

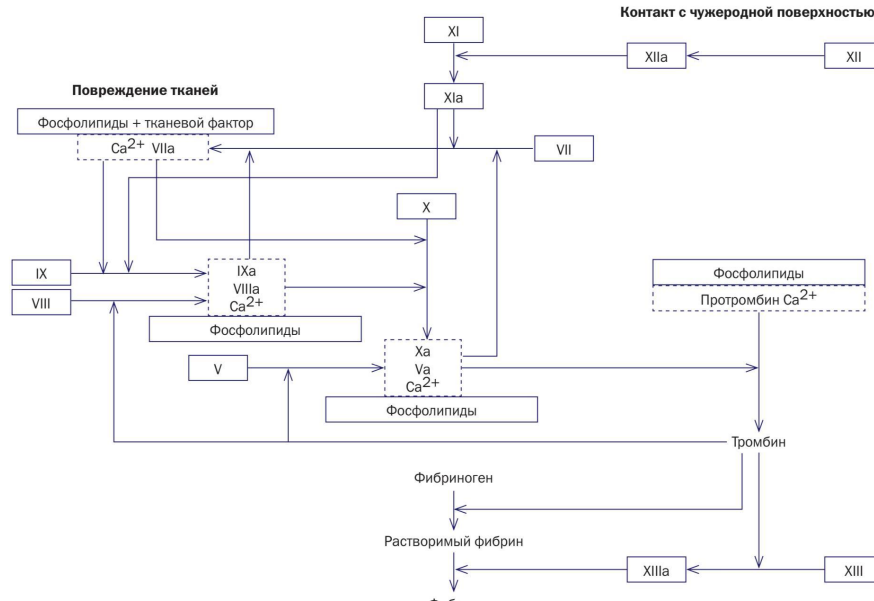
Изменения системы гемостаза

Созыкина ОА

Система гемостаза включает факторы и механизмы:

- обеспечивающие коагуляцию белков крови и тромбообразование — свертывающая система крови;
- обуславливающие торможение или блокаду коагуляции белков плазмы и процесс тромбообразования — противосвертывающая система крови;
- реализующие процессы лизиса фибрина — фибринолитическая система

Биологическая роль системы гемостаза состоит в обеспечении оптимальных реологических свойств крови, а также реализации процесса гемокоагуляции, адгезии, агрегации и активации форменных элементов крови с образованием тромба при повреждении стенок сосудов или сердца. Это предотвращает или уменьшает потерю крови организмом.



ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

Многочисленные нарушения системы гемостаза подразделены на 3 группы:

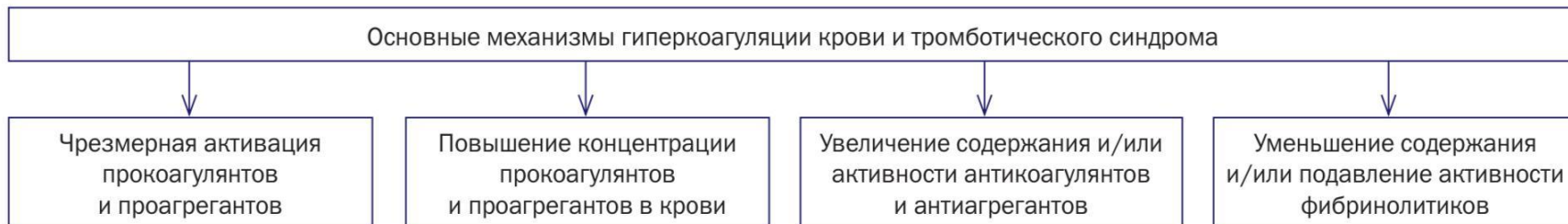
- усиление свертываемости крови и тромбообразования — гиперкоагуляция и развитие тромботического синдрома;
- уменьшение свертываемости крови и тромбообразования — гипокоагуляция и развитие геморрагических синдромов;
- фазное нарушение состояния системы гемостаза — тромбгеморрагический (ТГС) синдром; при ТГС фаза гиперкоагуляции, сопровождаясь интенсивным потреблением прокоагулянтов, трансформируется в фазу гипокоагуляции с последующим развитием коагулопатии потребления и тромбгеморрагического синдрома.

Тромботический синдром

Тромботический синдром, или тромбофилия — это состояние, характеризующееся чрезмерной (неадекватной) коагуляцией крови и тромбообразованием, что ведет к ишемии тканей и органов.

Основные причины тромботического синдрома

- Повреждение стенок сосудов и сердца (например, при их механической травме, атерогенезе, васкулитах, ангиопатиях у пациентов с сахарным диабетом).
- Патология форменных элементов крови (к примеру, тромбоцитопатии, гемолиз эритроцитов, чрезмерное повышение адгезии и агрегации тромбоцитов и эритроцитов).
- Дисбаланс в системе гемостаза, характеризующийся:
 - абсолютным или относительным преобладанием эффектов прокоагулянтов;
 - недостаточностью эффектов антикоагулянтных и фибринолитических факторов (например, при системном атеросклерозе, сахарном диабете, гипертонической болезни, эндотоксинемиях, шоковых состояниях).



Геморрагические синдромы и заболевания

Геморрагические заболевания и синдромы характеризуются повышенной кровоточивостью в результате недостаточности одного или нескольких элементов системы гемостаза.

Этиология геморрагических синдромов и заболеваний

Выделяют их наследственные (первичные) и приобретенные (вторичные) формы:

- наследственные формы геморрагических заболеваний и синдромов связаны с генетически обусловленными патологическими изменениями сосудистых стенок, аномалиями мегакариоцитов, тромбоцитов, адгезионных белков плазмы крови и плазменных факторов свертывающей системы крови.
- приобретенные формы в большинстве случаев обусловлены поражением кровеносных сосудов иммунной, токсикоинфекционной и дисметаболической этиологии (различные васкулиты), поражениями мегакариоцитов и тромбоцитов (тромбоцитопатии), патологией адгезионных белков плазмы крови, факторов свертывающей системы крови и многофакторными нарушениями свертывающей системы крови (острые синдромы ДВС).

По происхождению различают несколько основных видов геморрагических синдромов и заболеваний.

• **Васкулиты.** Они обусловлены первичным поражением

сосудистой стенки с возможным вторичным развитием коагуляционных и тромбоцитарных нарушений. К этой группе относят наследственную геморрагическую телеангиэктазию Рандю–Ослера, синдром Элерса–Данло, синдром Марфана, гигантские гемангиомы при синдроме Казабаха–Мерритт, геморрагический васкулит Шенлейна–Геноха, эритемы, геморрагические лихорадки, гиповитаминозы С и В и др.

• **Тромбоцитопении.** Развиваются в результате первичного поражения мегакариоцитарно-тромбоцитарного роста, перераспределения тромбоцитов и их депонирования в селезенке, повышенного разрушения (например, при системной красной волчанке или идиопатической тромбоцитопенической пурпуре), повышенного потребления тромбоцитов и образования тромбов (ДВС, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура), применения некоторых лекарственных средств.

• **Тромбоцитопатии.** Характеризуются наличием аномальных тромбоцитов с нарушением их функций.



Коагулопатии. Обусловлены нарушениями свертываемости крови различного происхождения. К наиболее клинически значимым коагулопатиям относят:

— **наследственные коагулопатии** (гемофилия А, гемофилия В, болезнь фон Виллебранда, дефицит факторов свертываемости крови);

— **приобретенные коагулопатии** — витамин К-зависимые коагулопатии (возникают при недостаточности функции печени, нарушении всасывания витамина К, алиментарной недостаточности витамина К, приеме лекарственных средств, таких как кумарин), ДВС, патология печени (приводит к дефициту многих факторов свертывания), пато- логические ингибиторы свертывания (волчаночный антикоагулянт; специфические ингибиторы свертывания — антитела, специфичные к отдель- ным коагуляционным белкам);

— **нарушения стабилизации фибрина и/или повышенный фибринолиз**, в т.ч. при лечении прямыми и непрямими антикоагулянтами, фибринолитиками (стрепто- и урокиназой, алтеплазой и др.);

— **другие приобретенные расстройства свертывания белков крови** — дефицит факторов свертываемости крови может возникать при соматических заболеваниях (например, амилоидоз при дефиците фактора X).

• **ДВС-синдром.** Этот синдром является следствием комплексных нарушений различных звеньев системы гемостаза.

Геморрагические синдромы и заболевания, обусловленные патологией сосудов

К типичным заболеваниям этой группы относят

болезнь Рандю–Ослера, пурпуру Шенлейна–Геноха, пер-вичные геморрагические васкулиты.

Болезнь Рандю–Ослера (син. — болезнь Рандю– Ослера–Вебера; телеангиэктазия наследственная геморрагическая; ангиома наследственная геморрагическая; болезнь Ослера–Вебера; болезнь Ослера) — наследственная ангиопатия, проявляющаяся множественными телеангиэктазиями и геморрагическим синдромом. Частота встречаемости 1:16 000 населения.

Типичными признаками болезни Рандю–Ослера являются:

- манифестация заболевания после наступления полового созревания;
- телеангиэктазии (расширение венул) на лице, губах, слизистой оболочке ротовой полости, кончиках пальцев, слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта, внутренних органах;
- кровотечения из расширенных сосудов (носовые, желудочно-кишечные и др.);
- железодефицитная анемия.

Геморрагический васкулит (син. — анафилактоидная пурпура; иммунокомплексный васкулит; болезнь Шенлейна–Геноха) характеризуется кровоточивостью, обусловленной поражением стенок сосудов малого кали-бра иммунными комплексами и компонентами системы комплемента.

К геморрагическим синдромам, обусловленным патологией тромбоцитов (тромбоцитопении и тромбоцитопатии), относят идиопатическую тромбоцитопеническую пур-пуру, тромбастению Гланцманна, синдром Бернара–Сулье.

Геморрагические заболевания, обусловленные нарушениями свертывающей системы крови (коагулопатии)

Виды коагулопатий

Их подразделяют на наследственные и приобретенные.

• Наследственные коагулопатии наблюдаются при дефиците:

— компонентов фактора VIII (гемофилия А, болезнь фон Виллебранда) и фактора IX (гемофилия В) — это наиболее распространенные наследственные коагулопатии (более 95% случаев);

— факторов VII, X, V и XI (по 0,3–1,5% случаев каждый);

— других факторов — XII (дефект Хагемана), II (гипопротромбинемия), I (гиподисфибриногенемия), XIII (дефицит фибринстабилизирующего фактора) — встречаются крайне редко (единичные наблюдения).

• Приобретенные коагулопатии развиваются:

— при ДВС-синдроме;

— дефиците или низкой активности факторов протромбинового комплекса (II, VII, X, V) при заболеваниях печени, обтурационной желтухе, дисбактериозах кишечника, передозировке антагонистами витамина К (кумарины, фенилин), геморрагической болезни новорожденных;

— коагулопатиях, связанных с появлением в крови иммунных ингибиторов факторов свертывания (чаще всего антитела к фактору VIII);

— введении препаратов фибринолитического (стрептокиназа, урокиназа, алтеплаза) и дефибринирующего действия

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови

Тромбогеморрагические состояния характеризуются мозаичной (во времени и по месту преимущественной локализации в организме) сменой фазы гиперкоагуляции и тромбоза фазой гипокоагуляции, фибринолиза и геморрагического синдрома. Клинически наиболее значимым проявлением тромбогеморрагических состояний является диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС) крови.



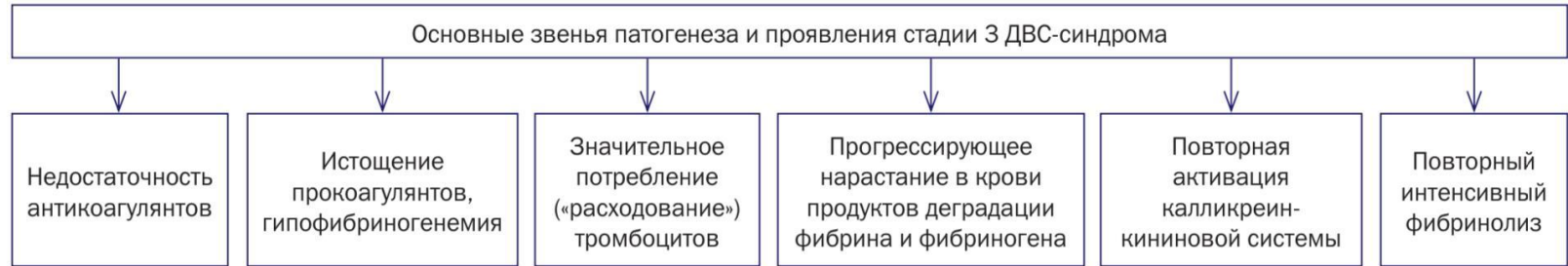
Проявления:

- гипертромбопластинемия
- гиперпротромбинемия
- укорочение времени свертывания крови
- бледность кожи и слизистых оболочек
- тахипноэ



Проявления:

- гипофибриногемия
- снижение концентрации в крови антитромбина III
- нарастание уровня продуктов деградации фибрина в крови
- значительная тромбоцитопения
- кровотечение из поврежденных сосудов
- кровоизлияния



Проявления:

- значительная гипофибриногемия
- критическое падение уровня антитромбина III в крови
- существенное повышение содержания продуктов деградации фибрина
- критическая тромбоцитопения
- нарастающее кровотечение
- кровоизлияния в неповрежденные ткани
- полиорганная недостаточность