**129. SYNDROM DISEMINOVANÉ INTRAVASKULÁRNÍ KOAGULACE**

 DIC – chorobný stav, u kterého dochází z různých příčin k narušení hemostatické rovnováhy a k rozvoji **generalizované intravaskulární koagulace**

 vznik mnohočetných trombů v mikrocirkulaci

 spotřeba části hemostatických činitelů

 druhotně aktivovaná fibrinolýza rozpouští mikrotromby a dále sama prohlubuje vznikající krvácivý stav

 DIC není samostatná chorobná jednotka, ale syndrom vznikající při jiném základním onemocnění

*etiologie:*

|  |  |
| --- | --- |
| infekce (generalizované) | mikrobiální, zvl. G- s endotoxémií |
| virové |
| rickettsiální |
| komplikace těhotenství a porodu | septický potrat |
| embolizace plodové vody |
| zadržený mrtvý plod |
| odloučení lůžka |
| eklampsie |
| zhoubná onemocnění | generalizované ca (plic, prostaty, GIT) |
| blastické leukózy, zvl. parapromyelocytární |
| chirurgické stavy | rozsáhlá poranění |
| popáleniny |
| velké operační výkony |
| použití mimotělního oběhu |
| imunopatologické stavy | anafylaktické reakce |
| hemolytické potransfuzní reakce |
| vaskulitidy |
| šokové stavy |  |

*patogeneze*

 aktivace některého z hemostatických mechanismů

 klíčové postavení v rozvoji DIC: **uvolnění tkáňového faktoru** z poškozeních tkání nebo jeho buněčná exprese v generalizovaných zánětlivých procesech

 infekční činitelé – přímo nebo přes imunitní systém aktivují destičky nebo poškozují cévní stěnu a činí ji trombogenní

 aktivace fibrinolytického systému

 jeden z předpokladů rozvoje DIC: postupné selhání inhibičních hemostatických mechanismů a detoxikační kapacity organismu blokádou monocyto-makrofágového systému a poruchou jaterních funkcí

 intravaskulární koagulace vede k mnohočetné mikrotrombotizaci ve tkáních → riziko ischémie

 současná konzumpce destiček a části koagulačních faktorů (II, V, VIII, XIII, fibrinogenu), eliminace dalších aktivovaných koagulačních faktorů (IX, X, XI) → krvácivý stav

 ischemická ložiska v orgánech mohou prokrvácet

 druhotná fibrinolýza – odstraní destičková a fibrinová depozita, zajistí prokrvení

 fibrinolýza ale štěpením fibrinogenu, f. V a f. VIII prohlubuje krvácivý stav

 štěpné produkty fibrinu a fibrinogenu inhibují destičkové funkce a narušují přeměnu fibrinogenu na fibrin

 kapacita organismu stabilizovat hemostatické poměry a kompenzovat vzniklé odchylky je značná

*klinický obraz*

 pestrý a měnlivý

 podílí se základní onemocnění a porucha hemostázy

 porucha hemostázy může být patrná pouze v laboratorním nálezu (latentní fáze)

 nebo jsou různě vyznačené krvácivé projevy (manifestní fáze)

 lehké formy: petechie nebo krvácení v místě vpichů

 těžší případy: na kůži tvorby rozsáhlých sugilací

 často neztišitelná krvácení do sliznic, operačních ran, u žen metroragie

 dramatický obraz pokud se přidají projevy orgánového ischemického postižení – akutní renální a jaterní selhání, insuficience nadledvin (Waterhouseův-Friderichsenův sy), symptomatologie postižení CNS

 velmi závažný je rozvoj šokové plíce

*laboratorní vyšetření*

 **parakoagulační testy** – ethanolový gelifikační a protaminový precipitační test – průkaz přítomnosti **solubilních komplexů** v krvi

 pozitivita **D-dimerů**

 v úvodu přechodně zkrácení APTT (kompenzovaná fáze)

 v dalším průběhu prodloužení APTT, Quickova testu i trombinového času, pokles počtu trombocytů (fáze dekompenzace)

 v těžkých případech se krev stává zcela nesrážlivou

 v krevním obrazu mohou být známky anémie

 nález schistocytů v nátěrech periferní krve svědčí pro podíl mikroangiopatické hemolytické anémie

*diagnostika*

 klinický obraz

 laboratorní nález – především průkaz solubilních komplexů a D-dimerů

 dif. dg: primární hyperfibrinolýza, poruchy hemostázy u pokročilých jaterních onemocnění – testy na solubilní komplexy a D-dimery jsou negativní

*průběh a prognóza*

 závisejí na stupni poruchy a povaze základního onemocnění

 zvládnutím základní choroby a intenzivní léčbou hemostatické poruchy lze dosáhnout trvalé úpravy i u závažných forem

 jinak je prognóza nepříznivá

*terapie*

 zaměřena na základní chorobný proces

 **heparin** – snaha o přerušení patogenetického řetězce – podmínkou účinnosti je zajištění dostatečné koncentrace antitrombinu

 při rozvoji krvácivých projevů substituce chybějících hemostatických činitelů – koncentráty destiček, zmrazená plazma, AT

 lze použít i lyofilizované přípravky fibrinogenu a AT

 účinné je podání koncentrátu proteinu C

 u dekompenzovaných forem podání aktivovaného f. VII

 u laboratorně doložené hyperfibrinolýzy podávání antifibrinolytik