

Uživatel: Borkovcova.katerina/Pískoviště

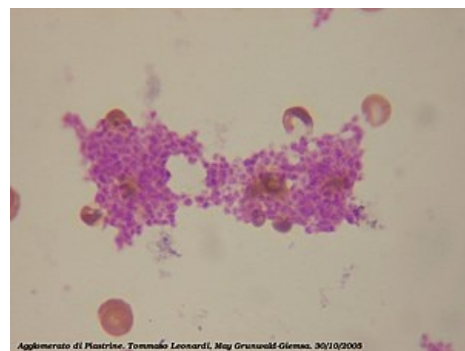
Trombocytopatie je stav, při kterém z důvodu vnitřní poruchy selhává funkce trombocytů. Může být příčinou poruchy primární hemostázy, a to i v případě, že počet trombocytů v krvi je v normě. Rozlišujeme trombocytopatie vrozené a získané.

Vrozené trombocytopatie

Pro trombocyty jsou významné dva glykoproteinové komplexy: gplb-IX a gpIIb-IIIa, pomocí kterých se vážou k subendotelovým strukturám (kolagenu I a II) a k fibrinogenu. Tyto glykoproteinové komplexy mají funkci receptorů a podílí se tak na procesu adheze a agregace destiček. Při jejich vrozeném defektu vznikají vrozené trombocytopatie. Mezi vrozené trombocytopatie řadíme např. **Bernardův-Soulierův syndrom** (deficit trombocytárního glykoproteinového komplexu gplb-IX) a

Glanzmannovu trombocytopatii (deficit trombocytárního glykoproteinového komplexu gpIIb-IIIa). Oba tyto syndromy jsou autozomálně recesivní onemocnění a způsobují klinicky závažnou poruchu primární hemostázy. **Von Willebrandova nemoc** narušuje funkci trombocytů sekundárně. Nejde tedy o primární deficit destiček, ale o snížení hladiny Von Willebrandova faktoru, který je nezbytný pro jejich adhezi. Bez vazby k Von Willebrandovu faktoru je také nestabilní koagulační faktor VIII a jeho hladina se snižuje. Dochází tedy k poruchám jak primární hemostázy tak sekundární. Von Willebrandova nemoc má více forem, většinou jde o poruchy s autozomálně dominantním typem dědičnosti. Klinicky se projevuje epistaxí (krvácení z nosu), krvácením z dásní, krvácením do GITu a urogenitálního traktu, intenzivnějším krvácením po operacích či úrazech. Laboratorní nález ukazuje sníženou hladinu vWF v plazmě a sníženou hladinu faktoru VIII. Také skladovací a degradační funkce trombocytů může být vrozeně defektní - tomu odpovídá např.

Heřmanského-Pudlákův syndrom nebo syndrom **Chédiakův-Higashiho**.



shlukující se trombocyty

Získané trombocytopatie

Trombocytopatie získané často souvisí s užíváním farmak. Například kyselina acetylsalicylová ("**aspirin**") ireverzibilně inhibuje cyklooxygenázu nutnou k syntéze tromboxanu (důležitý faktor agregace a degranulace) a tím snižuje schopnost zacetit drobná krvácení mechanismem primární hemostázy. Až sedm dnů po jedné dávce aspirinu potom trvá, než se vymění podstatná část trombocytů postižených (bez tromboxanu) za nové, obsahující funkční cyklooxygenázu. Jako další příklad můžeme uvést "**penicilin**", který ve vysokých dávkách způsobuje poruchu primární hemostázy tím, že obalí destičky a interferuje s uvolněnými látkami z jejich granul. Trombocytopatie získané mohou vzniknout také v souvislosti s poruchami některých orgánů, jako například selháním ledvinových funkcí.

Odkazy

Použitá literatura

NEČAS, Emanuel, et al. *Patologická fyziologie orgánových systémů 1*. 1. vydání. vydavatel, 2006. 0 s. ISBN 80-246-0615-1.