# 20. Koagulationsdefekter

Indledning:

* er tilfælde med manglende eller nedsat funktion af en koagulationsmekanisme som leder til en øget blødningstendens
* koagulationsdefekter indikeres ved spontan eller overdreven blødning:
  + vedvarende blødning fra gummerne
  + gentagen næseblod
  + petikker – punktformede blodudtrækninger på huden
  + ecchymose – lille/grønne områder på huden
  + vedvarende blødning ved traume
  + blødning ind i led – forårsager hævelse og smerte
  + hæmoptyse (opspytning af blod)
  + hæmatemese (opkast af blod)
  + blod i afføring
  + anæmi
  + svimmel- og ængstelighed
  + lavt blodtryk
  + hurtig puls
* overdreven blødning kan have mange årsager hvorfor der findes flere typer koagulationsdefekter:

Disseminated intravascular coagulation (DIC):

Patofysiologi:

* ofte livstruende sygdom – høj mortalitet
* involverer både overdreven blødning samt stærkt øget tendens til trombedannelse i cirkulationen – specielt i de små kar
* et velfungerende koagulationssystem er livsvigtigt men nogle sygdomme kan kickstarte dette system uhensigtsmæssigt (altså uden grund) – hvilket er tilfældet med akut DIC hvor en primær årsag som fx svære forbrændinger eller traumer forårsager omfattende endothelskade eller frigivelse af trombopastin fra vævet hvilket initierer den uhensigtsmæssige koagulation
* den aktiverede koagulationskaskade forårsager mange små trombedannelser i cirkulationen hvilket fører til iskæmi (manglende blødforsyning til organer og væv) og infarkter opstår
* den uhensigtsmæssige koagulationskaskade opbruger koagulationsfaktorerne og trombocytterne og der sker samtidig en aktivering af fibrinolyse (nedbrydelse af fibrinogen)
* ovenstående forårsager at blødninger der opstår andre steder i kroppen ikke kan stoppes da koagulationssystemet bliver virkningsløst
* konsekvensen af et blodtab vil være hypotension/chok
* organerne vil svigte når de berøves blod og oxygentilførsel
* kronisk DIC er mildere end den akutte og kan være svær at diagnosticere – skyldes som regel en kronisk infektion

Ætiologi:

* flere sygdomme kan initiere DIC:
  + obstetriske komplikationer fx abruptio placentae (hvor vævstromboplastin frigives fra placenta hvilket inducerer den uhensigtsmæssige koagulationskaskade)
  + infektioner (særligt gram-negative bakterier) med endotoxinfrigørelse der beskadiger vævet eller stimulerer frigivelse af tromboplastin fra monocytter
  + carcinomer; frigiver substanser der trigger koagulation
  + større traumer med endothelskader og tromboplastinfrigørelse

Tegn og symptomer:

* uanset om det er voldsomme blødninger eller trombosedannelse der er dominerende afhænger de kliniske effekter af den underliggende årsag
  + fx patienter der lider af obstetriske komplikationer har symptomer som voldsom blødning mens cancerpt. har større tendens til trombusdannelse
* ledsagende voldsom blødning kan forekomme hypotension/chok

Behandling:

* behandlingen er svær og afhænger af om det er voldsomme blødninger (hemorrhages) eller tromber der er dominerende
* den underliggende årsag må behandles succesfuldt sammen med det nuværende problem
* prognosen afhænger af sværhedsgraden af det primære problem

Hæmofili:

* en gruppe af nedarvede sygdomme
* hæmofili A er den mest almindelige arvelige koagulationsdefekt hvor man enten mangler eller har en anormalitet af koagulationsfaktor VIII
* fejlen nedarves recessivt bundet til X-kromosomet hvorfor det manifesteres i mænd men bæres af kvinder
* symptom på sygdommen er alvorlig hemorrhages der opstår ved små vævstraumer

Bonusviden:

* der kan forekomme andre årsager end koagulationsdefekter der leder til voldsom blødning:
  + kemoterapi, strålebehandling, canceres som fx leukæmi reducerer trombocytter hvorfor der opstår blødning
  + vitamin K mangel kan forårsage en mindskning i protrombin og fibrinogen-niveauer hvorfor koagulationsmekanismen ikke fungerer normalt – ses fx hos pt. med leversygdomme
  + antokoagulerende medikamenter som fx warfarin hvilket kan være relevant i tandlæge praksis hvis man fx skal hive en tand ud