

ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΗ ΔΙΑΘΕΣΗ

ΑΘ. ΖΩΜΑΣ
Αιματολόγος-Δντής ΕΣΥ
Δ' Παθολογική Κλινική

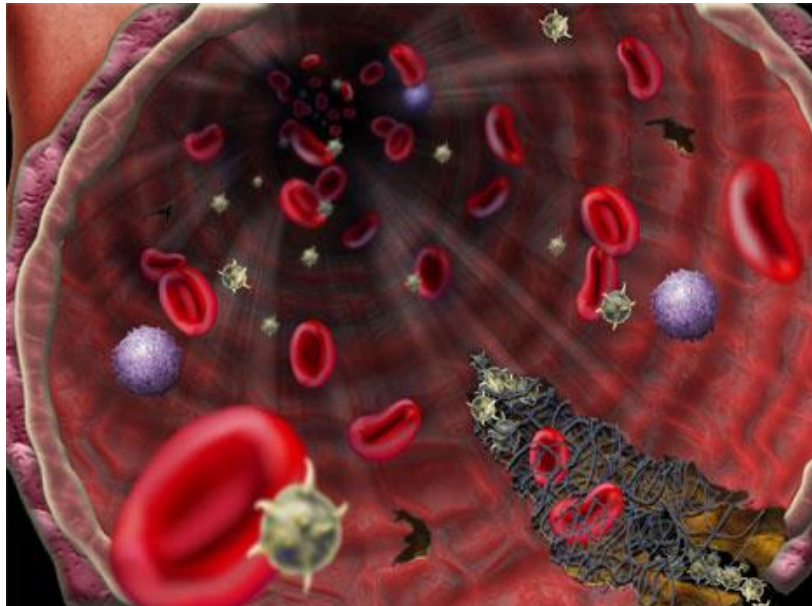
Τί είναι Αιμόσταση

Το σύνολο των κυτταρικών και βιοχημικών διαδικασιών που φροντίζει:

A) να διατηρεί ρέον και σε υγρή μορφή το αίμα στο Κυκλοφορικό Σύστ.

B) να περιορίζει & να σταματά την αιμορραγία μετά τραυματισμό

Γ) να αποκαθιστά την κυκλοφορία του αίματος κατά την επούλωση



Φάσεις Αιμόστασης

Το Υπάρχουν 4 διακριτές φάσεις:

A) Η Αγγειακή

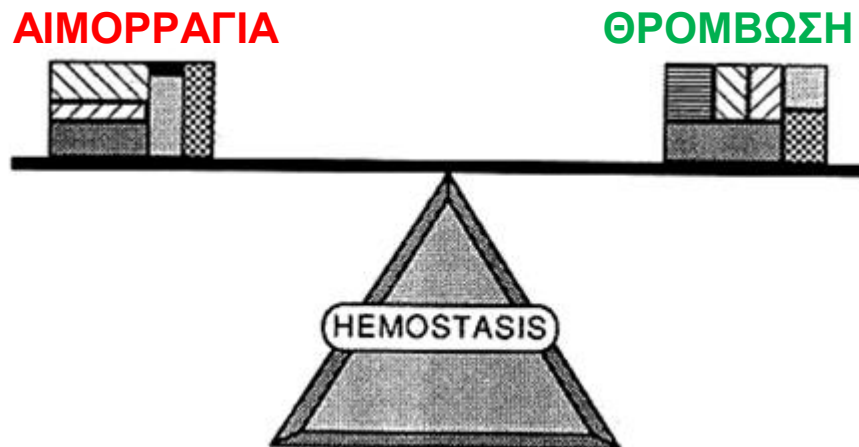
B) Η Αιμοπεταλιακή

Γ) Η φάση των Παραγόντων Πήξεως

Δ) Η Ινωδολύση

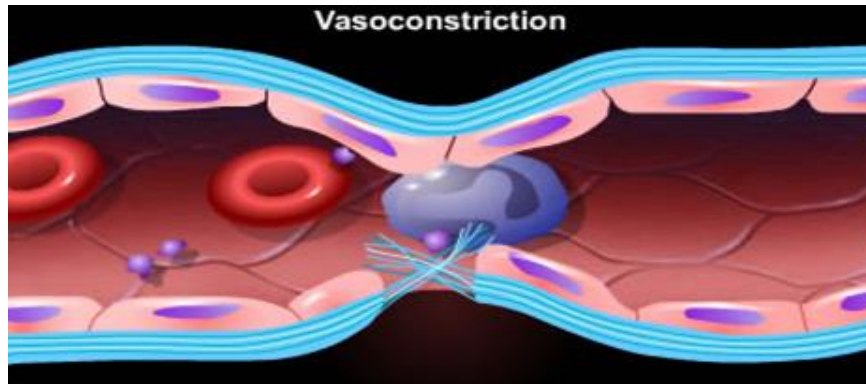
ΑΙΜΟΣΤΑΤΙΚΑ ΟΡΓΑΝΑ

- Αγγειακό Ενδοθήλιο
- Αιμοπετάλια
- Λευκά Αιμοσφαίρια
- Ερυθρά Αιμοσφαίρια
- Παράγοντες Πήξεως Πλάσματος
- Ινωδολυτικοί Παράγοντες

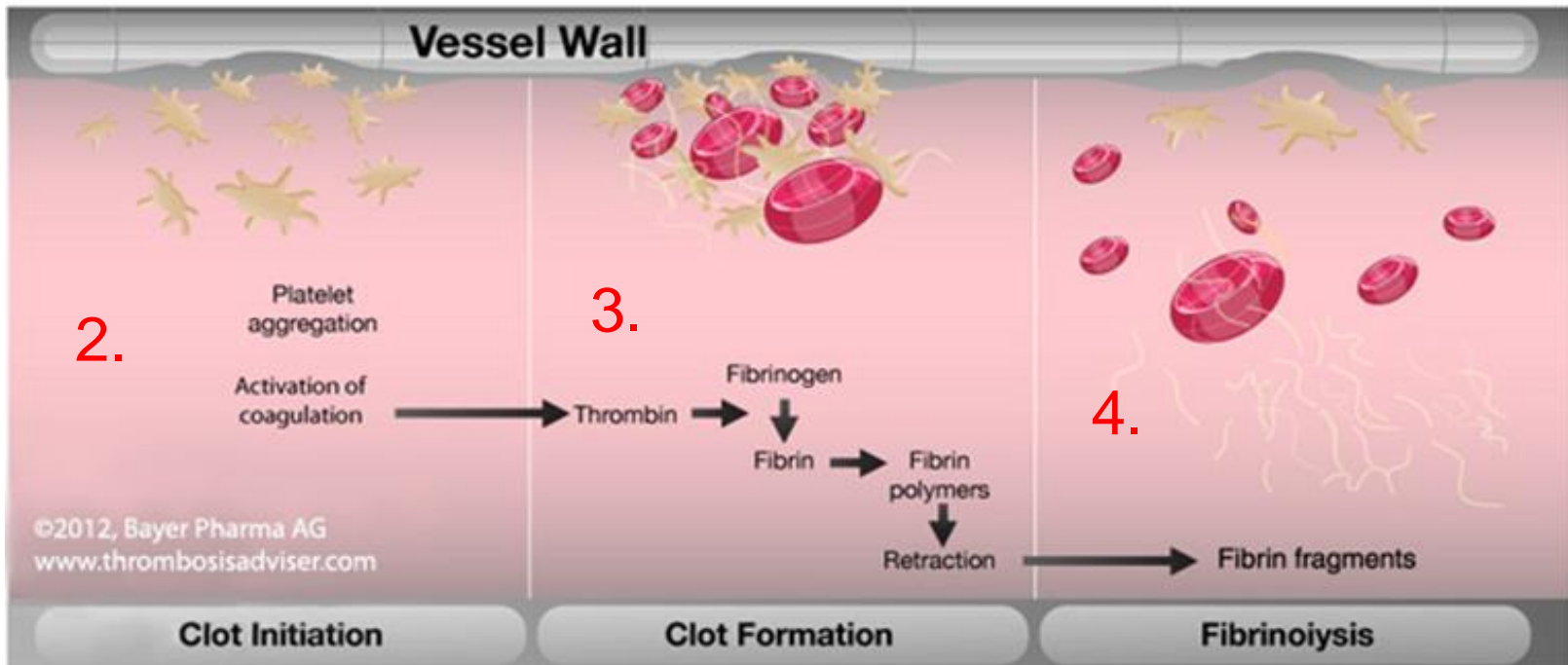


Σχεδιαγράμματα Φάσεων Αιμόστασης

1.



2.



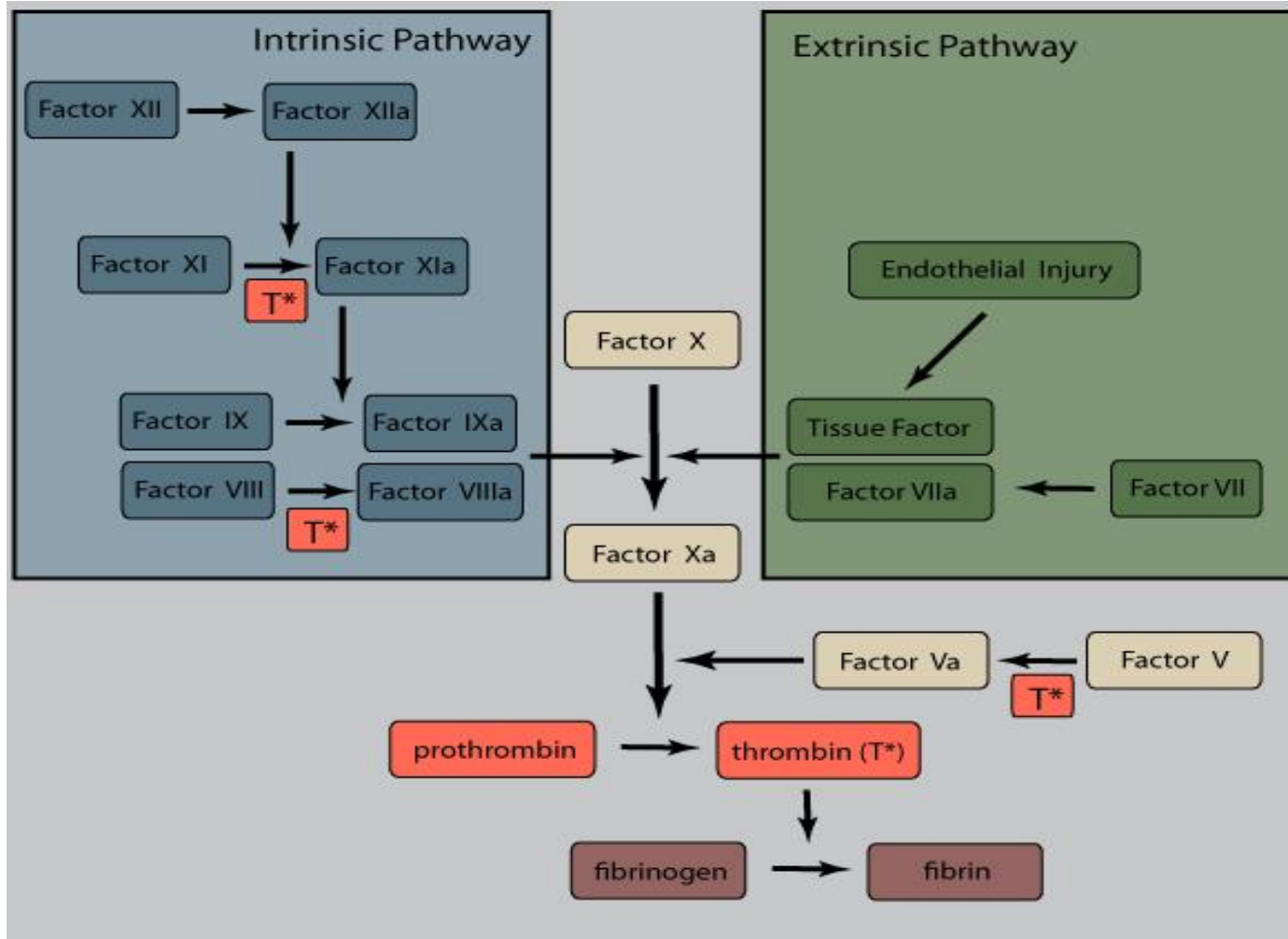
3.

4.

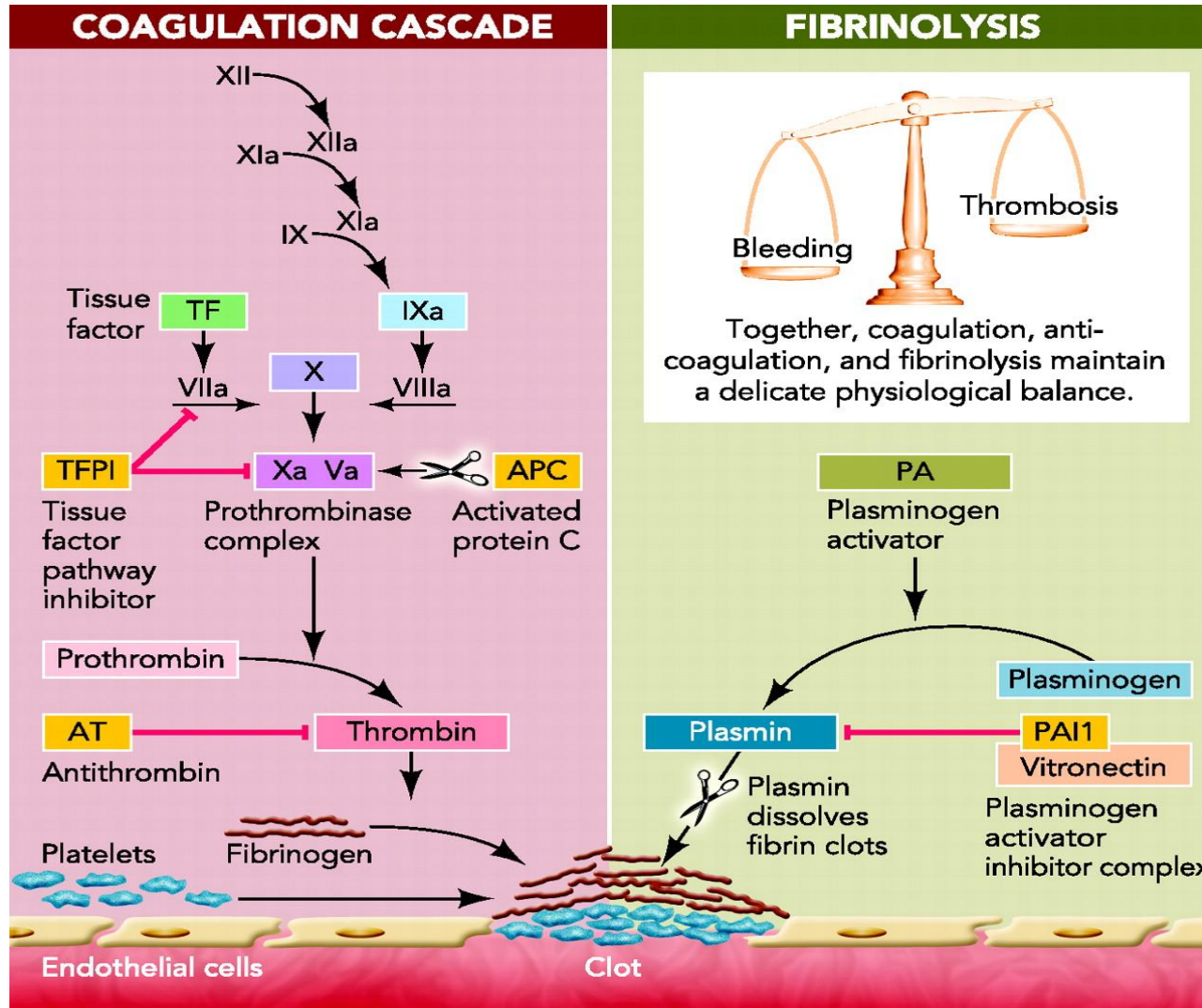
ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΗΞΗΣ

ΕΝΔΟΓΕΝΗΣ ΟΔΟΣ

ΕΞΩΓΕΝΗΣ ΟΔΟΣ



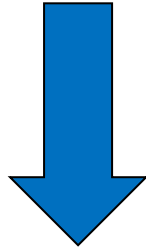
ΠΗΞΗ ΚΑΙ ΙΝΩΔΟΛΥΣΗ



Εστία Αιμορραγίας

Βλεννογόνοι / Δέρμα

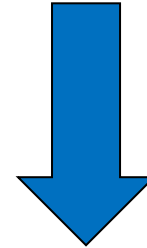
(Πετέχειες, Εκχυμώσεις, Ουλορραγία, Επίσταξη)



Διαταραχές αιμοπεταλίων



Μαλακά Μόρια / Αρθρώσεις



Διαταραχή παραγόντων πήξης



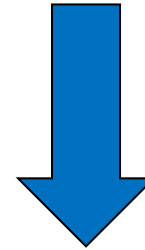
Ηλικία εκδήλωσης

Παιδιά



Κληρονομική πάθηση

Ενήλικες



Επίκτητη διαταραχή
Ήπια κληρονομική

Άλλα στοιχεία από το ιστορικό

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



ΕΞΕΤΑΣΕΙΣ ΑΙΜΟΣΤΑΣΗΣ

TESTS ΓΙΑ ΑΓΓΕΙΑΚΗ ΚΑΙ
ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΑΚΗ ΦΑΣΗ

Τιμή Αιμοπεταλίων (Γενική Αιματος)
Χρόνος Ροής

TESTS ΓΙΑ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ
ΠΗΞΗΣ

Χρόνος Προθρομβίνης – INR
Χρόνος Μερικής Θρομβοπλαστίνης
Χρόνος Θρομβίνης

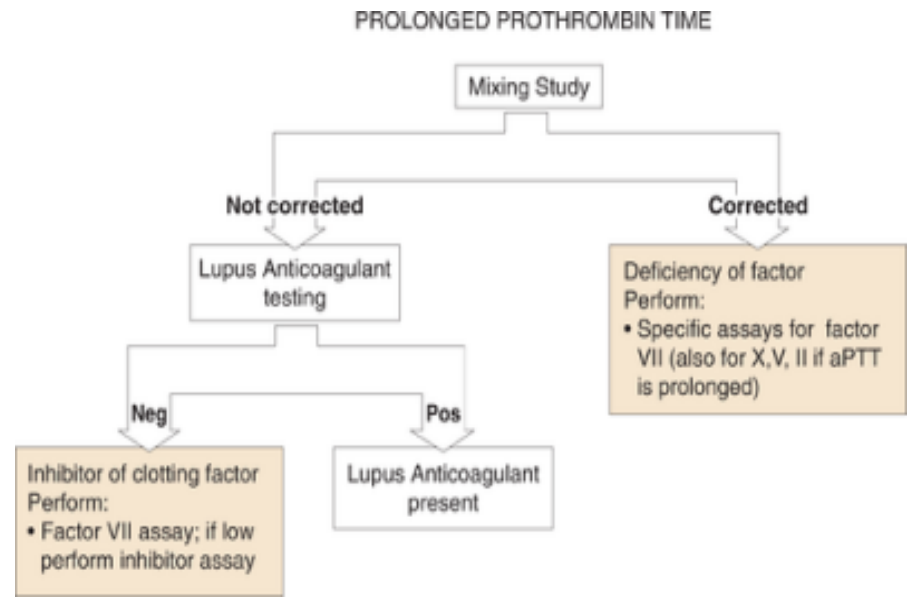
TESTS ΓΙΑ ΙΝΩΔΟΛΥΤΙΚΗ
ΔΡΑΣΤΗΡΙΟΤΗΤΑ

Προϊόντα αποδομής ινώδους/ινωδογόνου (FDP's)
Προϊόντα αποδομής ινώδους (D-dimers)
Σύμπλεγμα πλασμίνης-αντιπλασμίνης (PAP)
Χρόνος λύσης θρόμβου ευσφαιρινών (ECLT)
Αναστολέας του ενεργοποιητή πλασμινογόνου (PAI-1)

ΧΡΟΝΟΣ ΠΡΟΘΡΟΜΒΙΝΗΣ

- Το Ελέγχει την Εξωγενή και την Κοινή οδό πήξης
(Παράγοντες VII, X, V, Προθρομβίνη, Ινωδογόνο)
- Χρησιμοποιείται κύρια για την παρακολούθηση αντιπηκτικών απο το στόμα
- Παράταση σε

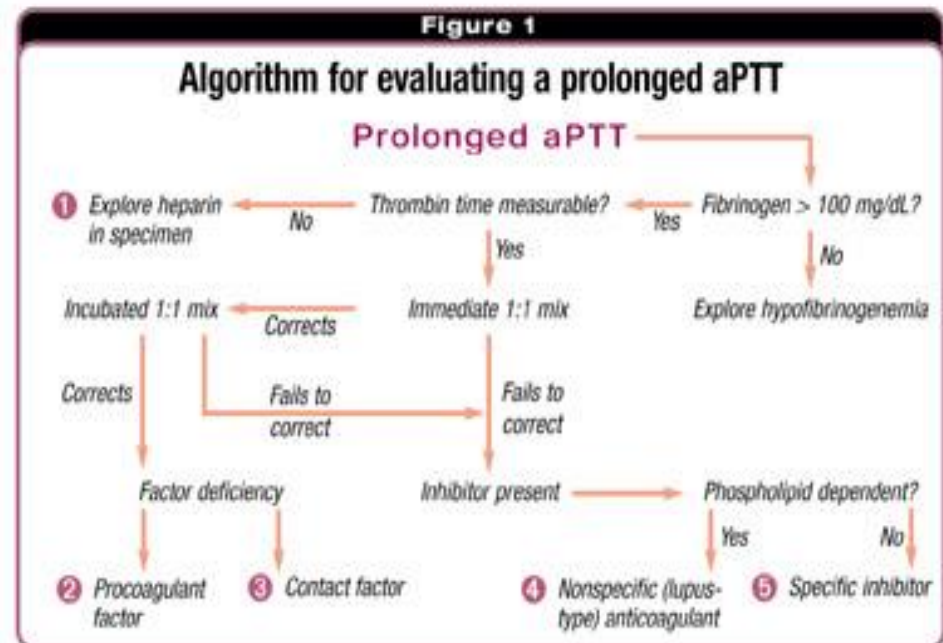
- Ελλειψη Βιτ. Κ
- ΔΕΠ
- Ηπατοπάθεια
- Ελλειψη Παράγοντα
- Αναστολέα στον Factor VII, V



ΧΡΟΝΟΣ ΜΕΡΙΚΗΣ ΘΡΟΜΒΟΠΛΑΣΤΙΝΗΣ

- Το Ελέγχει την Ενδογενή και την Κοινή οδό πήξης
- Χρησιμοποιείται κύρια για την παρακολούθηση θεραπείας με Ηπαρίνη
- Ανιχνεύει Αντιπηκτικά του Λύκου
- Παράταση σε

- ΔΕΠ
- Ηπατοπάθεια
- Ελλειψη Factor VIII, IX
- Αναστολέα παραγόντων
- Αντιπηκτικό Λύκου
- Χρήση Ηπαρίνης

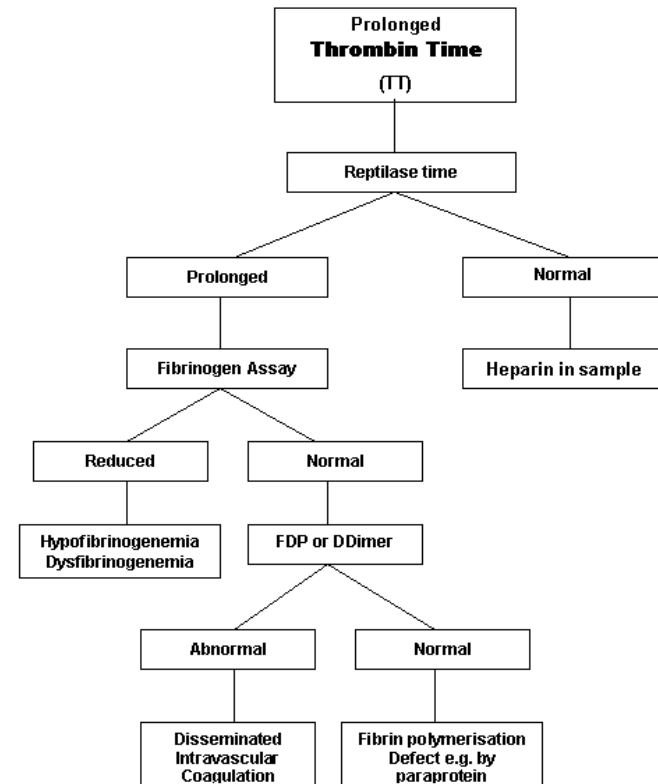


ΧΡΟΝΟΣ ΘΡΟΜΒΙΝΗΣ

- Το Ελέγχει την μετατροπή Ινωδογόνου σε Ινώδες
- Ανιχνεύει την ύπαρξη προϊόντων Ινώδους/Ινικής (FDPs)
- Ανιχνεύει την ύπαρξη Ηπαρίνης
- Παράταση σε

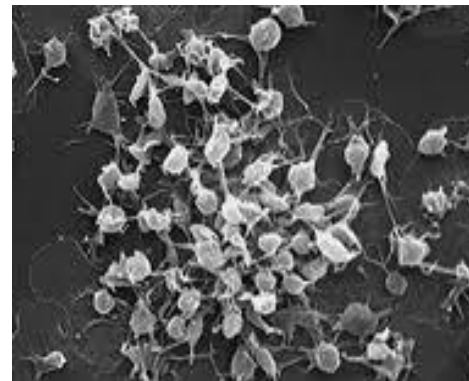
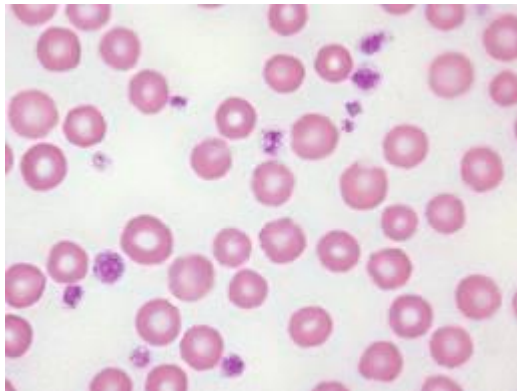
- Υποϊνωδογοναιμία
- Δυσϊνωδογοναιμία
- Ηπατοπάθεια
- Χρήση Ηπαρίνης
- Παραπρωτεΐνη
- Αναστολείς Θρομβίνης

(Pradaxa, Refludan, Angiomax)



ΚΙΝΗΤΙΚΗ ΑΙΜΟΠΕΤΑΛΙΩΝ- ΘΡΟΜΒΟΠΕΝΙΑ

- Τα αιμοπετάλια παράγονται από τα Μεγακαρυοκύτταρα.
- Κάθε ΜΓΚ παράγει 1000-5000 αιμοπετάλια
- Ημερήσια παραγωγή αιμοπεταλίων 35 – 50.000κκχ
- Επιβίωση αιμοπεταλίων στο αίμα 6-10 ημέρες
- 1/3 των αιμοπεταλίων βρίσκεται στο σπλήνα

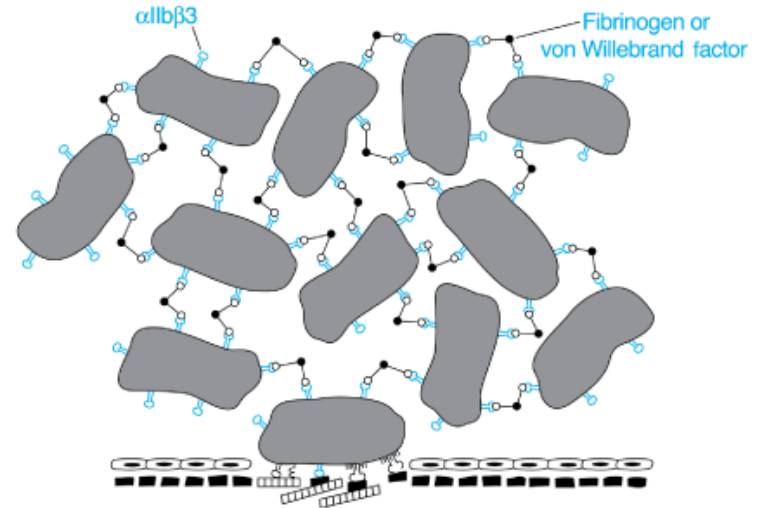


Θρομβοπενία

- **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)**
 - **ΔΕΠ**
 - **Θρομβωτική Μικροαγγειοπάθεια (π.χ. θρομβωτική θρομβοπενική πορφύρα, ουραιμικό αιμολυτικό σύνδρομο)**
- **Υπερσπληνισμός**
- **Ψευδοθρομβοπενία**

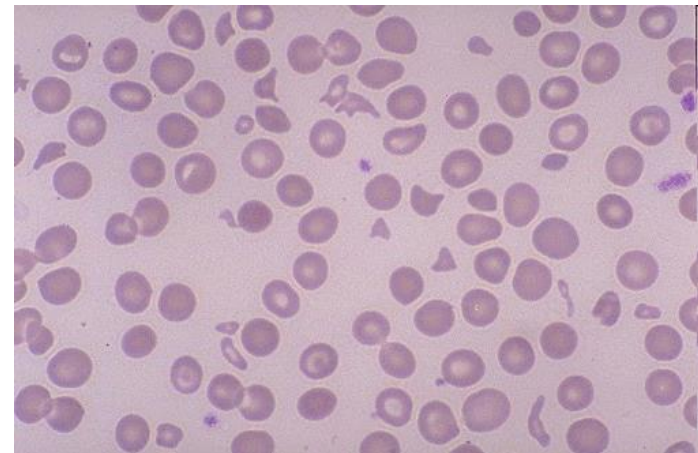
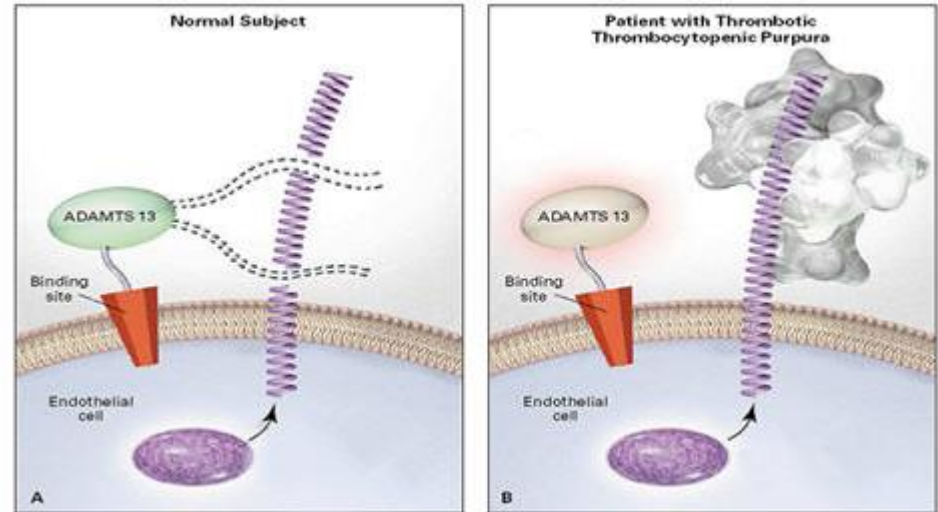
Νόσος von Willebrand

- 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



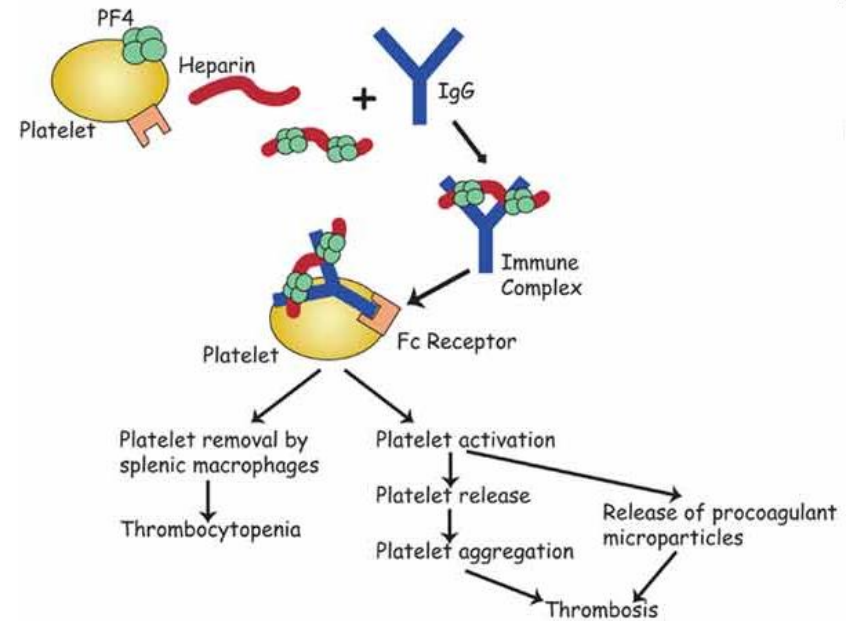
Άνοση θρομβοπενική πορφύρα

- 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 πήκτικου 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