

COAGULOPATII DOBÂNDITE

În funcție de etiologie, diatezele hemoragice dobândite prin defecțiuni a coagulării secundară bolilor extra hematologice se clasifică în :

- coagulopatii dependente de Vit. K;
- coagulopatiile din cursul bolilor hepatice;
- coagularea intravasculară diseminată (CID);
- coagulopatiile din bolile imunologice.

COAGULOPATII DOBÂNDITE DE VITAMINA K

Factorii dependenți de Vit. K sunt reprezentați de FII, FVII, FIX și FX, precum și de inhibitorii coagulării, proteina C și S.

Deficitul de Vit. K se concretizează printr-o activitate deficitară a F dependenți de Vit. K și a proteinei C și S.

În anumite condiții, deficitul de activitate al inhibitorilor coagulării, proteina C și S, predomină, determinând o stare de trombofilie.

Deficitul de vitamina K poate fi de cauză alimentară sau prin tulburarea absorbției Vit.K la nivel intestinal (malabsorbție sau maldigestie intestinală: sindromul de intestin scurt, celiachia, fibroza chistică, sindromul postenteritic, enterocolita, sindroamele de colestază).

Alte cauze de deficit de Vit. K sînt alimentația parenterală fără suplimentarea cu Vit. K și scăderea producerii endogene intestinale de Vit. K prin antibioterapia prelungită.

Manifestarea clinică este dominată de **sângerări cutaneo - mucoase**, uneori și viscerale (hemoragii digestive, cerebrală), hemoragii la locul puncțiilor venoase și al injectiilor i.m.

Diagnostic :

Prelungirea TQ sugerează o activitate redusă a FII, FVII și a FX, iar APTT este, de asemenea, prelungit.

Valorile scăzute ale FV (sinteză hepatică deficitară) pledează împotriva unui deficit de Vit. K.

Din cauza timpului de înjumătățire scurt al FVII (3 - 4 ore), activitatea FVII scade rapid, atât în deficitul de Vit. K, cât și în afecțiunile hepatice.

Profilaxie și tratament :

După introducerea profilaxiei pe cale i.m cu Vit. K, în perioada postnatală nu s-au mai observat cazuri de hemoragii prin deficit de Vit. K.

Pot să apară din cauza absenței profilaxiei postnatale, sau existenței unei tulburări de absorbție de Vit. K la nivel intestinal.

Tratamentul va consta în administrarea i.v de Vit. K.

Încă din prima oră de la administrarea Vit. K, se va observa o ameliorare a TQ, datorită existenței de precursori ai F de coagulare, care necesită, pentru a deveni activi doar o carboxilare.

În cazul sângerărilor amenințătoare de viață se recomandă utilizarea concentratelor de complex protrombinic, sau plasma.

COAGULOPATII DIN BOLILE HEPATICE

Ficatul este principalul loc de sinteză pentru majoritatea F de coagulare.

Afectarea severă a funcției hepatice se însoțește de o scădere a sintezei F de coagulare și de apariția unei coagulopatii.

În bolile hepatice, funcția ficatului, de epurare a F de coagulare activați și a activatorilor de plasminogen, este diminuată.

Hemostaza este afectată și prin pierderea F de coagulare în lichidul de ascita și prin glicozilarea anormală a acestora, în sindromul de colestază, ce poate însoți bolile hepatice.

Poate să apară și un deficit de Vit. K.

Trombocitopenia, funcția plachetară deficitară, CID și fibrinoliza accentuată contribuie la tulburarea de hemostaza din bolile hepatice.

Cauzele sunt reprezentate de :

- hepatita acută infecțioasă
- toxică sau imunologică
- ciroza hepatică
- tulburările de sinteză posttransplant hepatic
- tromboza de vena portă sau de vene hepatice mari (S. Budd - Chiari)
- obstrucția venelor hepatice mici (boala veno - ocluzivă).

Diagnostic :

În insuficiența hepatică este caracteristică prelungirea timpilor de coagulare: TQ și APTT.

Factorii, care nu sunt sintetizați la nivelul ficatului (FvW sintetizat la nivelul endoteliului vascular și în trombocite), sunt în cantitate normală sau chiar crescută.

FVIII, produs la nivel hepatic, este în concentrație mai puțin scăzută prin rata de sintetiza a FVIII și mai puțin prin legarea cu rol protector al acestuia de FvW.

Trombocitopenii de severitate ușoară sau medie apar atât în hepatitele acute infecțioase și în bolile hepatice cronice.

În ciroza hepatică și în tromboza de venă portă sau splenică poate să apară și fenomenul de hipersplenism cu trombocitopenie secundară.

Tratament :

Tratamentul constă în substituția F de coagulare vitali prin administrarea de plasmă proaspătă congelată sau concentrate de complex protrombinic (CCP) alături de antitrombină.

În cazul substituției cu CCP se recomandă prudență din cauza riscului de tromboza.

FVII recombinant activat s-a dovedit eficient în numeroase cazuri de coagulopatie prin boli hepatice.

În trombocitopenii se recomandă administrarea de concentrate trombocitare.

Trombocitopenia se poate ameliora în numeroase cazuri după realizarea unei anastomozes portocave.

În fibrinoliza accentuată se pot utiliza inhibitori ai fibrinolizei, precum (EAC sau acidul tranexamic).

COAGULAREA INTRAVASCULARĂ DISEMINATĂ

Coagularea intravasculară diseminată (CID) este o tulburare dobândită a hemostazei, determinată de afecțiuni acute sau cronice severe.

În CID apare un proces de coagulare intravasculară sistemică, care constă inițial într-o formare de trombi la nivelul microcirculației urmat secundar de fibrinoliză.

Aceasta determină o scădere prin consum a nr. de trombocite și a concentrației F de coagulare, generând o tendință crescută la sângerare.

CID apare frecvent în infecții și sepsă (infecții cu bacterii gram-negative sau meningococi).

Endotoxinele sau lipopolizaharidele, componentele membranare ale bacteriilor gram-negative, reprezintă cei mai frecvenți factori declanșatori ai CID.

Infecțiile virale (varicela), hemoliza brutală, intervențiile chirurgicale mari, traumatismele, afecțiunile maligne, bolile vasculare sau circulația extracorporeală din timpul intervențiilor chirurgicale **pot declanșa CID.**

Procesul de coagulare activat va fi inițiat de eliberarea tromboplastinei tisulare, provenită de la nivelul monocitelor și al celulelor endoteliale.

Aceasta determină formarea trombinei și a cheagurilor de fibrină în microcirculație.

Trombozarea capilarelor cutanate duce la apariția necrozelor cutanate tipice (purpura fulminans).

Alături de trombocitopenie, creșterea D - dimerilor, modificarea coagulogramei globale, pot să apară și deficite de proteină S, C și antitrombină.

Simptomatologia clinică :

Ca urmare a dezechilibrului dintre coagularea activată și fibrinoliză rezultă o diateză hemoragică (peteșii, echimoze, sângerare abundentă în caz de leziuni sau la locul injecțiilor).

Din cauza microtrombilor și a infarctelor apar necroze cutanate și leziuni organice (plămân, rinichi).

Microtrombii pulmonari determină o oxigenare deficitară.

Șocul și anemia hemolitică microangiopatică fac parte din CID acut.

Diagnostic :

Stabilirea dg. de CID necesită coroborarea datelor din anamneză, evoluție clinică și examene paraclinice.

În stadiile inițiale, CID nu se corelează încă cu o coagulopatie, este caracterizată doar de o activare a coagulării evidențiată de o generare crescută a trombinei și de apariția produșilor de degradare ai fibrinei.

Testele globale, APTT și timpul de trombină, sunt normale sau scurtate.

Activitatea F de coagulare II, V și VIII este crescută.

Fibrinogenul este la limita inferioară a normalului, poate fi crescut ca reactant de fază acută în cadrul unei septicemii.

Trombocitele sunt, inițial, la valori normale.

Tabloul complet al coagulopatiei de consum se conturează ulterior și este caracterizat de o defibrinare cu coagulare patologică până la lipsa de coagulare a sângelui.

Testele de coagulare sunt mult prelungite, numărul de trombocite este mult scăzut.

Parametrii fibrinolizei vor fi crescuți.

Sugestiv pentru dg. de **CID** este prezența în cantitate mare a DFF sau D - dimerilor.

Tratament :

Tratamentul bolii de bază, care a determinat apariția CID, este esențial.

Important pentru întreruperea ciclului „activarea coagulării/ hiperfibrinoliză” este tratamentul stării de șoc cu reechilibrarea metabolică și antibioterapia intensivă în caz de septicemie.

Plasma proaspătă congelată (PPC) poate fi utilizată pentru reechilibrarea volemică, și pentru substituția factorilor coagulării și a inhibitorilor coagulării.

Frecvent se utilizează heparina, cu scopul de a diminua activarea coagulării.

Administrarea ei este controversată, dacă există trombocitopenie importantă, deoarece poate accentua tendința la sângerare.

Concentratele trombocitare vor fi indicate doar dacă apar complicații hemoragice sau în caz de trombocitopenie semnificativă.

O măsură terapeutică promițătoare este și concentratele de proteină C, iar când antitrombina (AT) este diminuată, se poate efectua substituție cu concentrate de AT.

Evoluția CID clasice, fără tratament, este progresivă, cu prognostic infaust.