

# PATOFIZJOLOGIA ZABURZEŃ HEMOSTAZY

Jakub Klimkiewicz



# **HEMOSTAZA**

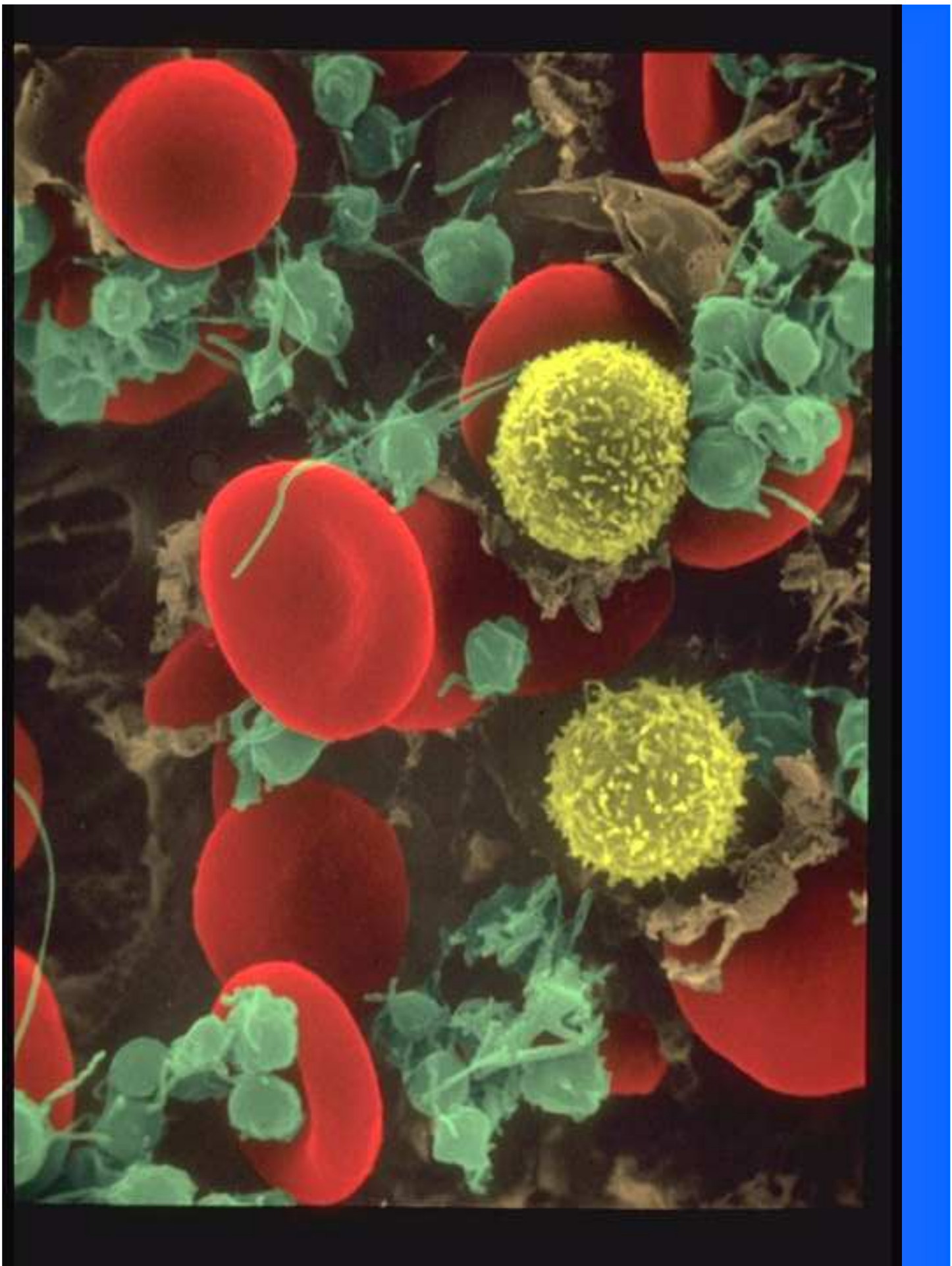
**CAŁOŚĆ PROCESÓW ZWIĄZANYCH  
Z UTRZYMANIEM KRWI W STANIE  
PŁYNNYM W NACZYNIACH  
KRWIONOŚNYCH ORAZ  
HAMOWANIEM KRWAWIENIA W  
MIEJSCU USZKODZENIA ŚCIANY  
NACZYNIOWEJ**

# **PRAWIDŁOWA HEMOSTAZA ZALEŻY OD FUNKCJONOWANIA**

- **ŚRÓDBŁONKA NACZYŃ**
- **PŁYTEK KRWI**
- **ŚCIANY NACZYNIOWEJ**
- **ODRUCHU NERWOWEGO**
- **BIAŁEK PROKOAGULACYJNYCH  
OSOCZA**
- **UKŁADU FIBRYNOLITYCZNEGO**
- **OSOCZOWYCH ANTYKOAGULANTÓW**

# HEMOSTAZA

- **SKURCZ NACZYŃ I PŁYTKI KRWI-  
HEMOSTAZA PIERWOTNA**
  
- **CZYNNIKI KRZEPNIĘCIA-  
HEMOSTAZA WTÓRNA**



# DEFINICJA SKAZY KRWOTOCZNEJ

- **SKAZA KRWOTOCZNA TO STAN, W KTÓRYM NA SKUTEK NIEPRAWIDŁOWOŚCI SKŁADNIKÓW BĄDŹ ETAPÓW HEMOSTAZY DOCHODZI DO NADMIERNEGO KRWAWIENIA PO URAZACH I USZKODZENIACH NACZYŃ LUB DO SAMOISTNYCH KRWAWIENI BEZ PRZERWANIA CIĄGŁOŚCI NACZYNIA KRWIONOŚNEGO**

# SKAZY KRWOTOCZNE

- **PIERWOTNE= WRODZONE**
- **WTÓRNE= NABYTE**

# **SKAZY KRWOTOCZNE**

- **PŁYTKOWE**
- **OSOCZOWE**
- **NACZYNIOWE**



# **SKAZY KRWOTOCZNE NACZYNIOWE WRODZONE**

- **CHOROBA RENDU-OSLERA-WEBERA**
- **ZESPÓŁ MARFANA**
- **ZESPÓŁ EHLERSA-DANLOSA**

# **SKAZY KRWOTOCZNE NACZYNIOWE NABYTE**

- **POLEKOWE**
- **POINFEKCYJNE**
- **SZKORBUT**
- **ZESPÓŁ SCHONLEINA-HENOCHA**

# **OGÓLNE ZASADY DIAGNOZOWANIA SKAZ KRWOTOCZNYCH**

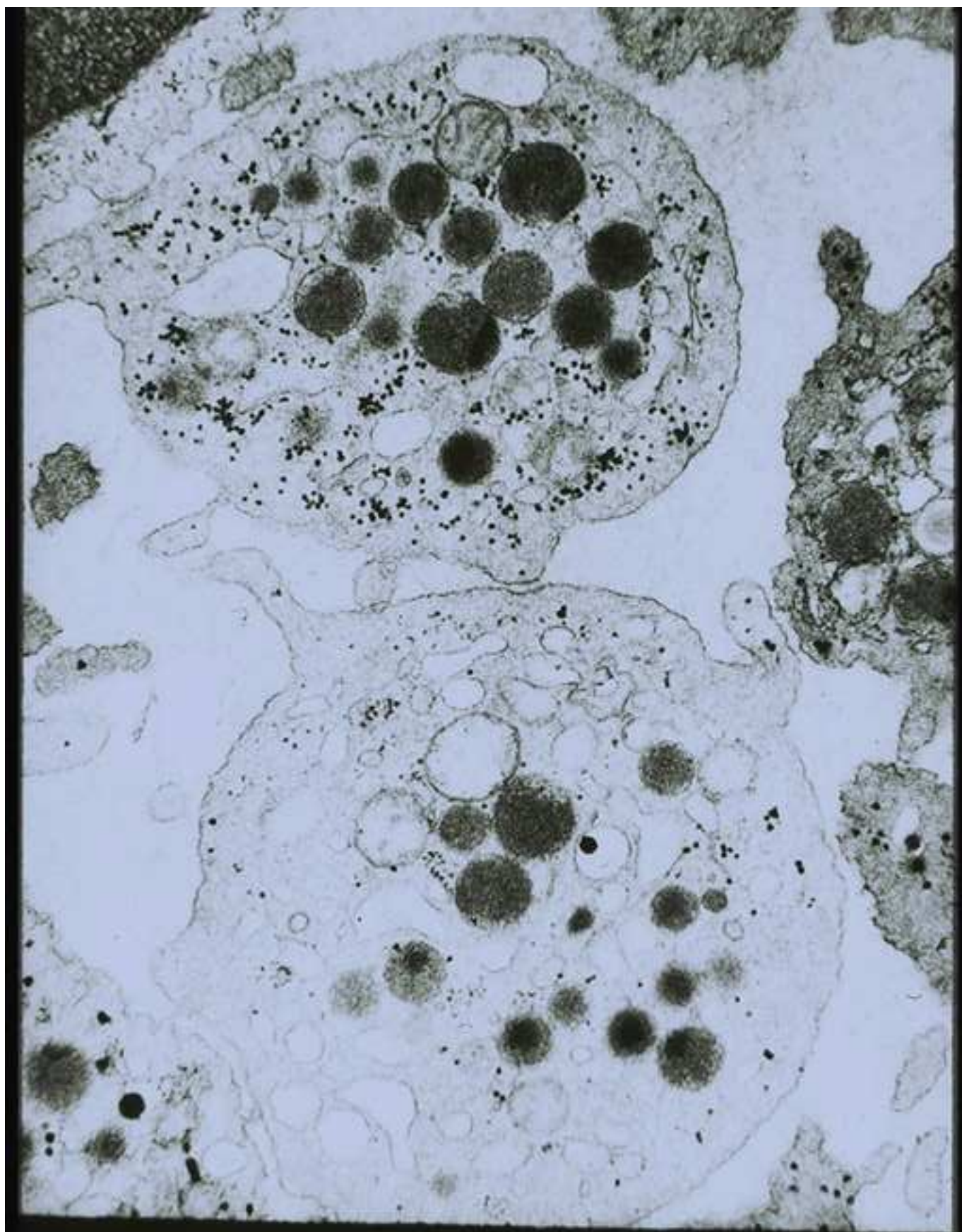
- **WYWIAD**
- **BADANIE PRZEDMIOTOWE**
- **LABORATORYJNE BADANIA  
PODSTAWOWE**
- **LABORATORYJNE BADANIA  
SPECJALISTYCZNE**

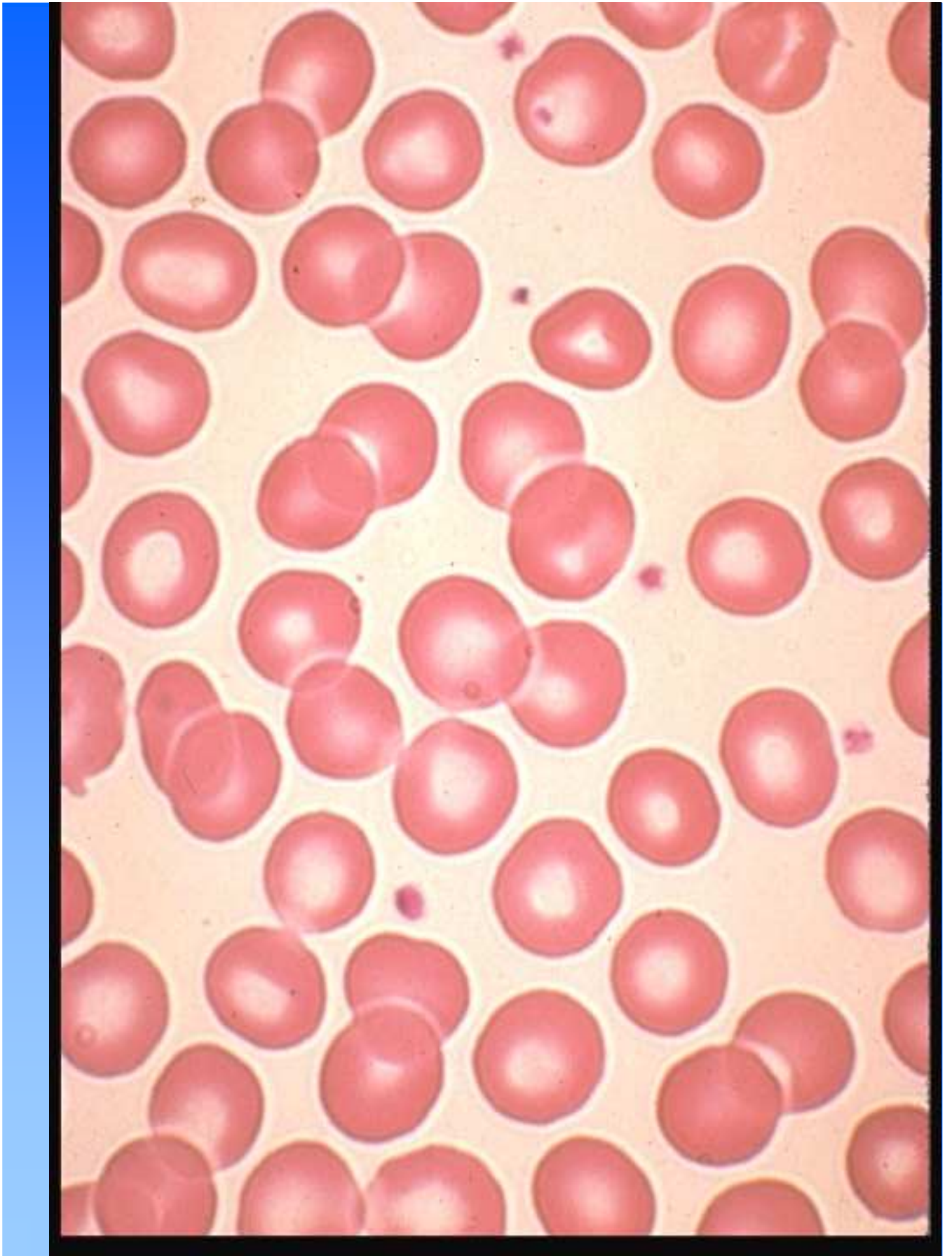
# **PODSTAWOWE BADANIA UKŁADU HEMOSTAZY**

- **MORFOLOGIA KRWI OBWODOWEJ**
- **CZAS KRWAWIENIA**
- **CZAS KAOLINOWO-KEFALINOWY**
- **CZAS PROTROMBINOWY**

# **BADANIA W SKAZACH NACZYNIOWYCH**

- **BADANIA KOAGULOLOGICZNE W NORMIE**
- **MORFOLOGIA W NORMIE**
- **TEST OPASKOWY**
- **BIOPSJA SKÓRY**



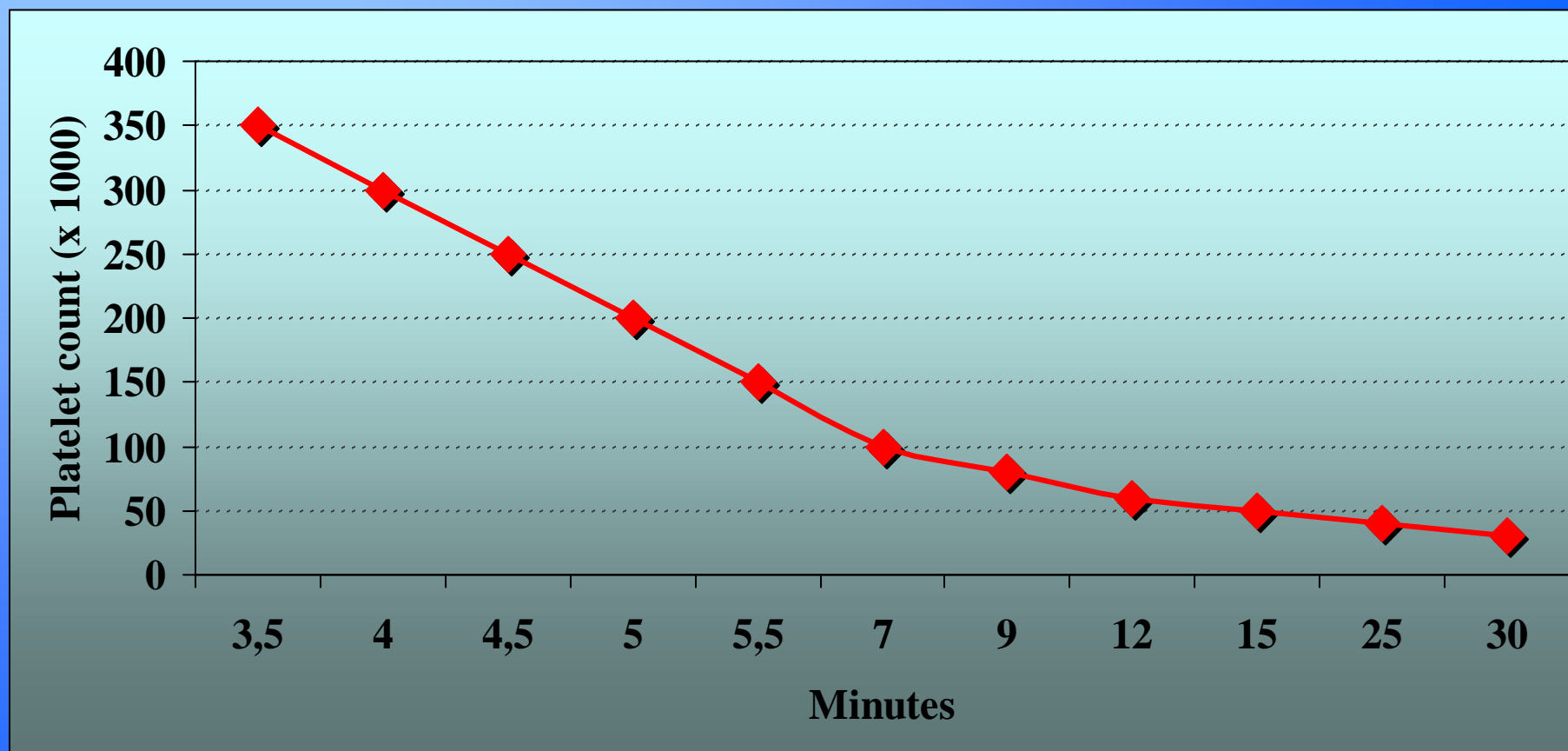


# SKAZY KRWOTOCZNE PŁYTKOWE

- ILOŚCIOWE
- JAKOŚCIOWE



# ZALEŻNOŚĆ CZASU KRWAWIENIA OD LICZBY PŁYTEK



# **SKAZY KRWOTOCZNE PŁYTKOWE ILOŚCIOWE ZALEZNE OD PRODUKCJI**

- **CYTOSTATYKI, RADIOTERAPIA**
- **NARAŻENIE NA ŚRODKI CHEMICZNE**
- **NIEDOBÓR WITAMINY B 12 +ALKOHOL**
- **PRZEWLEKŁE ZESPOŁY  
MIELOPROLIFERACYJNE**
- **OSTRE BIAŁACZKI**
- **ZAKAŻENIA WIRUSOWE**

**SKAZY KRWOTOCZNE  
PŁYTKOWE ILOŚCIOWE  
NIEZALEZNE OD PRODUKCJI  
IMMUNOLOGICZNE**

- **IMMUNOLOGICZNA PLAMICA  
MAŁOPŁYTKOWA**
- **POLEKOWA PLAMICA  
MAŁOPŁYTKOWA**
- **POTRANSFUZYJNA PLAMICA  
MAŁOPŁYTKOWA**
- **POINFEKCYJNA PLAMICA  
MAŁOPŁYTKOWA**

**SKAZY KRWOTOCZNE  
PŁYTKOWE ILOŚCIOWE  
NIEZALEZNE OD PRODUKCJI  
NIEIMMUNOLOGICZNE**

- **SZTUCZNE ZASTAWKI, KRAŻENIE POZAUSTROJOWE**
- **POALKOHOLOWA MAŁOPŁYTKOWOŚĆ**
- **HIPERSPLENIZM**
- **ZESPÓŁ HEMOLITYCZNO-MOCZNICOWY**
- **DIC**

# SKAZY KRWOTOCZNE PŁYTKOWE CZYNNOŚCIOWE PIERWOTNE

- **CHOROBA VON WILLEBRANDTA**
- **TROMBASTENIA GLANZMANA**

# **SKAZY KRWOTOCZNE PŁYTKOWE CZYNNOŚCIOWE NABYTE**

- **PRZEWLEKŁE ZESPOŁY  
MIELOPROLIFERACYJNE**
- **SZPICZAK**
- **MAKROGLOBULINEMIA**
- **MOCZNICA**
- **MARSKOŚĆ WĄTROBY**
- **POLEKOWE ZABURZENIA CZYNNOŚCI PŁYTEK**
- **OPERACJE Z ZASTOSOWANIEM KRAŻENIA  
POZAUSTROJOWEGO**

# **BADANIA W SKAZACH PŁYTKOWYCH**

- **MORFOLOGIA Z ROZMAZEM**
- **CZAS KRWAWIENIA WYDŁUŻONY**
- **BADANIA KOAGULOLOGICZNE W  
NORMIE**

# **SKAZY KRWOTOCZNE OSOCZOWE WRODZONE**

- **HEMOFILIA A**
- **HEMOFILIA B**
- **NIEDOBÓR CZYNNIKA XI**
- **CHOROBA VON WILLEBRANDTA**



# **SKAZY KRWOTOCZNE OSOCZOWE NABYTE**

- **NIEDOBÓR WITAMINY K**
- **ZABURZENIA CZYNNOŚCI  
WĄTROBY**
- **DIC**
- **POLEKOWE**

# **BADANIA W SKAZACH OSOCZOWYCH**

- **RÓŻNE ODCHYLENIA OD NORMY**
- **NP. W HEMOFILII PRAWIDŁOWY  
CZAS KRWAWIENIA A  
PRZEDŁUŻONE CZASY  
KRZEPNIĘCIA**

# **OBJAWY KLINICZNE SKAZ KRWOTOCZNYCH NACZYNIOWYCH**

- **PLAMICA**
- **WYBROCZYNY**
- **PODBIEGNIĘCIA**

**RZADKO MASYWNE KRWAWIENIA !**

# **OBJAWY KLINICZNE SKAZ KRWOTOCZNYCH PŁYTKOWYCH**

- **MNOGIE WYBROCZYNY**
- **DROBNE WYBROCZYNY W MIEJSCACH  
NIEWIELKICH URAZÓW**
- **NADMIERNE KRWAWIENIA PO  
URAZACH**
- **KRWAWIENIA Z BŁON ŚLUZOWYCH**

**NIE MA MASYWNYCH KRWAWIENI DO  
TKANEK MIĘKKICH I JAM  
STAWOWYCH !**

# **OBJAWY KLINICZNE SKAZ KRWOTOCZNYCH OSOCZOWYCH**

- **KRWAWIENIA WTÓRNE PO ZABIEGACH**
  - **KRWAWIENIA Z NOSA**
- 
- 

- **KRWAWIENIA Z PEŁOWINY U NOWORODKÓW**
- **KRWAWIENIA PODSKÓRNE**
- **KRWAWIENIA DO MIĘŚNI**
- **KRWAWIENIA DO STAWÓW**

# DIC

**DISSEMINATED  
INTRAVASCULAR  
COAGULATION**

**ROZSIANE WYKRZEPIANIE  
WEWNĄTRZNACZYNIOWE**

# CZYNNIKI ETIOLOGICZNE DIC

- WTARGNIĘCIE DO KRAŻENIA  
CZYNNIKA TKANKOWEGO LUB INNYCH  
SUBSTANCJI O PODOBNEJ AKTYWNOŚCI
- USZKODZENIE ŚRÓDBŁONKA NACZYŃ
- BEZPOŚREDNIA AKTYWACJA  
CZYNNIKA X I PROTROMBINY
- **AKTYWACJA FIBRYNOLIZY**

Układ	Punkty				
	0	1	2	3	4
Oddechowy PaO <sub>2</sub> / FiO <sub>2</sub>	>400	≤400	≤300	≤200	≤100
Moczowy Kreatynina (mcmol/l)	≤110	110-170	171-299	300-440 diureza ≤500ml/d	>440 diureza<200ml/d
Wątroba Bilirubina (mcmol/l)	≤20	20-32	33-101	102-204	>204
Krążenia Hipotensja	Brak hipotensji	MAP <70mmHg	Dopamina ≤ 5* Dobutamina w dowolnej dawce	Dopamina >5* lub adrenalina ≤0.1* lub noradrenalina ≤0.1*	Dopamina>15* lub adrenalina>0.1* lub noradrenalina >0.1*
Krwiotwórczy Liczba płytek krwi	>150 tys	≤150tys.	≤100tys.	≤50tys.	≤20tys.
Nerwowy Skala Glasgow	15	13-14	10-12	6-9	<6



<b>Test</b>	<b>Result</b>
Prothrombin Time	Slightly to grossly prolonged
aPTT	Variable
Fibrinogen	Usually low
Thrombin time	Usually prolonged
Factor levels	Variable
Platelet Count	Usually low
RBC fragmentation	Sometimes present
Fibrin split products	Usually present

# **ZABURZENIA HEMOSTAZY PO URAZACH WIELONARZĄDOWYCH**

- **HIPOKSJA I HIPERKAPNIA**
- **UTRATA ELEMENTÓW  
ODPOWIEDZIALNYCH ZA HEMOSTAZĘ**
- **ROZCIEŃCZENIE POZOSTAŁYCH  
W KRWIOOBIEGU ELEMENTÓW**
- **HIPOTERMIA**
- **ORAZ CO WYNIKA Z POPRZEDNICH  
SLAJDÓW DIC**

# Przypadek 1

- **Dziewięcioletni chłopiec**
- **Wystąpiło u niego krwawienie w miejscu ekstrakcji zęba**
- **Krwawienie rozpoczęło się dzień po zabiegu**
- **Jego brat ma częste krwawienia z nosa, podobnie jak brat matki chłopców**

# Przypadek 2

- **62 letnia chora**
- **Dwa lata temu przeszła operację wszczepienia sztucznej zastawki**
- **Zgłosiła się do lekarza z powodu wielkich siniaków na kolanach**
- **Przyjmuje przewlekłe leki ale nie pamięta ich nazw**

# Przypadek 3

- **38-letni chory z AIDS**
- **Zgłosił się do lekarza z powodu kaszlu, bólu w klatce piersiowej, duszności i gorączki 39 st.**
- **Rozpoznano u niego zapalenie płuc; hospitalizowany**
- **W 7. dobie hospitalizacji stan pacjenta uległ pogorszeniu: gorączka wzrosła do 40 st., wystąpiły zaburzenia świadomości, hipotonia i skąpomocz**
- **Przeniesiony do Oddziału Intensywnej Terapii**
- **Na skórze pojawiły się liczne wyboczyny**
- **Wystąpiło spontaniczne krwawienie z nosa**

**DZIĘKUJĘ**