Spis treści

Przedmowa ... 5

1. Hemostaza fizjologiczna ... 7

1.1. Wstęp ... 8

1.2. Elementy hemostazy ... 8
1.2.1. Ściana naczyń krwionośnych ... 8
1.2.2. Płytki krwi ... 10
1.2.3. Krzepnięcie osoczowe ... 11
1.2.4. Endogenne inhibitory krzepnięcia ... 16
1.2.5. Układ fibrynolityczny ... 17
1.2.6. Strumień przepływającej krwi ... 19

2. Ogólna klasyfikacja zaburzeń hemostazy ... 21

3. Skazy krwotoczne ... 23

3.1. Klasyfikacja skaz krwotocznych i kliniczna ocena skłonności do krwawień ... 23

3.2. Rola przesiewowych testów laboratoryjnych hemostazy w rozpoznawaniu skaz krwotocznych ... 30

3.3. Najważniejsze nabyte i wrodzone skazy krwotoczne ... 35
3.3.1. Małopłytkowość i trombocytopatia ... 35
3.3.1.1. Małopłytkowość ... 35
3.3.1.1.1. Małopłytkowość rzekoma ... 36
3.3.1.1.2. Zmniejszone wytwarzanie płytek w szpiku (małopłytkowość centralna) ... 38
3.3.1.1.3. Nadmierna sekwestracja płytek w śledzionie ... 41
3.3.1.1.4. Nadmiernie szybkie usuwanie płytek krwi z krwiobiegu (małopłytkowość obwodowa) ... 42
3.3.1.1.5. Pierwotna małopłytkowość immunologiczna ... 42
3.3.1.2. Trombocytopatia ... 46
3.3.1.2.1. Wrodzone trombocytopatie ... 46
3.3.1.2.2. Nabyte trombocytopatie ... 46
3.3.1.2.2.1. Trombocytopatia w przebiegu chorób układu krwiotwórczego ... 49
3.3.1.2.2.2. Trombocytopatia w przebiegu mocznicy i trombocytopatia polekowa ... 50
3.3.2. Zaburzenia hemostazy w chorobach wątroby ... 51
3.3.3. Skaza krwotoczna wywołana masywną transfuzją krwi ... 56
3.3.4. Patologiczne inhibitory krzepnięcia ... 56
3.3.4.1. Nabyta hemofilia A ... 57
3.3.4.2. Nabyty zespół von Willebranda ... 61
3.3.5. Powikłania krwotoczne związane ze stosowaniem leków przeciwkrzepliwych ... 64
3.3.5.1. Powikłania krwotoczne związane ze stosowaniem heparyn ... 65
3.3.5.2. Powikłania krwotoczne związane ze stosowaniem antagonistów witaminy K ... 68
3.3.5.3. Powikłania krwotoczne związane ze stosowaniem fondaparynuksu ... 70
3.3.5.4. Powikłania krwotoczne związane ze stosowaniem doustnych bezpośrednich antykoagulantów ... 70
3.3.5.5. Uwagi na temat stosowania leków przeciwkrzepliwych u pacjentów z dodatkowymi zaburzeniami hemostazy ... 74
3.3.5.5.1. Małopłytkowość a stosowanie antykoagulantów ... 74
3.3.5.5.2. Trombocytopatia a stosowanie antykoagulantów ... 75
3.3.5.5.3. Niedobory czynników krzepnięcia krwi a stosowanie antykoagulantów ... 75
3.3.6. Wybrane naczyniowe skazy krwotoczne ... 76
3.3.6.1. Choroba Oslera-Webera-Rendu, czyli wrodzona naczyniakowatość krwotoczna ... 77
3.3.6.2. Inne wrodzone malformacje naczyniowe ... 82
3.3.6.3. Zespół Ehlersa-Danlosa i zespół Marfana ... 83
3.3.6.4. Plamica Henocha-Schönleina ... 85
3.3.6.5. Plamica starcza ... 88
3.3.6.6. Plamica w przebiegu amyloidozy ... 88

3.3.7. Hemofilie A i B ... 89
3.3.7.1. Uwagi dotyczące postępowania z pacjentem z rozpoznaną hemofilią, który znajdzie się w gabinecie lekarza podstawowej opieki zdrowotnej ... 94
3.3.8. Choroba von Willebranda ... 95
3.3.8.1. Uwagi na temat postępowania z pacjentem z rozpoznaną chorobą von Willebranda, który znajdzie się w gabinecie lekarza podstawowej opieki zdrowotnej ... 100
3.3.9. Wrodzone niedobory innych czynników krzepnięcia ... 101

4. Zaburzenia hemostazy sprzyjające występowaniu stanów zakrzepowo-zatorowych 105

4.1. Wrodzona trombofilia i zespół antyfosfolipidowy ... 105
4.2. Małopłytkowość indukowana heparyną ... 118

5. Zaburzenia hemostazy prowadzące do stanów zakrzepowo-krwotocznych ... 125

5.1. Zakrzepowa plamica małopłytkowa i zespół hemolityczno-mocznicowy ... 125
5.1.1. Zespół Upshawa-Schulmana ... 126
5.1.2. Nabyta idiopatyczna zakrzepowa plamica małopłytkowa ... 128
5.1.3. Zakrzepowa plamica małopłytkowa w ciąży ... 130
5.1.4. Inne nabyte postacie zakrzepowej plamicy małopłytkowej ... 131
5.1.5. Typowy zespół hemolityczno-mocznicowy ... 131
5.1.6. Atypowy zespół hemolityczno-mocznicowy ... 132
5.2. Rozsiane krzepnięcie wewnątrznaczyniowe ... 135

6. Praktyczne rady ... 141

Piśmiennictwo ... 150