

Kazuistika – plazmatická koagulace

MUDr. Jan Loužil

ÚHKT

Centrum pro trombózu a hemostázu

NO, klinické obtíže

- 60 letý muž
- poslední 3 týdny snadná spontánní tvorba hematomů různě po celém těle, jejich výskyt se postupně horšil, 1x pozoroval hematurii
- navštívil již 2 pohotovosti – dostal Ascorutin a odeslán domů
- v předchorobí sledován s revmatoidní artritidou, která nyní relativně stabilní
- Před 3 týdny ATB pro kožní zánětlivé projevy
- Anamnesticky – nikdy v předchorobí nekrvácel, ani při operačních zákrocích – OP: APPE před 15 lety, před 5 lety laparo CHCE, před 3 lety OP kolene po úrazu na lyžích
- Rodina – bez anamnézy krvácivých obtíží

Proč potřetí vyhledal lékaře

- - krvácivé projevy se stále horšily
- - nově otok P lýtka po drobném úderu – lýtko tuhé, SONO velký svalový hematom – uzavřeno jako počínající kompartment syndrom
- - pacient má již hůře citlivou periferii končetiny, pulsace špatně hmatné
- - jinak pacient při fyzikálním vyšetření bez pozoruhodností

Rozvaha

- Zvažujeme získanou koagulopatii, v dif. dg. jiné stavy spojené s koagulopatii – záchyt APL, DIC při sepsi?
- Vrozená koagulopatie vzhledem k věku nepravděpodobná, ale musíme vyloučit
- K základní dg rozvaze potřebujeme:
 - KO+diff mikroskopicky
 - rozšířené koagulační vyšetření – APTT, PT, TT, DD, FBG, AT

Výsledky pacienta + další postup

- KO: leuko 14,5, Hb 89, trombo 430, dif. bez pozoruhodností
- koagulace: APTT R 3.05, PT R v normě, TT v normě, DD zvýšené, FBG a AT v normě (už z těchto výsledků DIC vyloučen)
- Anamnesticky zjištěno, že APTTR zvýšeno 1,7 již před 2 týdny, ale nikdo tomu nevěnoval pozornost, anémie byla pouze mírná
- Co dál?: **směsné testy** – koagulační časy se nekorigují – nutná i 2h inkubace (získaná koagulopatie – protilátky; prvotně může dojít k mírné korekci koag. časů, ale za 2 hodiny se časy opět nekorigují – působení protilátek – vážou FVIII zdravé kontroly)
- - důležitý test dif. dg. – odliší vrozený deficit, od protilátek a lupus anticoagulans – důležité proto, že léčba je ve všech 3 případech jiná, riziko poškození pacienta, pokud nestanovíme správně dg.
- **stanovení hladiny FVIII** – u pacienta pod 1%
- stanovení titru inhibitoru FVIII – trvá déle – u pacienta 60 BU

Shrnutí a návrh terapie

- Jedná se tedy o dg. **Získaný inhibitor F VIII**
- Léčba: **imunosuprese** – nejčastěji kombinace kortikosteroidy + cyklofosfamid
- v případě **krvácení**: nutno podávat **faktor s by passovou aktivitou** – nejčastěji r FVIIa (nepodávat plazmu – obsahuje FVIII a horšila by projevy onemocnění)

Vždy je dobré kontaktovat **hematologické centrum**, které má s léčbou zkušenosti.

Chirurgické intervence pokud možno nedělat – zhoršují projevy krvácení (u našeho pacienta se musela provést za krytí rFVIIa a APCC – fasciotomie bérce – bylo riziko ztráty končetiny)

V momentě stabilizace pacienta nutné provést screening na vyvolávající onemocnění – autoimunity, nádorová onemocnění, pokud to lze, řešit základní dg., léčba může zlepšit i projevy získaného inhibitoru

- u 50% pacientů zjištěna vyvolávající příčina

Po zaléčení pacienta končetina plně zhojena – nutno pacienta ponechat v dispenzarizaci v hematologickém centru dlouhodobě (riziko relapsu onemocnění; onemocnění velmi vzácné – lepší léčba v centru, kde s ním mají zkušenosti)

Druhotně u pacienta záchyt autoimunitní hepatitis – sledován na hepatologii – imunosuprese (v podstatě pokrývá i získaný inhibitor)