

Система гемостаза – это биологическая система, обеспечивающая сохранение жидкостного состояния крови, предупреждение и остановку кровотечения путем поддержания структурной целостности стенок кровеносных сосудов и достаточно быстрого тромбирования последних при повреждении

Компоненты системы гемостаза

- Тромбоциты и другие клетки крови
- Стенка сосуда
- Факторы свертывания и их ингибиторы
- Фибринолитические факторы и их ингибиторы
- Органические низкомолекулярные вещества (фосфолипиды, простогландины и т.д.)
- Цитокины, гормоны, Ca²⁺

Многие заинтересованы, чтобы сохранять нашу драгоценную жидкость (кровь)

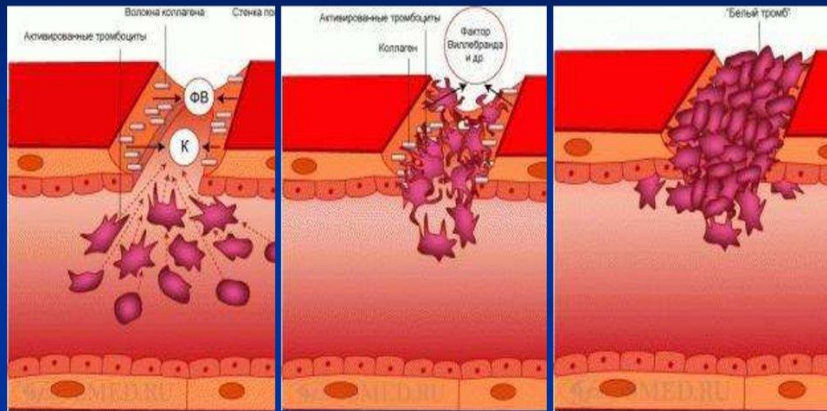
Этапы гемостаза

- 1 этап – сосудисто-тромбоцитарный
- 2 этап – коагуляционный гемостаз (плазменный)
- 3 этап – фибринолиз



ОСНОВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ТРОМБОЦИТАРНО-СОСУДИСТОГО ГЕМОСТАЗА (первичного гемостаза).

Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз



Активация тромбоцитов под действием коллагена (К), обнажившихся субэндотелиальных тканевых структур и фактора Виллебранда (ФВ)

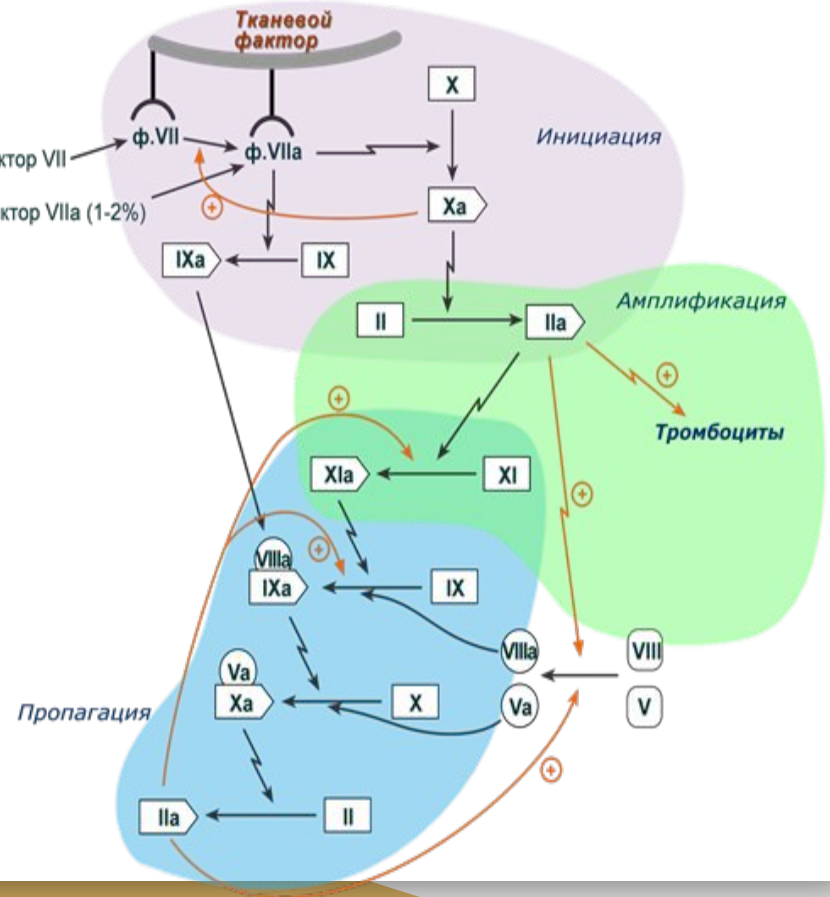
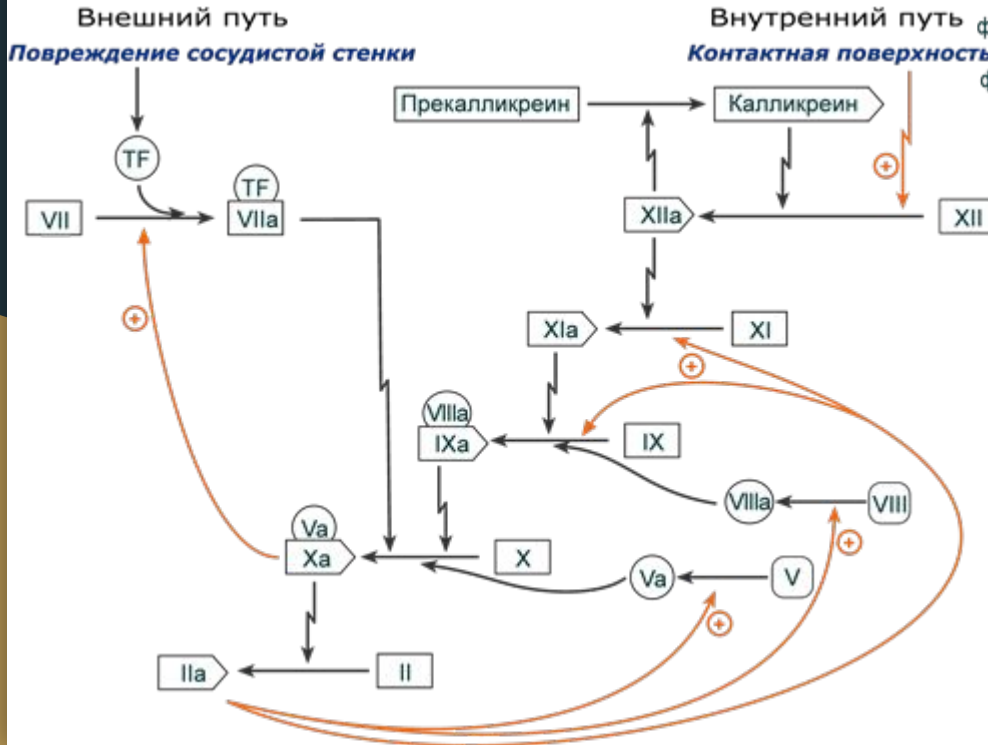
Адгезия (прилипание) тромбоцитов к субэндотелию повреждённого сосуда

Агрегация тромбоцитов и образование первичного (тромбоцитарного) тромба

СОСУДИСТО- ТРОМБОЦИТАРНЫЙ ГЕМОСТАЗ

1. ПЕРВИЧНЫЙ СПАЗМ ПОВРЕЖДЕННОГО СОСУДА (РЕФЛЕКТОРНЫЙ)
2. АДГЕЗИЯ (прилипание) ТРОМБОЦИТОВ
3. ВЫДЕЛЕНИЕ ТРОМБОЦИТАРНЫХ ФАКТОРОВ (СЕРТОНИНА, АДРЕНАЛИНА, ТРОМБОКСАНА- А2) И ВТОРИЧНЫЙ СПАЗМ СОСУДА
4. АГРЕГАЦИЯ ТРОМБОЦИТОВ:
 - обратимая (АДФ, тромбосан А2)
 - необратимая (тромбин, Са²⁺)
5. РЕТРАКЦИЯ СГУСТКА И ОБРАЗОВАНИЕ ТРОМБА (*тромбостенин*)

Плазменный гемостаз



Нарушения первичного гемостаза клинически могут проявляться следующим образом:

- наличие геморрагической сыпи на коже и на слизистой в виде следующих элементов: пурпура, экхимозы, петехии несимметричные
- кровотечения из слизистых (носовые, из десен, маточные, из ЖКТ)
- кровотечения во время или сразу после операции и манипуляций
- положительный симптом жгута (пример с носочками, резинкой от трусиков, манжетки для измерения АД)



Экхимоз



О нарушениях в коагуляционной фазе гемостаза свидетельствуют следующие клинические симптомы:

- глубокие геморрагии (кровоизлияния в суставы, мышцы, межфасциальные пространства)
- возвышающиеся экхимозы
- отсроченные посттравматические и послеоперационные кровотечения и кровоизлияния

ЭКХИМОЗЫ



ГРУППЫ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

В зависимости от того, в каком звене гемостаза произошли главные нарушения, выделяют 4 группы геморрагических заболеваний:

- 1) в сосудистом звене (вазопатии);
- 2) в тромбоцитарном звене, включающем количественные (тромбоцитопении) и качественные (тромбоцитопатии) нарушения тромбоцитов;
- 3) в свертывании крови и фибринолизе (коагулопатии);
- 4) с одновременным нарушением в разных звеньях системы гемостаза

Кратко и быстро о группах заболеваний



Гемофилии

Это группа заболеваний, возникновение геморрагического синдрома при которых обусловлено дефицитом факторов свертывания, т.е. патологией вторичного (коагуляционного) звена гемостаза. Среди них выделяют:

- наследственные:
 - Гемофилия А (классическая, дефицит фактора VIII);
 - Гемофилия В (Болезнь Кристмаса, дефицит фактора IX);
- приобретенные формы гемофилии.
- Дефицит фактора XI (болезнь Розенталя), гемофилия С сейчас отнесены к группе редких коагулопатий.

Классификация гемофилий по степени тяжести

Степень тяжести гемофилии определяется по уровню активности фактора VIII (IX) в крови в процентах от нормального (норма для фактора VIII – 56-110%):

- тяжелая форма - $< 2,0\%$
- гемофилия средней тяжести – уровень фактора 2,1-5,0%;
- легкая форма - $>5,0\%$

Клиническая картина

- Наличие гематом, экхимозов, отсутствие петехий
- Кровотечения отсроченные по времени возникновения через 30-40 минут после травмы
- Стойкое поражение суставов (95%)

Острый гемартроз



Современные критерии диагностики

- Семейно-наследственный анамнез
- Клинические проявления
- Лабораторные тесты:

Удлинение активированного частичного тромбопластинового времени более 50 с;

Удлинение аутокоагуляционного теста (более 12 с);

Снижение уровня фактора (VIII или IX);

Определение Ar (антигена) VIII или IX факторов с целью дифференциальной диагностики гемофилии;

Золотой стандарт: генетическое (найдем мутации в генах, участвующие в построении VIII или IX факторов

ТРОМБОЦИТОПАТИИ



Download from
Dreamstime.com

This watermark-free image is for previewing purposes only.



4778688

Cory Thoman | Dreamstime.com

Мир тромбоцитопатий (Т.) широк

Выделяют врожденные и приобретенные Т. (парапротеинемическая болезнь, прием некоторых ЛС). Тромбоцитопатии, по-другому, дефектные тромбоциты, в связи с поломкой какой-либо части пластинки не могут выполнять свои функции в первичном гемостазе, и не образуется белый тромб.

Все это приводит к возникновению геморрагического синдрома (кожные кровоизлияния в виде петехий и экхимозов, чаще на конечностях, туловище, кровоточивость слизистых оболочек ротовой полости, носа, половых путей).

Врожденные Т. - тромбастения Глянцманна, синдром Бернара-Сулье, синдром Вискотта-Олдрича и другие

Братья с синдромом Германского-Тудлака



© ELSEVIER, INC. - NETTERIMAGES.COM



ТРОМБОЦИТОПЕНИИ



Когда остался одним
единственным тромбоцитом(

Тромбоцитопения - уменьшение содержания тромбоцитов в крови ниже $150 \cdot 10^9/\text{л}$. Наиболее частые, а во многих случаях единственные клинические проявления тромбоцитопении - кровоточивость из слизистых оболочек и кожный геморрагический синдром (петехии, экхимозы).

Существуют врожденные и приобретенные тромбоцитопении.

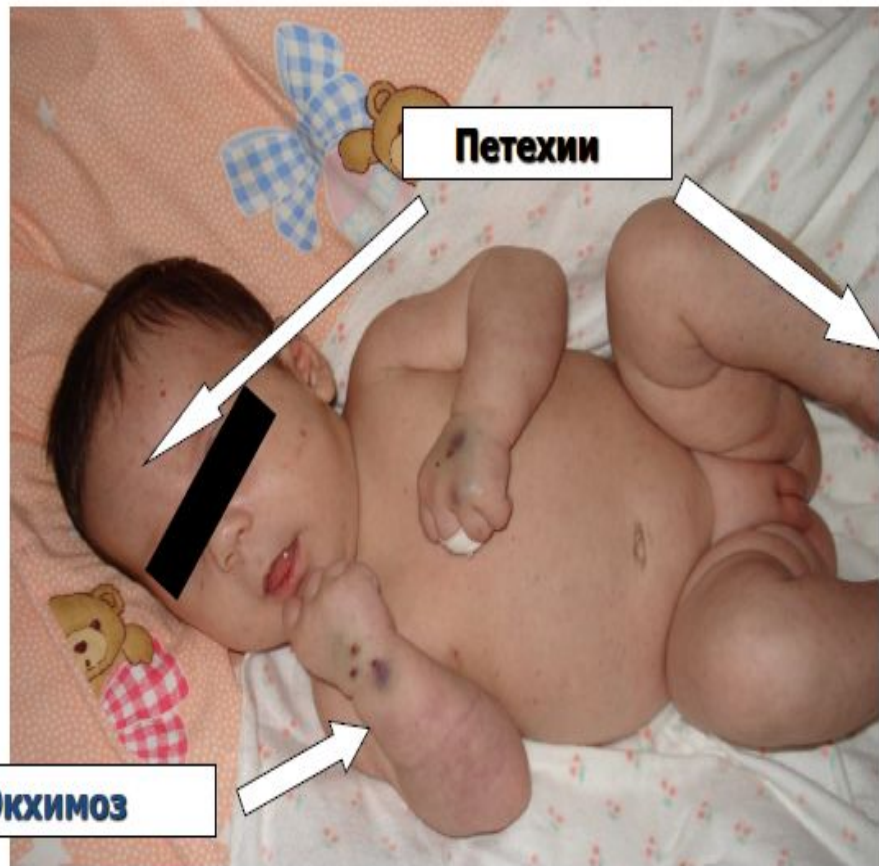
Врожденные обычно связаны еще и с патиями.

Круг причин вызывающих сниженное кол-во тромбоцитов в крови огромен: апластическая анемия, геморрагический васкулит, вирусные инфекции.

Клинические проявления возникают при снижении содержания тромбоцитов до $20\text{-}30 \cdot 10^9/\text{л}$.

Болезнь Вергольфа (ИТП)

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура обычно развивается после перенесённой инфекции. Также геморрагический синдром в виде петехий, экхимозов, маточных и носовых кровотечений - геморрагическая сыпь. Обнаруживаются антитела против тромбоцитов. Регрессирует через 3-4 нед.



Лабораторные критерии:

1. Тромбоцитопения
2. Увеличение продолжительности кровотечения по Дюку
3. Снижение ретракции кровяного сгустка
4. Нарушение функциональных свойств тромбоцитов
5. Обнаружение антитромбоцитарных антител
6. Гиперрегенерация мегакариоцитарного ростка костного мозга



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!

Всегда смотрите за своими
тромбоцитами