

АО «Медицинский университет Астана»  
Кафедра СМП и анестезиологии, реаниматологии

# СРС

На тему: «Нарушения гемостаза у детей.»

Выполнила: Шоким А, 692 Педиатрия  
Проверил: Кусаев Е.М

Астана, 2018 г

# СИСТЕМА ГЕМОСТАЗА

**это совокупность функционально-морфологических и биохимических механизмов, обеспечивающих остановку кровотечения и, вместе с тем, поддерживающих кровь в жидком состоянии.**

# ЗНАЧЕНИЕ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

1. Сохранение крови в жидком состоянии  
(адекватное соотношение активности  
свертывающей и противосвёртывающей  
систем)

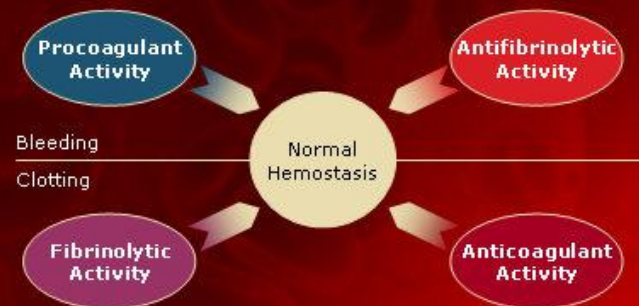
2. Предупреждение и остановка  
кровотечения (поддержание постоянного  
объёма циркулирующей крови)



# КОМПОНЕНТЫ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА

- \* СОСУДИСТАЯ СТЕНКА
- \* ТРОМБОЦИТЫ (моноциты, эритроциты)
- \* ПЛАЗМЕННЫЕ СИСТЕМЫ:
  - ПРОКОАГУЛЯНТЫ
  - АНТИКОАГУЛЯНТЫ
  - ФИБРИНОЛИТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА
  - КАЛЛИКРЕИН-КИНИНОВАЯ СИСТЕМА

"Keeping On Center": Moving Toward Normal Hemostasis



**«Первичный гемостаз» при повреждении тканей и нарушении целостности сосудов обеспечивается спазмом приводящих артериол, открытием шунтов выше места повреждения, адгезией и агрегацией тромбоцитов и отчасти эритроцитов. Более отсроченный во времени процесс свертывания крови с образованием фибриновых тромбов обозначается как «вторичный гемостаз».**

# ВИДЫ ГЕМОСТАЗА

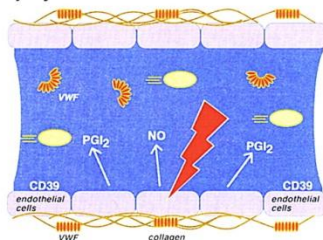
## СОСУДИСТО-ТРОМБОЦИТАРНЫЙ (ПЕРВИЧНЫЙ)

- ОСТАНОВКА КРОВОТЕЧЕНИЯ В МИКРОСОСУДАХ

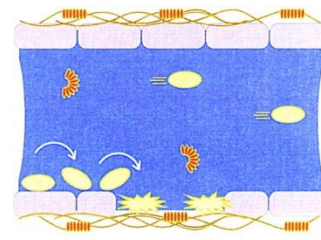
## КОАГУЛЯЦИОННЫЙ (ВТОРИЧНЫЙ)

**ФОРМИРОВАНИЕ ФИБРИНОВЫХ СГУСТКОВ**

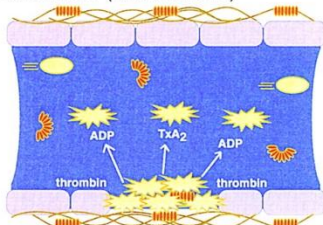
A. Injury



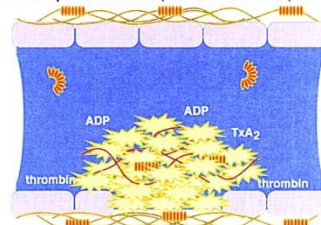
B. Initiation



C. Extension (recruitment)



D. Perpetuation (stabilization)



# **СОСУДИСТО - ТРОМБОЦИТАРНЫЙ – ПЕРВИЧНЫЙ, ИЛИ МИКРОЦИРКУЛЯТОРНЫЙ**

**в норме:**

**Эндотелий сосудов поддерживает жидкое состояние циркулирующей крови; выполняется эта функция благодаря:**

**Продукции и выделению в кровь ингибитора агрегации (набухания и склеивания) тромбоцитов;**

**Выведению из кровеносного русла факторов свертывания крови и др.**

**Благодаря анатомо-физиологическим особенностям сосудистой стенки (эластичность, напряжение, недопустимость проницаемости эритроцитов через целостную сосудистую стенку), выполняется момент первичного гемостаза-предотвращения поражения сосудистой стенки и кровотечения при умеренном внешнем действии. При патологическом состоянии тромбоцитов- тромбоцитопении, тромбоцитопатии- проницаемость сосудистой стенки повышается, а целостность снижается.**



# ДЕЙСТВИЯ ПЕРВИЧНОГО ГЕМОСТАЗА

**В результате удара и повреждения стенки:**

**Возникает нервно-рефлекторный спазм сосудистой стенки**

**Из эндотелия стенки выделяются в кровеносное русло стимуляторы тромбоцитов- адреналин, НА, тромбоциты выделяют аналогичные вещества поддерживающие спазм сосудов.**

**Широкомасштабное действие на процессы адгезии (присоединение тромбоцитов к пораженному эпителию), главную роль выполняет коллаген, и агрегации.**

**Формирование тромбоцитарной пробки, которая закрывает пораженное место сосуда**

# ВЫВОД:

**ГЛАВНУЮ РОЛЬ В ПРОЦЕССЕ ПЕРВИЧНОГО ГЕМОСТАЗА  
ВЫПОЛНЯЮТ ТРОМБОЦИТЫ, А ИМЕННО ИХ АДГЕЗИВНО-  
АГРЕГАЦИОННАЯ ФУНКЦИЯ.**

Для остановки кровотечения в крупных сосудах первичного гемостаза недостаточно. При повышенном давлении в пораженном сосуде идет усиленное движение крови, которое смывает тромб, и кровотечение продолжается. И только образованные нити фибрина могут удержать кровь в крупных сосудах, что и является сутью вторичного гемостаза.

**СВЕРТЫВАНИЕ КРОВИ НАЧИНАЕТСЯ ИЗ  
ДЕЙСТВИЯ 2 НЕ СВЯЗАННЫХ МЕЖДУ  
СОБОЙ МЕХАНИЗМОВ- ВНЕШНЕГО И  
ВНУТРЕННЕГО**

**Внешний – процесс  
начинается с  
поступления в  
плазму III фактора  
свертывания крови  
(тканевого  
тромбопластина),  
он действует на  
VII фактор  
свертывания крови**

**Внутренний –  
активируется  
XII фактор( фактор  
Хагемана), который  
усиливает действие  
XI фактора, он в  
свою очередь  
активирует влияние  
на IX и VIII факторы  
свертывания крови.**

Внешний и внутренний механизмы сперва работают отдельно, в дальнейшем замыкаются и действуют на протромбиназу (Xфактор +V+IVфактор, т.е ионы кальция). Протромбиназа активирует протромбин (неактивный факторII), который превращается в активный тромбин. Действие тромбина- отщепление от молекулы фибриногена (Iфактор) 4х пептидов -образуется мономеры фибрина, имеющие свободные связи. Соединяясь этими связями , мономеры формируют волокна фибрина, перекрывают место кровотечения, завершают процесс коагуляционного гемостаза.

**Система гемостаза подчинена сложной нейрогуморальной регуляции и в ней четко функционируют механизмы положительной и отрицательной обратной связи, вследствие чего клеточный гемостаз и свертывание крови вначале подвергаются самоактивации, а затем нарастает антитромботический потенциал крови.**

**Нарушения гемостаза ведут к серьезным клиническим последствиям. Дисбаланс в одном направлении может сопровождаться чрезмерным кровотечением, в другом – образованием тромба.**

**Большинство показателей гемостаза детей в возрасте от 1 года до 14 лет существенно не отличаются между собой, а также от значений соответствующих показателей у взрослых.**

**У детей до 1 года отдельные величины (время свертывания крови, содержание тромбоцитов и индекс тромбоцитарной активации, ряд параметров, отражающих гемостатические свойства кровяного сгустка) могут незначительно отличаться от таковых у более старших детей, что отражает функциональные особенности периода новорожденности.**

**При рождении доношенного здорового ребенка имеет место низкий уровень контактного фактора XII (Хагемана) до 0,33 - 0,73 ЕД /мл .**



# КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЙ ГЕМОСТАЗА

## \* ПО ЭТИОЛОГИИ

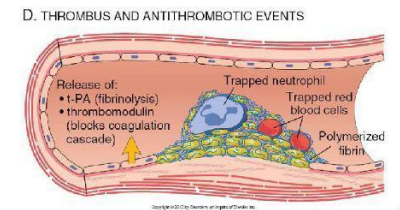
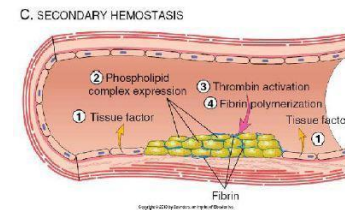
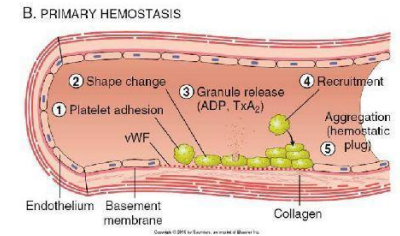
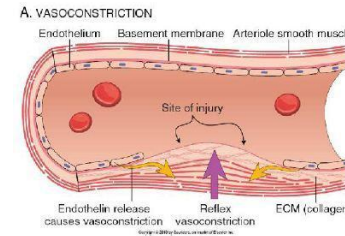
- НАСЛЕДСТВЕННЫЕ
- ПРИОБРЕТЁННЫЕ

## \* ПО МЕХАНИЗМУ РАЗВИТИЯ

- НАРУШЕНИЯ СОСУДИСТО-ТРОМБОЦИТАРНОГО ГЕМОСТАЗА
- НАРУШЕНИЯ КОАГУЛЯЦИОННОГО ГЕМОСТАЗА

## \* ПО НАПРАВЛЕНИЮ ИЗМЕНЕНИЙ

- ГИПОКОАГУЛЯЦИЯ
- ГИПЕРКОАГУЛЯЦИЯ





# ГИПОКОАГУЛЯЦИЯ

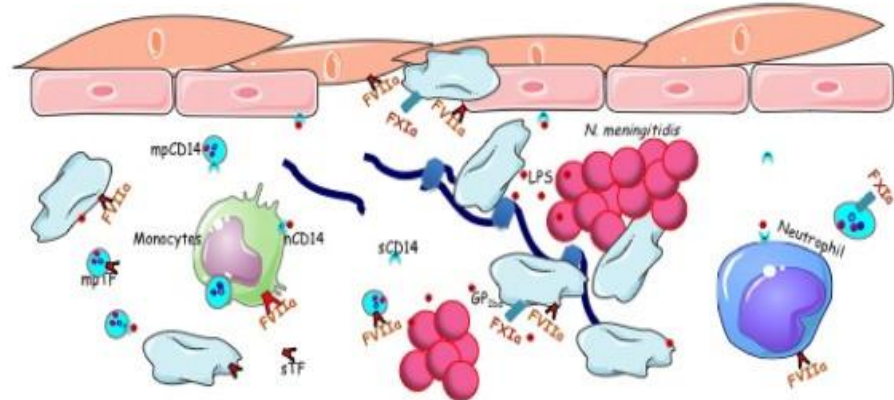
**Снижение способности крови к свёртыванию и появление склонности к повторным кровотечениям и кровоизлияниям (спонтанным или после незначительных травм)**



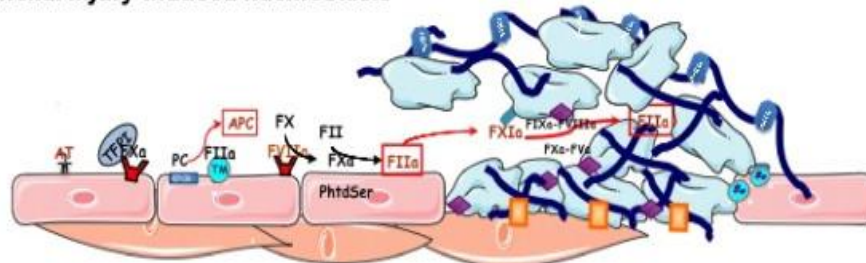
# ЭТИОЛОГИЯ

1. ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ
2. ТРОМБОЦИТОПАТИЯ
3. ВАЗОПАТИЯ
4. КОАГУЛОПАТИЯ

A. Pathogen-induced haemostasis



B. Endothelial injury-induced haemostasis



# ГШЕРКОАГУЛЯЦИЯ

ПОВЫШЕННАЯ СПОСОБНОСТЬ КРОВИ ОБРАЗОВЫВАТЬ  
СГУСТКИ В СОСУДАХ

ПРИМЕРЫ  
**ТРОМБОЗ**  
**ДВС-СИНДРОМ**

