



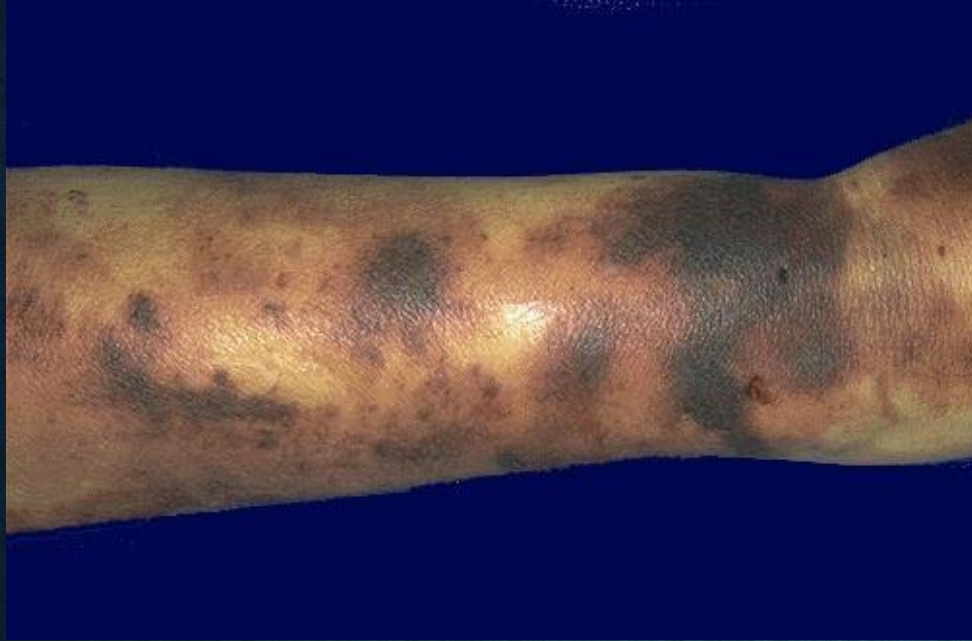
Нарушения в системе гемостаза

Выполнила: 604
группа лечебный
факультет
Куратор: Дзлиева Р.В

ТИПЫ КРОВОТОЧИВОСТИ

- ❖ *Капиллярный, или микроциркуляторный (петехиально-синячковый)*
- ❖ *Гематомный*
- ❖ *Смешанный капиллярно-гематомный*
- ❖ *Васкулитно-пурпурный*
- ❖ *Ангиоматозный*

КАПИЛЛЯРНЫЙ ТИП



Характеризуется петехиальными высыпаниями, синяками и экхимозами на кожных покровах и слизистых оболочках. Часто сочетается с повышенной кровоточивостью слизистых Оболочек (носовые кровотечения, меноррагии).

Возможно развитие тяжёлых кровоизлияний в головной мозг. Этот тип кровоточивости характерен для тромбоцитопений и тромбоцитопатий, болезни фон Виллебранда, недостаточности факторов

протромбинового комплекса (VII, X, V и II), некоторых вариантов гипо- и дисфибриногенемий, умеренной передозировки

ГЕМАТОМНЫЙ ТИП



Характеризуется болезненными, напряжёнными кровоизлияниями в подкожную клетчатку, мышцы, крупные суставы, в брюшину и забрюшинное пространство. Гематомы могут привести к сдавлению нервов, разрушению хрящей и костной ткани, нарушению функций опорно-двигательного аппарата.

Иногда развиваются почечные и желудочно-кишечные кровотечения. Характерны длительные кровотечения при порезах, ранениях, после удаления зубов и хирургических вмешательств, часто приводящие к развитию анемии. *Примеры: гемофилии А и В, выраженная недостаточность фактора VII, приобретённые коагулопатии, сопровождающиеся появлением в крови ингибиторов факторов VIII, IX, VIII+V, и при передозировке антикоагулянтов, а также при наследственной тромбоцитопатии с отсутствием пластиночного фактора 3.*

- ▣ **Смешанный капиллярно-гематомный тип кровоточивости.** Характеризуется петехиально-синячковыми высыпаниями, сочетающимися с обширными плотными кровоизлияниями и гематомами. Наблюдает при наследственных (выраженная недостаточность факторов VII и XIII, тяжёлая форма болезни фон Виллебранда) и приобретённых (острые ДВС-синдромы, значительная передозировка прямых и непрямых антикоагулянтов) нарушениях.
- ▣ **Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости**
Проявляется геморрагическими или эритематозными (на воспалительной основе) высыпаниями, возможно развитие нефрита и кишечных кровотечений; наблюдают при инфекционных и иммунных васкулитах.
- ▣ **Ангиоматозный тип кровоточивости**
Характеризуется повторными, строго локализованными и привязанными к локальной сосудистой патологии кровотечениями. Наблюдают при телеангиэктазиях, ангиомах, артериовенозных шунтах.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

- **Тромботические состояния**
- **Геморрагические синдромы**
- **Тромбогеморрагический синдром**

ТРОМБОЗ - ЭТО ПРИЖИЗНЕННЫЙ ПРОЦЕСС ОБРАЗОВАНИЯ В ПРОСВЕТЕ КРОВЕНОСНЫХ СОСУДОВ ПЛОТНЫХ МАСС,

- состоящих из форменных элементов крови и
- фибрина, фиксированных к эндотелию и, в той или иной мере, препятствующих движению крови по
- сосудам.

ТРОМБОЗ ВЕН НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ



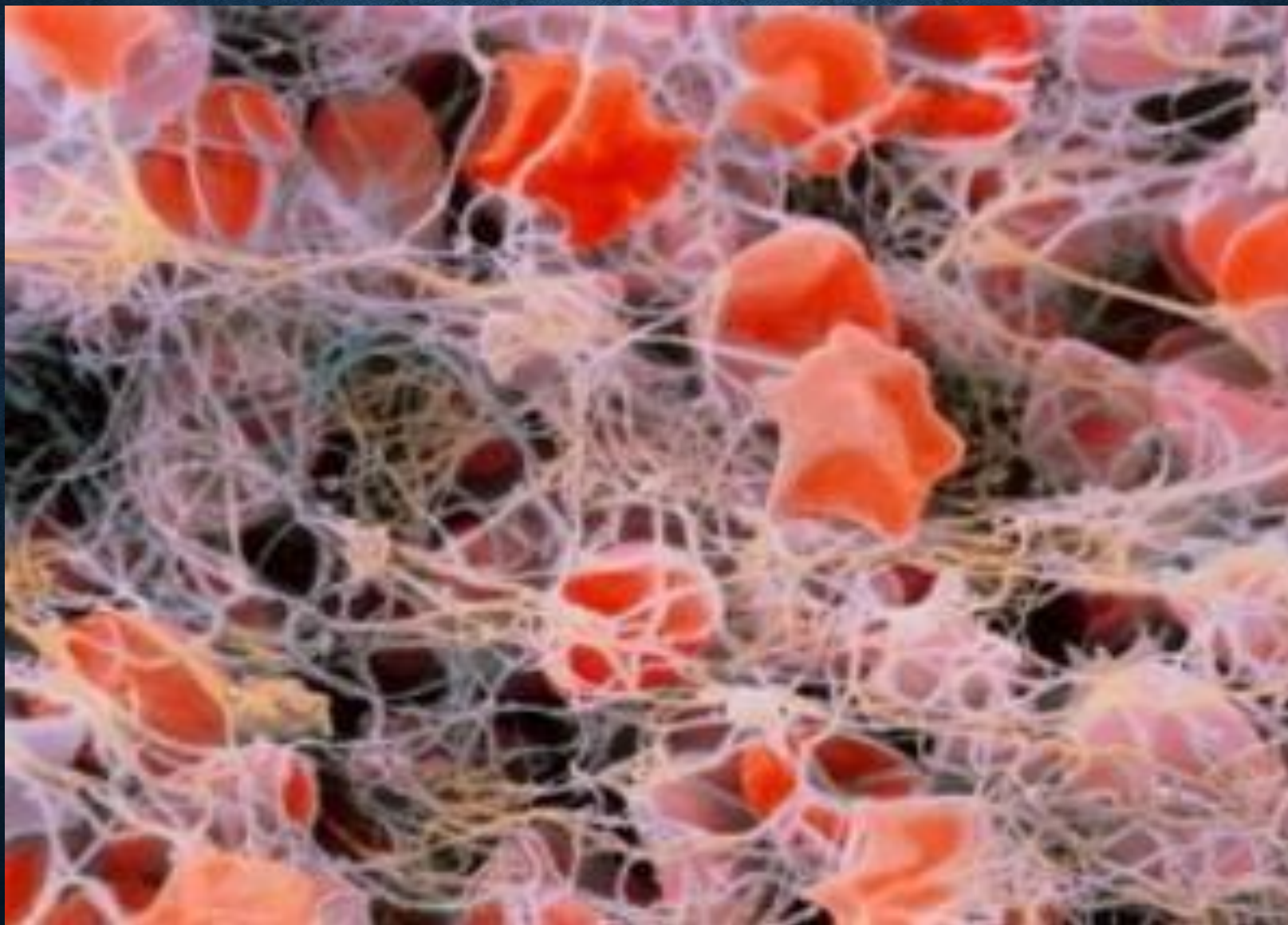
Факторы риска тромбообразования



ТРОМБОТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

Тромбофилия – это патологическое состояние организма , которое характеризуется повышенной склонностью к тромбообразованию, обусловленному нарушением регуляции системы гемостаза или изменением функционирования и свойств отдельных ее звеньев.

ТРОМБОФИЛИЯ



ФОРМЫ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ

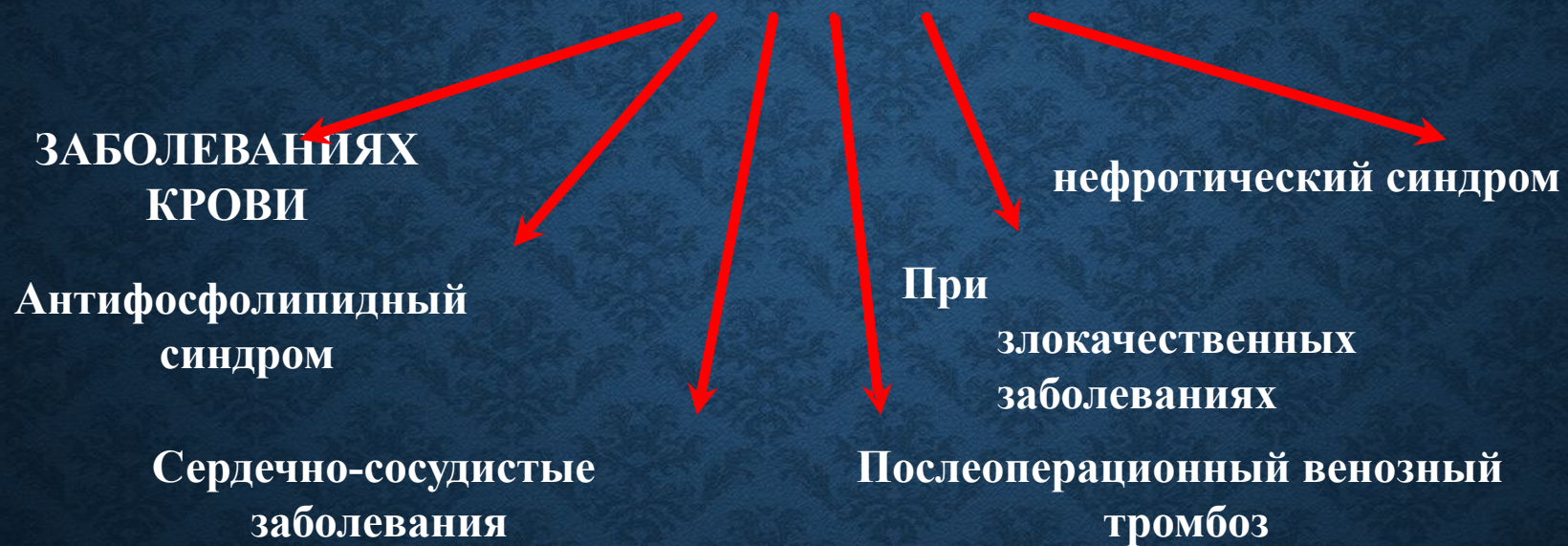
Врожденная

(дефицит
антитромбина III,
гиперпродукция ф.
Виллебранда)

Приобретенная

(Изменения в различных
звеньях гемостаза)

Причины тромбофилий



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ТРОМБООБРАЗОВАНИЯ

1. Повреждение сосудистой стенки.
2. Нарушение гемодинамики.
3. Активация адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов.
4. Активация коагуляционного гемостаза
5. Ослабление противосвертывающей системы крови.
6. Нарушение реологических свойств крови.

ПРИНЦИПЫ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ТРОМБОЗОВ

1. Тромболизис.
2. Антикоагулянты.
3. Антиагреганты.
4. Повышение тромборезистентности
сосудистой стенки.
5. Нормализация реологических свойств крови.

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

НАРУШЕНИЕ МЕХАНИЗМОВ ПЕРВИЧНОГО ГЕМОСТАЗА.

1. Изменение количества тромбоцитов
(тромбоцитопении, тромбоцитопатии).
2. Нарушение адгезии тромбоцитов (б. Виллебранда, Бернара-Сулье).
3. Нарушение агрегации (тромбастения Гланцмана)
4. Аномалия сосудистой стенки: врожденные
(телеангиэктазии) и приобретенные (б. Шенлейна-Геноха)

НАРУШЕНИЕ МЕХАНИЗМОВ ВТОРИЧНОГО (КОАГУЛЯЦИОННОГО) ГЕМОСТАЗА.

1. Дефицит прокоагулянтов врожденный (нарушение синтеза антигемофильных глобулинов).
2. Дефицит прокоагулянтов приобретенный (при патологии печени).

ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

1. Тромбоцитопения распределения (секвестрация тромбоцитов в увеличенной селезенке возрастает до 90%, вместо 30% в норме).
2. Тромбоцитопения потребления (ДВС-синдром).
3. Продуктивная тромбоцитопения (при апластической анемии, остром лейкозе, дефиците В₁₂).
4. Тромбоцитопения разведения.

ТРОМБОЦИТОПАТ ИИ

- первичные (болезнь Виллебранда, тромбастения Гланцмана, болезнь Бернара-Сулье).
- вторичные (приём лекарств: нестероидных противовоспалительных препаратов, антибиотиков, антигистаминных препаратов).

ТРОМБОЦИТОПАТИИ

- Дезагрегационные, (обусловленные отсутствием или блокадой мембранных рецепторов тромбоцитов).
- Болезни отсутствия плотных и альфа-гранул.
- Нарушения высвобождения гранул.
- Нарушения образования циклических простагландинов и тромбоксанов A_2 .
- Дефицит, аномалии и нарушения мультимерности фактора Виллебранда.
- Нарушения обмена нуклеотидов и транспорта кальция.

ПАТОГЕНЕЗ ТРОМБОЦИТОПАТИЙ

- 1.Нарушение синтеза и накопление в гранулах тромбоцитов БАВ.
- 2.Расстройства процессов дегрануляции и высвобождение тромбоцитарных факторов в кровь.
- 3.Нарушение структуры и свойств мембран тромбоцитов.

ТРОМБОСТЕНИЯ Гланцмана

рецессивно-аутосомный тип наследования

отсутствие в оболочках тромбоцитов комплекса гликопротеидов IIb/IIIa – рецепторов фибриногена



агрегация тромбоцитов , адгезия в норме



кровоточивость микроциркуляторного типа.

Болезнь фон Виллебранда

- Частота распространения от 1:800 до 1: 50.
- Ген фактора фон Виллебранда (vFW) расположен в хромосоме 12, экспрессируется в эндотелиоцитах и мегакариоцитах.
- Наследуется аутосомно-доминантно (при типах I, IIА, IIВ), изредка – аутосомно-рецессивно (типы IIС и III), с варьирующей пенетрантностью.
- В гене vFW возможны делеции, точковые мутации, вставки, нонсенс-мутации, альтернативные экзон-интронные сочетания.
- Синтез и выброс vFW индуцируется вазопрессином, эстрогенами, стрессом.

Болезнь фон Виллебранда

ПАТОГЕНЕЗ СВЯЗАН С НАРУШЕНИЕМ ГЛАВНЫХ ФУНКЦИЙ VWF:

- участия в адгезии тромбоцитов путём связывания гликопротеинов Ib, Ib/IIIa;
- участия в стабилизации и транспорте молекулы VIII фактора свёртывания крови, без чего антигемофильный глобулин становится короткоживущим

Проявления:

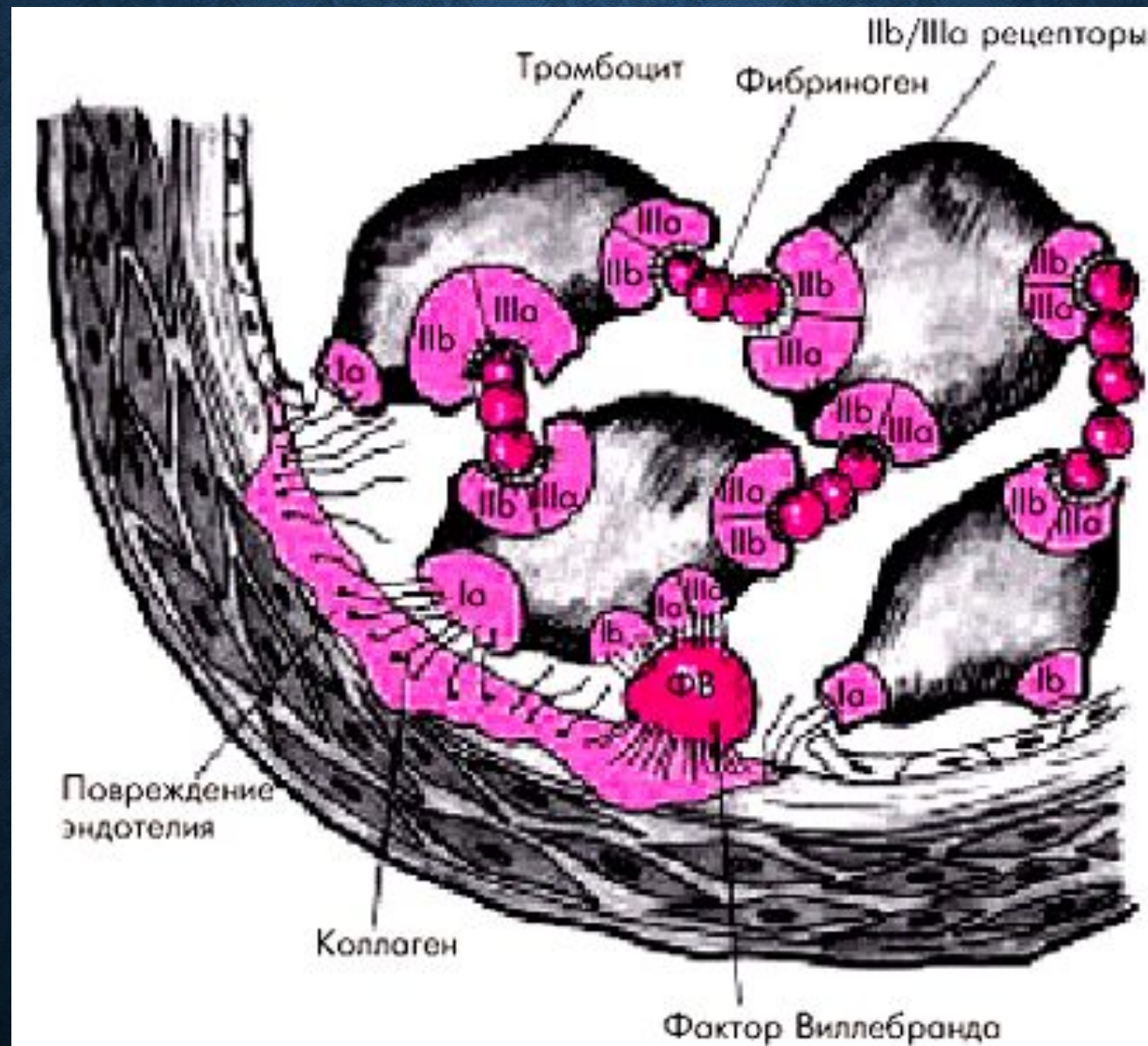
- спонтанные кровотечения из слизистых, меноррагии, гематурия, послеродовые кровотечения;
- увеличение длительности кровотечения по Дьюку, Айви; удлинение АЧТВ, по данным агрегометрии – снижение агрегации тромбоцитов на ристомицин.

Болезнь фон Виллебранда

МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ:

- долгоживущий аналог вазопрессина десмопрессин – способствует освобождению vWF эндотелием (не эффективен при III, опасен при II типе болезни);
- эстрогены при I типе у женщин;
- заместительная терапия рекомбинантным и криопреципитатным донорским vWF.

Образование сгустка крови при участии фактора Виллебранда



ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

(болезнь Шенлейна-Геноха) – инфекционно-аллергическое заболевание с преимущественным поражением микроциркуляторного русла кожи, суставов, ЖКТ и почек.

Патогенез

Микробный фактор → сенсibilизация организма →
аллергическая реакция III типа → образование
иммунных комплексов васкулит →
микроциркуляторные нарушения с образованием
геморрагий.

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ



ТИПИЧНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- кожный
- геморрагический (тип кровоточивости – васкулитно-пурпурный)
- суставной
- абдоминальный
- почечный

ЗАБОЛЕВАНИЕ,
ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЕСЯ
ПЕРИОДИЧЕСКИ ПОВТОРЯЮЩИМИСЯ,
ТРУДНО ОСТАНАВЛИВАЕМЫМИ
КРОВОТЕЧЕНИЯМИ,
ОБУСЛОВЛЕННЫМИ
НЕДОСТАТКОМ ФАКТОРОВ
СВЁРТЫВАНИЯ КРО

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



Гемофилия А

ДЕФИЦИТ
ФАКТОРА VIII



Нарушение образования кровяного
тромбопластина



Образование тромбина снижено

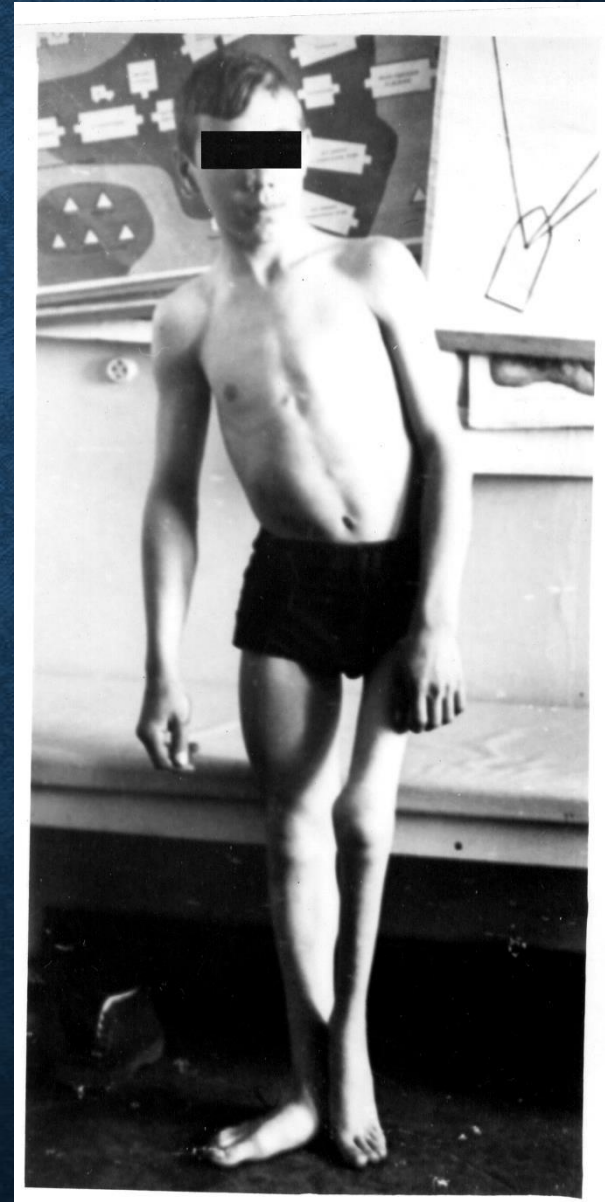


Геморрагический синдром



**Многочисленные гематомы
у больного гемофилией**

ГЕМОФИЛИЯ «А»



ДВС- СИНДРОМ (ТРОМБОГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ)

патологический процесс, связанный с поступлением в кровь активаторов её свёртывания и агрегации тромбоцитов, образованием тромбина, активацией и последующим истощением плазменных ферментных систем (свёртывающей, калликреин-кининовой, фибринолитической и др.), образованием в крови множественных микросгустков и агрегатов клеток, блокирующих микроциркуляцию в органах

Этиология ДВС-синдрома

1. Ответ острой фазы при тяжёлых септических состояниях, массивном цитолизе, тяжёлых аллергических реакциях (в первую очередь III типа).
2. Все виды шока.
3. Травматичные хирургические вмешательства.
4. Все терминальные состояния (ДВС в 100% случаев).
5. Акушерская патология (эмболия околоплодными водами).
6. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.
7. Приём препаратов, вызывающих агрегацию тромбоцитов, повышающих свёртываемость крови и снижающие её противосвёртывающий и фибринолитический потенциал.

Патогенез ДВС-синдрома

1. Обязательный компонент патогенеза ДВС-синдрома — агрегация тромбоцитов и вовлечение их в процесс тромбообразования.
2. Активация свёртывающей системы крови и тромбоцитарного гемостаза эндогенными факторами (тканевым тромбопластином, продуктами распада тканей и клеток крови, лейкоцитарными протеазами, повреждённым эндотелием).
3. Активирующее воздействие на те же звенья экзогенных факторов (бактерий, вирусов, околоплодных вод, змеиного яда и т. д.).

3. Неполноценность или системное повреждение сосудистого эндотелия, снижение его антитромботического потенциала.
4. Рассеянное внутрисосудистое свёртывание крови, агрегация тромбоцитов и эритроцитов с образованием множества микросгустков и блокадой ими кровообращения в органах.
5. Глубокие дистрофические и деструктивные нарушения в органах-мишенях.

6. Глубокие циркуляторные нарушения: гипоксия тканей, ацидоз, нарушения микроциркуляции.
7. Коагулопатия потребления (вплоть до полной несвёртываемости крови) с истощением противосвёртывающих механизмов, компонентов фибринолитической и калликреин-кининовой системы, повышением антиплазминовой активности.
8. Вторичная тяжёлая эндогенная интоксикация продуктами протеолиза и деструкции тканей.

ДВС-синдром



тромборрагии
гипоксия



ацидоз



дистрофия и дисфункция органов
интоксикация метаболитами



вторичные диффузные

Стадии ДВС-синдрома

1 СТАДИЯ: ГИПЕРКОАГУЛЯЦИЯ

активация свертывания крови



внутрисосудистая агрегация клеток

активация плазменных элементов



крови блокада микроциркуляции в

органах

2 стадия: коагулопатия потребления

**КОЛИЧЕСТВО
ТРОМБОЦИТОВ СНИЖЕНО**



**блокада оставшихся тромбоцитов продуктами
деградации фибрина**



снижение содержания фибриногена



**расход других факторов регуляции агрегантного
состояния крови**



гипокоагуляция

**3 стадия: гипокоагуляция, активация
фибринолиза**



**ЛИЗИС
МИКРОТРОМБОВ**



генерализация фибринолиза



дефибринация



геморрагический синдром

**4 стадия: восстановление
(остаточные проявления)**

**ДИСТРОФИЧЕСКИЕ И
НЕКРОТИЧЕСКИЕ
ИЗМЕНЕНИЯ В ТКАНЯХ**



**развитие органной
недостаточности**

Принципы патогенетической терапии ДВС-синдрома.

Комплексное воздействие на разные звенья патогенеза: гемокоагуляционные, гемодинамические, метаболические и органные проявления процесса.

1. Этиотропное лечение.
2. Поддержание необходимого объёма и состава крови.
3. Коррекция нарушений гемостаза.
4. Восстановление антипротеазной активности плазмы.
5. Использование по показаниям плазмацитафереза.
6. Назначение антиагрегантов.
7. Возмещение кровопотери.
8. Восстановление кислотно-основного и электролитного баланса.
9. Лечение органной патологии.

ДВС-СИНДРОМ

