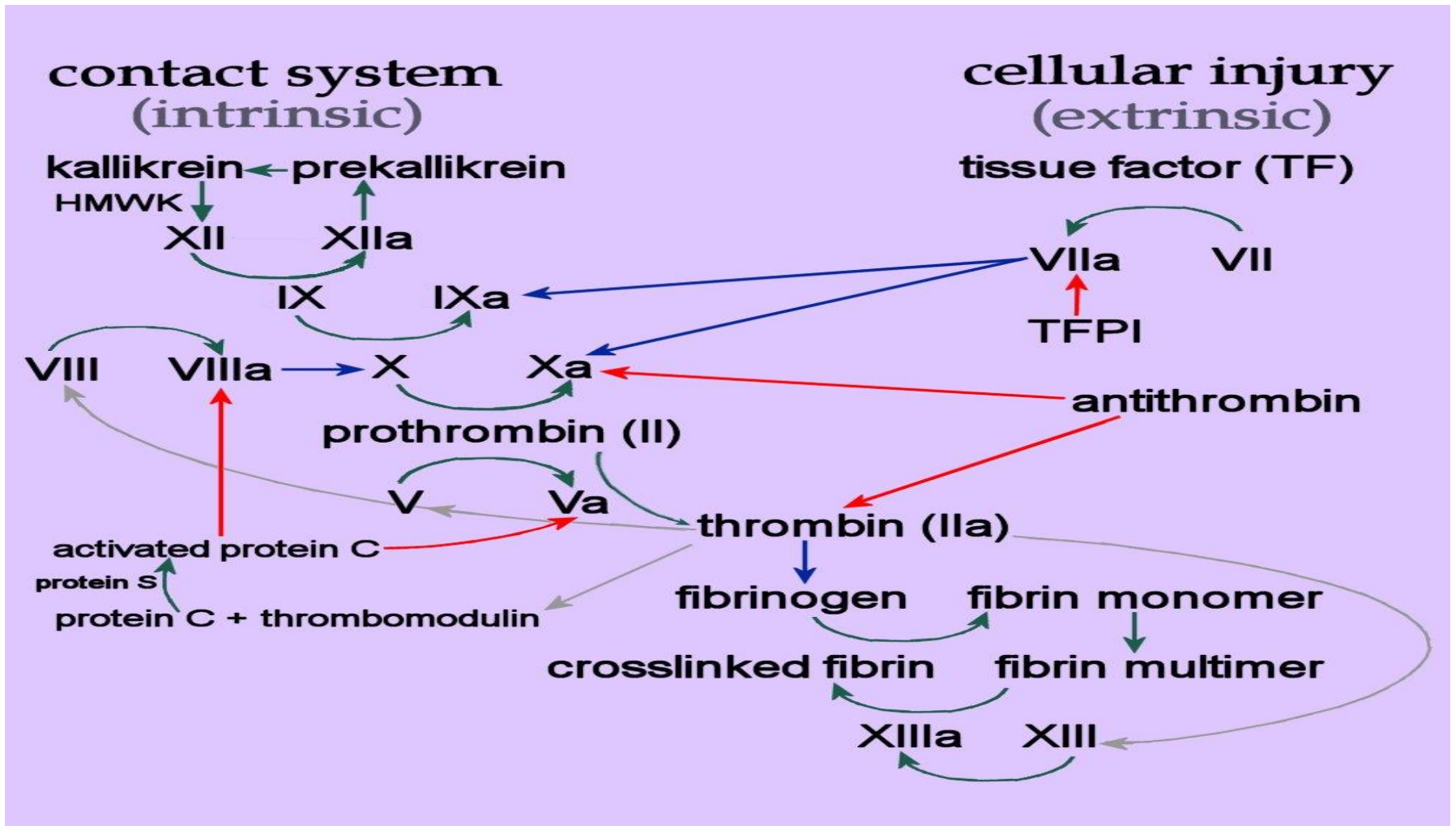


ΣΥΝΟΨΗ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΑΣ ΜΙΚΤΕΣ ΕΠΙΚΤΗΤΕΣ ΑΙΜΟΡΡΑΓΙΚΕΣ ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ

Αθηνά Μούγιου
Αιματολόγος, ΠΓΝΠ

07-03-2014

Μηχανισμός αιμόστασης



Θέση παραγωγής και λειτουργία των παραγόντων πήξης

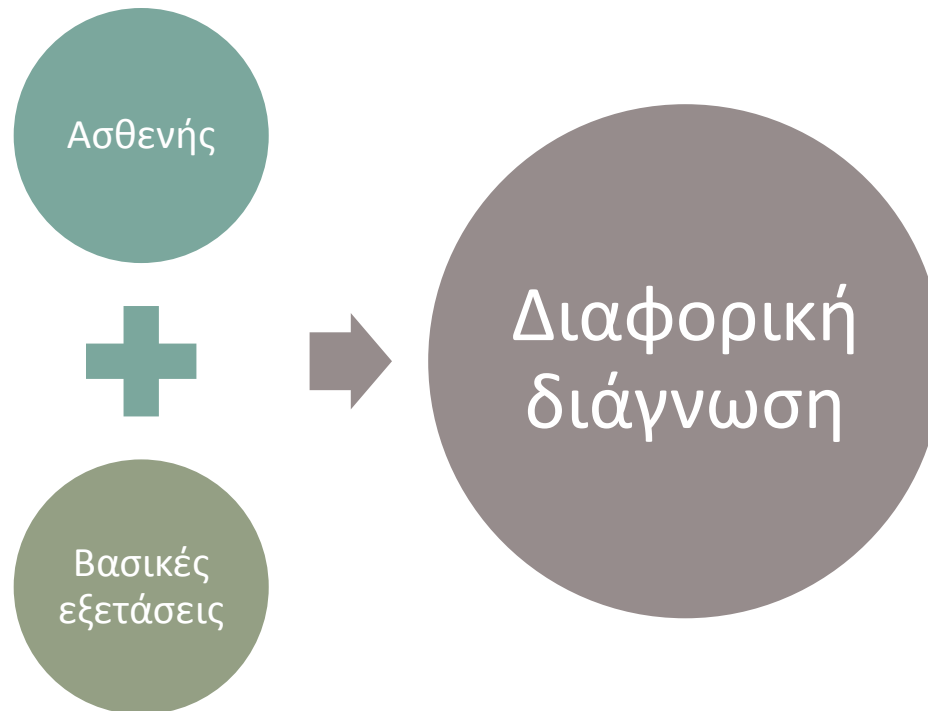
Table 1 Sites of Synthesis and Functions of Clotting Factors

Factors	Synthesis	Function
Procoagulants		
Factor I or fibrinogen	Liver, extrahepatic sites	Precursor of fibrin
Factor II or prothrombin	Liver	Precursor of thrombin
Factor V	Liver, endothelium, platelets	Cofactor in the prothrombinase complex
Factor VII	Liver	Linked to TF activates factors X and IX
Factor VIII	Liver, extrahepatic sites	Cofactor in the intrinsic-X-ase complex
Factor IX (Christmas)	Liver	Activates factor X
Factor X (Stuart-Prower)	Liver	Converts prothrombin to thrombin
Factor XI	Liver	Activates factor IX
Factor XII (Hageman)	Liver	Activates factor XI
Factor XIII	Liver, extrahepatic sites	Crosslinks fibrin polymers
Prekallikrein (Fletcher)	Liver	Activates factor XII
HMWK	Liver	Activation cofactor for factors XII and factor XI, generates bradikinin
Tissue factor (Factor III)	Endothelium, monocytes	Cofactor in extrinsic X-ase complex
Anticoagulants		
Antithrombin III	Liver, extrahepatic sites	Inactivates thrombin, factors IXa, Xa, XIa, XIIa
Heparin cofactor II	Liver	Inactivates thrombin
Protein C	Liver, endothelium	Inactivates factors Va and VIIIa
Protein S	Liver, endothelium	Enhances protein C activity
Heparan sulfate	Endothelium	Links activating antithrombin III
Thrombomodulin	Endothelium	Thrombin receptor allowing linking to protein C
TFPI (1–2)	Endothelium, liver	Inhibits TF factors VIIa and Xa
Fibrinolytic		
Plasminogen	Liver	Precursor of plasmin
tPA	Endothelium	Activates plasminogen
Urokinase	Kidney	Activates plasminogen
Antifibrinolytic		
PAI-1	Endothelium, platelets, liver	Inhibits tPA
PAI-2	White blood cells	Inhibits tPA
α_2 -antiplasmin	Liver	Inactivates plasmin
TAFI	Liver	Inhibits plasminogen activation

TF, tissue factor; HMWK, high-molecular-weight kininogens; TFPI, tissue factor pathway inhibitor; tPA, tissue plasminogen activator; TAFI, thrombin activatable fibrinolysis inhibitor.

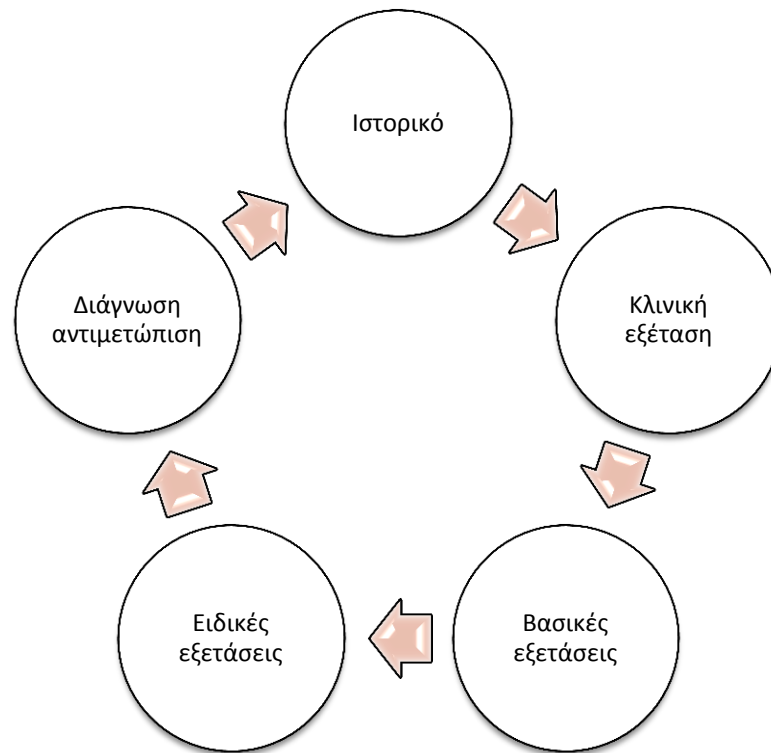
Οι διαταραχές της αιμόστασης

- Ο ασθενής με αιμορραγία ή θρόμβωση είναι μια ιατρική πρόκληση



Ανασκόπηση

- Αιμόσταση: πολύπλοκο βιολογικό φαινόμενο
- Στην κλινική πράξη απλοποιείται όταν:

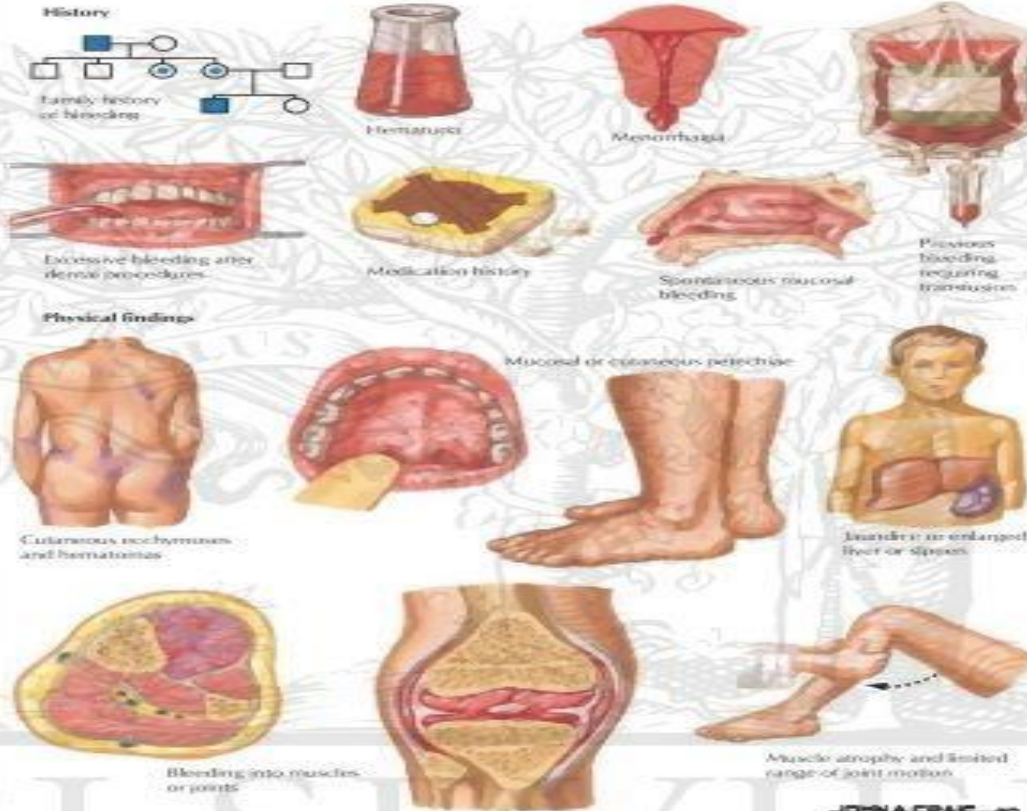


Διαταραχές αιμόστασης

- Κληρονομική ή επίκτητη
- Αυτόματη ή προκλητή
- Μονήρης ή πολλαπλή διαταραχή
- Μεγάλης σημασίας το ιστορικό και η πλήρης Φ.Ε.
- Επείγουσες καταστάσεις
- Δυνητικά θανατηφόρες
- Τις προσεγγίζουμε μεθοδικά και γρήγορα

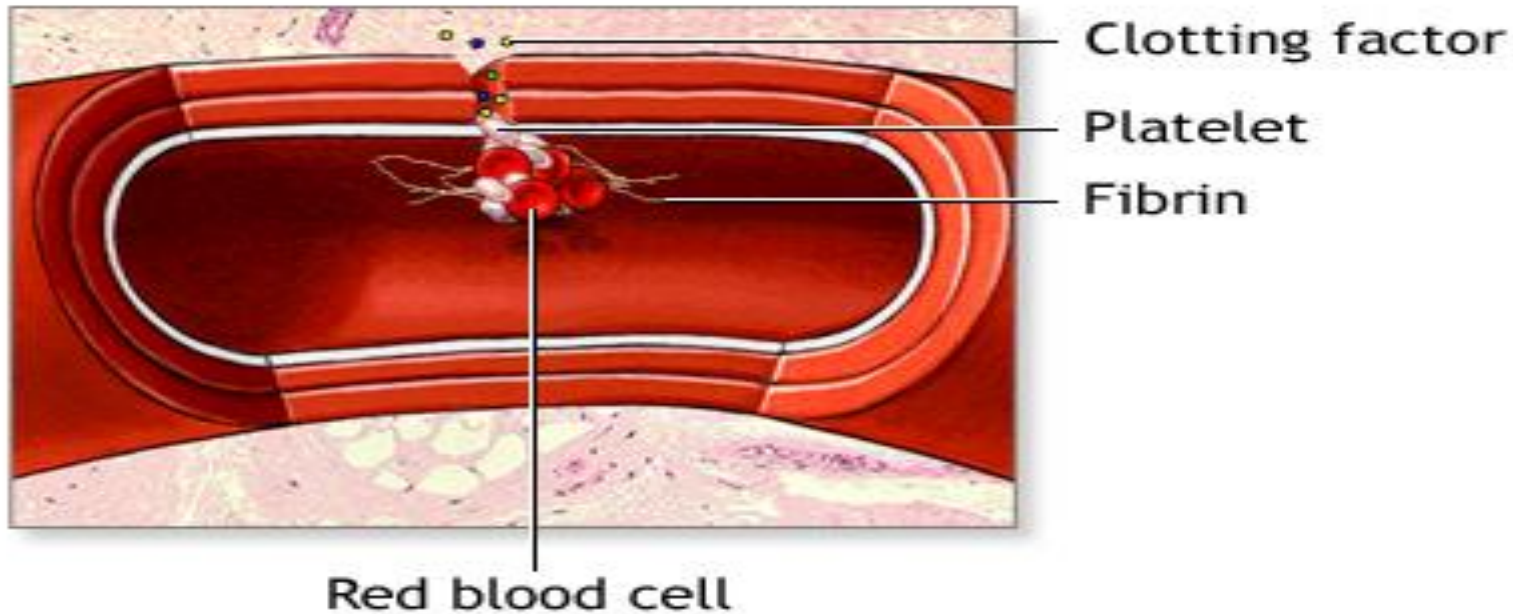
Αιμορραγική διάθεση

Clinical Presentation of Patients with Bleeding Disorders

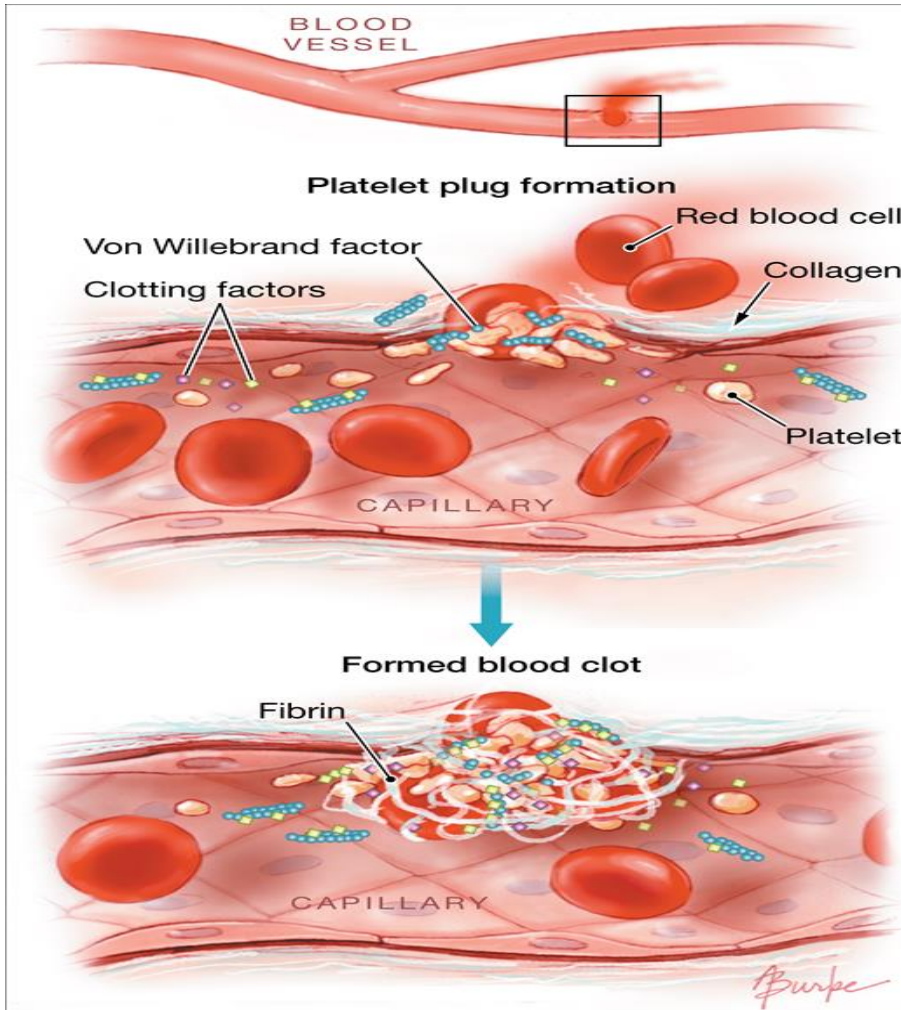


Αιμόσταση και αιμοπετάλιο

Blood clot formation



Αιμόσταση και παράγοντες πήξης



□ vWF

□ FVIII

Παράταση PTT

Να θυμόμαστε ότι...

- Όσο πιο μεγάλη η έλλειψη του παράγοντα τόσο πιο πρόιμη η εκδήλωση τόσο πιο βαριά η αιμορραγία
- Πιο συχνές οι επίκτητες
- Πιο συχνές οι μικτές

Ηπατική νόσος και αιμόσταση

Increased risk of bleeding

↓ FII

↓ FVII

↓ FIX

↓ FX

↓ FXI

Dysfibrinogen

↓ Platelets

Qualitative platelet defects

Hemostasis in Liver Disease



Increased risk of clotting

↑ FVIII

↑ vWF

↑ fibrinogen

↓ Protein C

↓ Protein S

↓ antithrombin III

Altered levels with unknown associated risk of bleeding or clotting

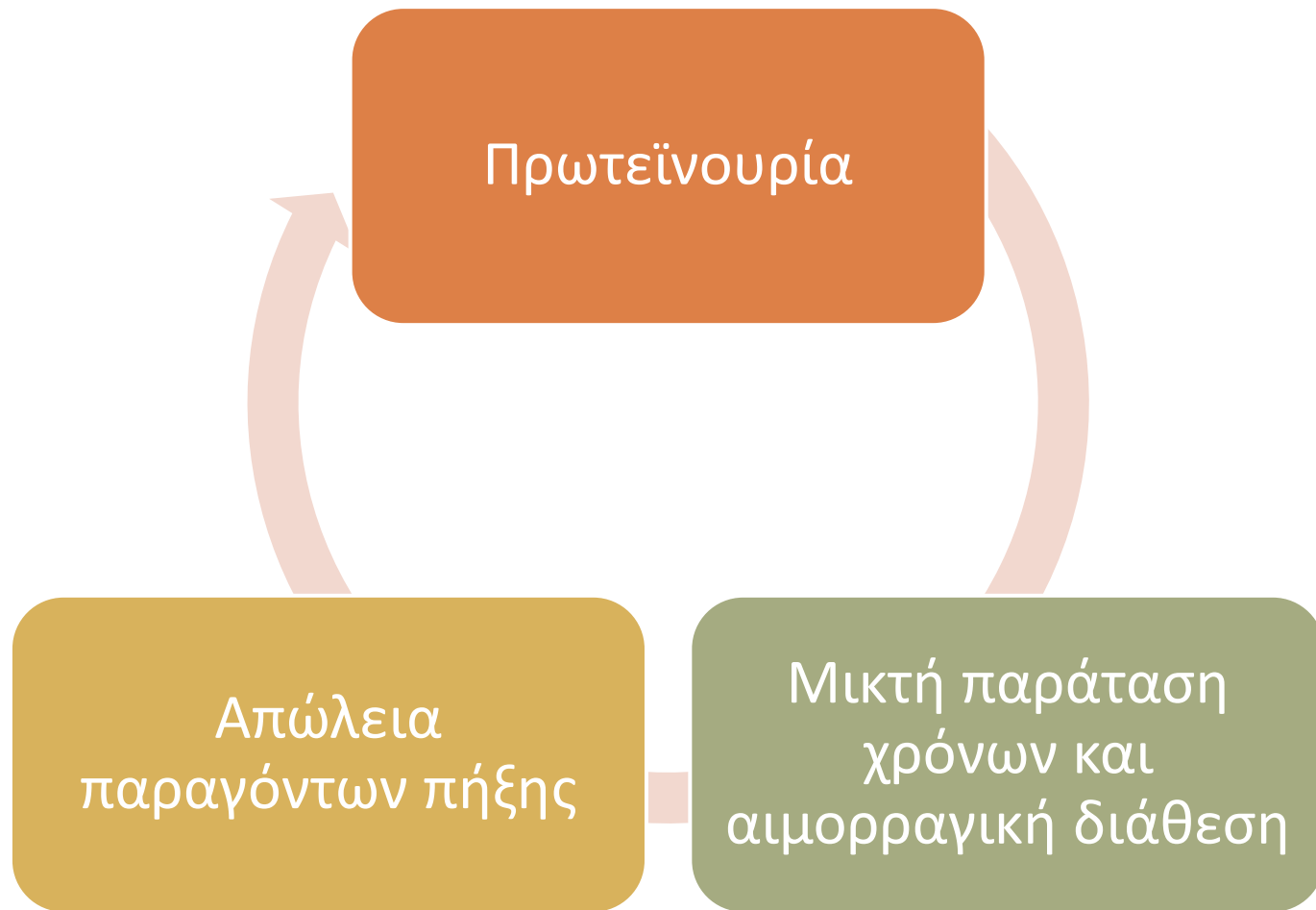
d-dimer, TAFI, PAI-1, TF, tPA, TM, IL-11, TNF- α , APC-PCI

Ανιχνευτικές εξετάσεις στην ηπατική νόσο

- Χρόνος προθρομβίνης (PT);
- Χρόνος μερικής θρομβοπλαστίνης (PTT);
- Ινωδογόνο;

- Τι περιμένουμε από τη γενική αίματος;

Τι περιμένουμε όταν δεν λειτουργούν σωστά οι νεφροί;



«Σχεδιάζουμε» το πρόβλημα του αιμορραγικού ασθενούς

- Φύλο, ηλικία, έναρξη συμπτωμάτων
- Τύπος αιμορραγίας (θέση, αυτόματη, εύκολη, προκλητή)
- Συνοδά συμπτώματα
- Ατομικό, οικογενειακό ιστορικό, φάρμακα
- Γενική αίματος, επίχρισμα
- Ανιχνευτικές εξετάσεις πήξης
- Ειδικές εξετάσεις όπου χρειάζεται
- Ζητάμε τη συνεργασία άλλων ειδικοτήτων όπου χρειάζεται

Δεν εκτιμάμε ποτέ τις εξετάσεις μεμονωμένα

Διαταραχή
αιμοπεταλίων με
φυσιολογικούς
χρόνους πήξης

Φυσιολογικά
αιμοπετάλια με
παράταση PT

Φυσιολογικά
αιμοπετάλια με
παράταση PTT

Θρομβοπενία, αναιμία
και φυσιολογικές
ανιχνευτικές εξετάσεις
πήξης

Θρομβοπενία, αναιμία
και παθολογικές
ανιχνευτικές εξετάσεις
πήξης

Για να επικοινωνούμε καλύτερα...

- **Διαταραχές αιμόστασης:** αιμορραγικές ή θρομβωτικές εκδηλώσεις
- **Αιμορραγική διάθεση:** εύκολη ή αυτόματη αιμορραγία από δέρμα, βλεννογόνους, κοίλα σπλάχνα
- **Αιμορροφιλία:** κληρονομική αιμορραγική διαταραχή
- **Θρομβοφιλία:** κληρονομική ή επίκτητη προδιάθεση για θρόμβωση

