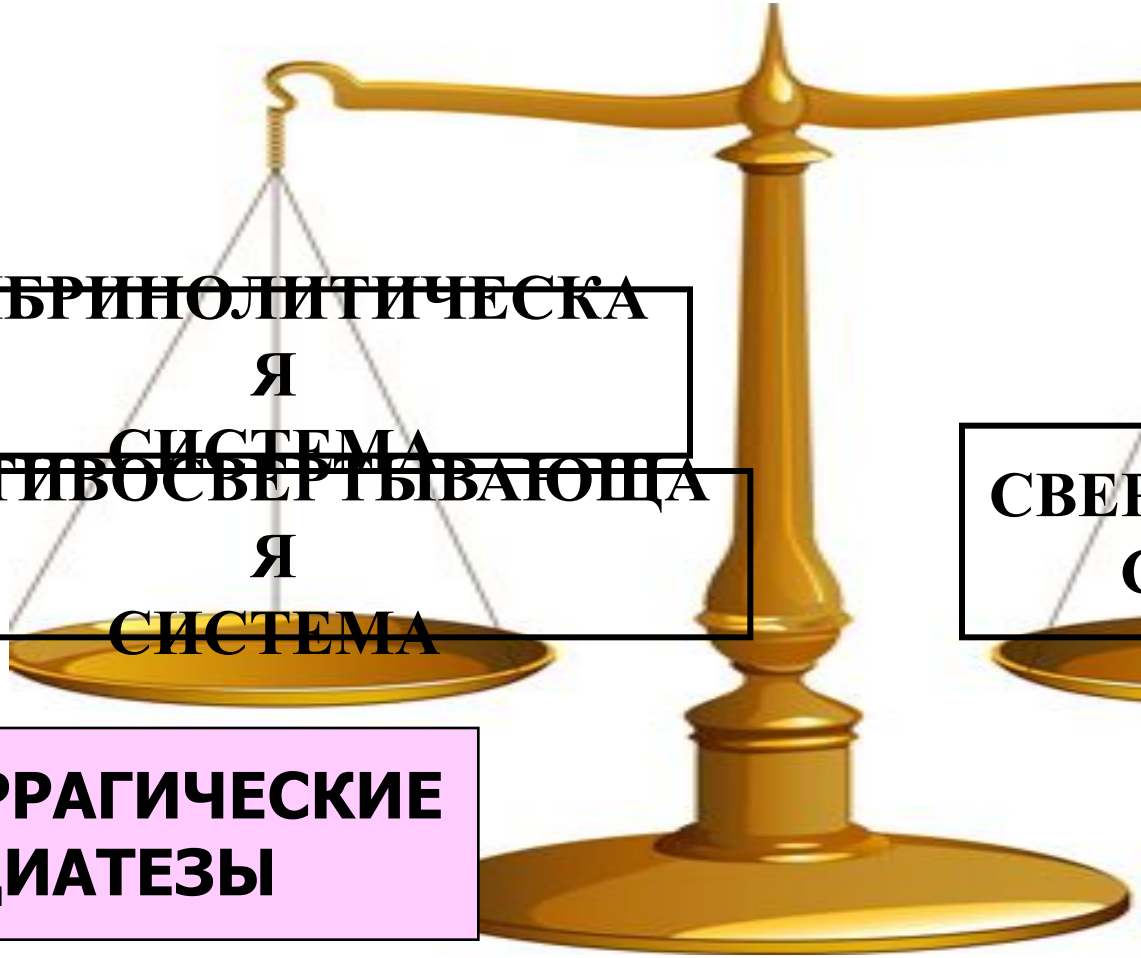
НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА

СИСТЕМА ГЕМОСТАЗА



ФИБРИНОЛИТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА

ПРОТИВОСВЕРТЫВАЮЩАЯ СИСТЕМА

СВЕРТЫВАЮЩАЯ СИСТЕМА

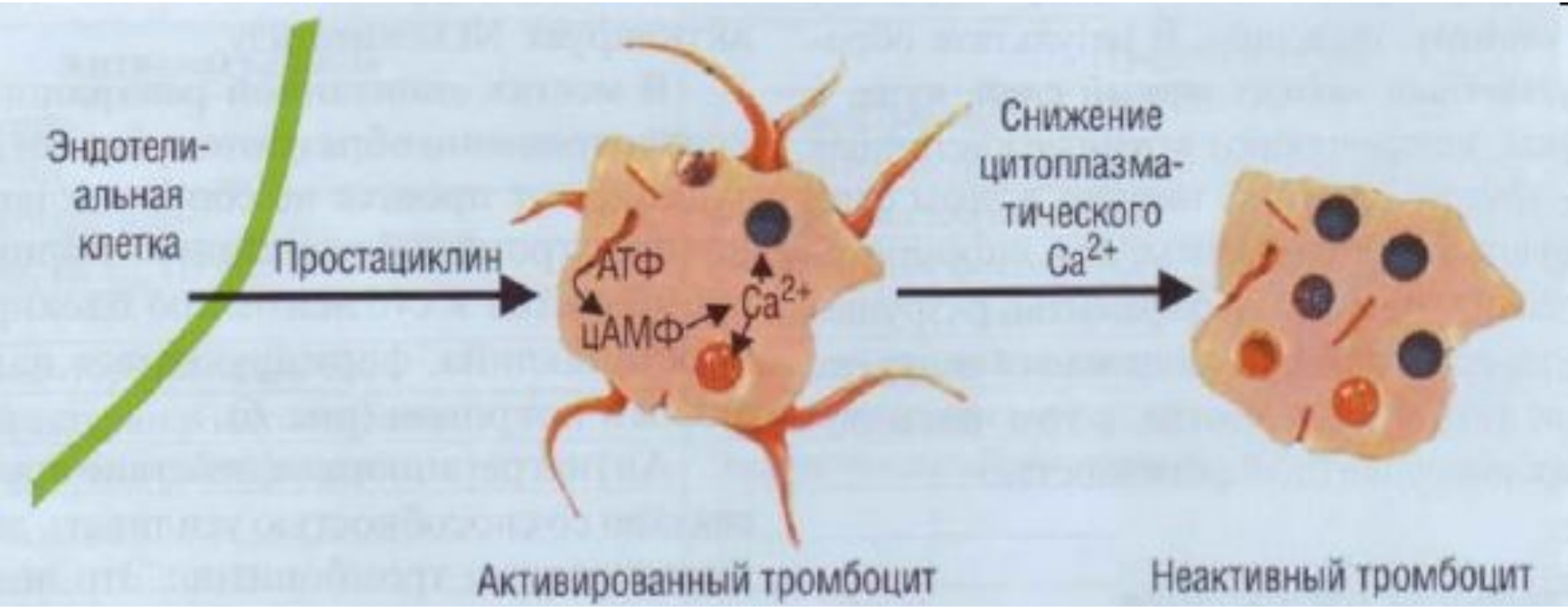
ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

ТРОМБО-ФИЛИИ

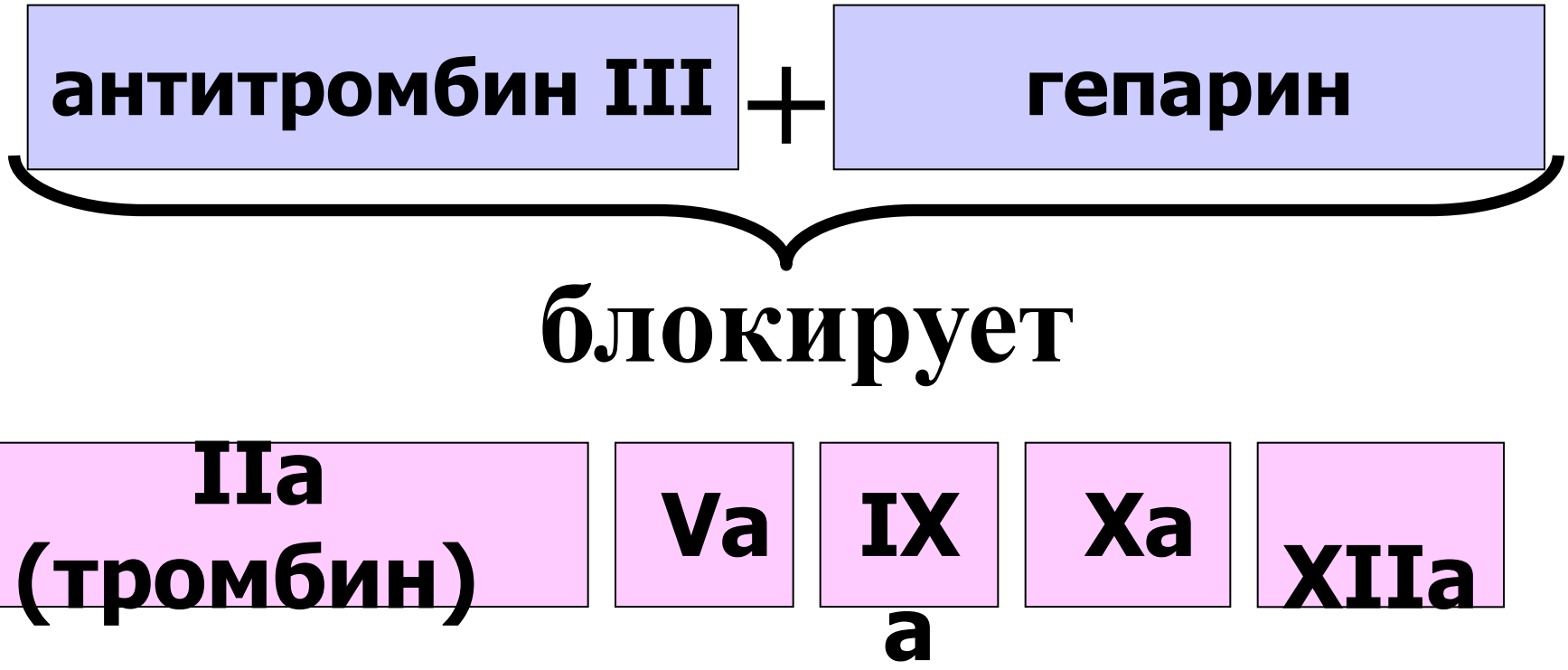
ТРОМБОГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (ДВСС)

ПРОТИВОСВЕРТЫВАЮЩАЯ СИСТЕМА

I. ЛОКАЛЬНАЯ



- простациклин – ингибитор тромбоксанов


антитромбин III
+
гепарин
блокирует
IIa (тромбин)
Va
IXa
Xa
XIIa

протеин С

протеин S

•расщепляе

т

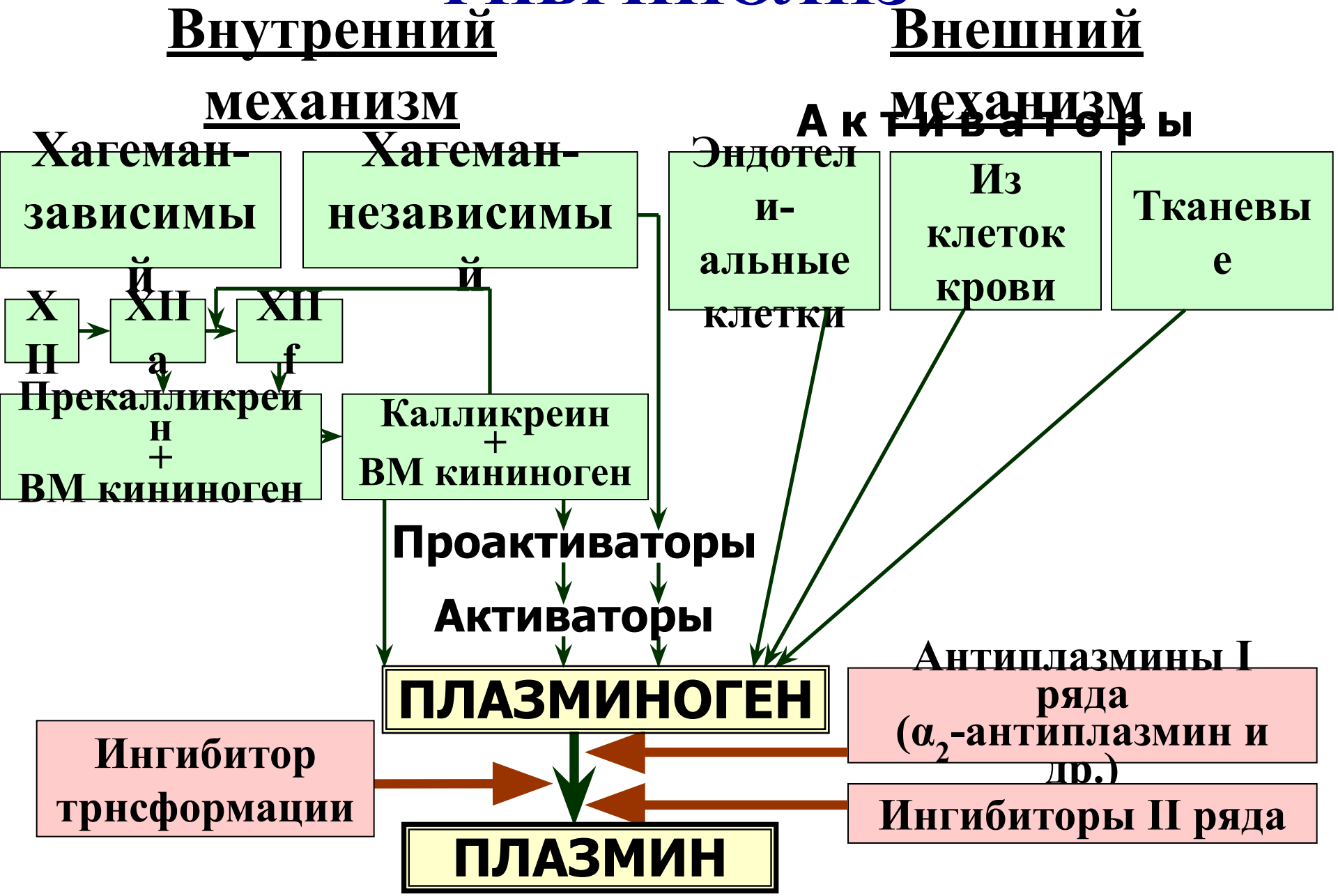
V (проакцелерин)

VII (проконвертин)

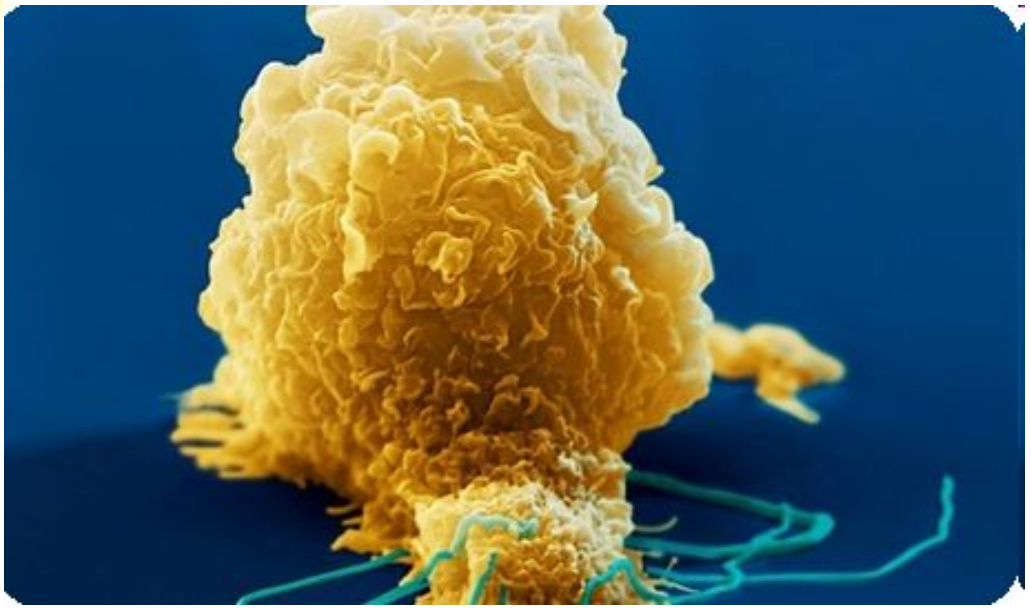
VIIIa

•активирует фибринолиз

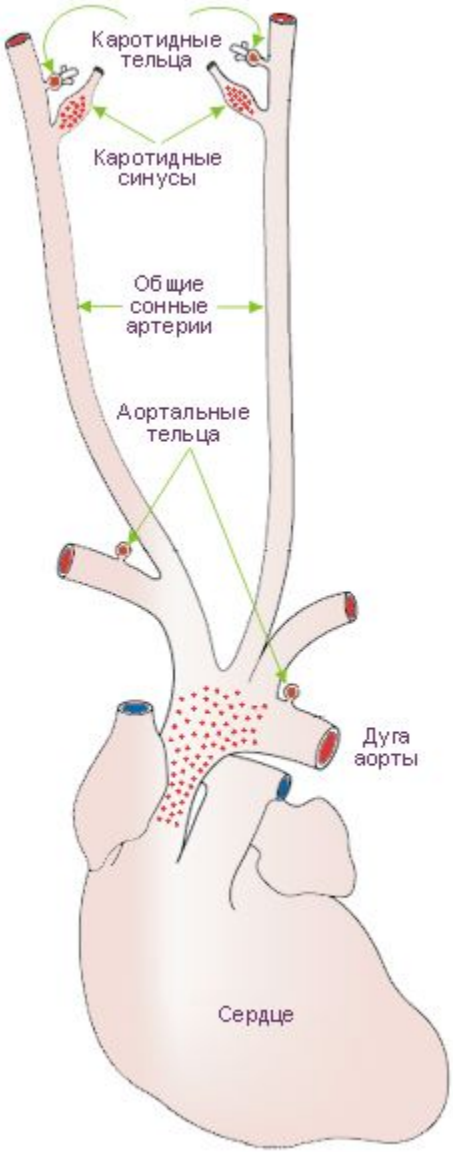
ФИБРИНОЛИЗ

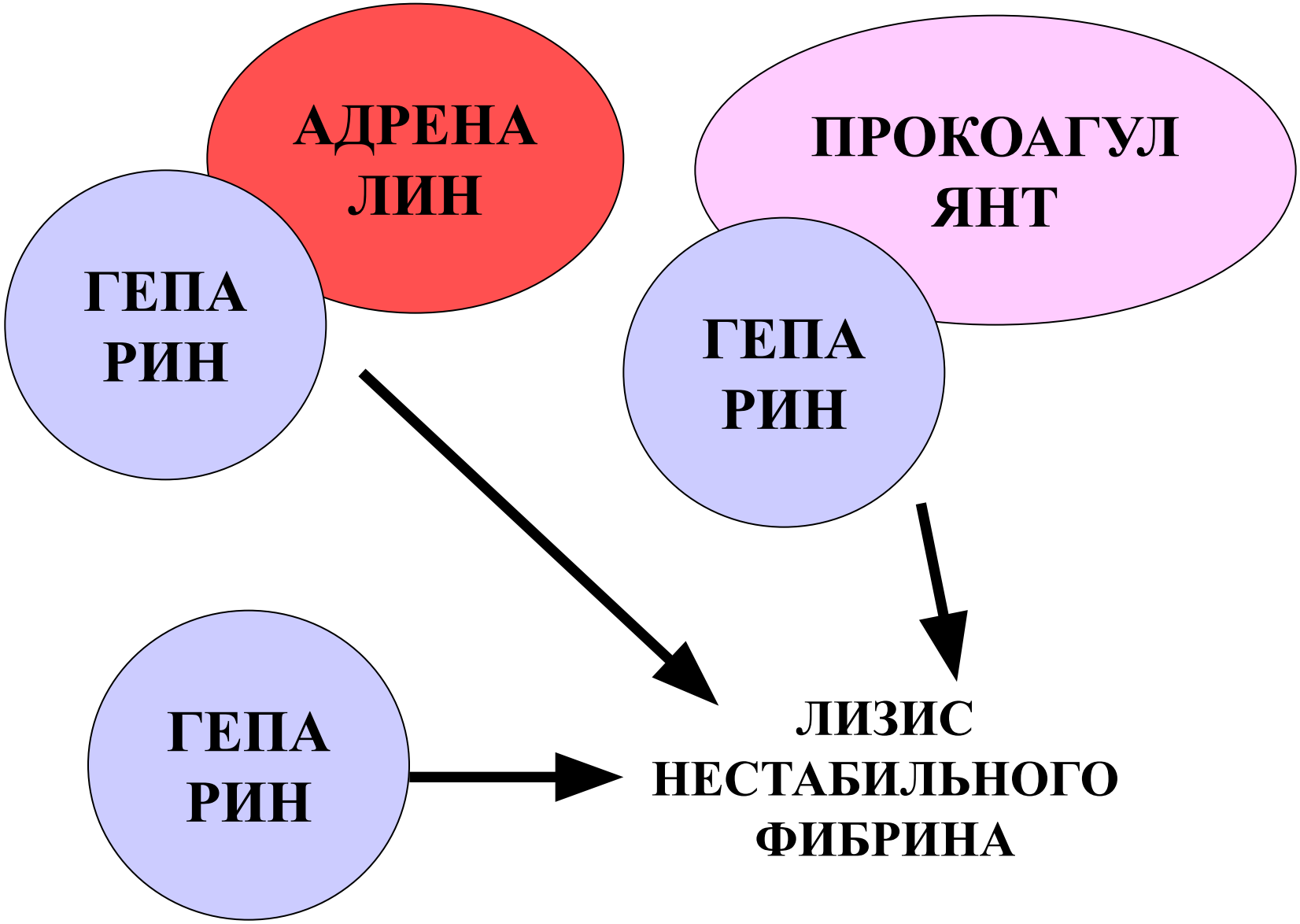

Внутренний механизм
Внешний механизм
Активаторы
Хагеман-зависимый
Хагеман-независимый
Эндотелиальные клетки
Из клеток крови
Тканевые
XII
XIIa
XIIf
Прекалликреин + ВМ кининоген
Калликреин + ВМ кининоген
Проактиваторы
Активаторы
ПЛАЗМИНОГЕН
Антиплазмины I ряда (α_2-антиплазмин и др.)
Ингибитор трнсформации
Ингибиторы II ряда
ПЛАЗМИН

ФАГОЦИТОЗ ПРОКОАГУЛЯНТОВ



II-я ПРОТИВОСВЕРТЫВАЮЩАЯ СИСТЕМА

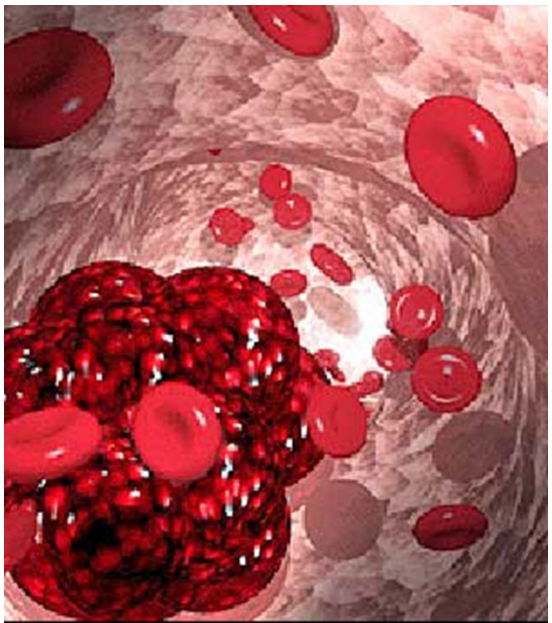



АДРЕНАЛИН
ПРОКОАГУЛЯНТ
ГЕПАРИН
ГЕПАРИН
ГЕПАРИН
ЛИЗИС НЕСТАБИЛЬНОГО ФИБРИНА

Тромбофилии
(от греч. trombos - ком, сгусток, phileo - люблю)

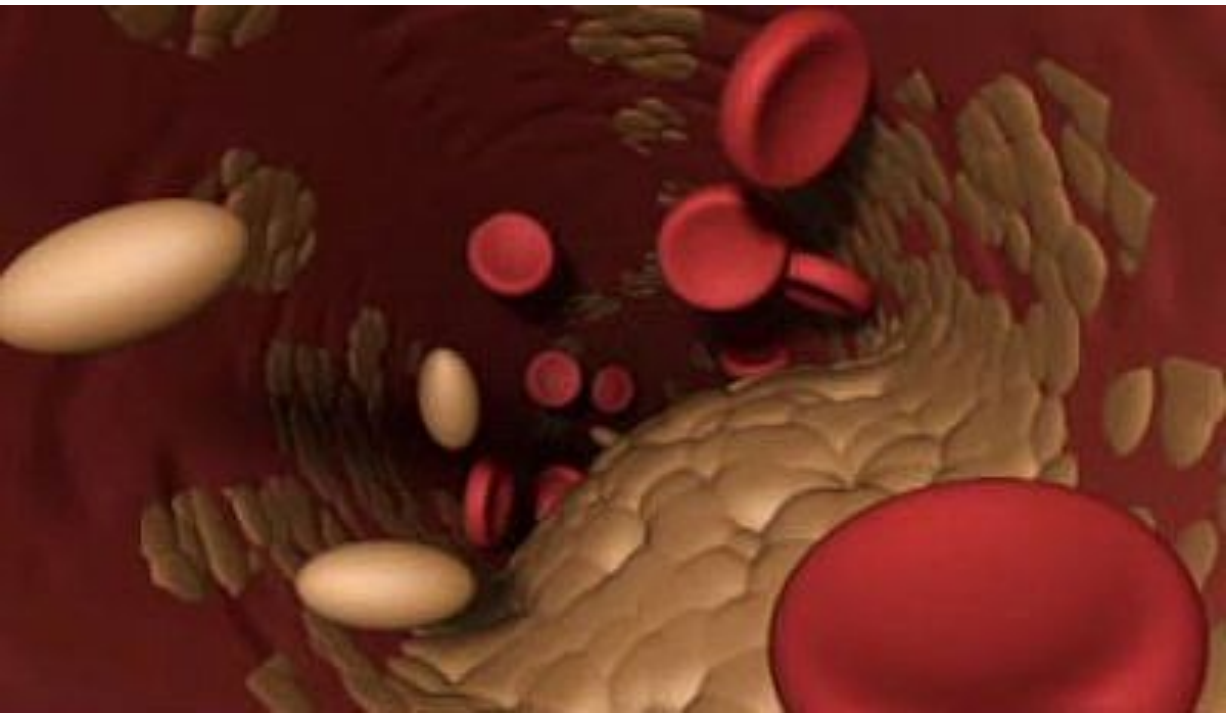
* ПРЕТРОМБОТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ

* ТРОМБОТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ



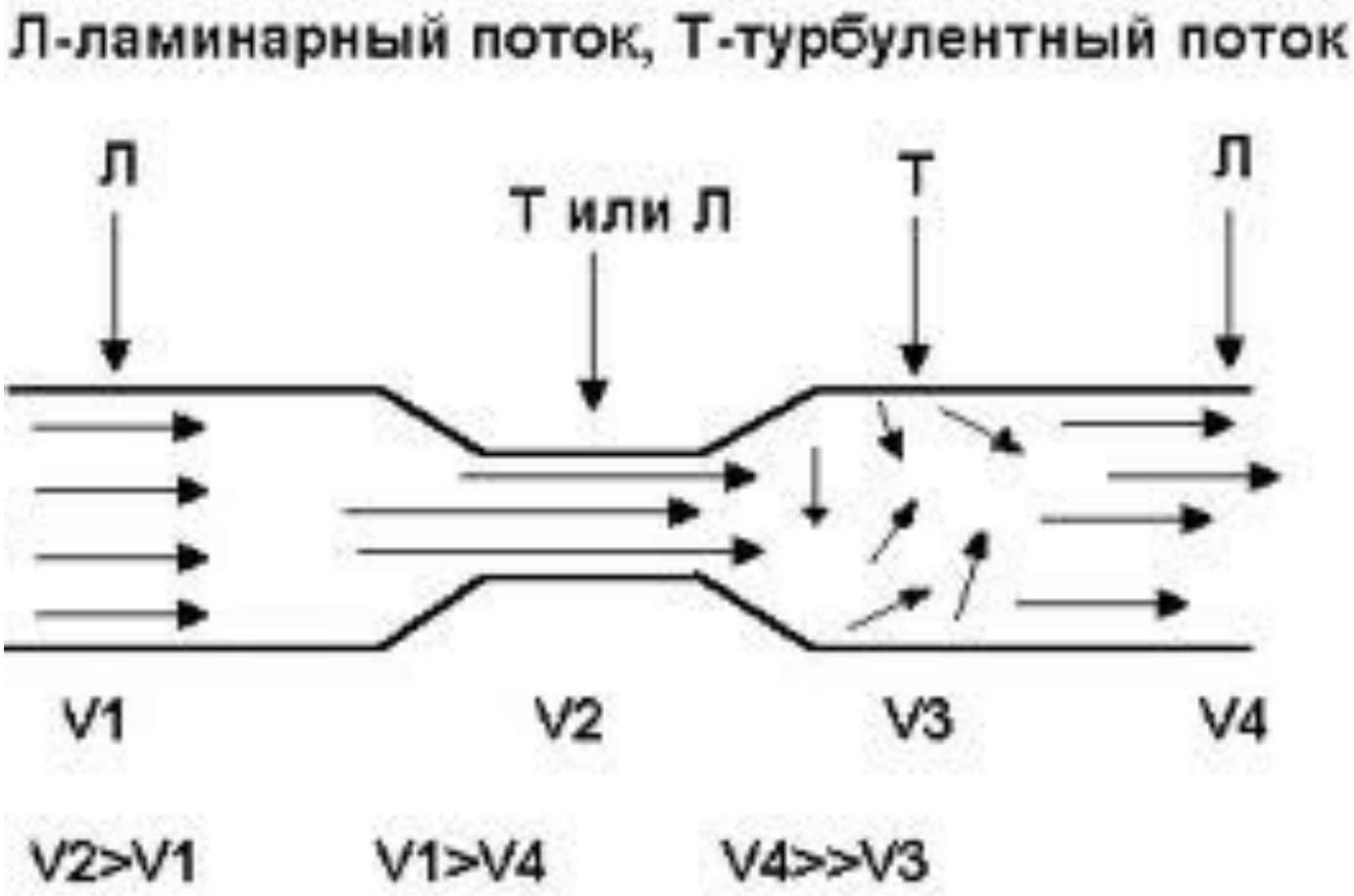
Основные механизмы тромбофилий

- **Нарушение тромборезистентности сосудистой стенки**

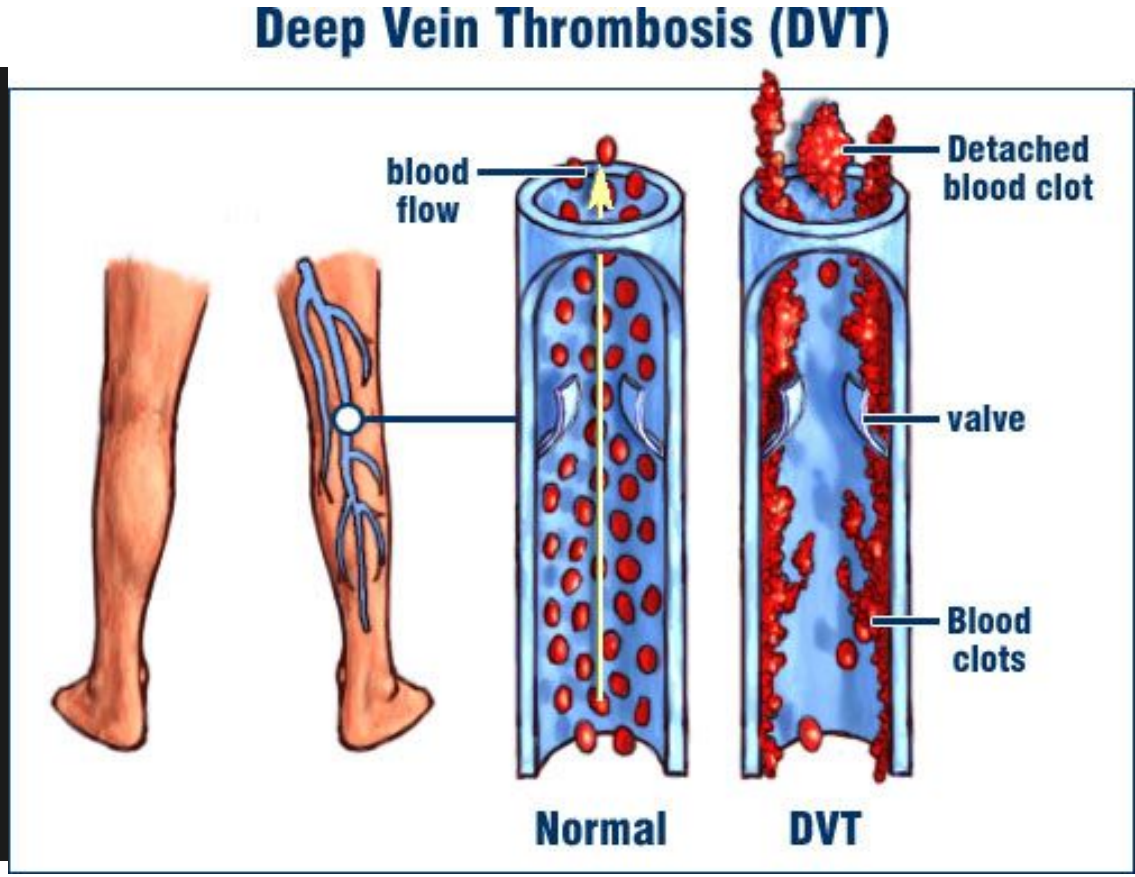


- **ТРАВМА**
- **ВАСКУЛИТЫ**
- **АНГИОПАТИИ**
- **АТЕРОСКЛЕРОЗ**
- **ВАЗОСПАЗМ**

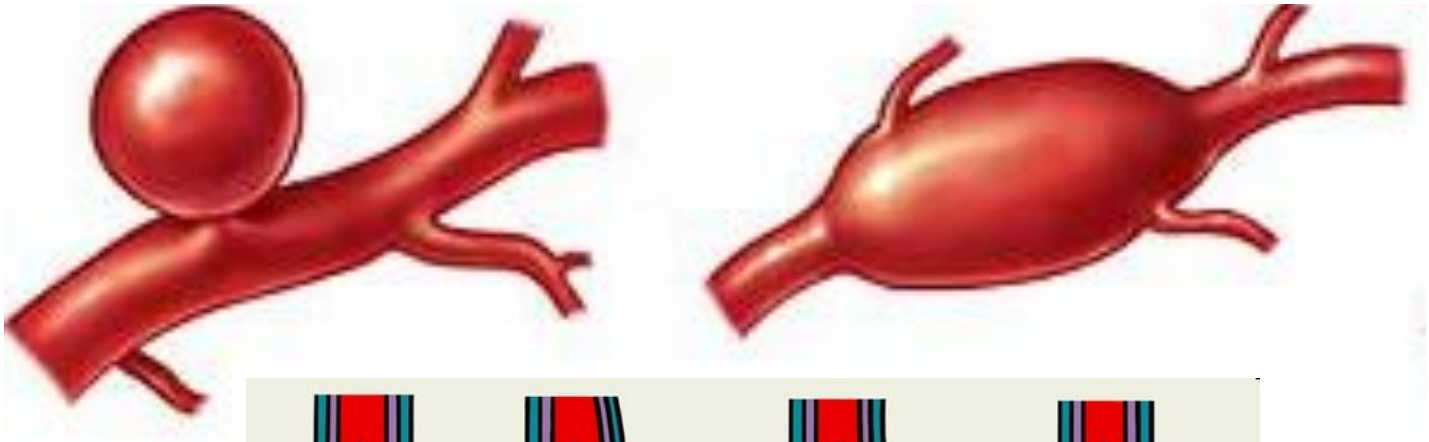
- **Нарушение тока крови:**
  - турбулентный характер
  - замедление

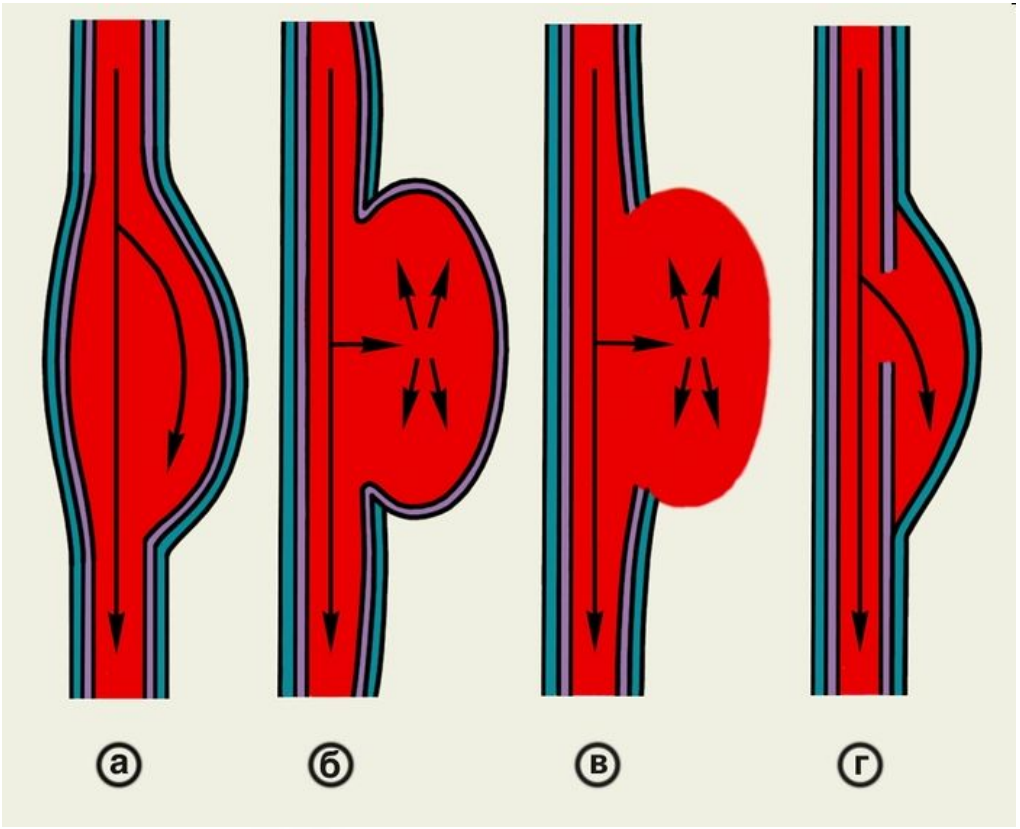


•ВАРИКОЗНОЕ РАСШИРЕНИЕ ВЕН

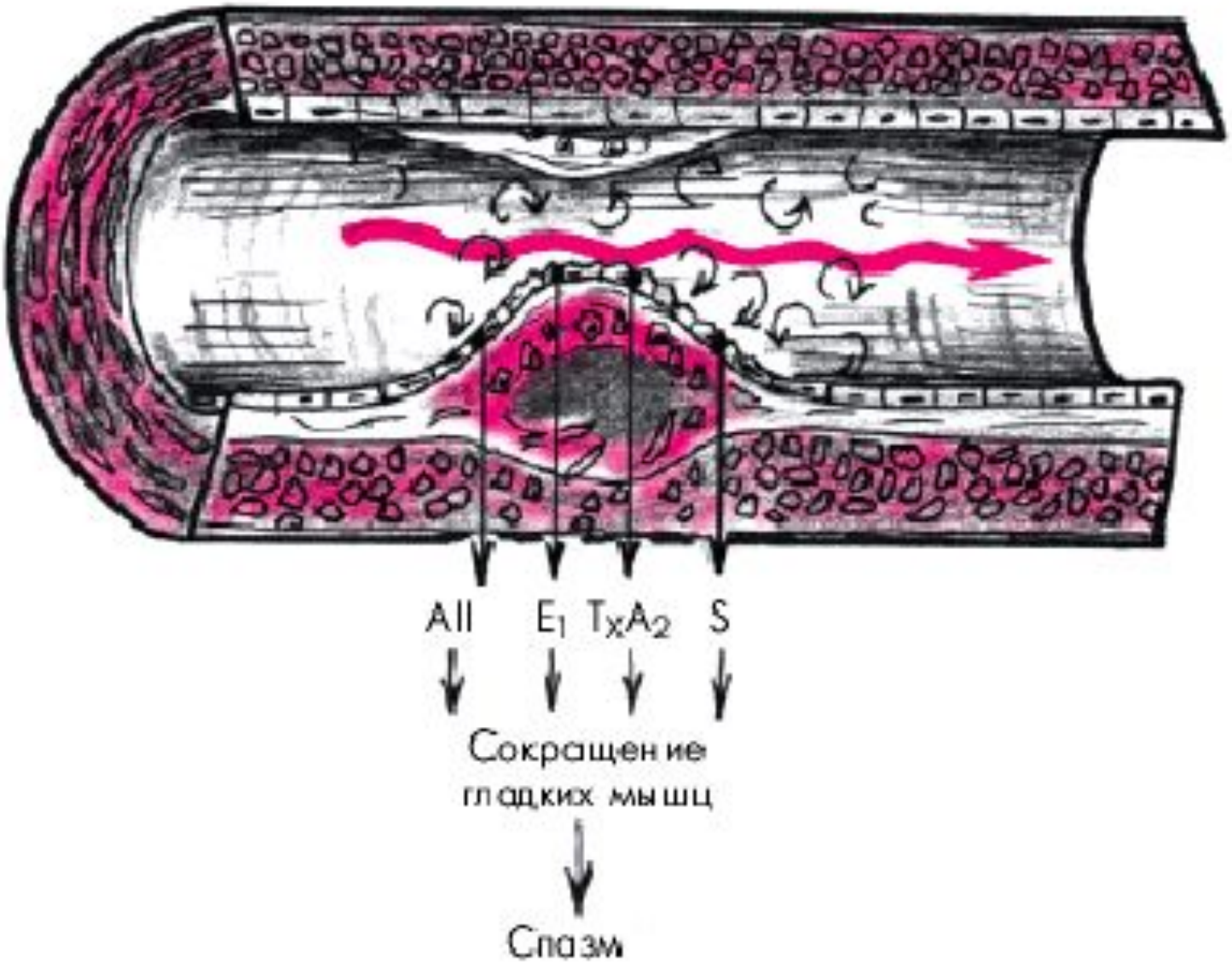


•АНЕВРИЗМЫ СЕРДЦА И СОСУДОВ





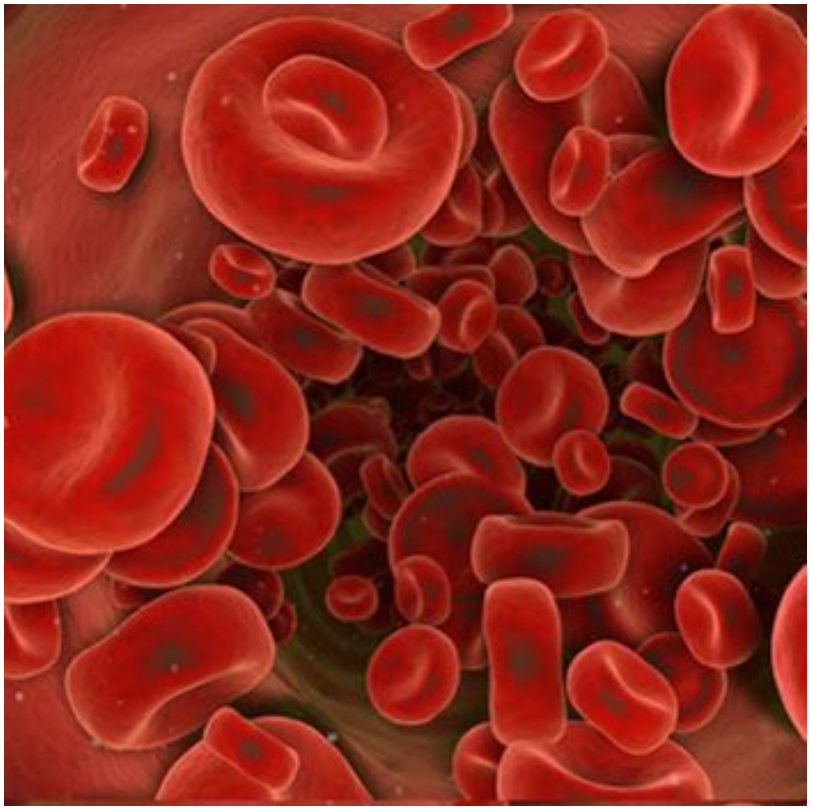
•АТЕРОСКЛЕРОЗ
•ВАЗОСПАЗМ



❖ Патология форменных элементов крови

- **ТРОМБОЦИТОЗ**
- **АКТИВАЦИЯ ТРОМБОЦИТОВ**

- **ЭРИТРЕМИЯ**
- **ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ ЭРИТРОЦИТОВ**



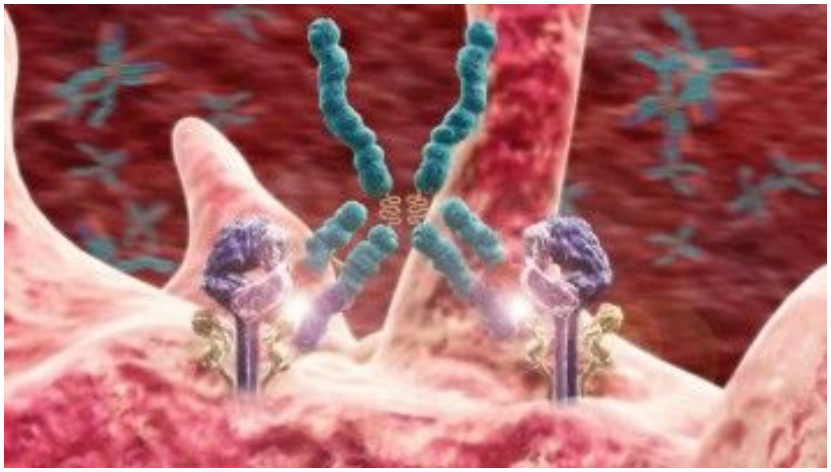
❖ Патология факторов системы гемостаза

АКТИВАЦИЯ ПРОКОАГУЛЯНТОВ

ДЕФИЦИТ АНТИКОАГУЛЯНТОВ И ФИБРИНОЛИЗА

Чрезмерная активация прокоагулянтов и проагрегантов

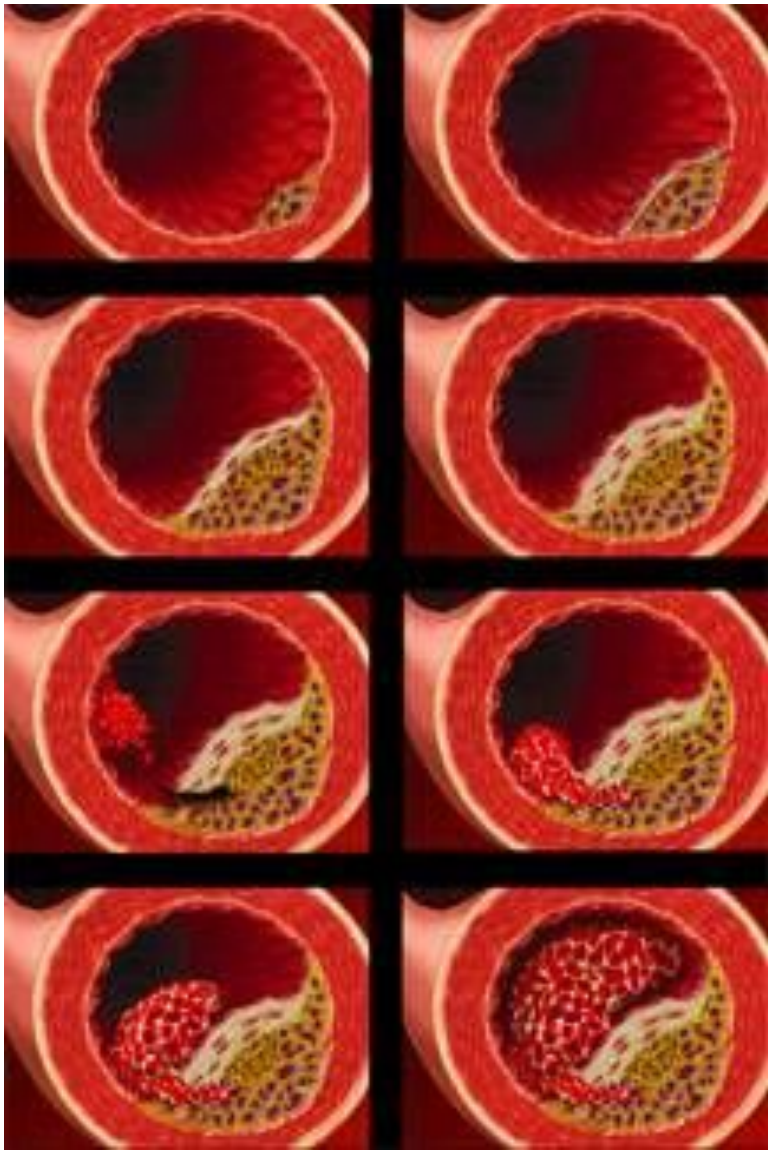
- **гиперлипопротеинемия**
- **повышенный уровень антифосфолипидных антител**



- **массивные травмы мягких тканей, ожоги большой площади, шок, сепсис**

Увеличение в крови прокоагулянтов и проагрегантов:

- гиперкатехоламинемия
- гиперкортицизм
- атеросклероз артерий
- септицемия



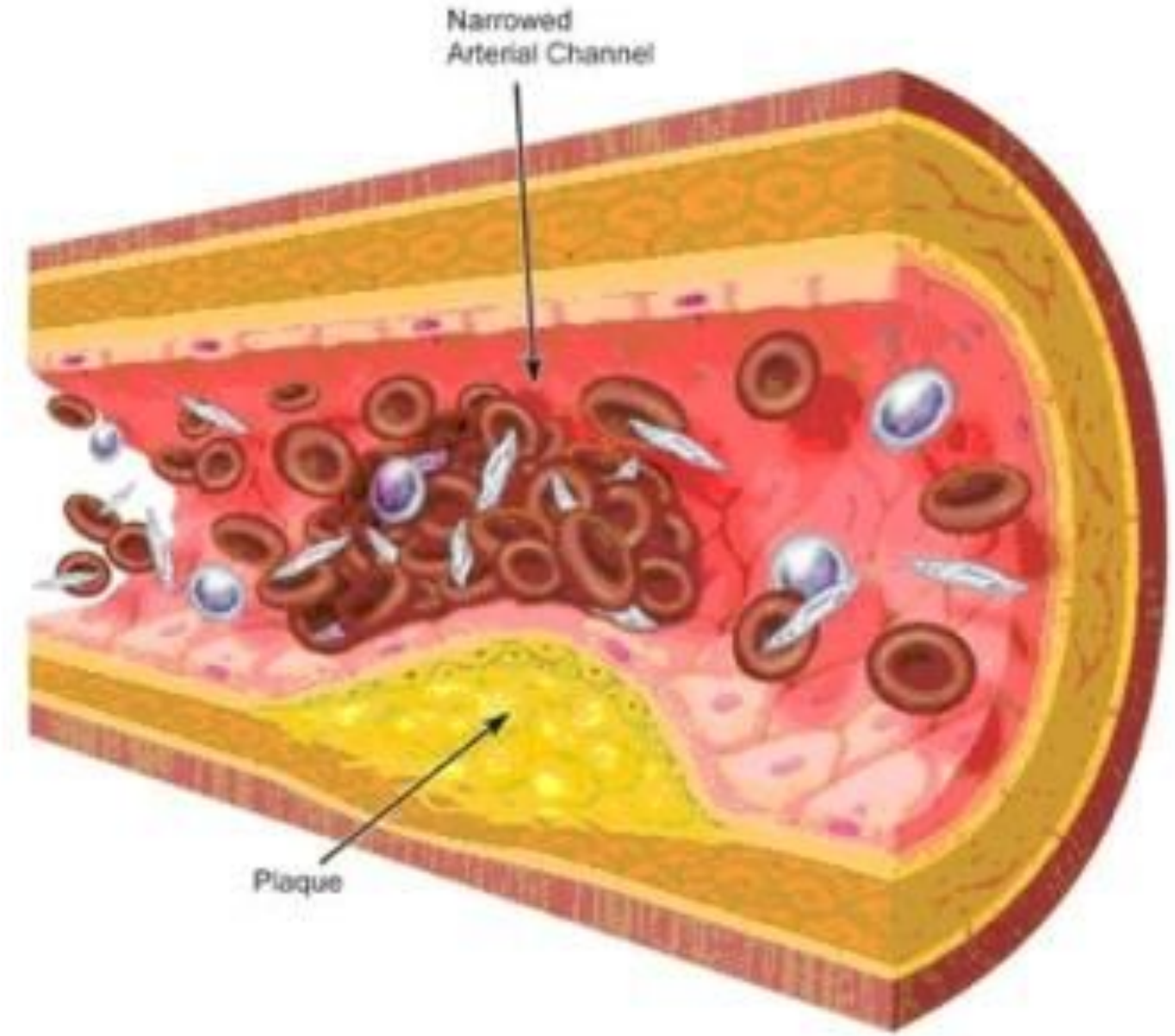
Снижение содержания и/или угнетение активности антикоагулянтов:

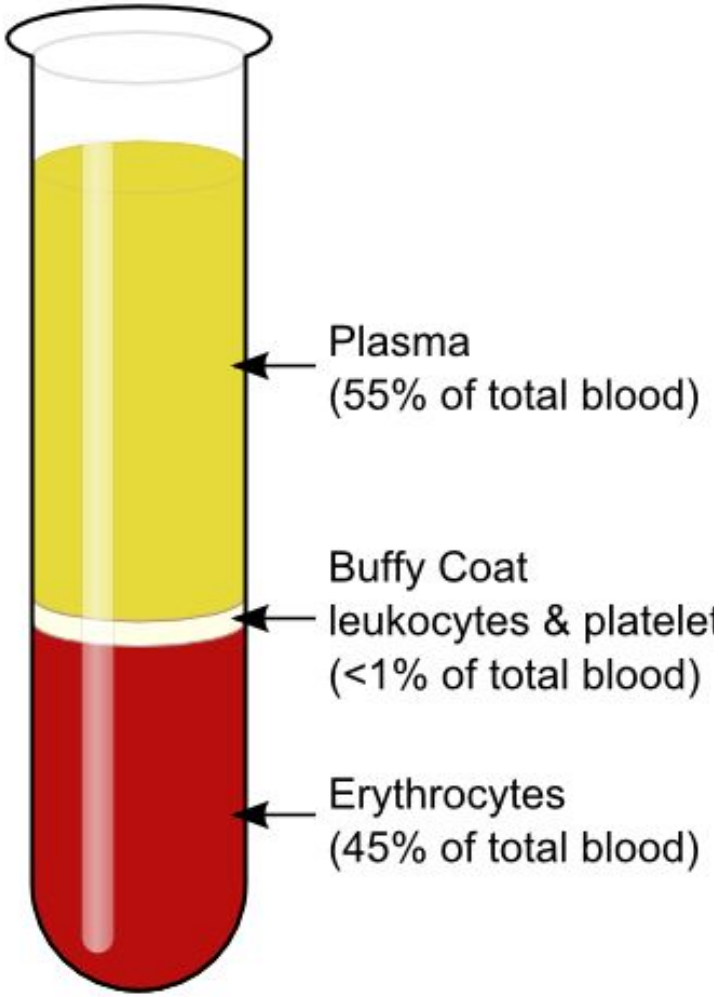
- наследственный дефицит антитромбина или снижение его сродства к гепарину
- наследственный дефицит протеинов С и S
- наследственный дефицит α1-протеазного ингибитора (альфа-1-антитрипсина)
- вторичный дефицит при почечной, печеночной или панкреатической недостаточностях, сахарном диабете, лейкозах, респираторном дистресс-синдроме, массивной травме
- гиперлипопротеинемия

Уменьшение уровня и/или подавление активности фибринолитиков

- подавление синтеза активатора плазминогена (атеросклероз, ревматоидный артрит)
- гиперпродукция антиплазминов
- снижение продукции фактора XII (Хагемана) при васкулите, ДВС-синдроме

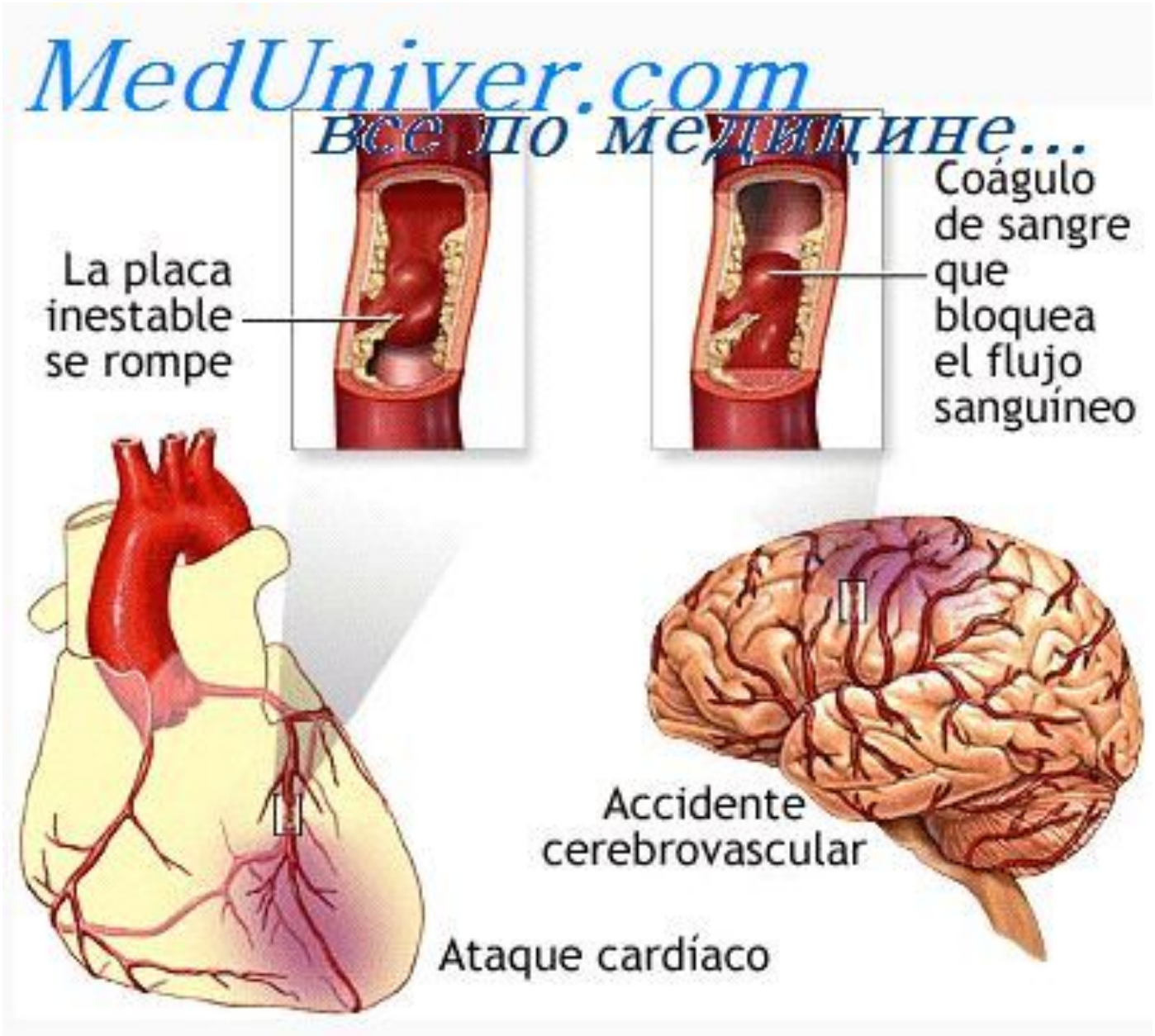
ПРЕТРОМБОТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ

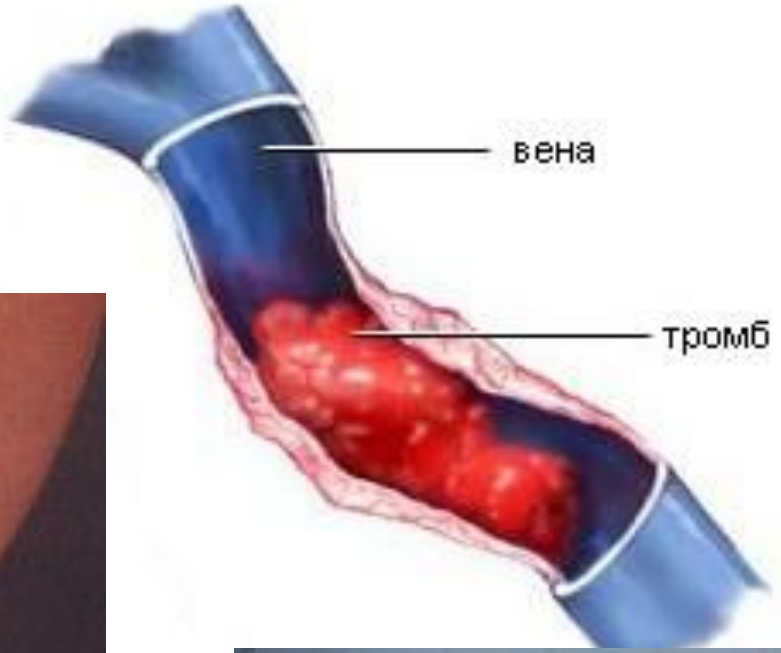




- **↓ АВР**
- **↓ АЧТВ**
- **↓ тромбинового времени**
- **↓ времени агрегации тромбоцитов на стекле**
- **↓ времени спонтанного эуглобулинового лизиса**
- **↑ ПДФ (D-димеры)**
- **↓ антитромбин III**
- **↓ протеин С**

ТРОМБОТИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ

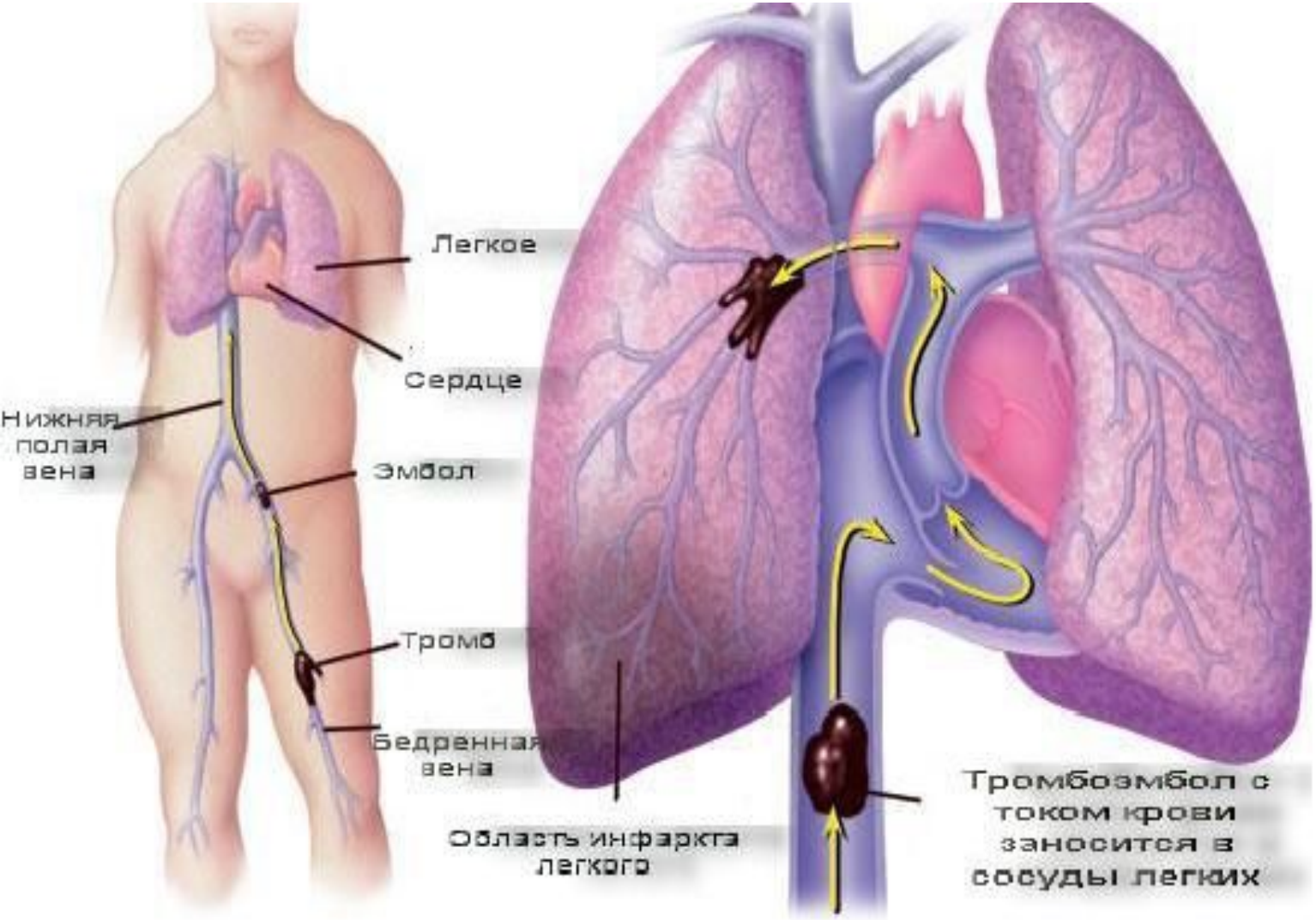


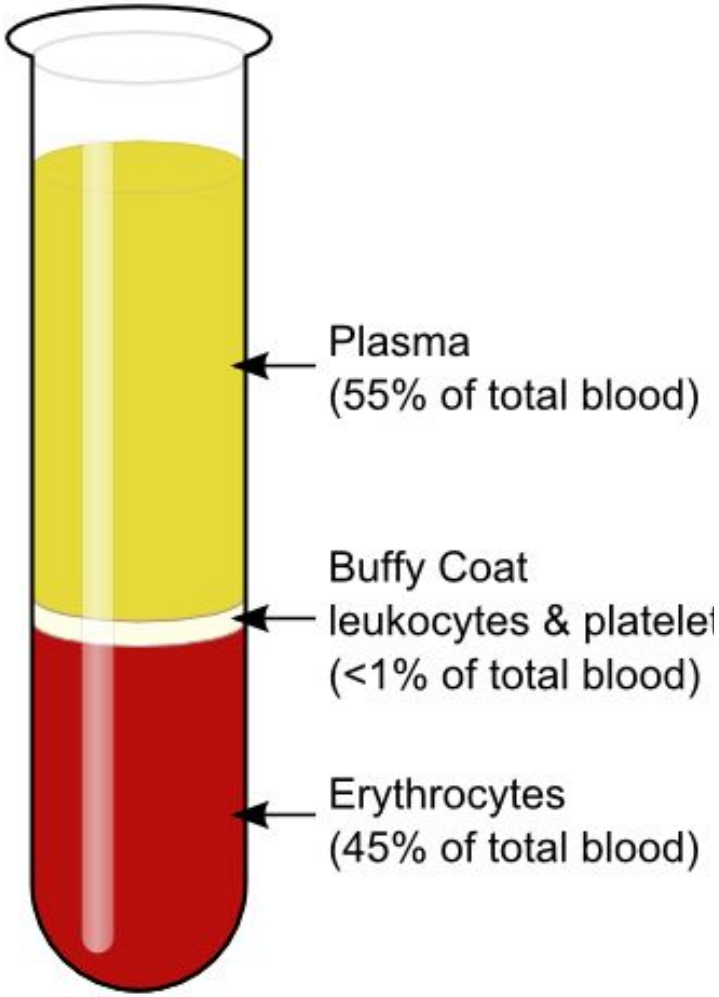

вена
тромб

Флебит

(c) Zinchenko

Тромбоз центральной вены сетчатки


Легкое
Сердце
Нижняя полая вена
Эмбол
Тромб
Бедренная вена
Область инфаркта легкого
Тромбоэмбол с током крови заносится в сосуды легких



- **↓ АВР**
- **↓ АЧТВ**
- **↓ тромбинового времени**
- **↓ времени агрегации тромбоцитов на стекле**
- **↑ времени спонтанного эуглобулинового лизиса**
- **↑ ПДФ (D-димеры)**
- **↑↑ РКМФ**
- **↓ антитромбин III**
- **↓ протеин С**

СИНДРОМ ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ (ДВС)

- **типический патологический процесс, который развивается на фоне дисбаланса свертывающей и противосвертывающей систем.**
- **особенностью его является одновременная мобилизация внешних и внутренних факторов гемостаза и, с другой стороны, дефицит противосвертывающей системы.**

ЭТИОЛОГИЯ ДВС-синдрома

ИНФЕКЦИОННО-СЕПТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ:

- **бактериальные**
- **вирусные**
- **криминальные аборты**

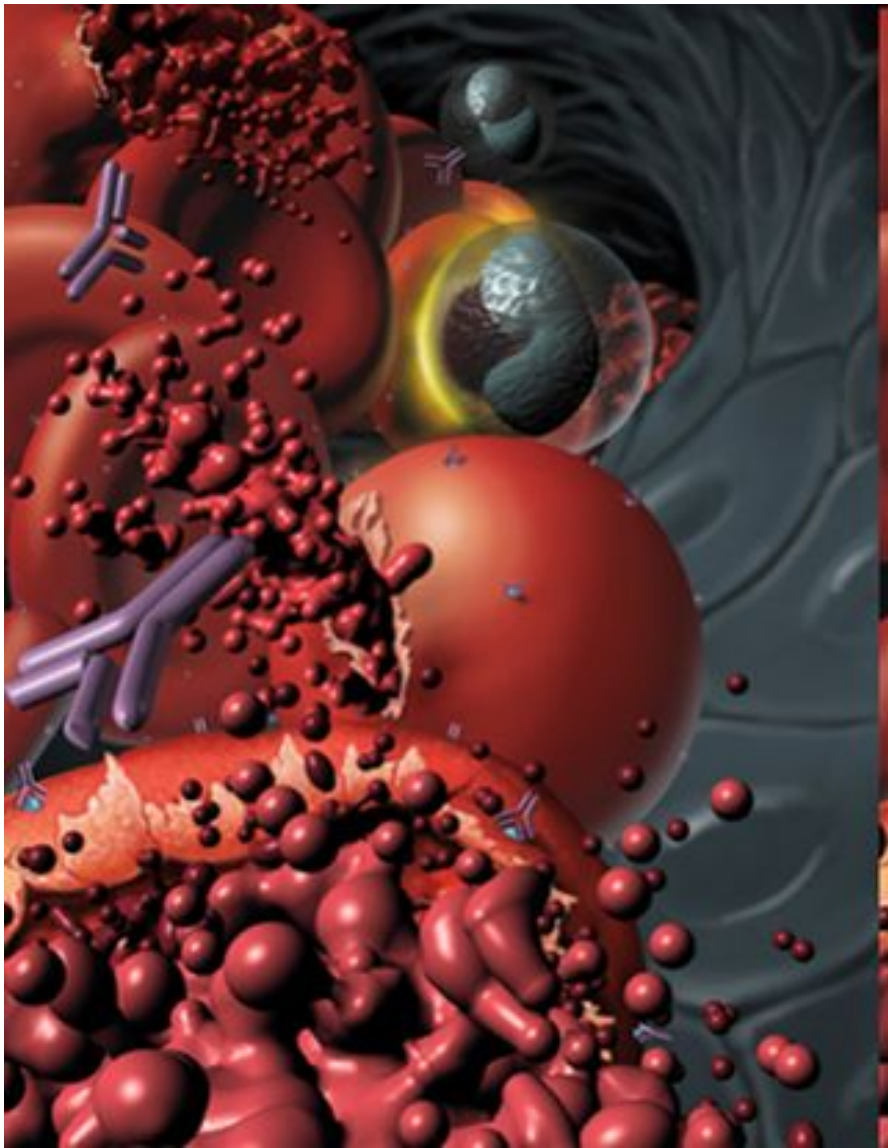
ДЕСТРУКЦИЯ ТКАНЕЙ

- **массивные ожоги**
- **тяжелые травмы**
- **синдром длительного раздавливания**

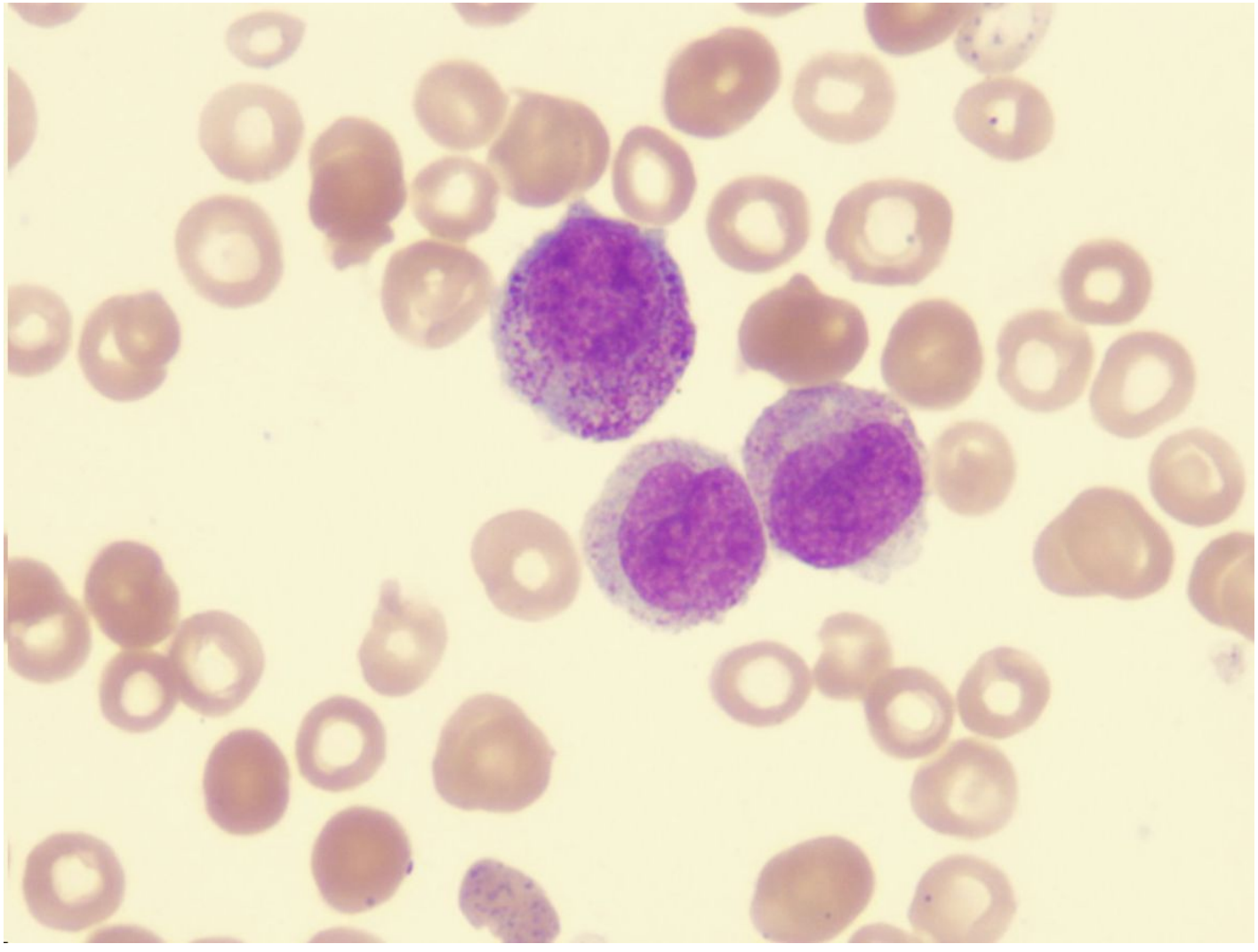
- **панкреонекроз**
- **острая токсическая дистрофия печени**
- **размозжение паренхиматозных органов**

- **травматичные операции**
- **массивные гемотрансфузии**

- **переливание несовместимой крови**
- **аутоиммунные гемолитические анемии**
- **гемолитические яды**
- **малярия**



- **лейкозы (особенно острый промиелоцитарный)**
- **распад злокачественных опухолей**
- **острая лучевая болезнь**



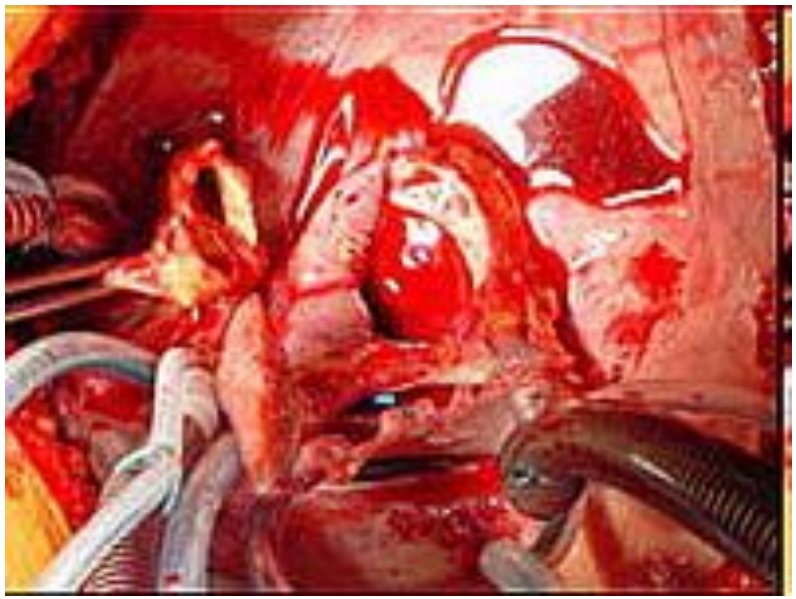
АКУШЕРСКАЯ И ГИНЕКОЛОГИЧЕСКАЯ ПАТОЛОГИЯ

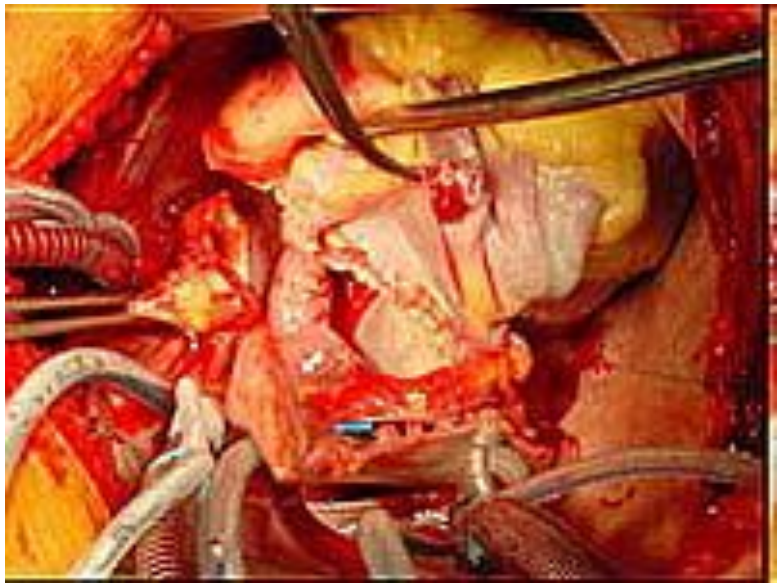
- эмболия околоплодными водами (особенно инфицированными)
- ранняя отслойка плаценты
- атония и массаж матки
- внутриутробная гибель плода
- ...

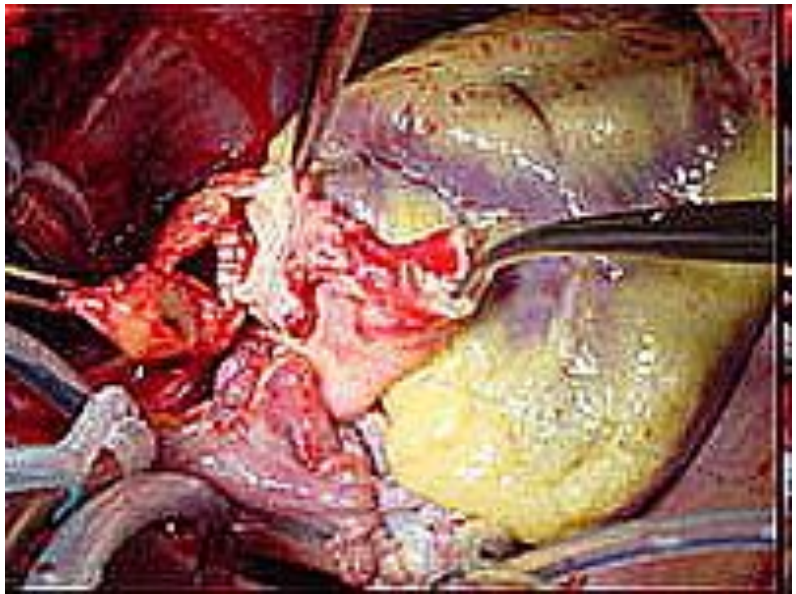
АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- **геморрагический васкулит**
- **системная красная волчанка**

- **проведение искусственного кровообращения**
- **трансплантация органов**







- **экстремальные состояния (шок, коллапс, кома)**
- **терминальные состояния**

ПАТОГЕНЕЗ ДВС-синдрома

ПОВРЕЖДЕНИЕ ТКАНЕЙ

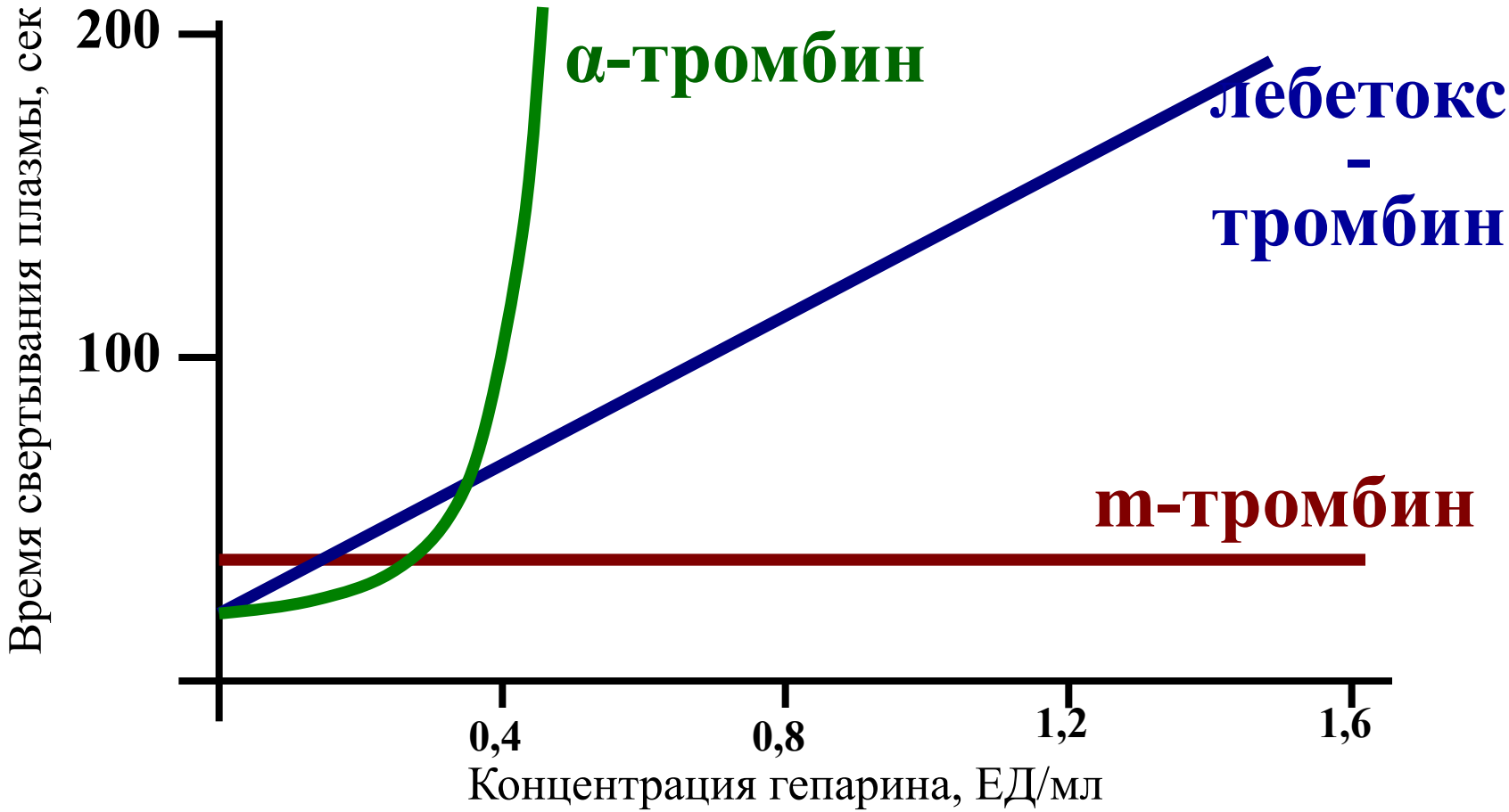
ВЫСВОБОЖДЕНИЕ ПРОКОАГУЛЯНТОВ И ПРОАГРЕГАНТОВ

АКТИВАЦИЯ ПРОКОАГУЛЯНТОВ

ВНЕШНИЙ МЕХАНИЗМ СВЕРТЫВАНИЯ

ВНУТРЕННИЙ МЕХАНИЗМ СВЕРТЫВАНИЯ

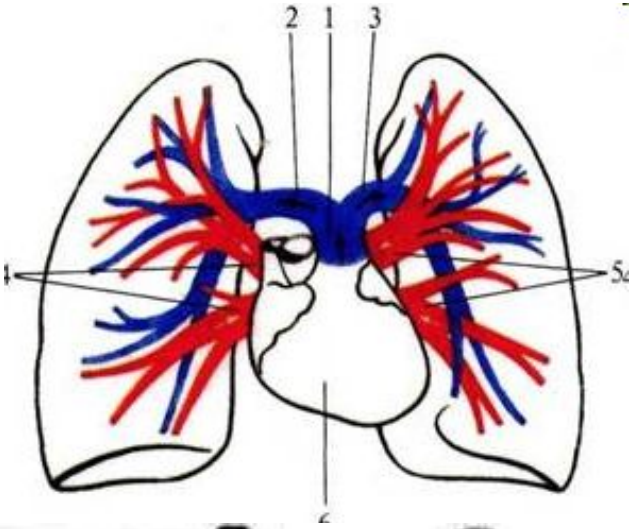
ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ ТРОМБИНА К ГЕПАРИНУ

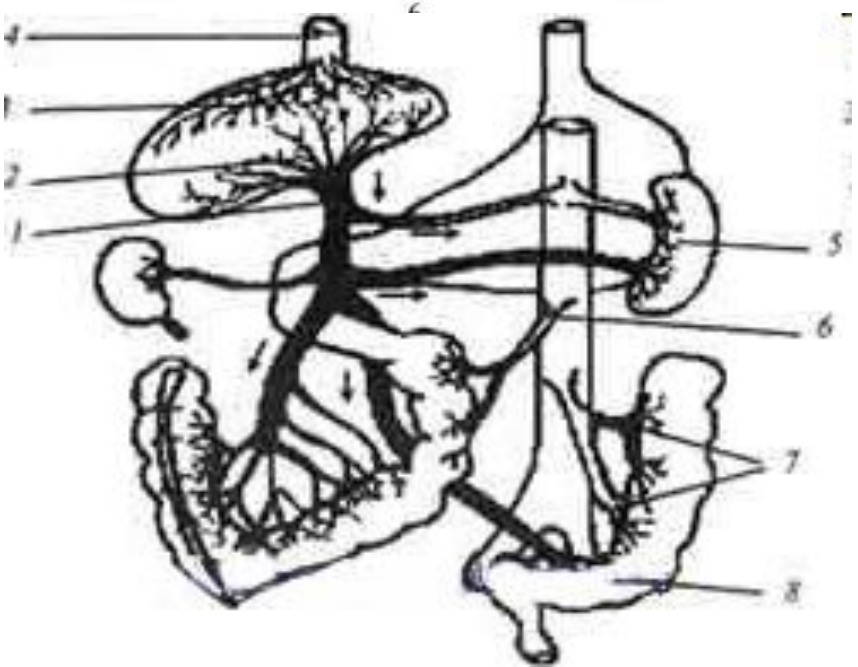


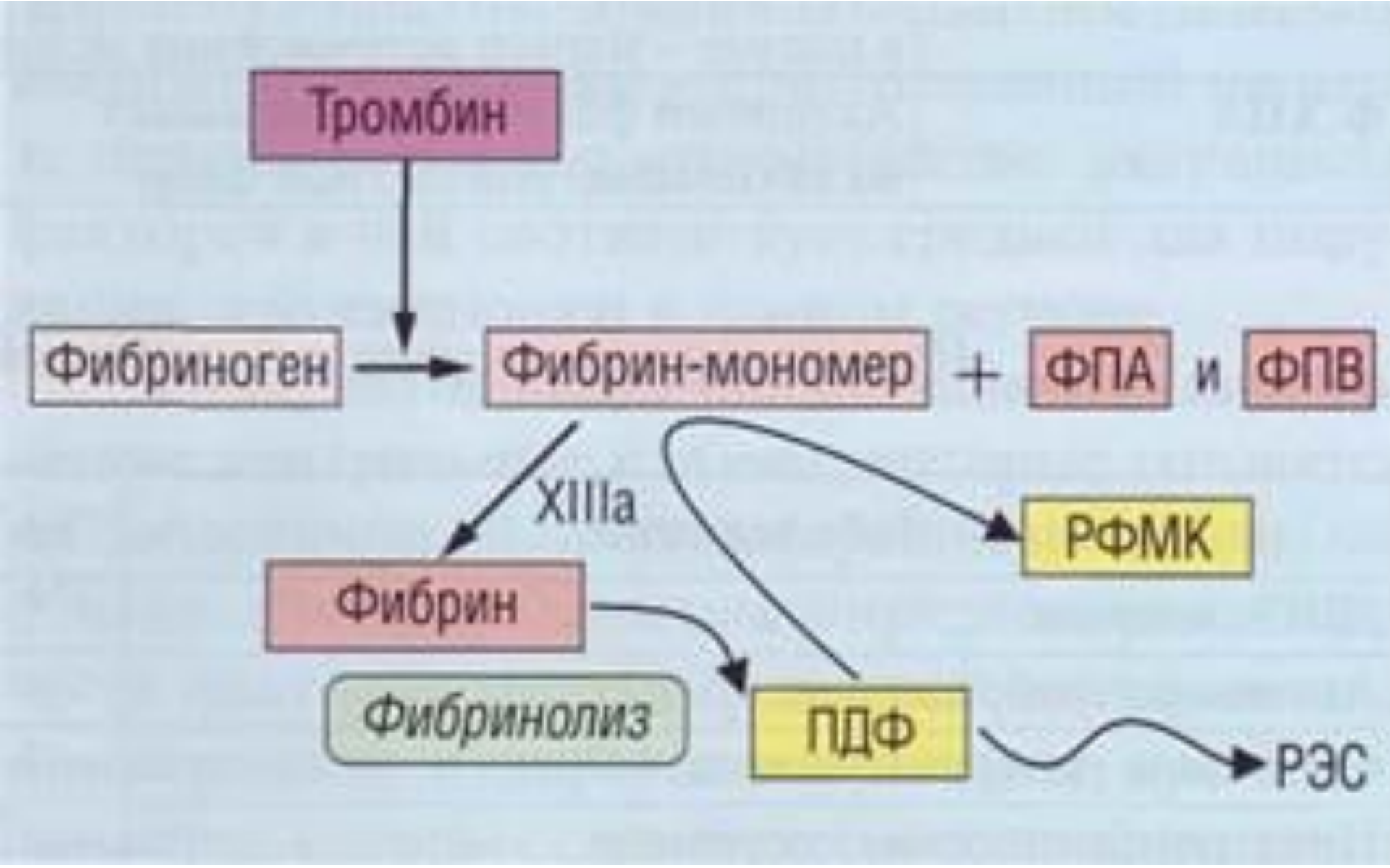
1. **Активация факторов свертывающей системы крови и тромбоцитарного гемостаза (по внешнему и внутреннему механизмам).**
2. **Истощение противосвертывающей системы.**
3. **Диссеминированное тромбообразование с нарушением микроциркуляции, развитием ишемии и гипоксии органов и тканей.**
4. **Активация фибринолиза.**

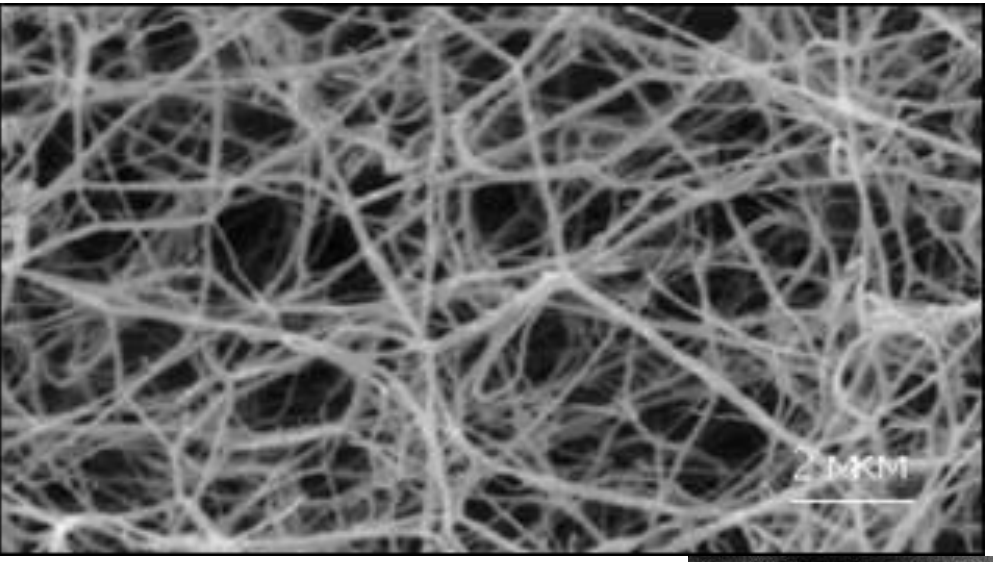
I стадия

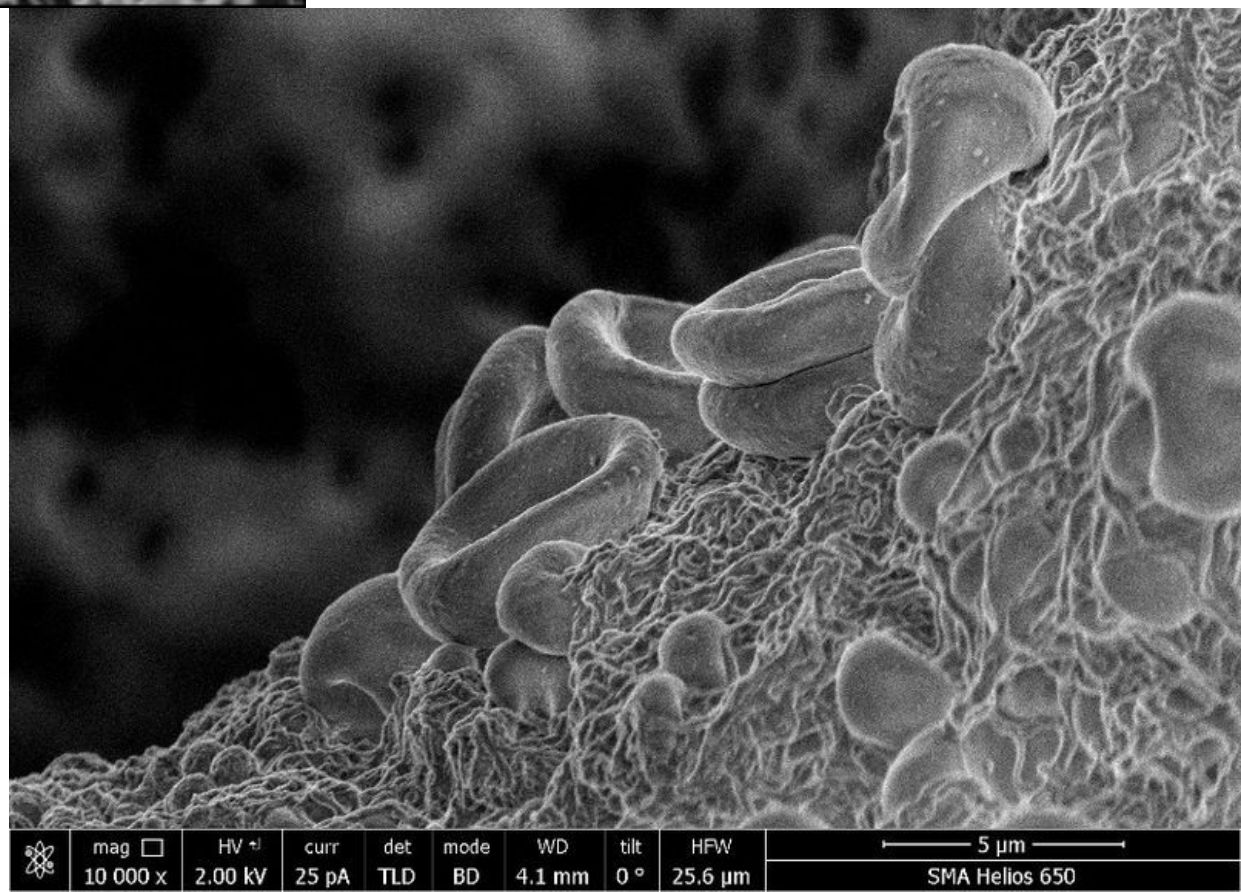
ГИПЕРКОАГУЛЯЦИИ

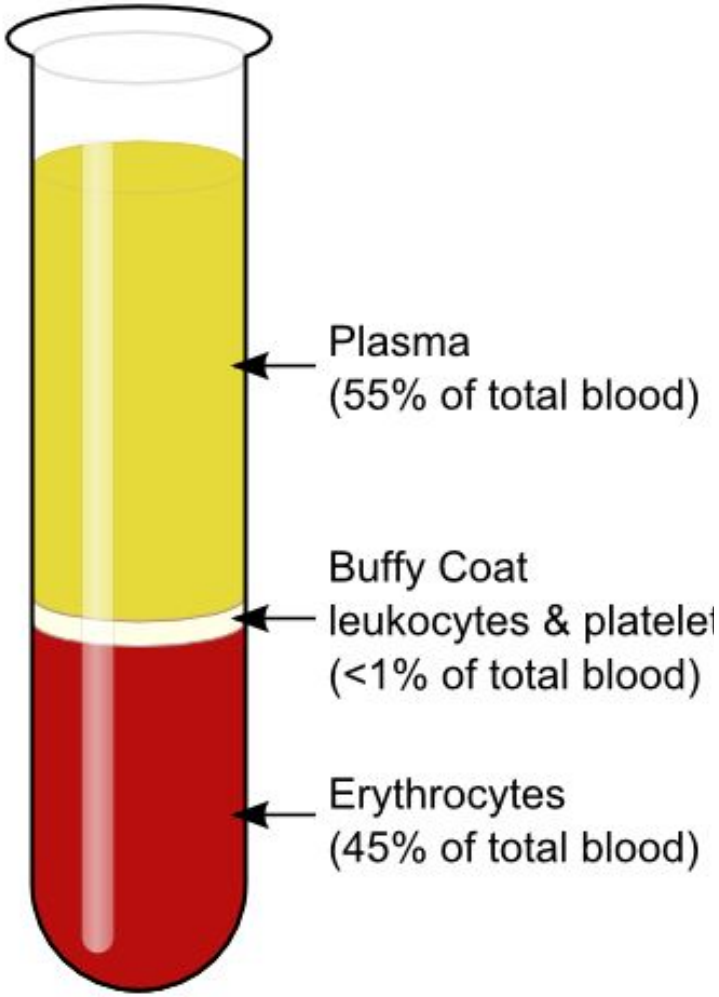





Тромбин
Фибриноген
Фибрин-мономер
+
ФПА
и
ФПВ
XIIIa
РФМК
Фибрин
Фибринолиз
ПДФ
РЭС


2 MKM


mag
10 000 x
HV
2.00 kV
curr
25 pA
det
TLD
mode
BD
WD
4.1 mm
tilt
0 °
HFW
25.6 µm
5 µm
SMA Helios 650



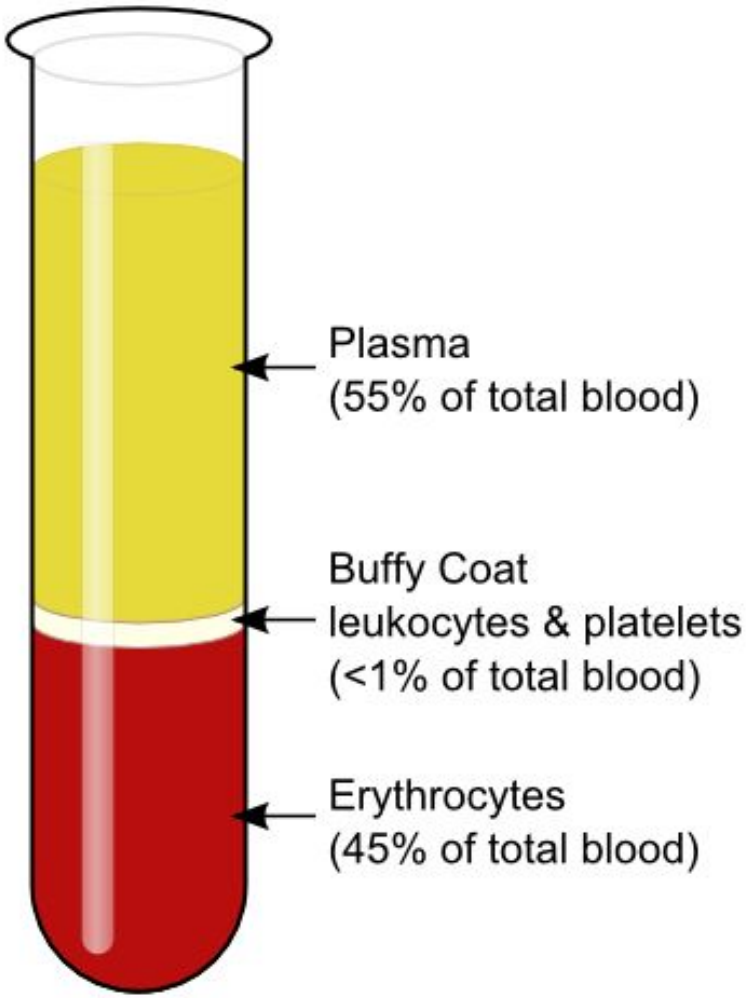
- **↓ АВР**
- **↓ АЧТВ**
- **↑ ПДФ**
- **↑ РКМФ**
- **↓↓↓ антитромбин III**
- **↓↓↓ протеин С**
- **↓↓↓ α1-протеазный ингибитор (альфа-1-антитрипсин)**

II стадия
РАЗНОНАПРАВЛЕННЫХ ИЗМЕНЕНИЙ
(ПЕРЕХОДНАЯ)

ИНТЕНСИВНОЕ ПОТРЕБЛЕНИЕ ПРОКОАГУЛЯНТОВ

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ ГИПЕРФИБРИНОЛИЗ

ИНТЕНСИВНОЕ ПОТРЕБЛЕНИЕ ТРОМБОЦИТОВ



- **↓ АВР**
- **↓ АЧТВ**
- **↑ тромбинового времени**
- **↓ времени агрегации**
- **тромбоцитов на стекле**

- **↓ VIII, V, XIII факторов**
- **↓ фибриногена**
- **↓ тромбоцитов**
- **↑ ПДФ**
- **↑↑ РКМФ**
  - **↓↓↓ антитромбин III**
  - **↓↓↓ протеин С**
  - **↓↓↓α1-протеазный ингибитор (альфа-1-антитрипсин)**

III стадия
ГИПОКОАГУЛЯЦИИ

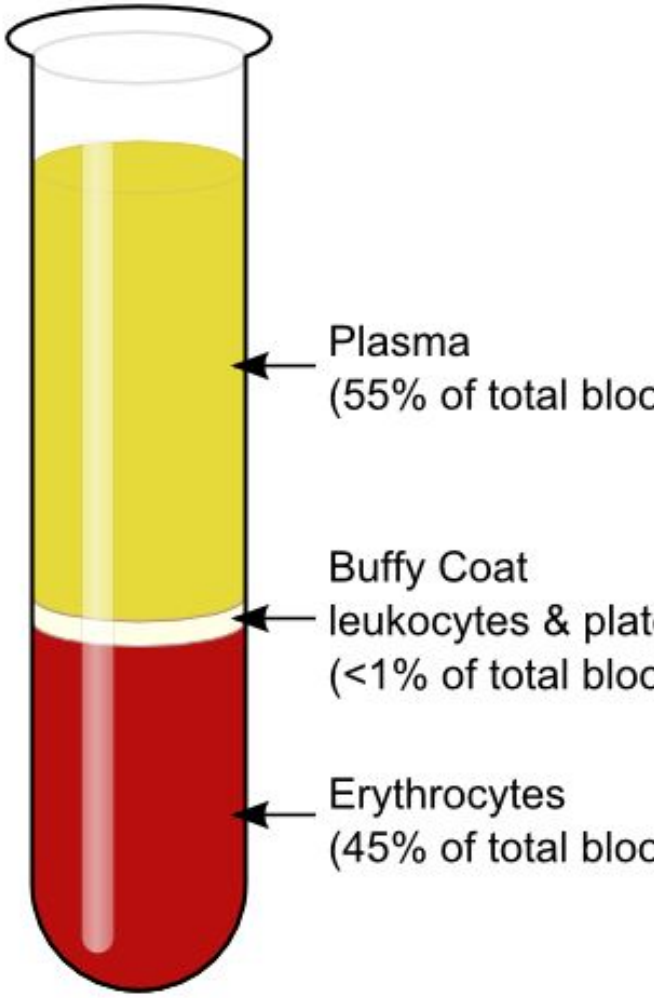
КОАГУЛОПАТИЯ ПОТРЕБЛЕНИЯ

ПОВТОРНЫЙ ГИПЕРФИБРИНОЛИЗ

ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ ПОТРЕБЛЕНИЯ И ТРОМБОЦИТАСТЕНИЯ

ПОВРЕЖДЕНИЕ СОСУДИСТОЙ СТЕНКИ ПРОТЕИНАЗАМИ

- **Инфаркты кожи (крупные — на щеках, мелкие — на лбу) у больного со стафилококковым сепсисом. Такие же высыпания на кистях, локтях, бедрах и стопах. Больной страдал сахарным диабетом. Смерть последовала через сутки после развития ДВС-синдрома**



- **фибриноген < 0,5 г/л**
- **↓↓↓ тромбоцитов**
- **↑ ПДФ**
- **↑ РКМФ**

- **↓↓↓ антитромбин III**
- **↓↓↓ протеин С**

IV стадия
ИСХОДА

ЛЕТАЛЬНЫЙ ИСХОД

НОРМАЛИЗАЦИЯ ГЕМОСТАЗА:

1. **ПРОТИВОСВЕРТЫВАЮЩЕЙ СИСТЕМЫ**
2. **ФАКТОРОВ ФИБРИНОЛИЗА**
3. **ПРОКОАГУЛЯНТОВ**
4. **КОЛИЧЕСТВА ТРОМБОЦИТОВ**

ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ СИНДРОМА ДВС

ЭТИОТРОПНЫЙ

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЙ

СИМПТОМАТИЧЕСКИЙ

П Р И М Е Р Ы МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ:

- √ лечение основного заболевания

- √ вливание компонентов крови (плазмы, тромбоцитов, эритроцитов)
- √ введение гепарина
- √ коррекция сдвигов КЩР

- √ обезболивающие ЛС
- √ транквилизаторы
- √ коррекция функции органов