

A microscopic view of a blood clot, showing a dense network of red blood cells (erythrocytes) trapped within a yellowish, fibrous mesh of fibrin fibers. The red blood cells are biconcave and appear as reddish-brown discs. The fibrin fibers form a complex, interconnected web that holds the cells together.

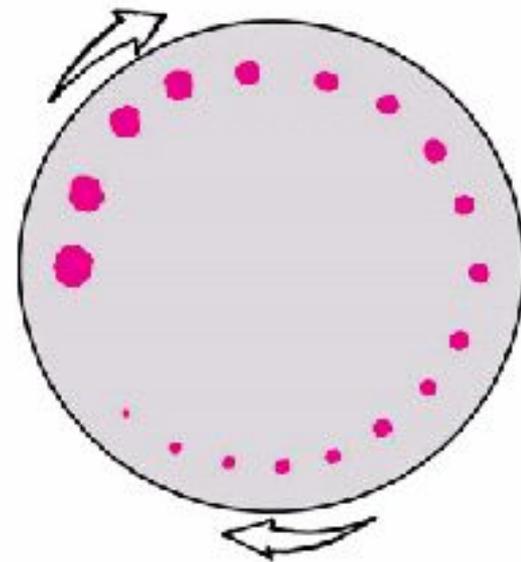
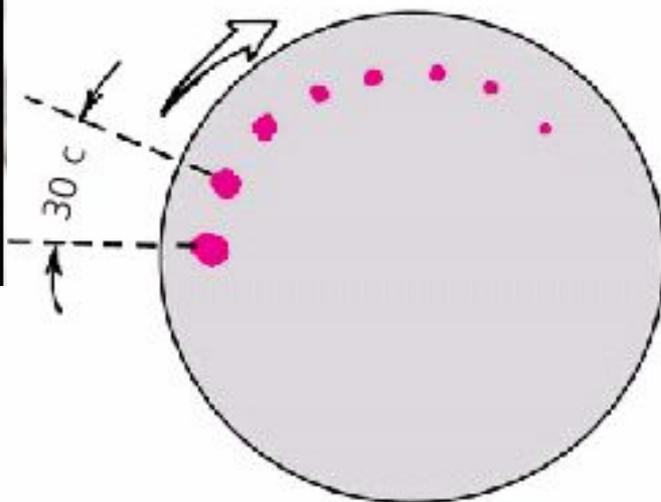
# **НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА**

# СИСТЕМА ГЕМОСТАЗА

**\* комплекс факторов и механизмов, обеспечивающих *оптимальное агрегатное состояние крови.***

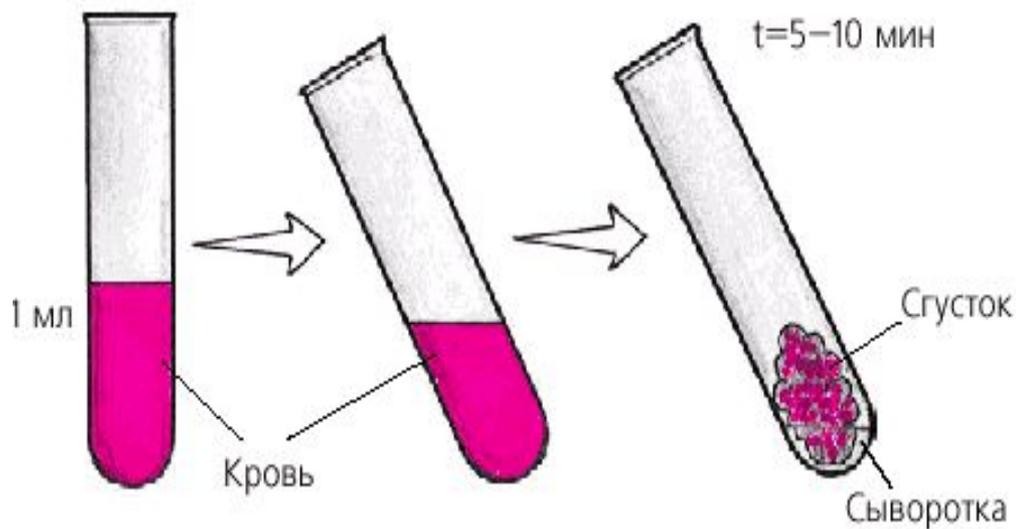
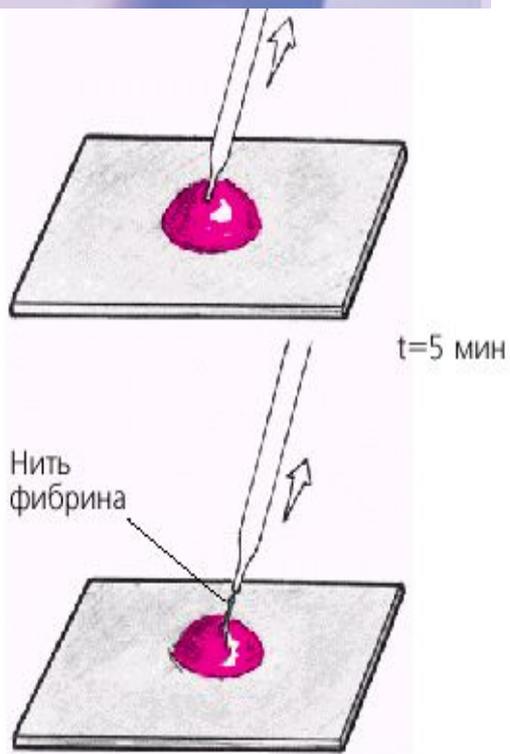


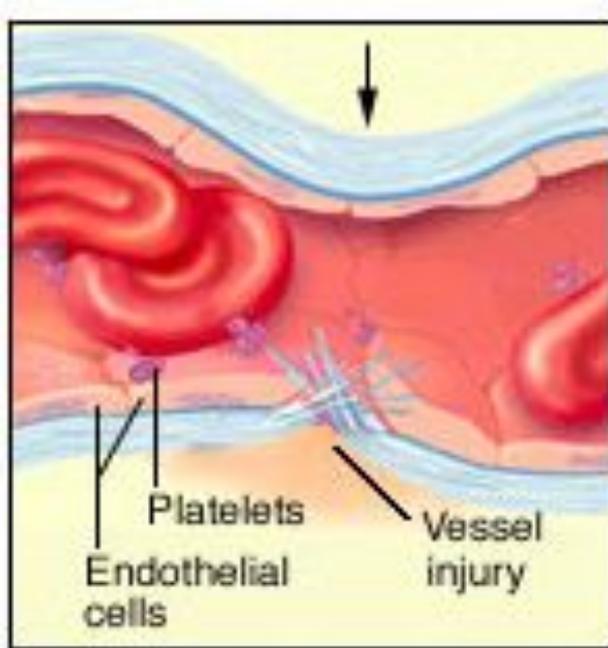
**Длительность кровотока  
45-180 сек**



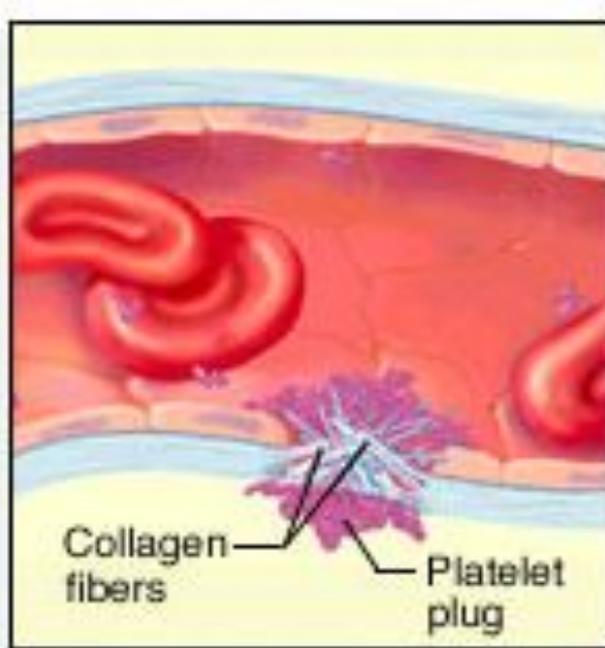


## Время свертывания крови по Ли-Уайту 6-9 мин

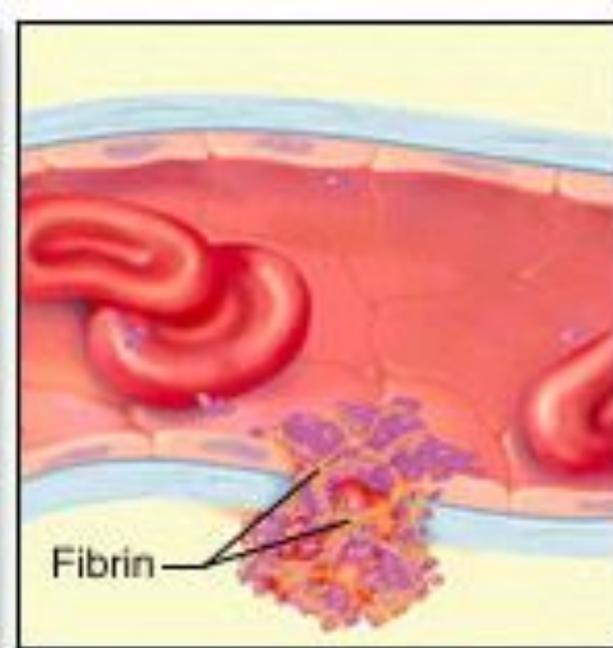




**СПАЗМ  
СОСУДА**



**ТРОМБОЦИТАРНЫЙ  
ТРОМБ**



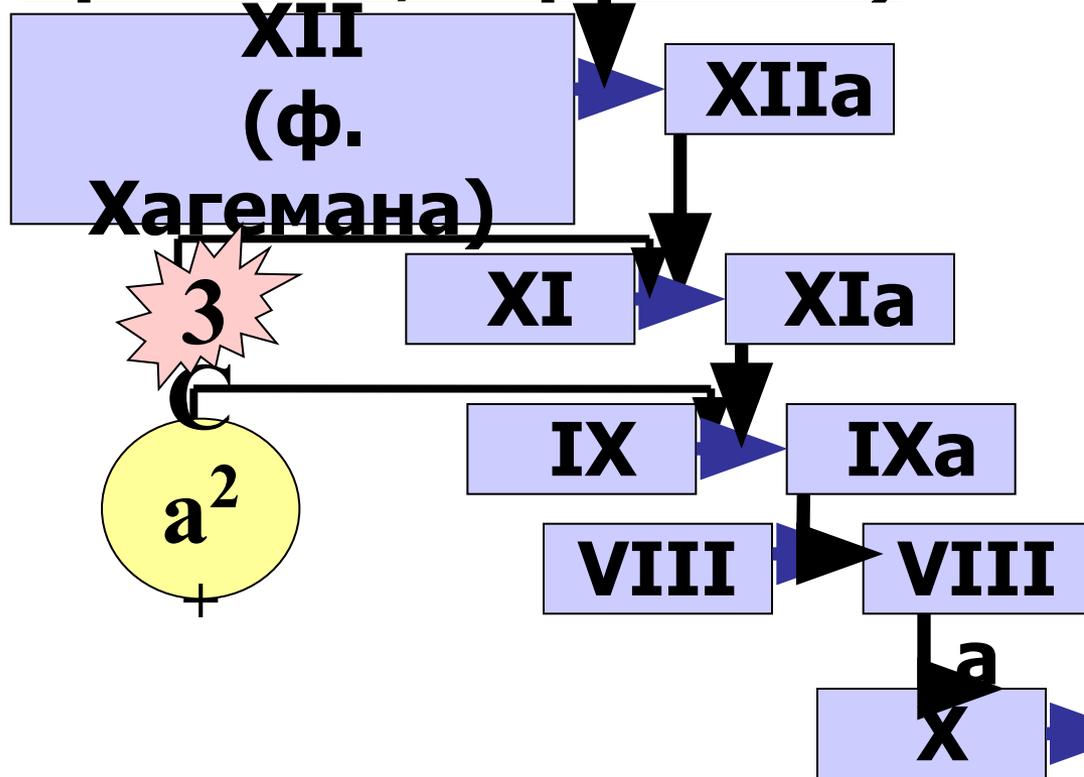
**ФИБРИНОВЫЙ  
СГУСТОК**

# СХЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

## I фаза

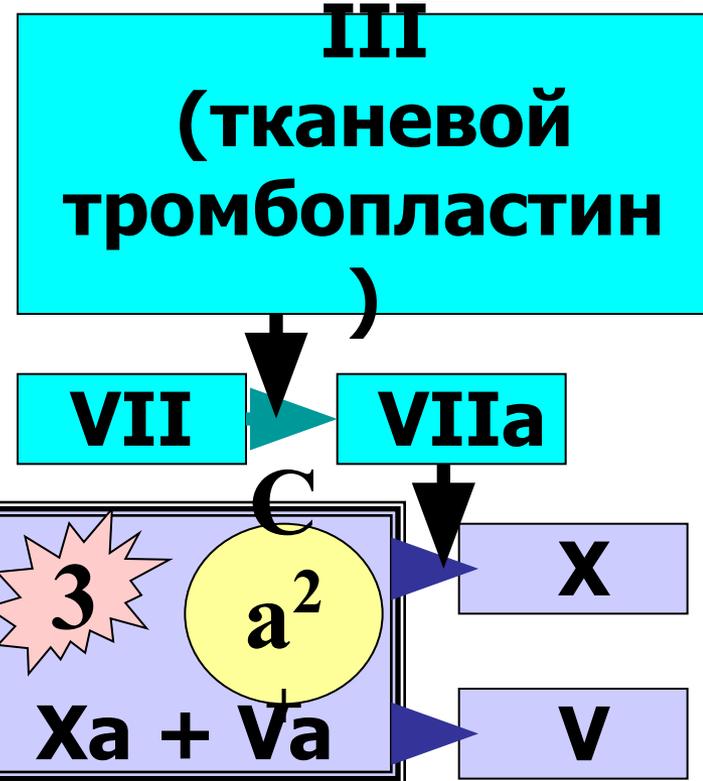
**Внутренний механизм**

**Активация (коллаген, протеазы, адреналин)**



**Внешний механизм**

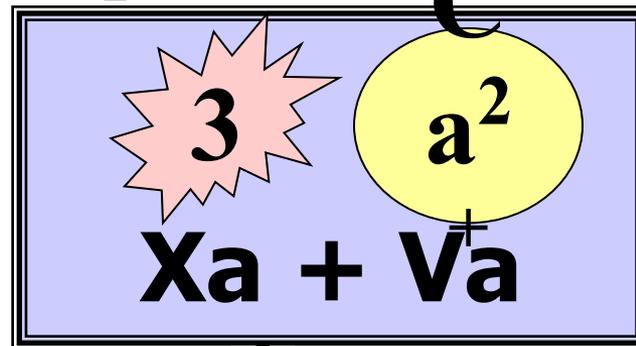
**Повреждение тканей**



**Активная протромбиназа**

# II фаза

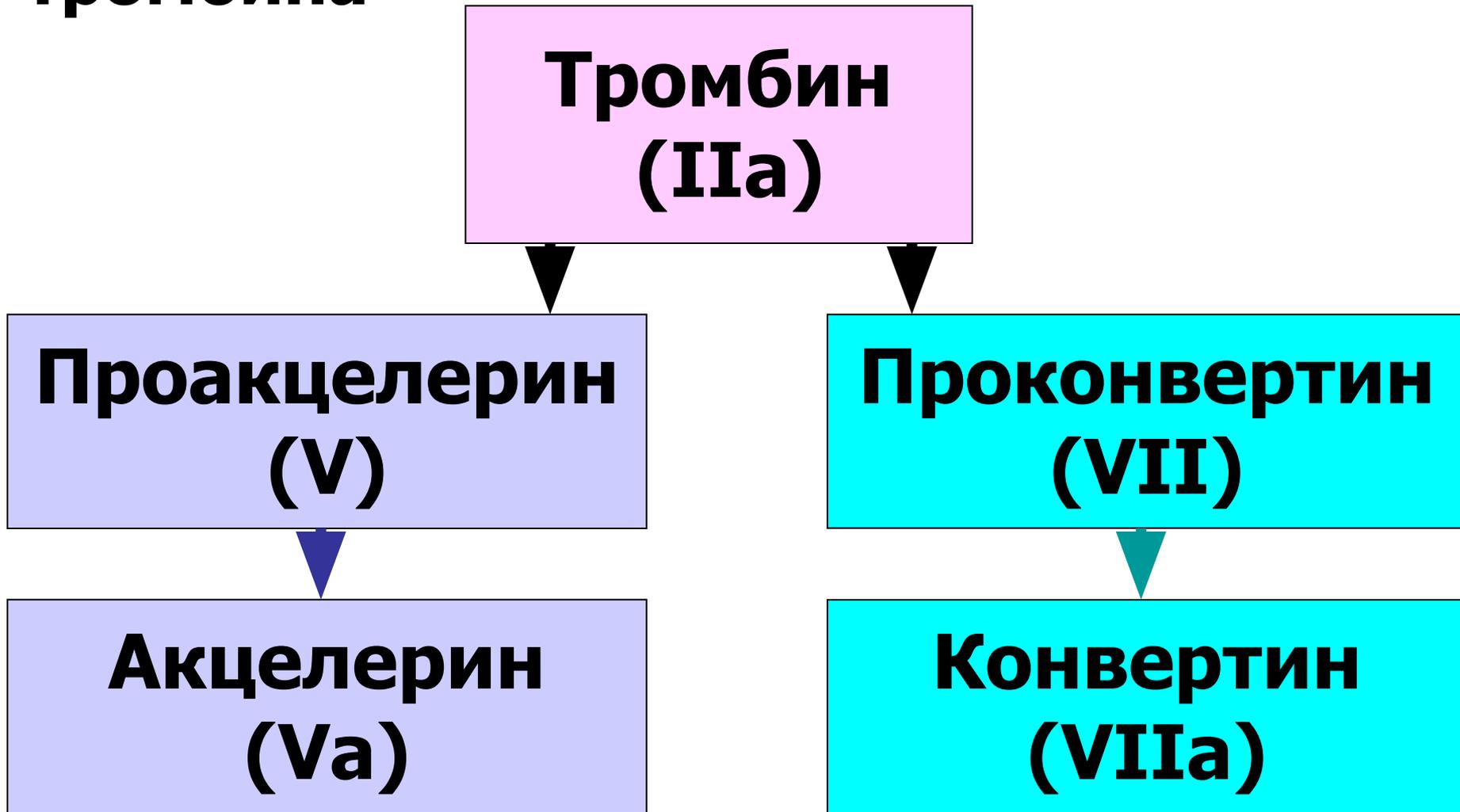
## Активная протромбиназа (тромбокиназа)



**II**  
**(протромбин)**

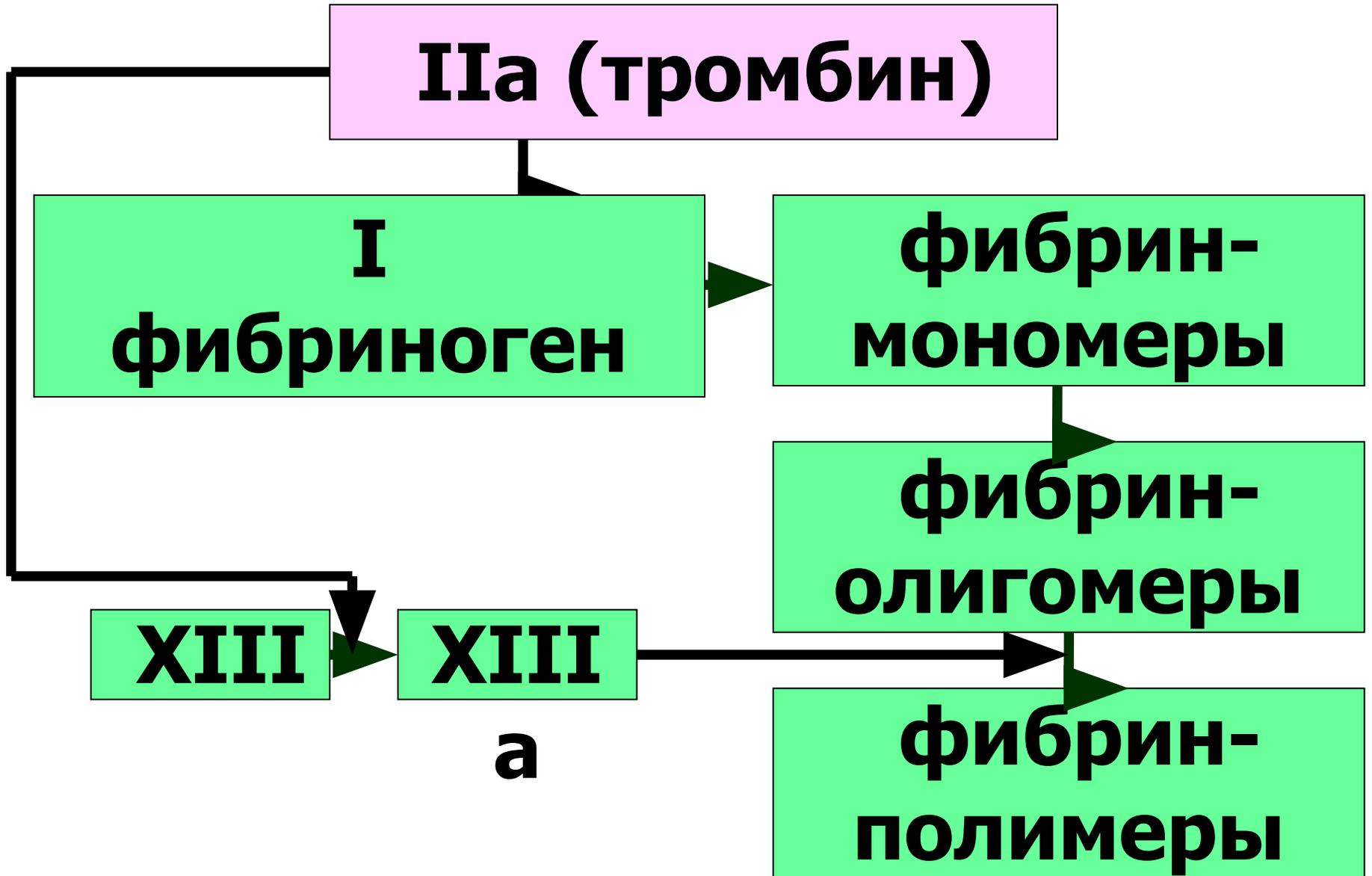
**IIa**  
**(тромбин)**

# 1. Образование ферментативной дозы тромбина

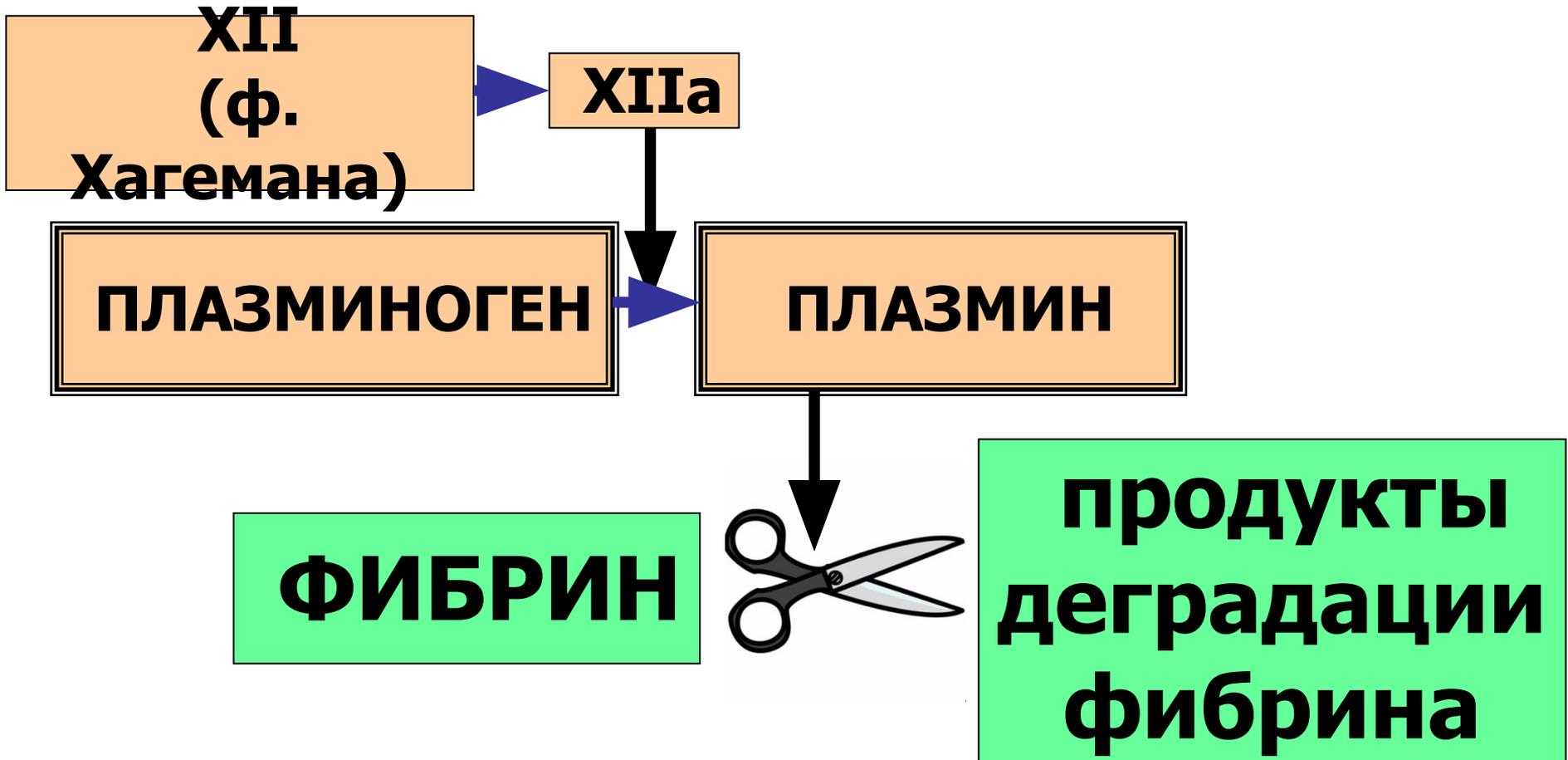


# 2. Образование результирующей дозы тромбина

# III фаза

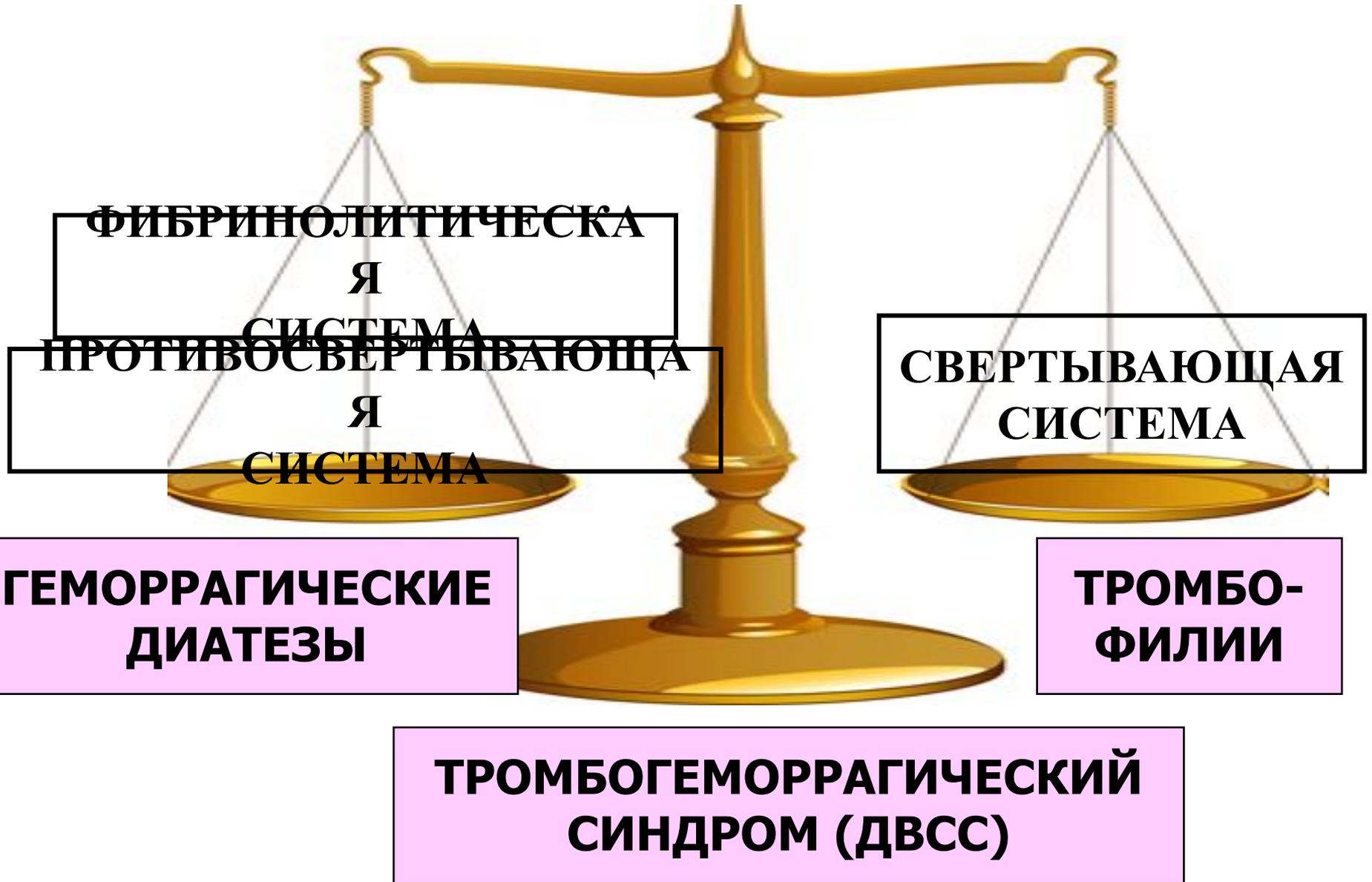


# IV фаза ФИБРИНОЛИЗ

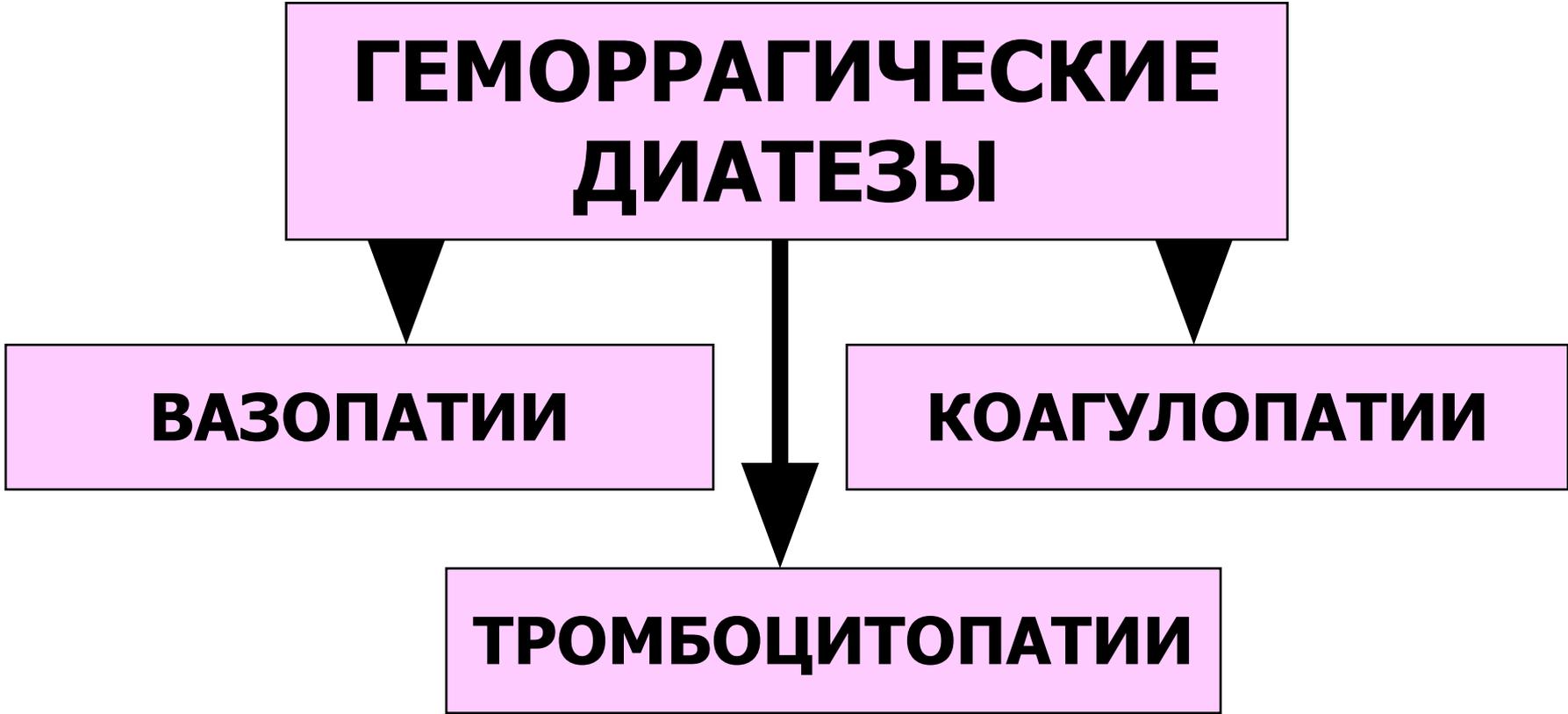




# СИСТЕМА ГЕМОСТААЗА



# ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ



```
graph TD; A[ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ] --> B[ВАЗОПАТИИ]; A --> C[КОАГУЛОПАТИИ]; A --> D[ТРОМБОЦИТОПАТИИ];
```

The diagram is a hierarchical flowchart. At the top is a pink rectangular box with a black border containing the text 'ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ'. Three black arrows point downwards from the bottom edge of this box. Two arrows point to the top-left and top-right corners of two separate pink rectangular boxes with black borders, containing the text 'ВАЗОПАТИИ' and 'КОАГУЛОПАТИИ' respectively. A third arrow points downwards from the center of the top box to the top center of a single pink rectangular box with a black border at the bottom, containing the text 'ТРОМБОЦИТОПАТИИ'.

**ВАЗОПАТИИ**

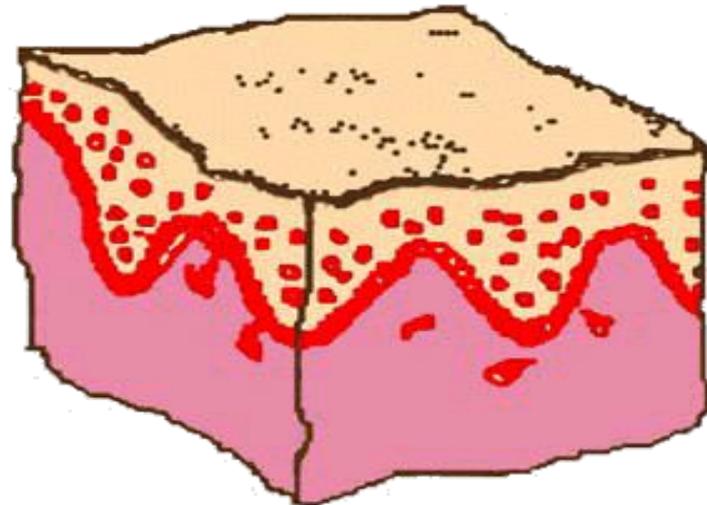
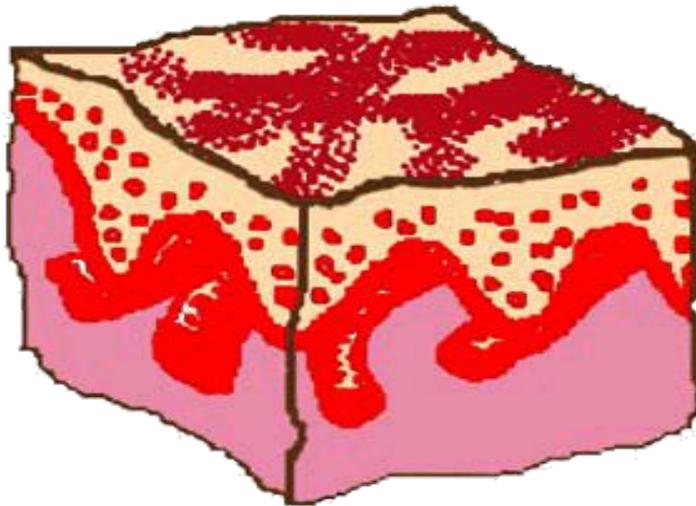
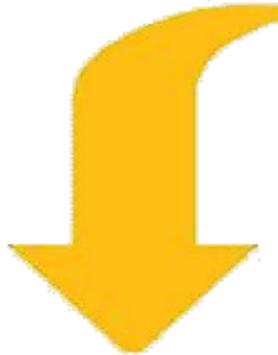
**КОАГУЛОПАТИИ**

**ТРОМБОЦИТОПАТИИ**

# ВАЗОПАТИИ

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ

Телеангиоэктазы



Болезнь Рандю-Ослера

# Болезнь Рандю-Ослера

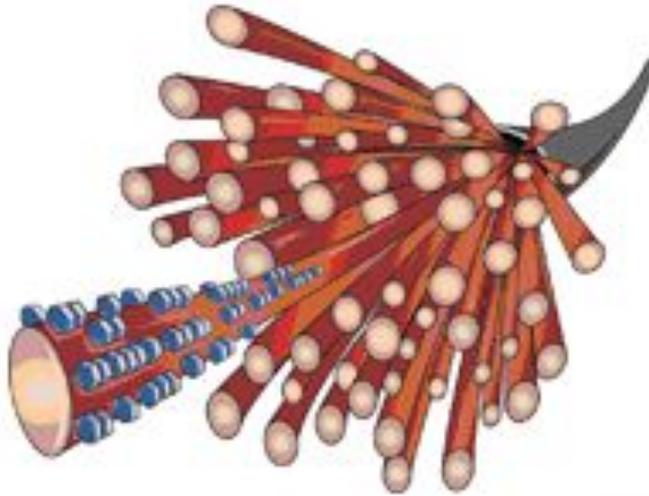






# ВАЗОПАТИИ

## ПРИОБРЕТЕННЫЕ



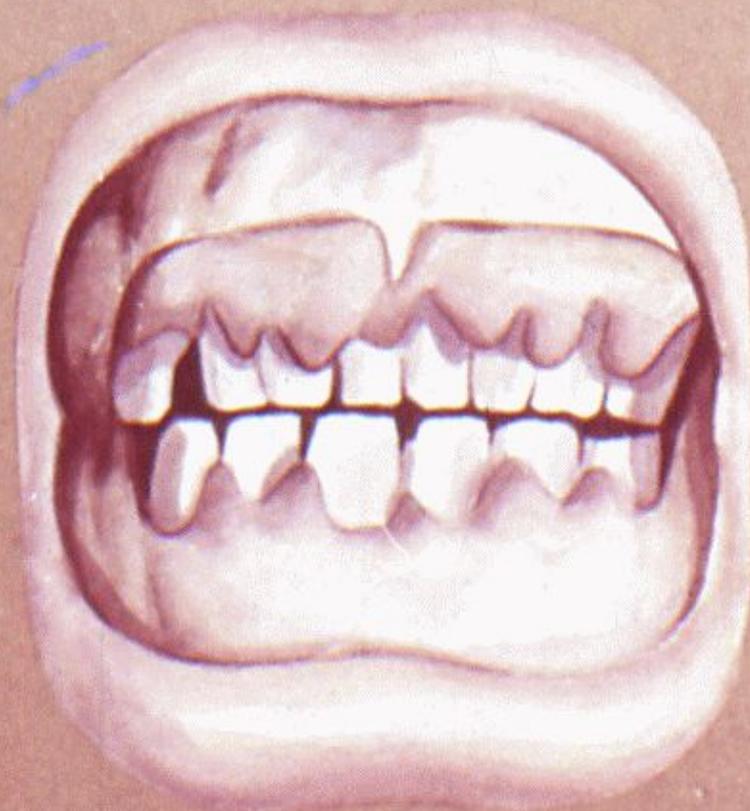
**Гиповитаминозы  
С (цинга), РР**



Кровоизлияния



Кровоточивость дёсен



**Характерные симптомы цинги—  
общая слабость, болезненность  
и опухание суставов, кровоподтёки на коже и  
кровоточащие дёсны.**



A



B

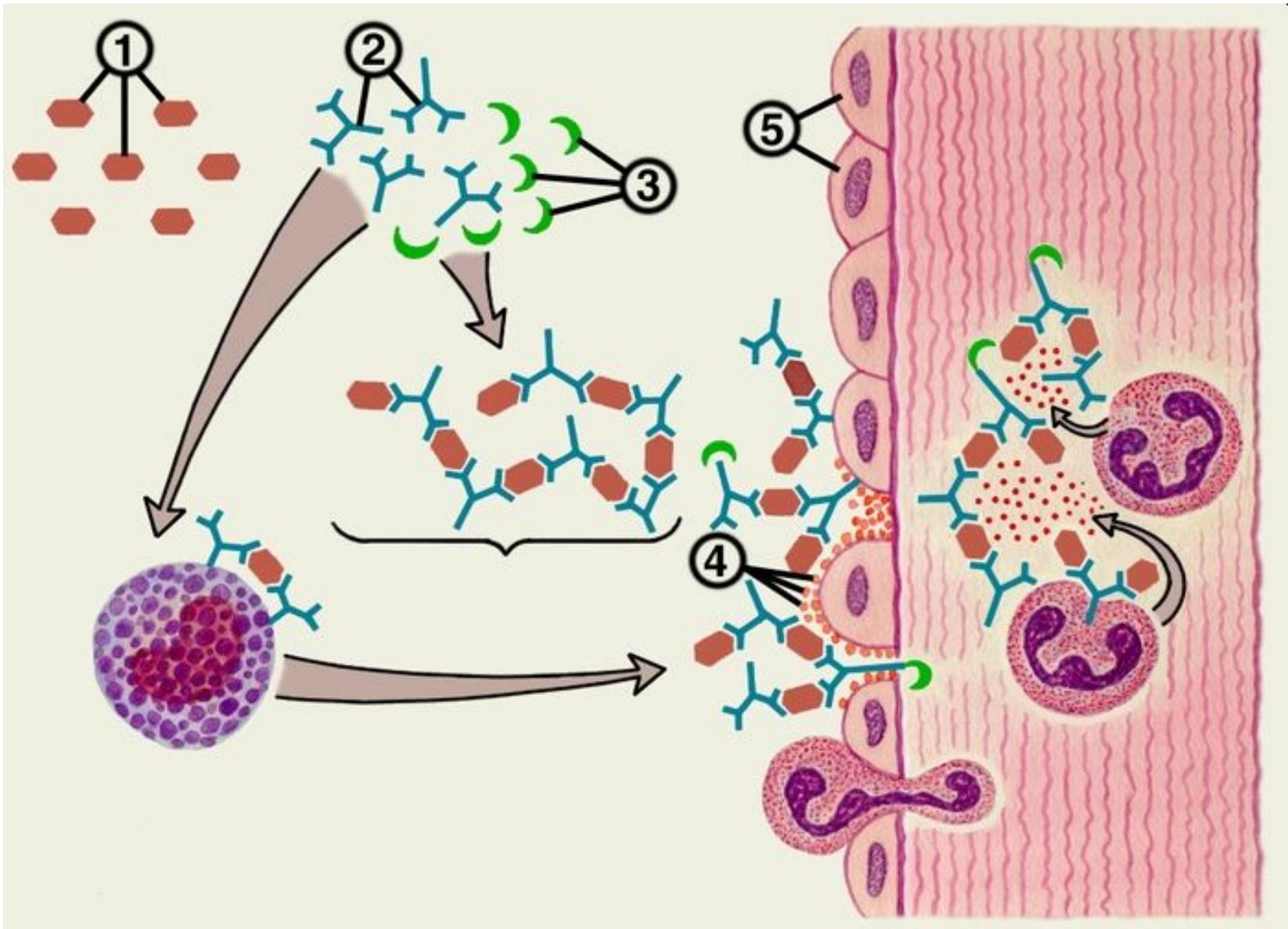


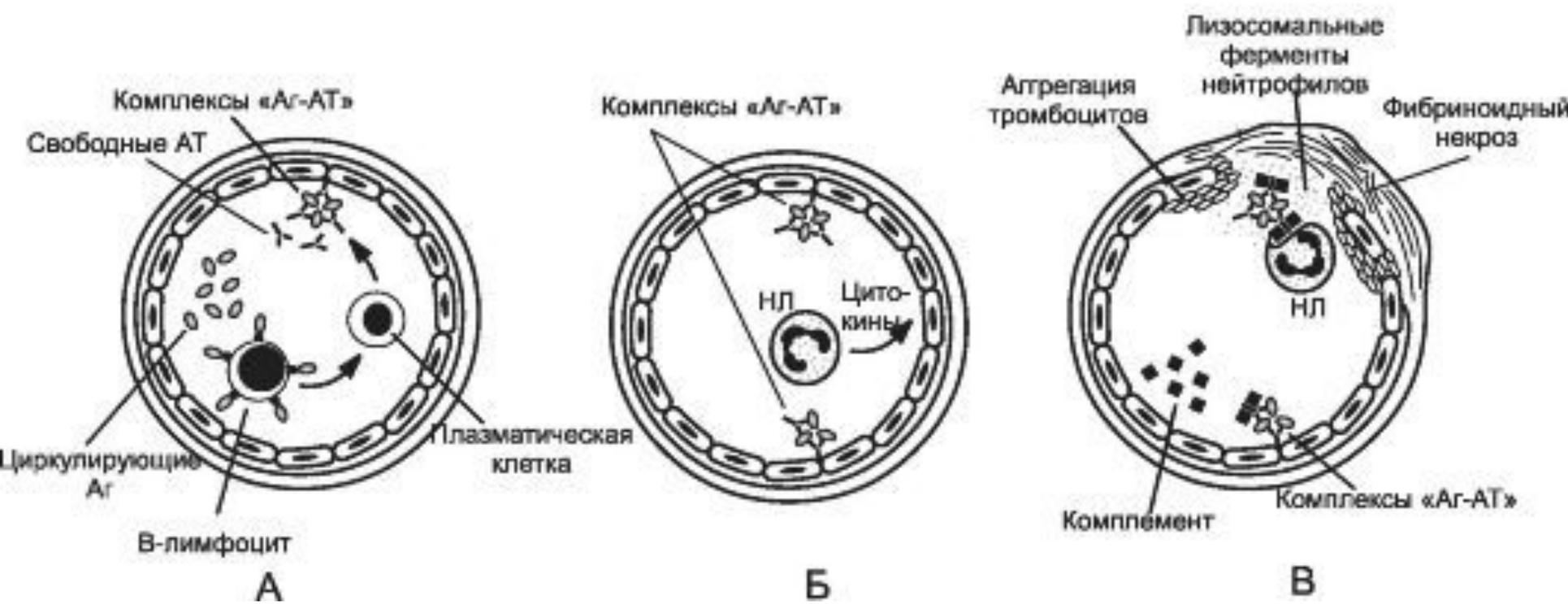
ACUDAO.RU

# **васкулит (болезнь Шенлейна- Генوخа)**

## **Этиология**

- бактерии**
- вирусы**
- паразиты**
- вакцины**
- лекарственные препараты**
- пищевые продукты**





# КОЖНАЯ ФОРМА





# СУСТАВНАЯ ФОРМА





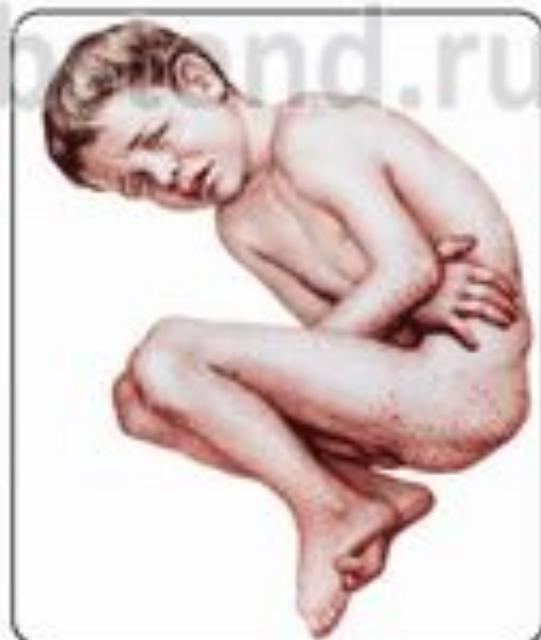
## Геморрагический васкулит



Пятнисто-папулезная симметрично расположенная геморрагическая сыпь



Ангионевротический отек с характерной локализацией: веки, нос, губы



Абдоминальный синдром может осложниться: инвагинацией, перитонитом, аппендицитом

# ПОЧЕЧНАЯ ФОРМА



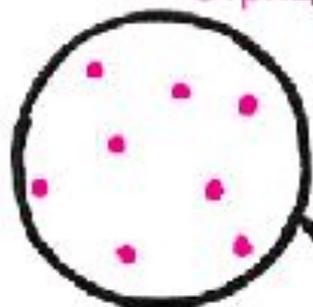
# Пробы на резистентность сосудистой стенки

- Кончаловского
- жгута
- щипка

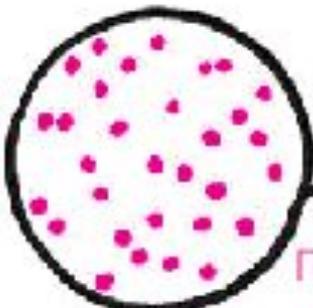
Результаты:

● 100 мм рт. ст.;  
5 мин.

Отрицательный



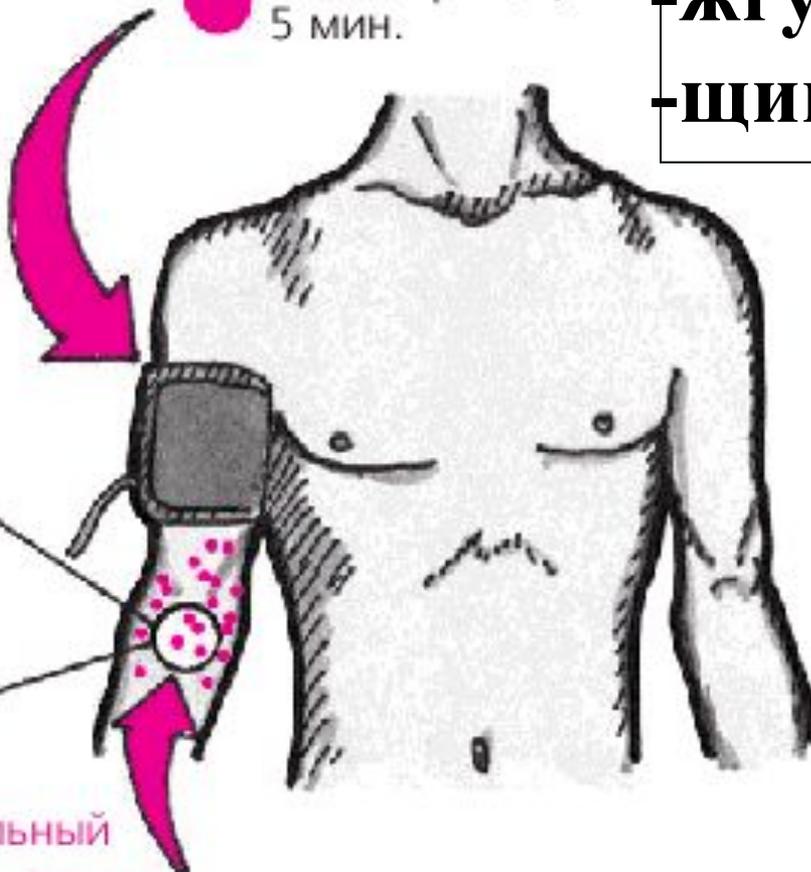
≤ 10 петехий



Положительный

> 10 петехий

● Ø 5 см.





**Положительная проба  
Кончаловского**

# ТРОМБОЦИТОПАТИИ

**ТРОМБОЦИТО-  
ПЕНИИ**

**ТРОМБОЦИТ-  
АСТЕНИИ**



# ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ



**болезнь Верльхофа  
(тромбоцитопеническая  
пурпура)**

# Болезнь Верльгофа (тромбоцитопеническая пурпура)

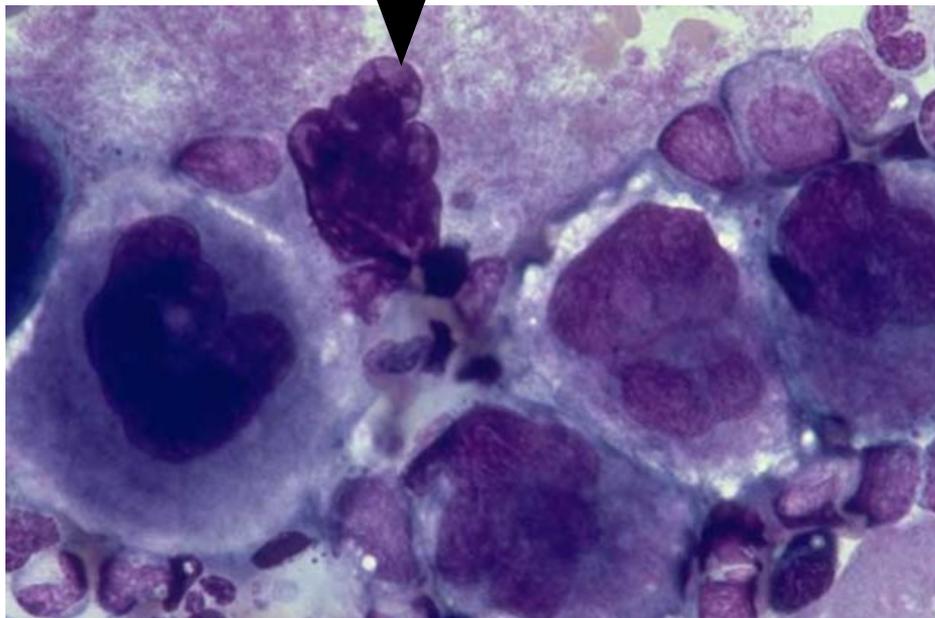
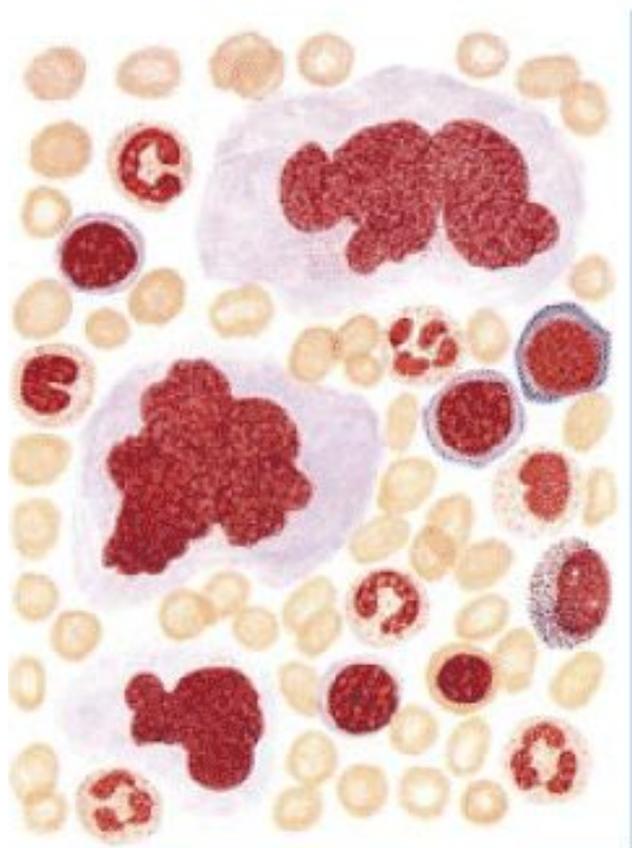




**СЕЛЕЗЕНКА**

**А**

**СЕЛЕЗЕНОЧНЫЙ  
ФАКТОР**



# **ТРОМБОЦИТОПЕНИИ**

## **ПРИОБРЕТЕННЫЕ**

**Миелотоксическое действие:**

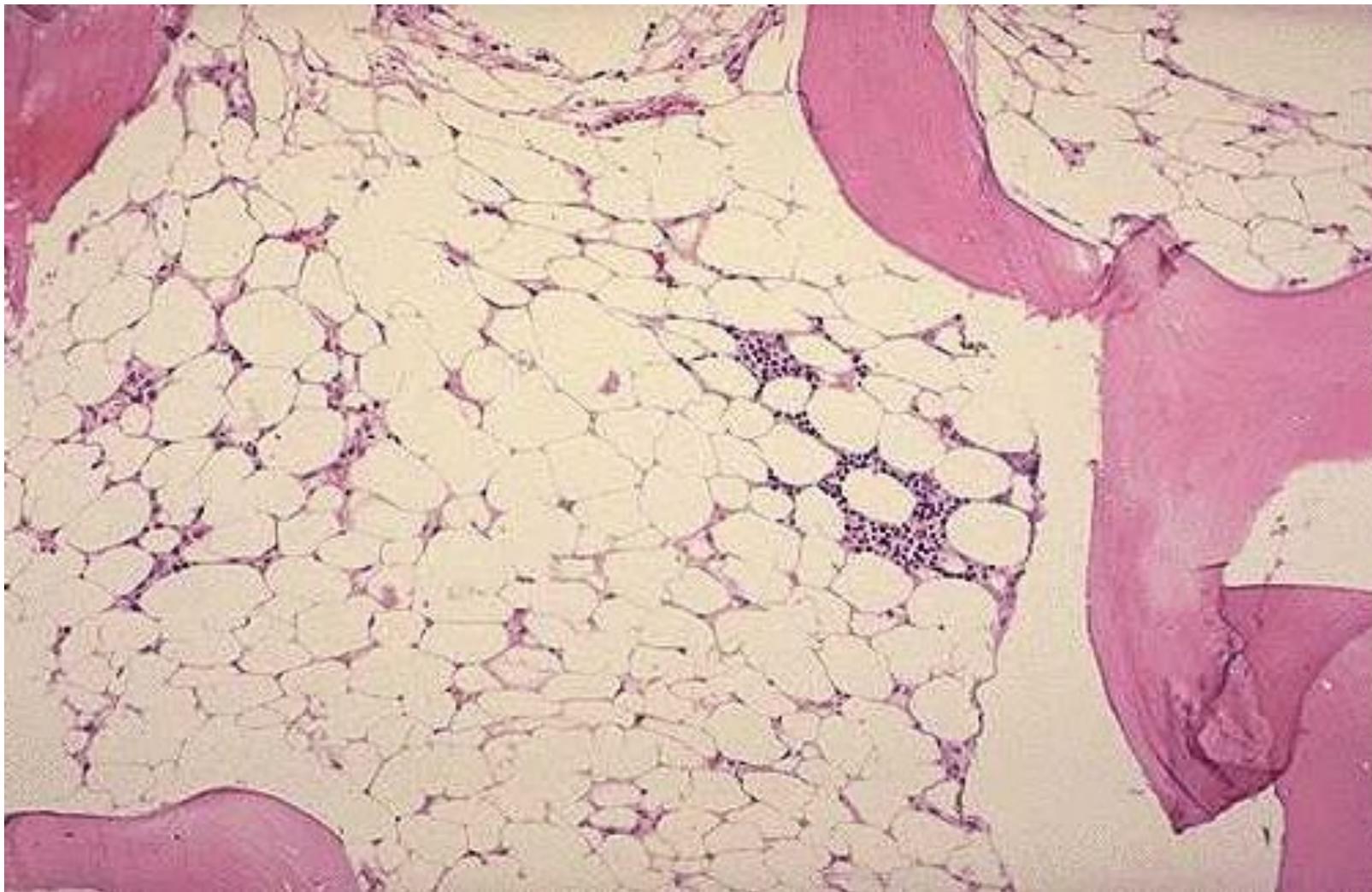
### **❖ ЭКЗОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ**

- физические (ионизирующая радиация)**
- химические (цитостатики, антибиотики, продукты нефтепереработки ...)**
- биологические (вирусы, токсины микроорганизмов)**

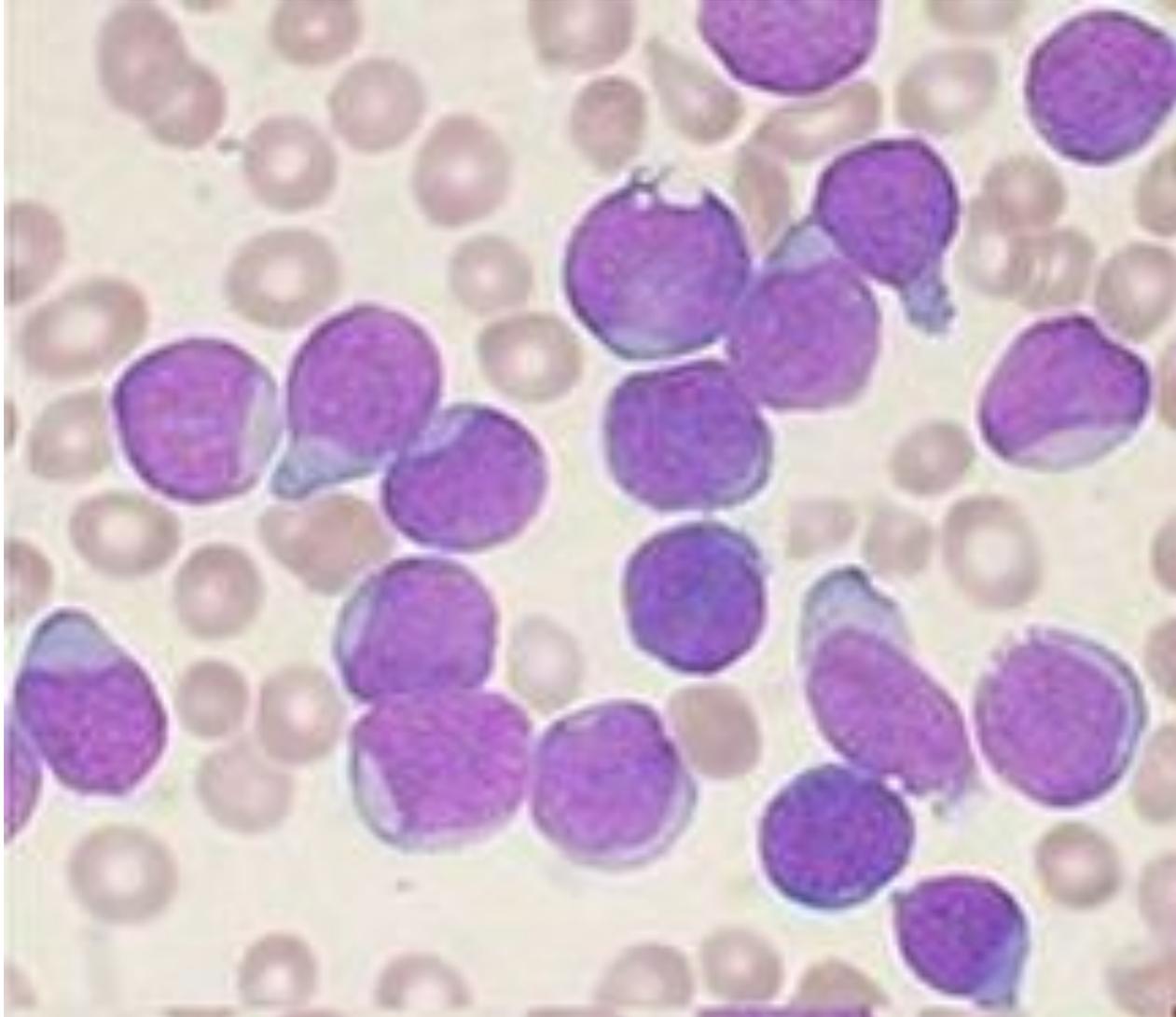
### **❖ ЭНДОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ**

- аутоантитела к клеткам-предшественникам мегакариопоэза**

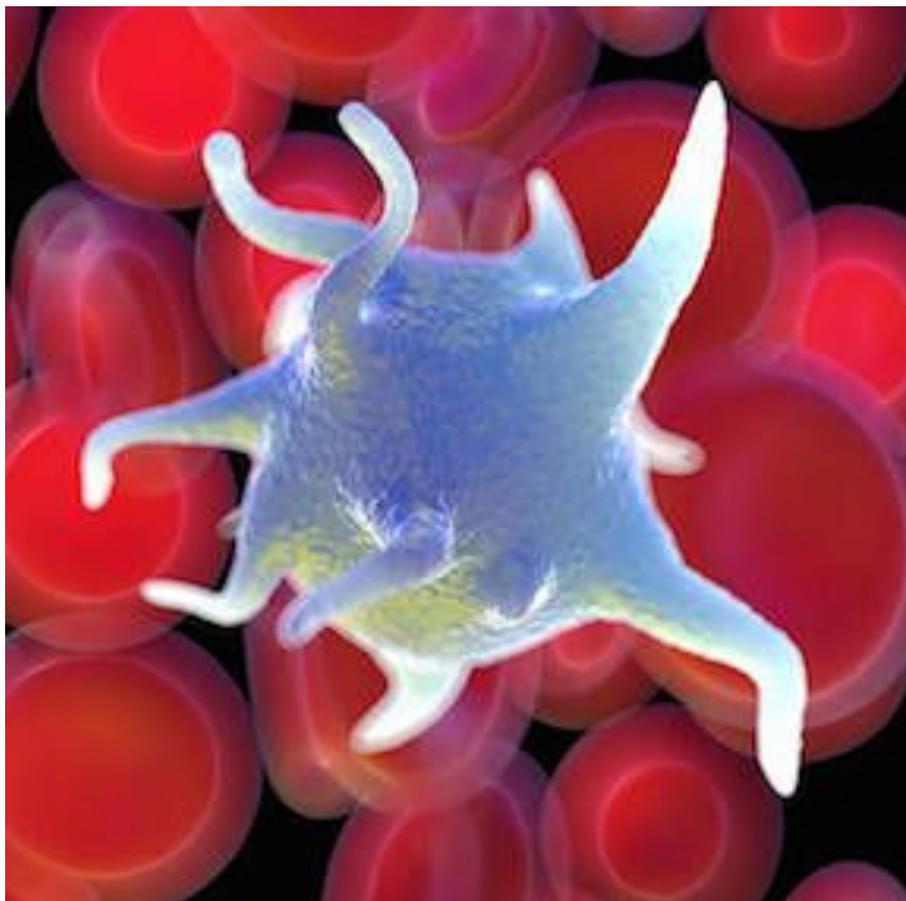
# АПЛАЗИЯ КОСТНОГО МОЗГА



# Угнетение нормальных ростков крововетворения при опухолях



# АУТОИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ





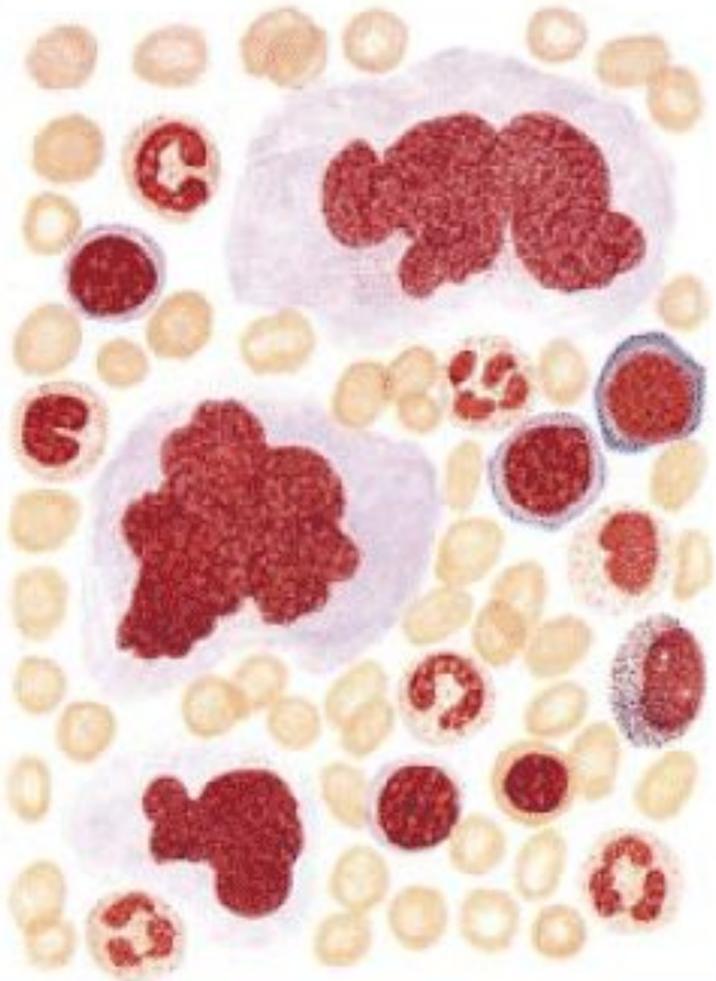


# БИОПРОБА



**Сыворотка  
крови  
больного**





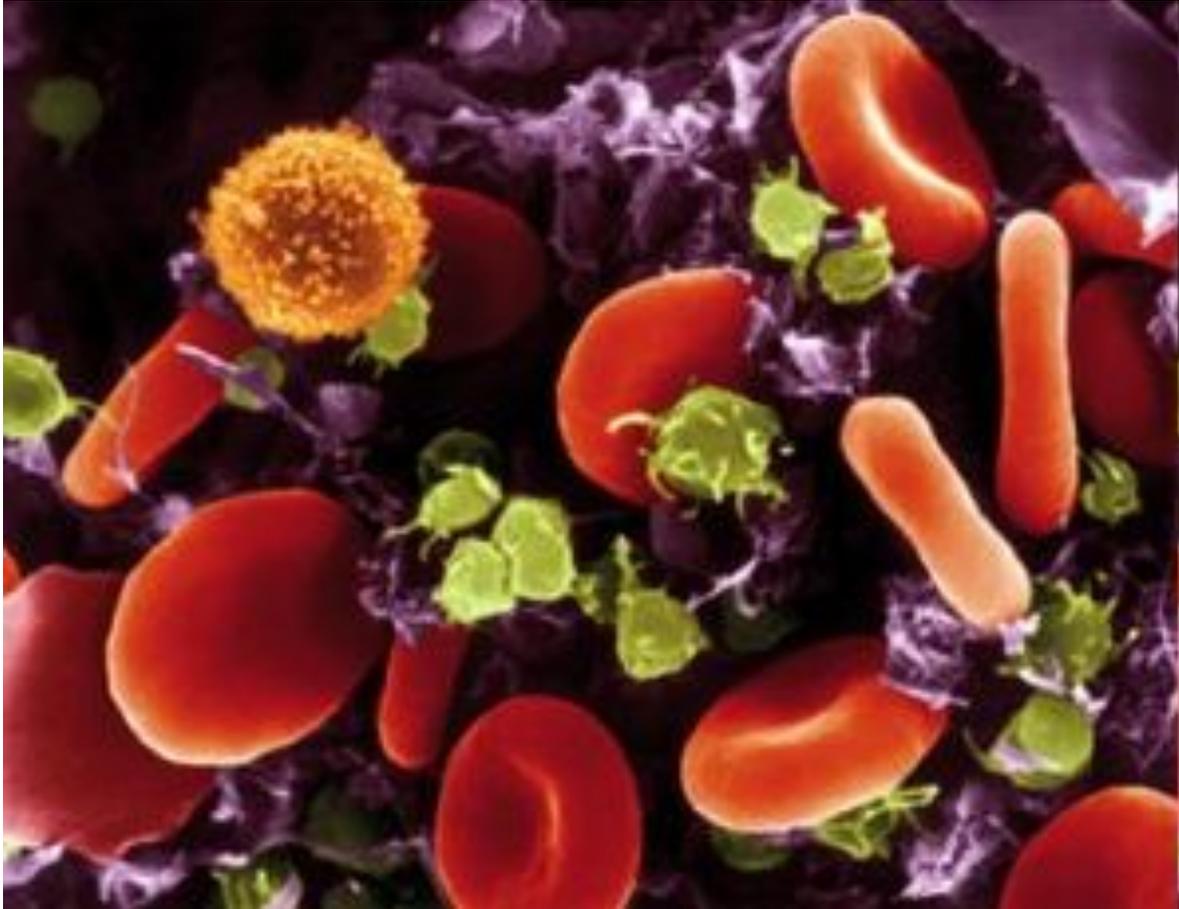
**Болезнь  
Верльгофа**



**Аутоиммунная  
тромбоцитопения**

# ТРОМБОЦИТАСТЕНИИ

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ



**Болезнь Гланцмана**  
**Болезнь Виллебранда**

# **Механизмы тромбоцитастений**

- **Нарушение синтеза и накопления в гранулах тромбоцитов БАВ**
- **Нарушение дегрануляции и высвобождения тромбоцитарных факторов в плазму крови**
- **Мембранопатии**

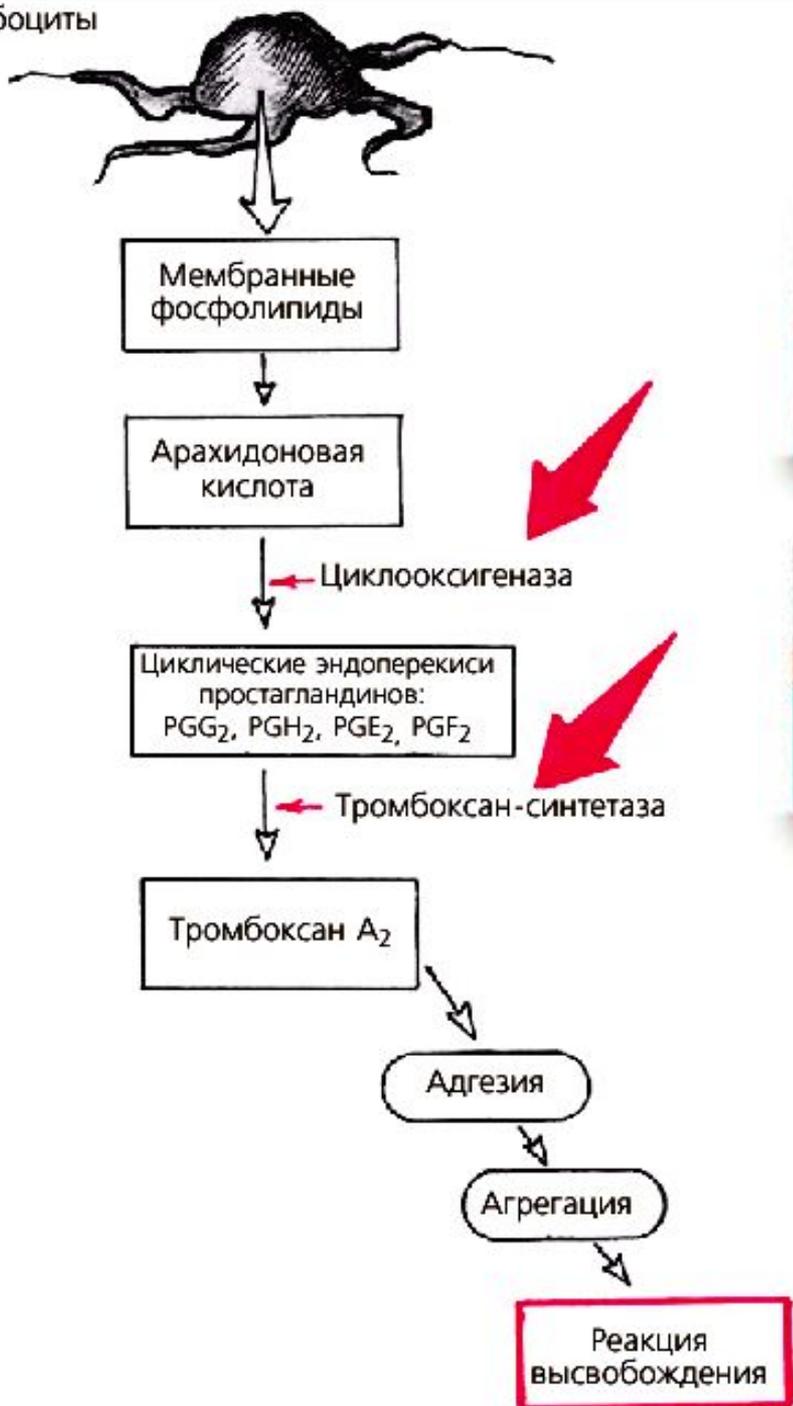
# ТРОМБОЦИТАСТЕНИИ

## ПРИОБРЕТЕННЫЕ

- Гиповитаминозы С, В<sub>12</sub>
- Уремия
- Переливание больших доз крови, плазмы, концентратов прокоагулянтов
- Миеломная болезнь, болезнь Вальденстрема (повышение в плазме нормальных и аномальных белков)
- ДВСС (повышение ПДФ)

Тромбоциты

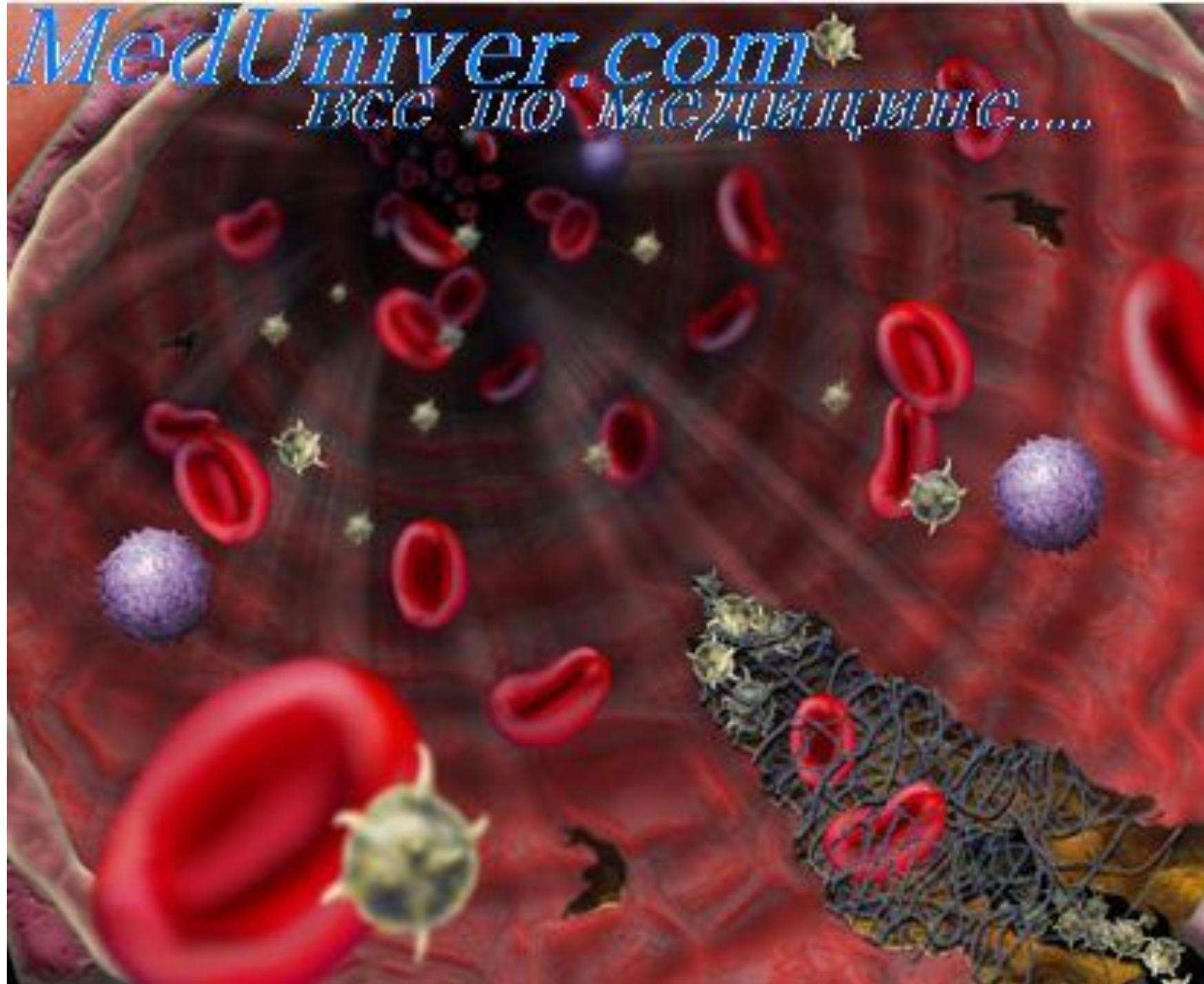
# • Лекарственные





- **Количество тромбоцитов  
180 - 400 · 10<sup>9</sup>/л**
- **Время агрегации  
тромбоцитов  
14-18 сек**
- **Процент клеток,  
вступивших в агрегацию  
> 90**

*MedUniver.com*  
*ВСЕ ПО МЕДИЦИНЕ....*





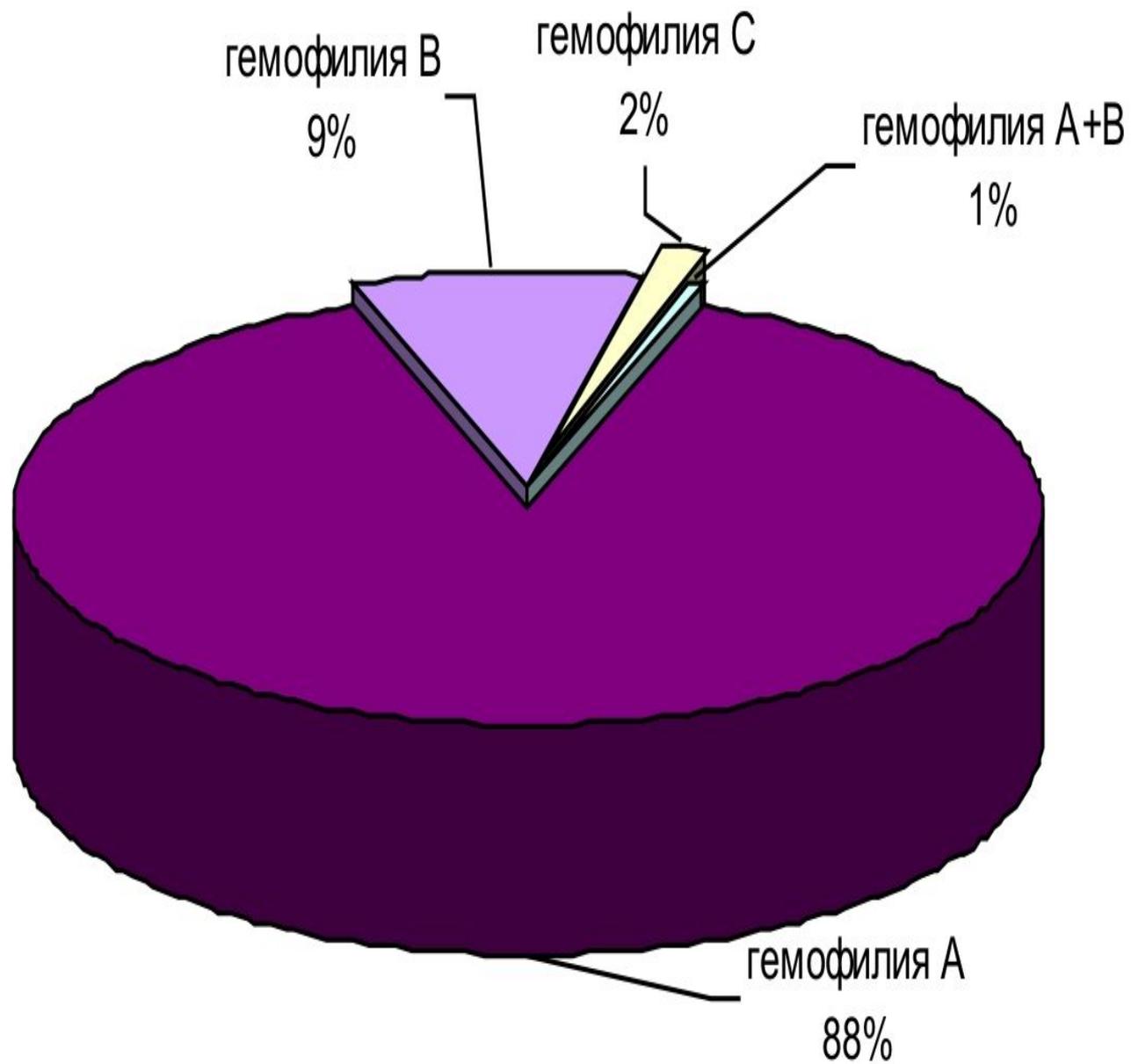
**Положительная проба  
Кончаловского**

# КОАГУЛОПАТИИ

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ

### Нарушение I фазы свертывания

- Гемофилия А - дефицит VIII фактора
- Гемофилия В - дефицит IX фактора
- Гемофилия С - дефицит XI фактора



# Механизм наследования гемофилии



**Королева Великобритании  
ВИКТОРИЯ  
19 век**







**Кефалогематома**





**Обширные гематомы у пациента с гемофилией**



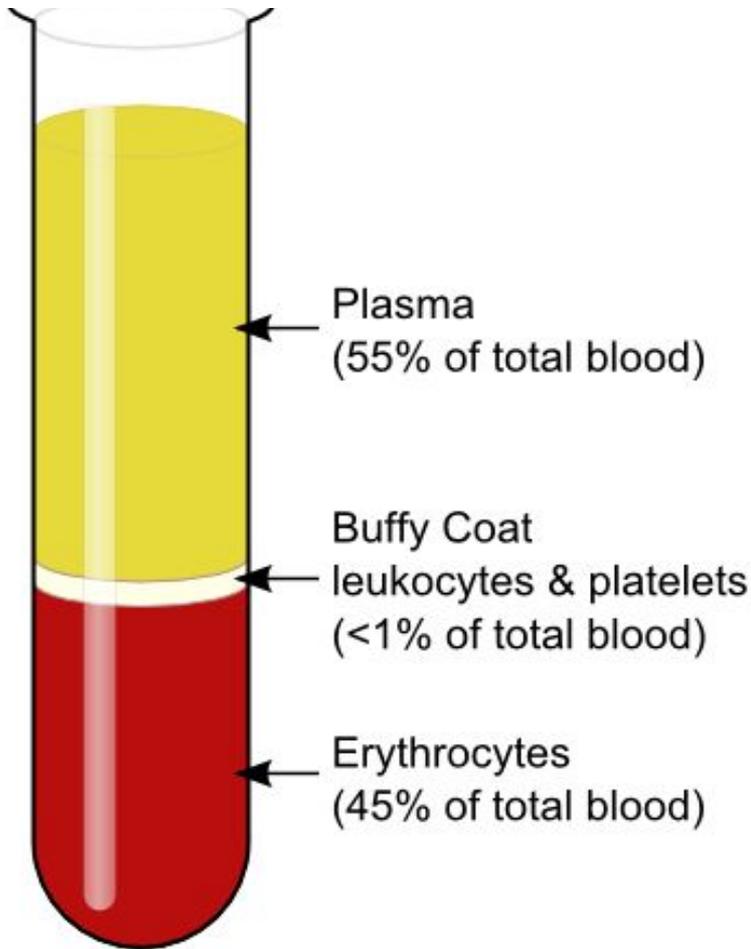


**Острый гемартроз коленного сустава у больного гемофилией**



**Гемартрозы в области коленных суставов  
при гемофилии А**





- **Активированное время  
рекальцификации плазмы  
(АВР) 40-60 сек**

- **Активированное частично  
тромбопластиновое время  
(АЧТВ) 33-45 сек**

# Нарушение II фазы свертывания

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ  
(парагемофилии)**

**ГИПОПРОТРОМБИНЕМИЯ**

**ГИПОПРОКОНВЕРТИНЕМИЯ**

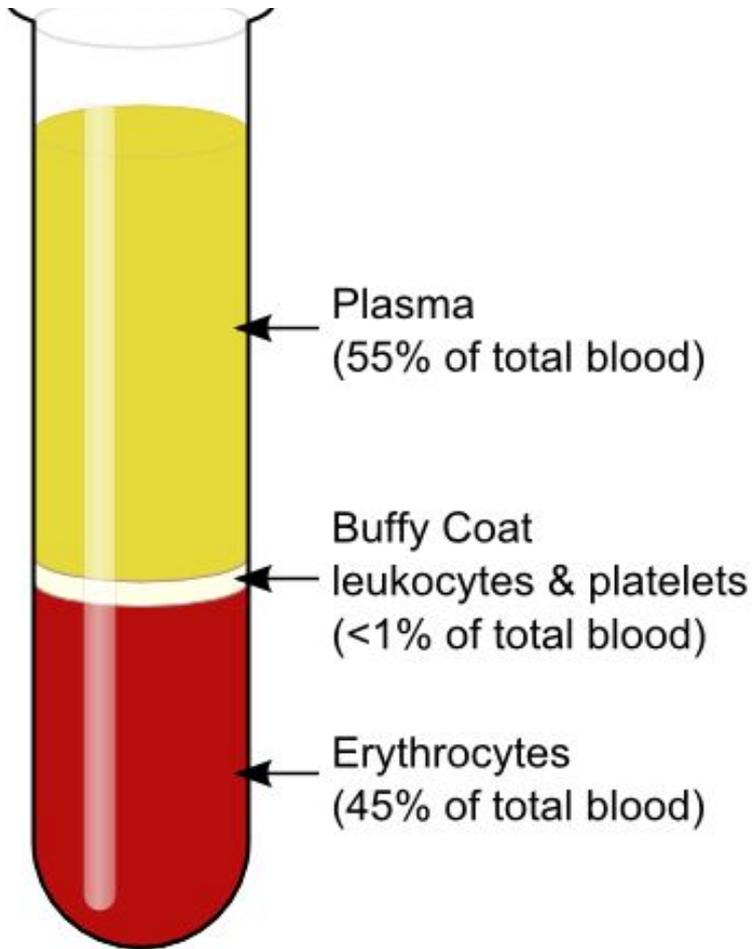
**ГИПОПРОАКЦЕЛЕРИНЕМИЯ**

**ПРИБРЕТЕННЫЕ**

**ПЕЧЕНОЧНАЯ  
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

**АХОЛИЯ**

**гиповитаминоз К**



## • Протромбиновый индекс (ПТИ) 85-110%

# Нарушение III фазы свертывания

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ**

**ПРИБРЕТЕННЫЕ**

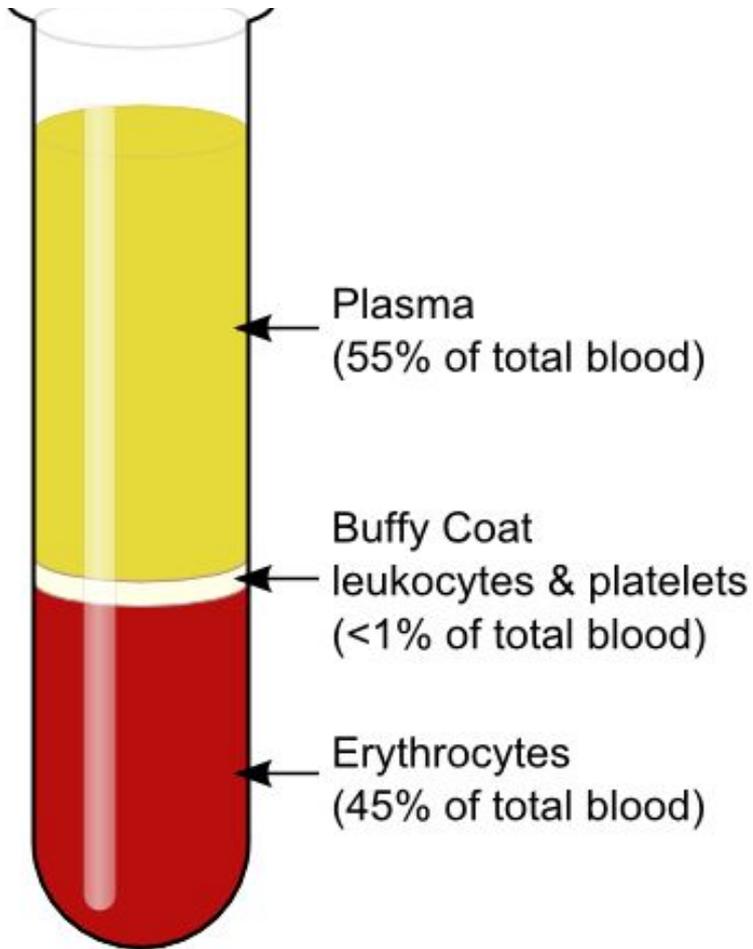
**ГИПОФИБРИНОГЕНЕМИЯ**

**ГИПОФИБРИНОГЕНЕМИЯ**

**АФИБРИНОГЕНЕМИЯ**

**АФИБРИНОГЕНЕМИЯ**

**ДИСФИБРИНОГЕНЕМИЯ**



• **Тромбиновое время**  
**11 - 18 сек**

• **Фибриноген**  
**2 - 4 г/л**

# **Нарушение IV фазы свертывания (конечный гиперфибринолиз)**

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ**

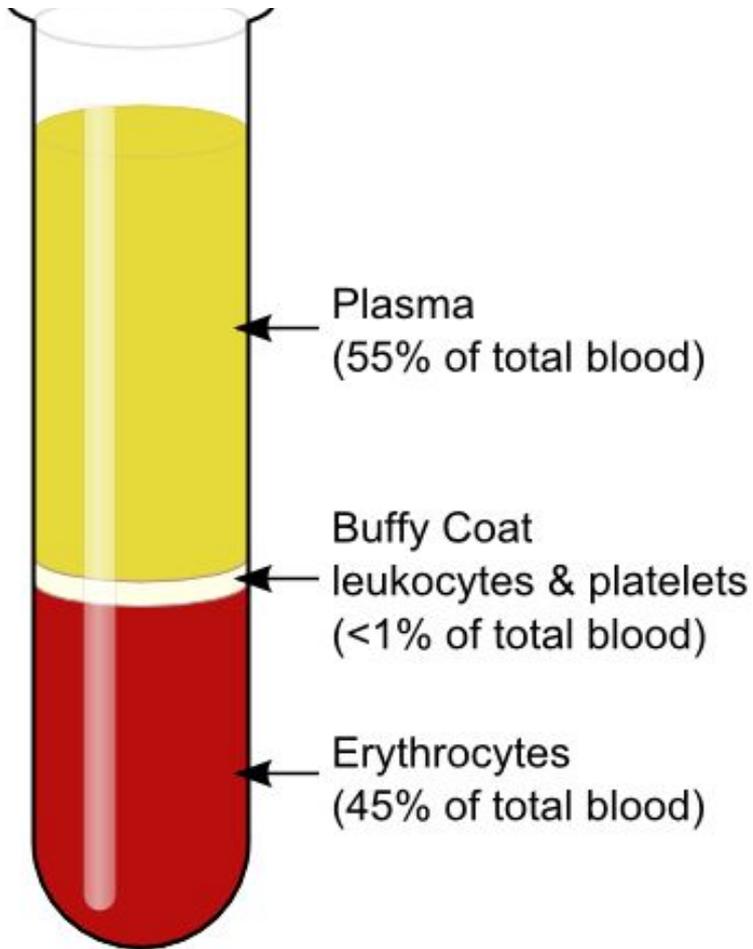
**ПРИБРЕТЕННЫЕ**

**ФИБРИНОЛИТИЧЕСКАЯ  
ПУРПУРА**

**ЛЕЧЕНИЕ  
ФИБРИНОЛИТИКАМИ**

**ПОВЫШЕНИЕ ТКАНЕВЫХ  
АКТИВАТОРОВ  
ПЛАЗМИНОГЕНА  
(опухоли, стресс, почечная,  
печеночная недостаточность)**





Plasma  
(55% of total blood)

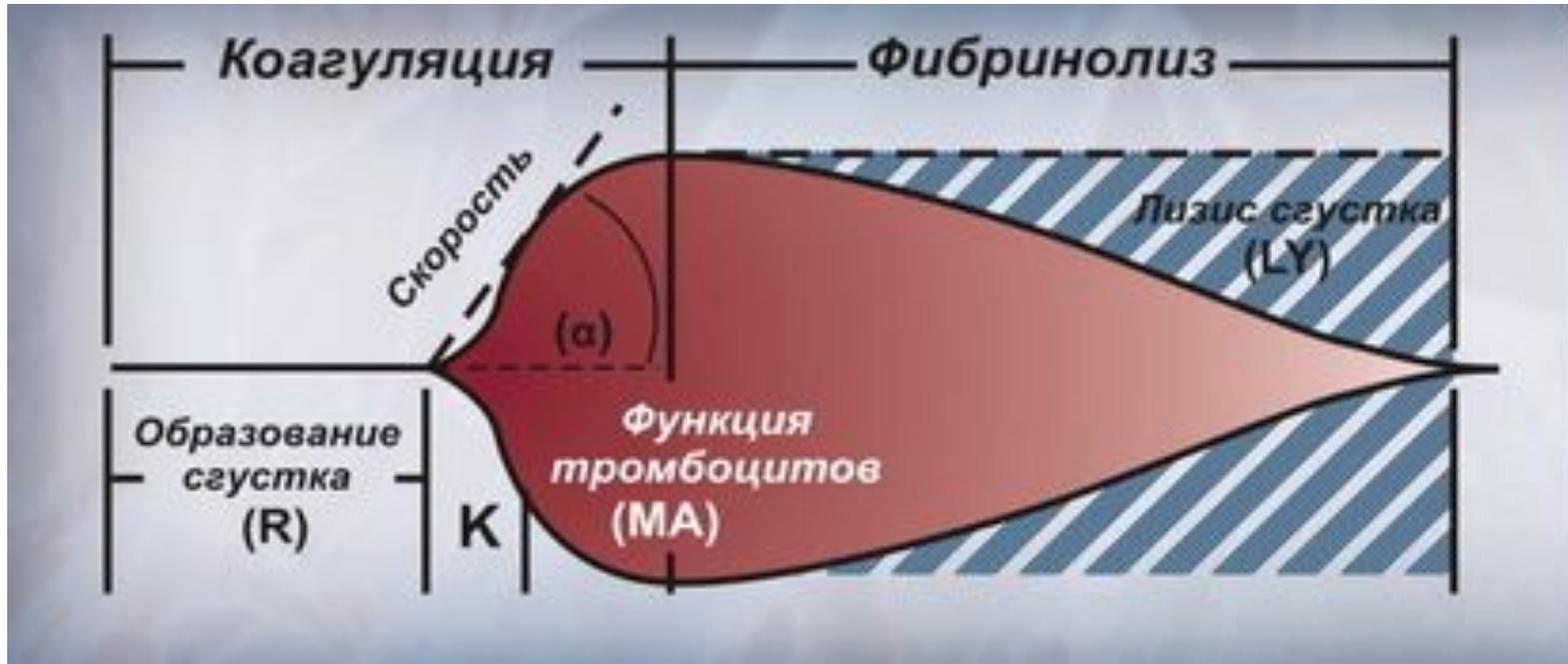
Buffy Coat  
leukocytes & platelets  
(<1% of total blood)

Erythrocytes  
(45% of total blood)

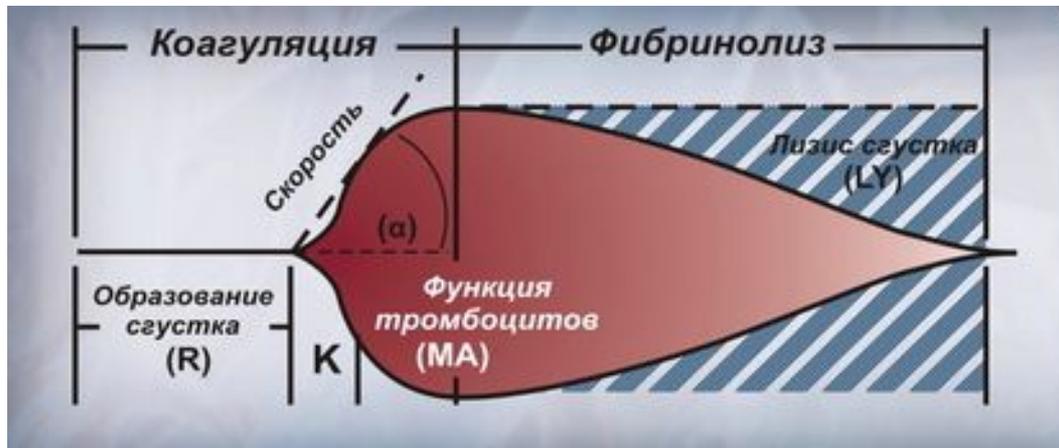
• **Спонтанный  
эритроцитарный лизис  
2-4 часа**

• **Продукты деградации  
фибрина (ПДФ)  
4-6 мг/л**

# ТРОМБОЭЛАСТОГРАММА



**НОРМА**



**УКОРОЧЕНИЕ  
ВРЕМЕНИ  
ЛИЗИСА ПРИ  
ГИПЕРФИБРИНОЛИЗЕ**

