

Chảy máu Diathesis

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

★ PVC ★ tiểu cầu, mạch, rối loạn đông máu

ĐƯỜNG TIỀN NGHI NGOẠI LỆ (PT / INR biệt lập ↑)

- YẾU TỐ ĐỊNH NGHĨA HOẶC TIỀN LỆNH — VII hoặc X
- VITAMIN K HIỆU QUẢ — suy dinh dưỡng, bệnh lý tuyến tụy, sử dụng kháng sinh gần đây, sử dụng warfarin (giai đoạn đầu)
- BỆNH GAN
- DIC SỚM

INTRINSIC PATHWAY (PTT biệt lập ↑)

- ĐỊNH NGHĨA YẾU TỐ — hiệu quả liên kết X của yếu tố VIII (bệnh ưa chảy máu A) hoặc yếu tố IX (bệnh máu khó đông B). Hiệu suất tử thi của yếu tố XI, đặc biệt là trong số những người Do Thái Ashkenazi (8% là tàu sân bay)

- BỆNH VON WILLEBRAND
- YẾU TỐ YẾU TỐ - thuốc chống đông máu lupus do tới APA; bệnh máu khó đông mắc phải do một chất ức chế yếu tố VIII
- SỬ DỤNG HEPARIN

Đường đi chung (PT ↑, PTT ↑)

- ĐỊNH NGHĨA YẾU TỐ — X, V, II, I

- VITAMIN K DEFICIENCY — suy dinh dưỡng, bệnh lý tuyến tụy, sử dụng kháng sinh gần đây

- BỆNH GAN

- DIC

CHỨC NĂNG NHÓM (chảy máu niêm mạc với PT, PTT bình thường, và số lượng tiểu cầu; mất thời gian đôi khi ↑)

- HẠNH PHÚC — hội chứng Bernard – Soulier,

Bệnh nhược cơ Glanzmann, lưu trữ

bệnh hồ bơi

- BẤT BUỘC - suy thận, suy gan,

rối loạn tăng sinh tủy, paraproteinemia, tự kháng thể, DIC, bệnh tích trữ mắc phải do ngoại cơ thể

vòng tuần hoàn

TÀU - bệnh mạch máu collagen, bệnh còi,

chứng telangiectasia xuất huyết di truyền

LƯU Ý — INR = tỷ lệ chuẩn hóa quốc tế,

giúp chuẩn hóa việc diễn giải PT

SINH LÝ HỌC

HEMOSTASIS

- HEMOSTASIS CHÍNH - nội mô, tiểu cầu
- HEMOSTASIS THỨ HAI — protein đông máu

CÁCH KÍCH HOẠT PLATELET

1. Collagen liên kết với GPIa / IIa trên màng tiểu cầu, cũng liên kết với GPIb / IX qua vWF
2. Tiểu cầu trở nên hoạt hóa bằng cách liên kết chủ vận (thrombin, adenosine diphosphate, epinephrine, collagen)
3. Tiết ra hạt δ (serotonin, ADP) và α hạt (vWF, yếu tố tăng trưởng, yếu tố V, yếu tố X, ibrinogen)
4. Sự thay đổi cấu trúc → photpholipit trở nên sẵn sàng cho các yếu tố V và VIII liên kết
5. Kết tập tiểu cầu (không ổn định) bởi vWF và ibrinogen liên kết với GPIIb được kích hoạt / Phức hợp IIIa
6. Hình thành cục đông ibrin tiểu cầu — ibrin – ibrin được liên kết chéo bởi yếu tố XIII và tiểu cầu – ibrin qua GPIIb / IIIa

CÁC ĐƯỜNG CHỐNG LẠNH

1. Antithrombin liên kết với thrombin và ức chế nó
2. Thrombin liên kết với thrombomodulin, kích hoạt protein C và S để phân cắt các yếu tố Va

và VIIIa

3. Yếu tố Xa $\rightarrow$ tPA (bằng nội mô
tế bào) $\rightarrow$ plasmin $\rightarrow$ ibrinolysis

YẾU TỐ ĐIỀU HÒA NGỌC TRAI

- TỔNG HỢP TRONG SỐNG - các yếu tố I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, protein C, S, AT-III, plasminogen
- VITAMIN K PHỤ THUỘC - yếu tố II, VII, IX, X, protein C, S
- TỔNG HỢP TRONG TẾ BÀO THẦN KỲ VÀ

MEGAKARYOCYTES — vWF

CÔNG NGHỆ SINH LÝ HỌC (CONT'D) PATHOPHYSIOLOGY (CONT'D)

ĐIỀU HÒA ĐƯỜNG TIẾT KIÊM

Tổn thương mô

Tổn thương nội mô với

yếu tố mô thể hiện

Nội tại

con đường

(PTT)

XII

XI

IX

X

II (Prothrombin)

Fibrin

Fibrin liên kết chéo

VII

aVIII

aV

bXIII

Bên ngoài

con đường

(INR)

aNhững đồng yếu tố không chứa enzym; bFactor XIII được gọi là

"Yếu tố ổn định ibrin" bởi vì nó cộng hóa trị

liên kết chéo các polyme ibrin và tăng cường

cục máu đông

CÁC YẾU TỐ VII VÀ VIII ĐẶC BIỆT

- YẾU TỐ VII - thời gian bán hủy ngắn nhất (5–7 giờ). Đã giảm

yếu tố VII dẫn đến INR ↑. Do đó, INR có thể giúp

phát hiện giai đoạn đầu của suy gan, DIC, vitamin

K hiệu quả và sử dụng warfarin

- YẾU TỐ VIII - một phần của dòng chảy đông máu và

có yếu tố von Willebrand (vWF, được tổng hợp bởi

tế bào nội mô) như chất mang trong huyết tương. Vì vậy, von

Bệnh Willebrand (vWD) dẫn đến ↓ yếu tố VIII

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

HỘI CHỨNG BLEEDING

- CHỨC NĂNG VẬT LÍ - da / niêm mạc (chấm xuất huyết, ban xuất huyết, nhỏ / ngoài da

bầm máu, chảy máu cam, chảy máu lợi, rong kinh), chảy máu ngay lập tức

- CÁC YẾU TỐ ĐIỀU KHIỂN — khớp / cơ (hemarthroses, máu tụ ở cơ, lớn / sờ thấy được

bầm máu), chảy máu chậm

ĐIỀU TRA

NỀN TẢNG

- LABS — CBC, phết tế bào ngoại vi, AST, ALT, ALP, bilirubin, albumin, PT / INR, PTT, D-dimer, fibrinogen

ĐẶC BIỆT

- NGHIÊN CỨU HEPZYME — để loại bỏ heparin khỏi mẫu máu để phân biệt nếu PTT tăng cao cô lập là giả mạo
- NGHIÊN CỨU HỖN HỢP 50:50 — để phân biệt giữa yếu tố hiệu quả so với chất ức chế (hiệu quả yếu tố hiệu chỉnh với nghiên cứu kết hợp)
- HEMOPHILIA WORKUP — các yếu tố VIII, IX, XI
- HỘI CHỨNG KHÁNG SINH ANTIPHOSPHOLIPID

WORKUP — sàng lọc chống đông máu lupus, kháng thể kháng cardiolipin, pha loãng viper Russell

thời gian nọc độc, kháng $\beta 2$ glycoprotein 1

kháng thể

- CÔNG TÁC CHỮA BỆNH VON WILLEBRAND — von

Yếu tố Willebrand (vWF) mức độ kháng nguyên, yếu tố

Mức độ VIII, hoạt động của đồng yếu tố ristocetin,

kết tập tiểu cầu do ristocetin gây ra

- CÔNG TÁC RỐI LOẠN RỐI LOẠN MẠCH — thời gian chảy máu,

đo tập hợp tiểu cầu

- MYELOMA WORKUP — protein huyết thanh

điện di

SỰ QUẢN LÝ

ACUTE — ABC, O₂, IV, truyền máu 2 U PRBC IV

hơn 2 giờ, truyền tiểu cầu 6 U, FFP 15 mL / kg,

kết tủa đông lạnh 10–15 U q48h đối với ibrinogen

hiệu lực

ĐIỀU TRỊ NGUYÊN NHÂN HIỂU - tránh dùng thuốc chống đông máu. Vitamin K deficiency (vitamin K

10 mg PO / IV mỗi ngày x 3 ngày). vWD loại I (DDAVP

0,3 μ g / kg SC, yếu tố độ tinh khiết trung gian VIII) '

QUYỀN LỢI CỤ THỂ

BỆNH VON WILLEBRAND (VWD)

- PATHOPHYSIOLOGY — vWF hoạt động như một trình liên kết

giữa tiểu cầu và nội mạc

lium và cả

đóng vai trò như chất mang yếu tố VIII. Do đó, tình trạng kém hiệu quả của vWD có thể dẫn đến giảm mức độ yếu tố VIII

- ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG — rối loạn tiểu cầu với bầm tím, chảy máu da hoặc niêm mạc, và chu kỳ kinh nguyệt dày đặc đối với hầu hết các loại phụ ngoại trừ loại IIN,

biểu hiện như bệnh máu khó đông với mô mềm,

khớp và tiểu ra máu

- CHẨN ĐOÁN — Hoạt động của đồng yếu tố Ristocetin

(RCo, đánh giá khả năng của vWF huyết tương đối với sự kết hợp kiểm soát do ristocetin gây ra

tiểu cầu), hoạt động liên kết collagen

(đánh giá liên kết vWF với collagen), kháng nguyên vWF (xét nghiệm phi chức năng mà định lượng

vWF), xét nghiệm đa mạch vWF (gel agarose để

xác định kích thước của đa phân tử), rối loạn kết tập tiểu cầu (đánh giá

vWF liên kết với tiểu cầu trong huyết tương giàu tiểu cầu của bệnh nhân)

- ĐIỀU TRỊ — DDAVP 0,3 μ g / kg bằng cách truyền tĩnh mạch

hoặc 300 μ g một lần xịt mỗi mũi đối với loại I

người bệnh. vWF tập trung chứa tất cả vWF

đa phân có thể được sử dụng cho loại II và III và

để xử trí chảy máu và phẫu thuật loại

1 bệnh nhân

BERNARD – SOULIER SYNDROME — đột biến

của GPIIb / IX / V (thụ thể tiểu cầu cho vWF)

GLANZMANN THROMBASTHENIA — đột biến GPIIb / IIIa (thụ thể tiểu cầu cho fibrinogen)

BỆNH BỆNH TRONG HỒ BƠI — khiếm khuyết trong việc giải phóng

hạt tiểu cầu