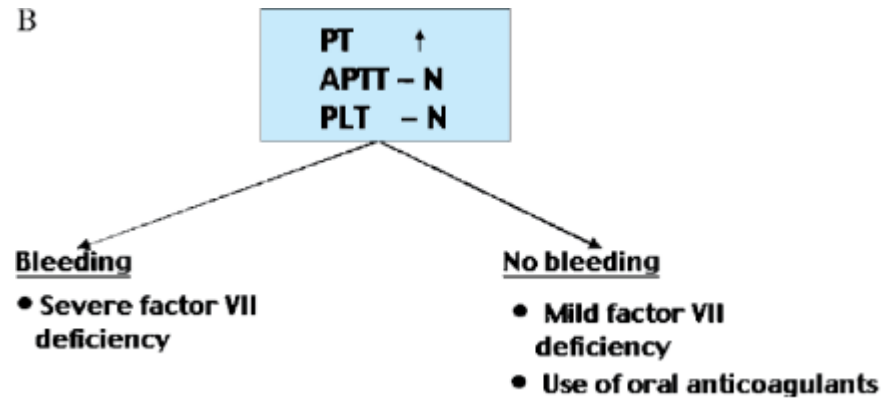
Άλλα στοιχεία από το ιστορικό

1. Πρόσφατη χειρουργική επέμβαση
2. Φαρμακευτικό ιστορικό → πολύ σύνηθες αίτιο
Αντιπηκτικά, ασπιρίνη
3. Οικογενειακό ιστορικό → υποδηλώνει κληρονομικό αίτιο
4. Ηπατοπάθεια
5. Σήψη → ΔΕΠ
6. Σοβαρότερη από το αναμενόμενο αιμορραγία μετά από επεμβάσεις (π.χ. εξαίρεση οδόντα), τραυματισμούς ή τον τοκετό

A



B



C

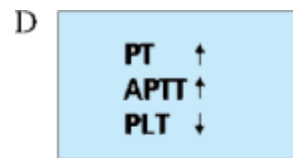
PT ↑
APTT ↑
PLT - N

Bleeding

- Afibrinogenemia
- Severe deficiencies of factors II, V, X
- Combined factors V & VIII deficiency
- Combined deficiency of the vitamin K-dependent factors
- Acquired inhibitors to factors II and V
- Acquired factor X deficiency (amyloidosis)

No bleeding

- Hypofibrinogenemia
- Mild deficiencies of factors II, V and X



Bleeding or no
bleeding

- DIC
- Liver disease
- Lupus anticoagulant

Bleeding and:

PT - N

APTT - N

PLT - N

BT-N

- Factor XIII deficiency
- α_2 -antiplasmin deficiency
- Dysfibrinogenemia
- Hereditary hemorrhagic telangiectasias

BT ↑

RCF ↑

- vWd

RCF-N

CR ↑

- Glanzmann thrombasthenia

CR-N

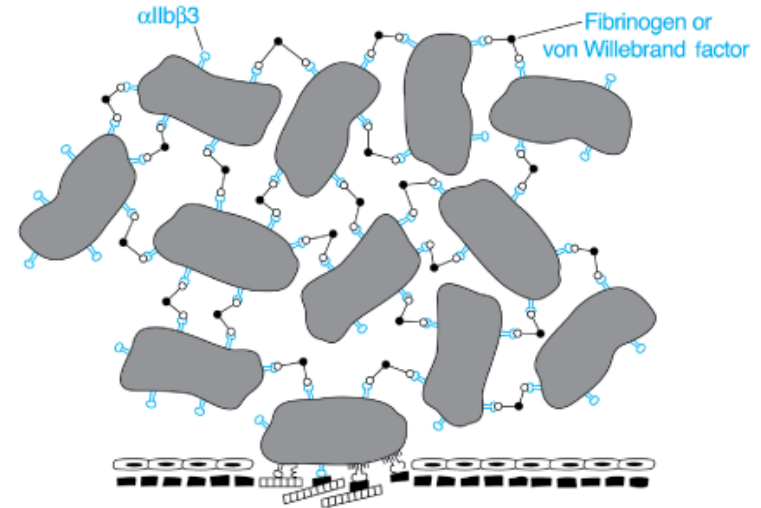
- Hereditary and acquired platelet disorders

Θρομβοπενία

- Μειωμένη παραγωγή
 - Ανεπάρκεια μυελού των οστών
 - Απλαστική αναιμία, μυελοδυσπλασία
 - Διήθηση του μυελού των οστών
 - Νεοπλασία
 - Χημειοθεραπεία, ακτινοθεραπεία
 - Ανεπάρκεια παραγόντων θρέψης
 - Ανεπάρκεια βιτ. B12
- Αυξημένη καταστροφή
 - Ανοσολογικής αρχής θρομβοπενική πορφύρα (ΙΘΠ, ηπατίτιδα C, HIV)
 - Θρομβοπενία από ηπαρίνη (HIT – heparin induced thrombocytopenia)
 - Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη
 - Θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια (π.χ. θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα, ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο)
- Υπερσπληνισμός
- Ψευδοθρομβοπενία

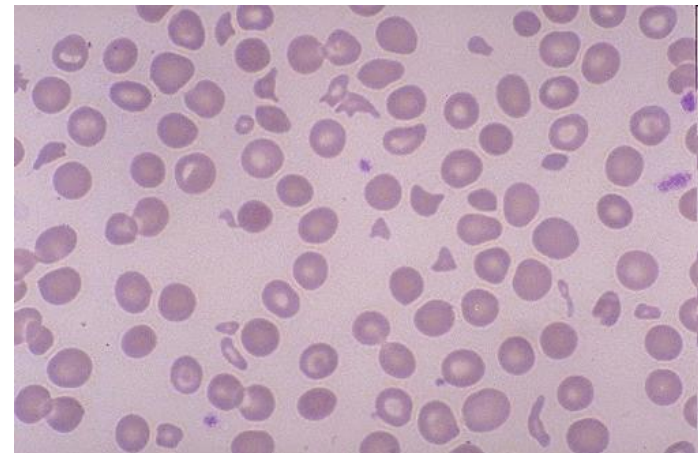
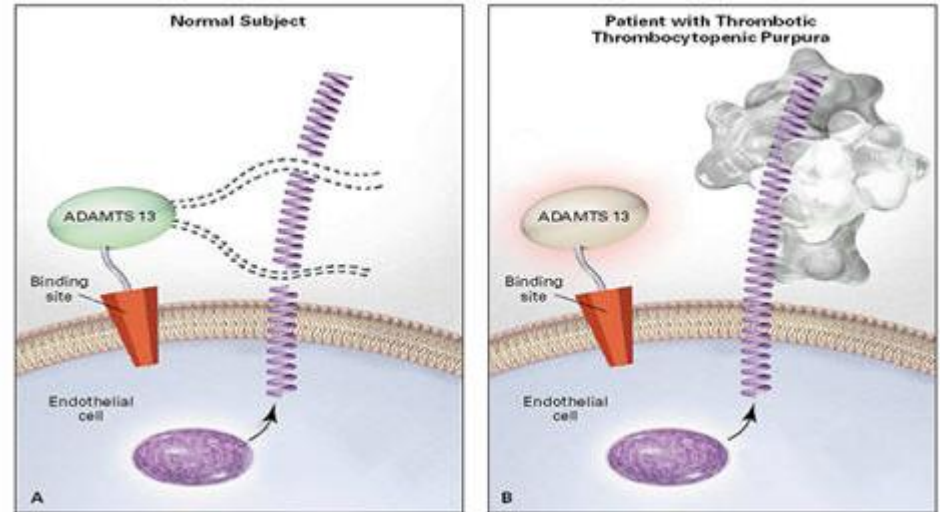
Νόσος von Willebrand

- Η συχνότερη κληρονομούμενη διαταραχή της αιμόστασης → 1%
- Ποσοτική (τύπου 1,3) ή ποιοτική διαταραχή (τύπου 2) του παράγοντα von Willebrand
- Κλινική εκδήλωση: αιμορραγία μετά από τραυματισμό ή χειρουργική επέμβαση



Θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα

- Θρομβωτική μικροαγγειοπάθεια
- Κατανάλωση αιμοπεταλίων → θρομβοπενία
- Αυτοαντισώματα έναντι ADAMTS-13
- Κλινική εικόνα
 - Πορφύρα
 - Πυρετός
 - Διαταραχή επιπέδου συνείδησης
 - Αιμόλυση
 - Νεφρική ανεπάρκεια
- ΔΔ
 - Αιμολυτικό ουραιμικό σύνδρομο μετά από γαστρεντερίτιδα από τοξινογόνο *E. coli* (εντεροαιμορραγικό O157:H7) → κυρίως νεφρική ανεπάρκεια χωρίς νευρολογική προσβολή



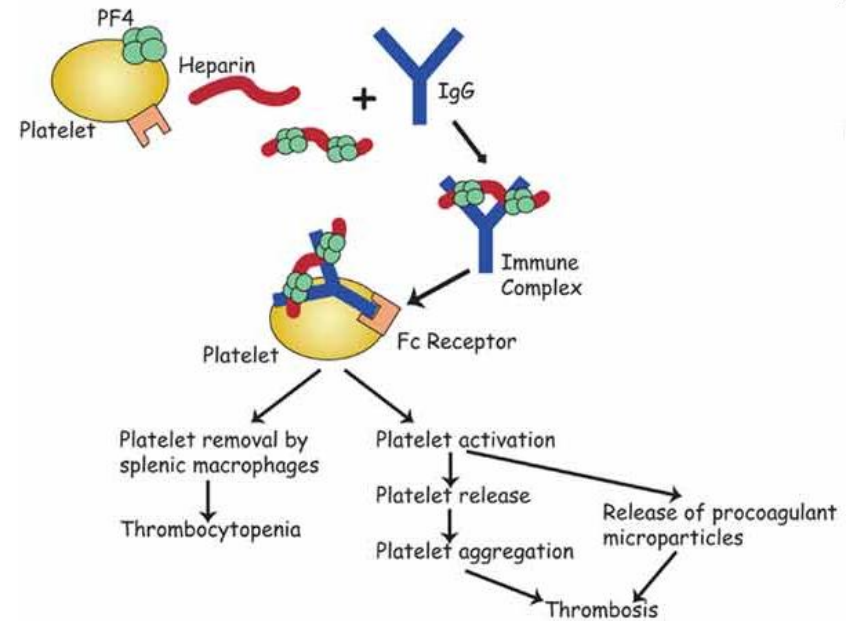
Άνοση θρομβοπενική πορφύρα

- Κυρίως παιδιά και ενήλικες γυναίκες
- Αυτοαντισώματα έναντι αιμοπεταλίων
- Κλινική εικόνα: πορφύρα, επίσταξη, μηνορραγία
- Σπάνια σοβαρή αιμορραγία
- Σπληνομεγαλία σπάνια

Θρομβοπενία από ηπαρίνη

Heparin induced thrombocytopenia - HIT

- 5-10 ημέρες μετά τη πρώτη χορήγηση ηπαρίνης
- Παραγωγή αντισωμάτων έναντι του συμπλέγματος ηπαρίνης-PF4
- Κλινική εκδήλωση
 - Θρομβώσεις !



Διάχυτη ενδαγγειακή πήξη

- Σύνηθες αίτιο θρομβοπενίας σε νοσηλευόμενους ασθενείς
- Διάχυτη ενεργοποίηση του πηκτικού μηχανισμού με κατανάλωση αιμοπεταλίων και παραγόντων πήξης
- Αιτιολογία:
 - Σήψη
 - Κακοήθεια
 - Τραύμα / έγκαυμα
 - Κύηση π.χ. εμβολή αμνιακού υγρού
- Κλινική εκδήλωση
 - Αιμορραγία σε διάφορες θέσεις
- Εργαστηριακά ευρήματα
 - Θρομβοπενία
 - ↑↑ PT, aPTT
 - ↑ D-dimers
 - ↓ ινωδογόνο
 - Σχιστοκύτταρα - αιμόλυση

Ερωτήσεις