

Krvácivé stavy z destičkových příčin



Článek byl označen za rozpracovaný,

od jeho poslední editace však již uplynulo více než 30 dní

Chcete-li jej upravit, pokuste se nejprve vyhledat autora v historii (https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Krv%C3%A1civ%C3%A9_stavy_z_desti%C4%8Dkov%C3%BDch_p%C5%99%C3%AD%C4%8Din&action=history) a kontaktovat jej. Podívejte se také do .

Pokud vše nasvědčuje tomu, že původní autor nebude v editacích v nejbližší době pokračovat, odstraňte šablonu {{Pracuje se}} a stránku .

Stránka byla naposledy aktualizována ve čtvrtek 21. března 2019 v 17:37.

Krvácivé stavy z destičkových příčin mohou nastat při poruchách funkce destiček

1. **poklesem jejich počtu** (trombocytopenie)
2. **funkční poruchou** (trombocytopatie).

Symptomatologie těchto poruch je společná. Projevuje se krvácením do kůže – mohou být přítomné petechie, purpura, hematomy vzniklé spontánně nebo neúměrně vyvolávajícímu podnětu, krvácení do sliznic (epistaxe, krvácení z dásní, meno-metroragie, hematurie, enteroragie), nejzávažnější následky má krvácení do sítnice nebo do CNS.

Trombocytopenie

Trombocytopenie může být způsobena: urychleným zánikem, sníženou novotvorbou trombocytů nebo zvýšeným zadržováním destiček mimo cirkulaci (především ve slezině). Začíná se projevovat spontánním krvácením až při poklesu pod $30 \times 10^9/l$.

Trombocytopenie ze snížené tvorby krevních destiček

Aplastické poruchy

Tvoří většinu trombocytopenií ze snížené tvorby destiček. Jedná o trombocytopenii **amegakaryocytární**. Množství megakaryocytů v kostní dřeni je snížené nebo zcela chybí. Útlum megakaryocytární řady může být izolovaný, častější je ale útlum celé myeloidní řady. Vyskytují se **vrozené** formy např. Fanconiho anémie. Převládají **získané** (sekundární) útlumy, které vznikají po léčbě myelotoxickými látkami a ionizujícím zářením při virových infekcích, při infiltraci kostní dřene zhoubných procesem, při přestavbě kostní dřene u myeloproliferativních onemocnění.

Poruchy zrání erytrocytů

Trombocytopenie **megakaryocytární** vznikají hlavně při nedostatku vitamínu B₁₂ nebo kyseliny listové. U megakaryocytárních trombocytopenií vykazují megakaryocyty různé tvarové odchylky.

Terapie

U získané trombocytopenie je hlavní terapie primárního procesu, část dřeňových útlumů reaguje na **imunosupresiva**. Ve vhodných případech se využívá **allogenní transplantace kostní dřene**. Pro symptomatickou léčbu krvácivých projevů můžeme podat: glukokortikoidy, inhibitory fibrinolýzy (např. PAMBA). Při vystupňovaných krvácivých projevech nebo k zajištění operačních výkonů se podávají převody krevních destiček.

Trombocytopenie ze zvýšeného zániku krevních destiček

Autoimunitní trombocytopenická purpura

Imunitní trombocytopenie je způsobená nadměrným rozpadem destiček v monocyto-makrofágovém systému.

Konzumpční trombocytopenie

Vzniká jako důsledek spotřebování trombocytů v procesu intravaskulární mikrotrombotizace, nejčastěji při DIC, dále u trombotické trombocytopenické purpury a hemolyticko-uremického syndromu.

Trombotická trombocytopenická purpura (TTP, syndrom Moschowitzové)

Je vzácný chorobný stav se závažnou prognózou způsobený nedostatkem proteáz štěpících von Willebrandův faktor. V rozvinuté formě je přítomná horečka, hemolytická anémie, trombocytopenie s krvácivými projevy, pestrá a proměnlivá neurologická symptomatologie a další orgánová postižení (především ledvin). Patogeneze zatím není zcela objasněna, pravděpodobně je nejednotná.

- **Idiopatické** formy – v plazmě jsou neobvykle velké multimery vWF se schopností indukovat intravaskulární trombocytární mikrotrombotizaci – multimery vznikají v důsledku deficitu specifické metalloproteinázy
- **Hereditární** formy – mutace genu pro metalloproteinázu (chromozom 9)
- **Získané** formy – protilátky proti metalloproteinázám
- **Sekundární TTP** může vzniknout u nemocných po allogenní transplantaci, u systémových chorob, generalizovaných maligních procesů, může být také indukována léky (chinin, ticlopidin, mitomycin, ciclosporin). Hlavní komplikací je infekce. Onemocnění má závažný a prudký průběh s rizikem ischemizace a krvácení do CNS, selháním ledvin.

Terapie: čerstvě zmrazená plazma, výměnné plazmaferézy, u recidivujících forem imunosupresiva (prednison, cyklofosamid, rituximab).

Hemolyticko-uremický syndrom (HUS, Gasserův syndrom)

Je orgánově omezená forma purpury Moschcowitzové.

- **Epidemická** forma – onemocnění dětského věku, kterému předchází prodromální enterokolitida (hemolytická anémie, trombocytopenie, renální postižení)
- **Sporadická** forma – chybí střevní symptomatologie, má pestřejší klinický obraz

Terapie u epidemických forem: antiinfekční a symptomatická, někdy se využívá přechodné hemodialýzy.

Trombocytopenie ze zvýšené sekvestrace

Zvýšené zadržování poolu celkové trombocytární masy mimo cirkulaci je nejčastější u splenomegalií různé patogeneze. Krvácivé projevy většinou chybí nebo jsou mírné.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Trombocytopenie.*

Trombocytopatie

Trombocytopatie jsou stavy z poruch destičkových funkcí, mohou být vrozené nebo získané. Typické jsou krvácivé projevy, prodloužená krvácivost, nález normálního počtu krevních destiček. Výsev petechií a purpura jsou méně výrazné.

Vrozené trombocytopatie

Bernardův-Soulierův syndrom

- Je porušená adheze trombocytů, jsou zde přítomné odchylky povrchové membrány destiček.

Destičkový typ von Willebrandovy choroby

- Trombocyty jsou urychleně destruovány, protože je zvýšená afinita povrchového glykoproteinu destiček pro vWF.

Glanzmannova trombastenie

- Vzácná autozomálně recesivně dědičná porucha primární agregace, kde zcela chybí schopnost trombocytů agregovat.

Trombocytopatie s poruchou ireverzibilní agregace

- Krvácivé stavy jsou většinou jen mírného stupně.

Trombocytopatie s poruchou skladovacích granul

- V trombocytech chybějí granula.

Trombocytopatie s poruchou přenosu signálu

- Je přítomen defekt ireverzibilní agregace v metabolismu přenosu signálů.

Získané trombocytopatie

Jsou poruchy funkce destiček vzniklé druhotně v průběhu řady chorobných stavů. Narušení funkce trombocytů může být: u **myeloproliferativních onemocnění**, při **chronickém renálním onemocnění s urémií** (po hemodialýze následuje úprava odchylek destičkových funkcí). Dále u **monoklonální gamapatie** (mnohočetný myelom), lékově podmíněná trombocytopatie inhibicí destičkových funkcí: NSA (ASA, klopido-grel, indometacin, ibuprofen). Klinicky se projevuje krvácením po traumatu či operaci, jen zřídka spontánním krvácením při čisté

trombocytopatii. Diagnostika je založena na normálním počtu trombocytů a prodloužené době krvácení. Terapie: kauzální terapie při známé příčině vede k úpravě hemostázy. U krvácivých komplikací nebo při přípravě k operačnímu výkonu je třeba podávat převody krevních destiček, případně nespecifická hemostyptika.

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Trombocytopatie.*

Související články

- Trombocyty
- Trombocytopatie
- Trombocytopenie

Použitá literatura

- ČEŠKA, Richard a Tomáš ŠTULC, et al. *Interna*. 2. vydání. 2015. 909 s. ISBN 978-80-7387-895-5.
- KARGES, Wolfram J. P a Sascha al DAHOUK. *Vnitřní lékařství : stručné repetitorium*. 1. vydání. Praha : Grada, 2011. ISBN 9788024731087.