

# **Патология системы гемостаза**

**Лекция для студентов 3-го курса  
Специальность «педиатрия»  
Кафедра патофизиологии КрасГМА**

## Цель: изложить этиопатогенез основных форм патологии гемостаза

- Содержание лекции:
- Тромбоцитозы, классификация, этиопатогенез;
- Принципы патогенетической терапии тромбоцитозов;
- Тромбоцитопении, классификация, этиопатогенез;
- Принципы патогенетической терапии тромбоцитопений;
- Тромбоцитопатии, классификация, этиопатогенез;
- Принципы патогенетической терапии тромбоцитопатий;
- Коагулопатии; классификация, этиопатогенез;
- Принципы патогенетической терапии коагулопатий

# Виды тромбоцитозов.

- **Абсолютные:**

*Истинные*

*Пролиферативные*

Характеризуются  
возрастанием числа  
тромбоцитов в крови  
в результате их  
повышенного  
образования

- **Относительные**

*Ложные*

*Непролиферативные*

Не сопровождаются  
увеличением общего  
числа тромбоцитов в  
крови

# Причины абсолютных тромбоцитозов

1. Генные дефекты. Классический пример: миелопролиферативный идиопатический.
2. Увеличение концентрации и/или" активности стимуляторов тромбоцитопоэза: тромбоспондина. тромбопоэтина; FАТ; ИЛ3; ИЛ6; ИЛ11.

3. Опухолевая трансформация мегакариобластов под влиянием канцерогенов интенсификацией тромбоцитопоэза при гемобластозах. Это наблюдается; например; при мегакариобластных лейкозах. При этом возможно значительное (в 10—15 раз превышающее нормальный уровень) и длительное увеличение числа тромбоцитов в периферической крови.

# Причины относительных тромбоцитозов

1. Перераспределение тромбоцитов в различных регионах сосудистого русла.
2. Гемоконцентрация — увеличение относительной массы тромбоцитов при неизменном или сниженном объёме плазмы крови.

# Тромбоцитопении

состояния; характеризующиеся уменьшением количества тромбоцитов в единице объёма крови ниже нормы; как правило; менее  $180-150 \cdot 10^9/\text{л}$ . К тромбоцитопениям относятся также самостоятельные заболевания и некоторые синдромы; сопутствующие другим болезням.

## Основные механизмы развития тромбоцитопений

```
graph TD; A[Основные механизмы развития тромбоцитопений] --> B[Подавление тромбоцитарного роста гемопоэза]; A --> C[Повышенное разрушение тромбоцитов]; A --> D[Вовлечение тромбоцитов в процесс генерализованного тромбообразования]; A --> E[Повышенное депонирование тромбоцитов в селезёнке];
```

Подавление  
тромбоцитарного  
роста  
гемопоэза

Повышенное  
разрушение  
тромбоцитов

Вовлечение  
тромбоцитов в процесс  
генерализованного  
тромбообразования

Повышенное  
депонирование  
тромбоцитов в  
селезёнке

Изменения в системе гемостаза при тромбоцитопениях

```
graph TD; A[Изменения в системе гемостаза при тромбоцитопениях] --> B[Снижение концентрации и/или активности тромбоцитарных факторов свертывания]; A --> C[Увеличение длительности кровотечения]; A --> D[Снижение степени ретракции сгустка крови]; A --> E[Геморрагический синдром];
```

Снижение концентрации и/или активности тромбоцитарных факторов свертывания

Увеличение длительности кровотечения

Снижение степени ретракции сгустка крови

Геморрагический синдром

# ТЕРАПИЯ

## ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ

- Этиотропный принцип:

Нужно прекратить (уменьшить) патогенное действие факторов; вызывающих тромбоцитопению. Для этого проводят спленэктомию и удаляют гемангиомы; необходимы также защита от лучистой энергии; замена вызывающих тромбоцитопению ЛС; предупреждение попадания в организм веществ; обуславливающих тромбоцитопению (этанола; соединений золота и др.); инактивация и элиминация противотромбоцитарных АТ и др.

# ТЕРАПИЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ

- **Патогенетический принцип:**

Для уменьшения потребления и/или разрушения тромбоцитов; активации тромбоцитопоэза; нормализации содержания и активности в крови про- и антиагрегантов; факторов свёртывающей; противосвёртывающей и фибринолитических систем проводят трансфузию тромбоцитов; пересадку костного мозга; лимфо- и/или плазмаферез (удаление из крови антитромбоцитарных АТ и лимфоцитов); также применяют иммунодепрессанты; антикоагулянты; антиагреганты.

# ТЕРАПИЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ

- **Симптоматический принцип:**

Для нормализации функций органов и их систем, нарушенных вследствие тромбоцитопении, необходимы вливания цельной крови и тромбоцитной массы; а также лечение постгеморрагических состояний.

# Тромбоцитопатии

состояния, характеризующиеся нарушением свойств тромбоцитов (адгезивного, агрегационного, коагуляционного) и, как правило, расстройствами гемостаза.

# Виды Тромбоцитопатий

- **Первичные**

(наследственные и врожденные)

Развиваются при генных дефектах

Примеры: *болезнь фон*

*Виллебранда;*

*тромбастения*

*Глянцамана*

- **Вторичные**

Развиваются при воздействии

химических и

биологических

факторов

Примеры:

*гиповитаминозы;*

*ДВС-синдром*

Основные звенья патогенеза тромбоцитопатий

```
graph TD; A[Основные звенья патогенеза тромбоцитопатий] --> B[Нарушение синтеза и накопления в гранулах тромбоцитов биологически активных веществ]; A --> C[Расстройства процессов дегрануляции и высвобождения тромбоцитарных факторов в плазму крови]; A --> D[Нарушение структуры и свойств мембран тромбоцитов];
```

Нарушение синтеза и накопления в гранулах тромбоцитов биологически активных веществ

Расстройства процессов дегрануляции и высвобождения тромбоцитарных факторов в плазму крови

Нарушение структуры и свойств мембран тромбоцитов

# Проявления тромбоцитопатий

- Геморрагический синдром. Проявляется внутренними и внешними кровотечениями; а также кровоизлияниями в различные органы; ткани; кожу; слизистые оболочки.
- Различные расстройства микрогемодинамики: изменения объёма и скорости кровотока в сосудах микроциркуляторного русла; турбулентный его характер.

# Проявления тромбоцитопатий

- Значительные изменения функциональных свойств тромбоцитов (адгезивного, агрегационного, прокоагуляционного).
- Дефекты гранул тромбоцитов: отсутствие или уменьшение их числа (например, при синдроме серых тромбоцитов), нарушение высвобождения их содержимого
- Отклонения от нормы размера и формы мегакариоцитов и тромбоцитов.

# Лечение тромбоцитопатий

- **Этиотропный принцип:**

Нужно прекратить (уменьшить) патогенное действие факторов; вызывающих тромбоцитопению. Для этого осуществляют меры; направленные на лечение болезней; патологических процессов и состояний; вызывающих тромбоцитопатию.

# Лечение тромбоцитопатий

- **Патогенетический принцип:**

Для предотвращения (уменьшения) нарушений адгезивной, агрегационной и прокоагулянтной активности тромбоцитов необходимо введение инъекции прокоагулянтов и/или антифибринолитических препаратов, применение веществ стимулирующих «реакцию высвобождения», а также переливание цельной крови, тромбоцитарной массы, белковых препаратов крови

# Лечение тромбоцитопатий

- **Симптоматический принцип:**

Для нормализации функций органов и их систем, нарушенных вследствие расстройств микрогемодициркуляции, кровотечений и кровоизлияний при тромбоцитопатии, следует вводить растворы, нормализующие реологические свойства крови (плазмозаменители, плазма), останавливать кровотечение, лечить геморрагические состояния.

# Нарушения гемостаза

**Система гемостаза** — комплекс факторов и механизмов, обеспечивающих оптимальное агрегатное состояние крови.

# Система гемостаза включает факторы и механизмы трёх категорий:

- обеспечивающие коагуляцию белков крови и тромбообразование (свертывающая система);
- обуславливающие торможение или блокаду коагуляции белков плазмы и процесс тромбообразования (противосвёртывающая система);
- реализующие процессы лизиса фибрина (фибринолитическая система)

# Тромботический синдром

- — состояние, характеризующееся чрезмерной (неадекватной) коагуляцией крови и тромбообразованием, ведущими к ишемии тканей и органов

# ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ

1. Повреждение стенок сосудов и сердца (например, при их механической травме, атерогенезе, васкулитах, ангиопатиях у пациентов с СД).
2. Патология форменных элементов крови (например, тромбоцитопатии, гемолиз эритроцитов, чрезмерное повышение адгезии и агрегации тромбоцитов и эритроцитов).
3. Патология факторов системы гемостаза.

# Основные механизмы гиперкоагуляции крови и тромботического синдрома

```
graph TD; A[Основные механизмы гиперкоагуляции крови и тромботического синдрома] --> B[Чрезмерная активация прокоагулянтов и проагрегантов]; A --> C[Увеличение концентрации прокоагулянтов и проагрегантов]; A --> D[Снижение содержания и/или активности антикоагулянтов и антиагрегантов]; A --> E[Уменьшение уровня и/или подавление активности фибринолитиков];
```

Чрезмерная активация прокоагулянтов и проагрегантов

Увеличение концентрации прокоагулянтов и проагрегантов

Снижение содержания и/или активности антикоагулянтов и антиагрегантов

Уменьшение уровня и/или подавление активности фибринолитиков

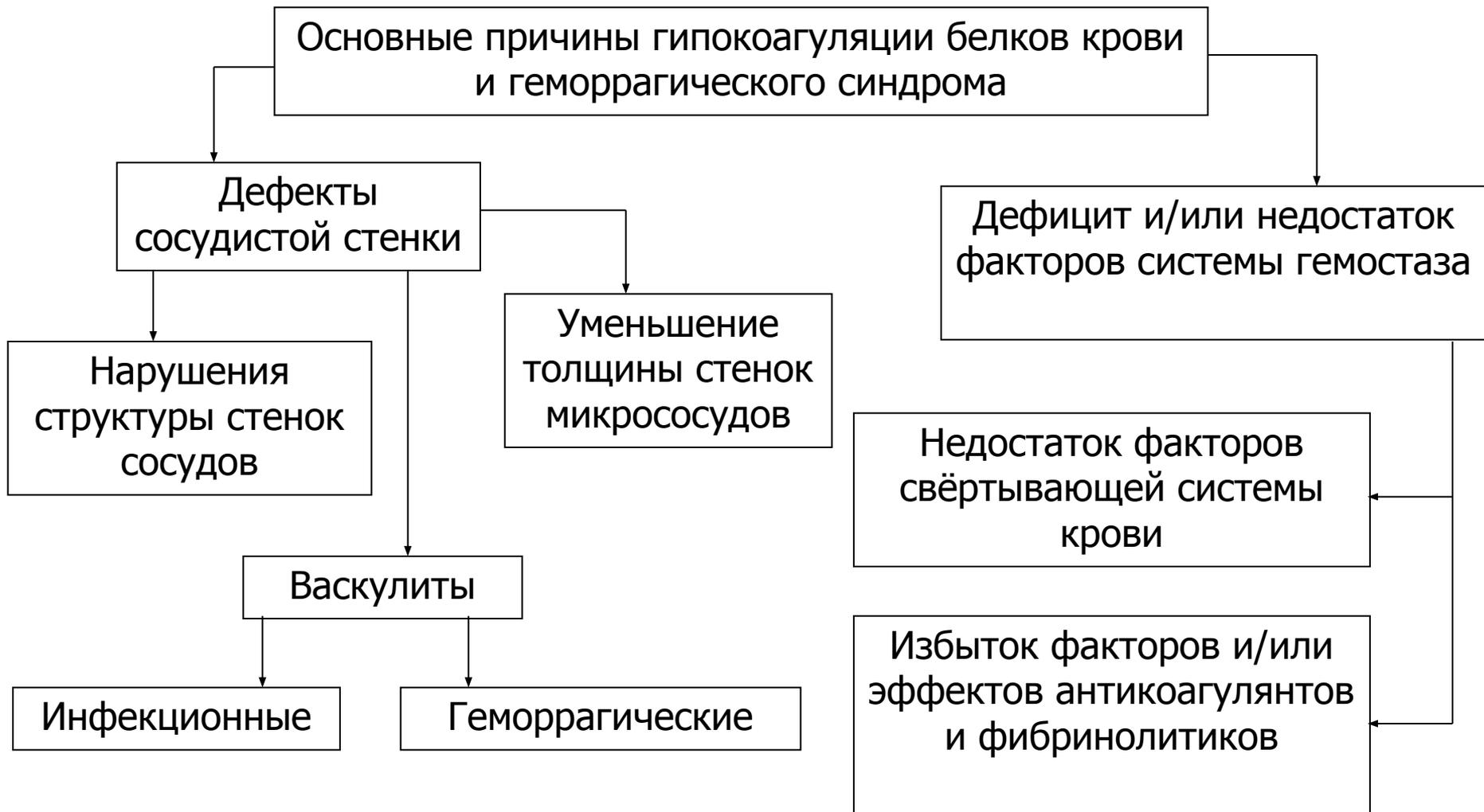
# ПОСЛЕДСТВИЯ ГИПЕРКОАГУЛЯЦИИ И ТРОМБОЗА

- Нарушения центральной; органотканевой и микрогемодициркуляции с исходом в инфаркт.
- Расстройства кровообращения, не завершающиеся инфарктом. Они обуславливают гипоксию тканей и органов.

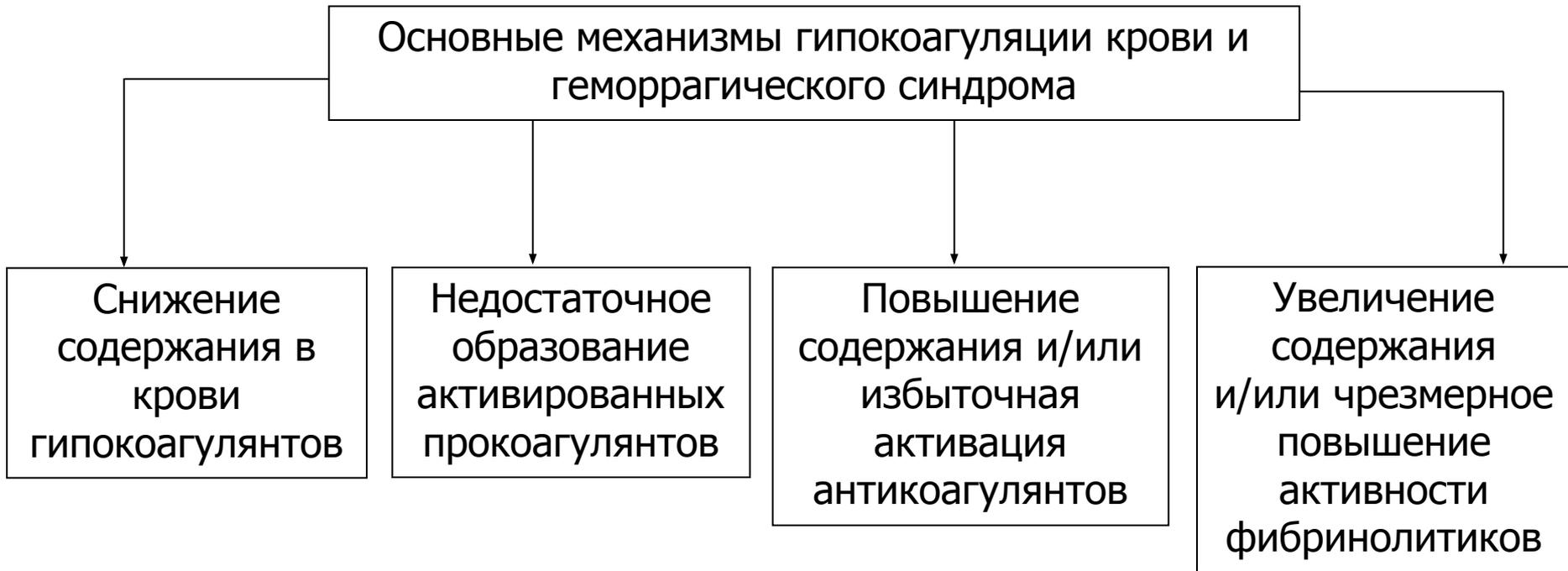
# Геморрагические заболевания и синдромы

*патологические состояния;  
характеризующиеся повышенной  
кровооточивостью в результате  
недостаточности одного или несколько  
элементов гемостаза.*

# Основные причины гипокоагуляции белков крови и геморрагического синдрома.



# Основные механизмы гипокоагуляции крови и геморрагического синдрома



# Виды коагулопатий

- **Наследственные коагулопатии**

1. Дефицит компонентов фактора VIII; и фактора IX.
2. Дефицит факторов VII; X; V; XI.
3. Дефицит других факторов: XII(дефект Хагемана); II(Гипопротромбинемия); I(Гиподисфибриногенемия); XIII(Дефицит фибринстабилизирующего фактора).

# Виды коагулопатий

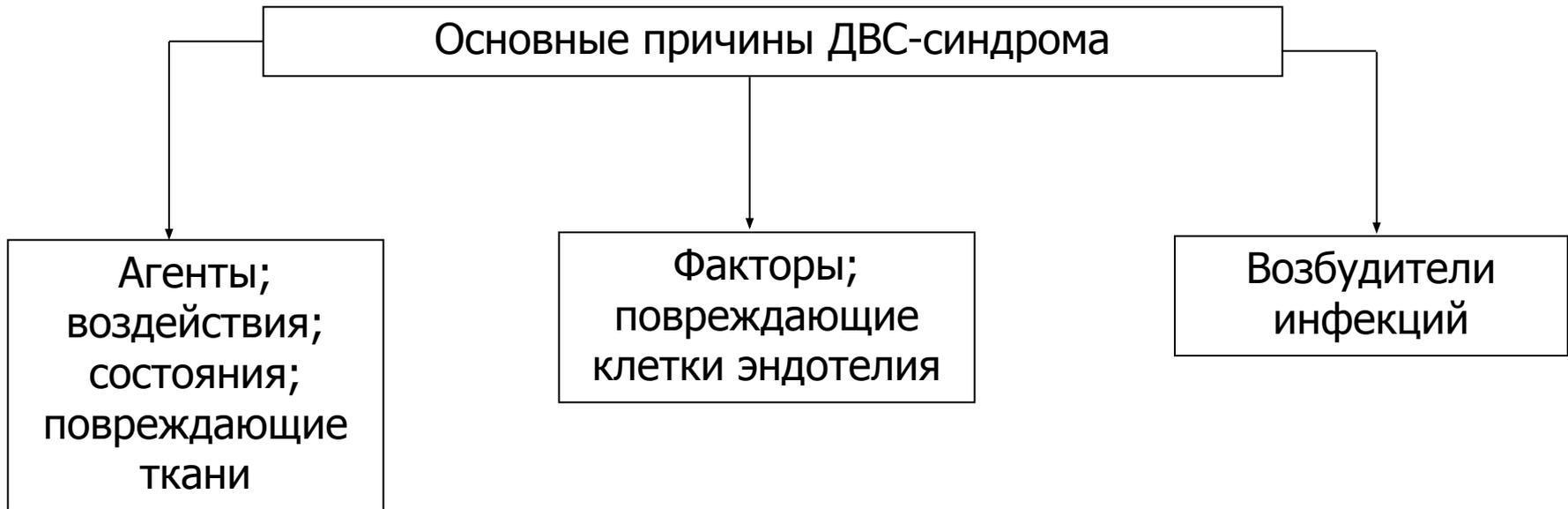
## Приобретенные коагулопатии

- ДВС-синдром
- Дефицит или угнетение активности факторов протромбинового комплекса при заболеваниях печени; оптурационной желтухе; дисбакериозах кишечника; геморрагической болезни новорожденных
- Коагулопатии; связанные с появлением в крови иммунных ингибиторах факторов свертывания
- Кровоточивость; обусловленная гепаринизацией; введением препаратов фибринолитического и дефибринирующего действия

# Диссеминированное Внутрисосудистое Свертывание

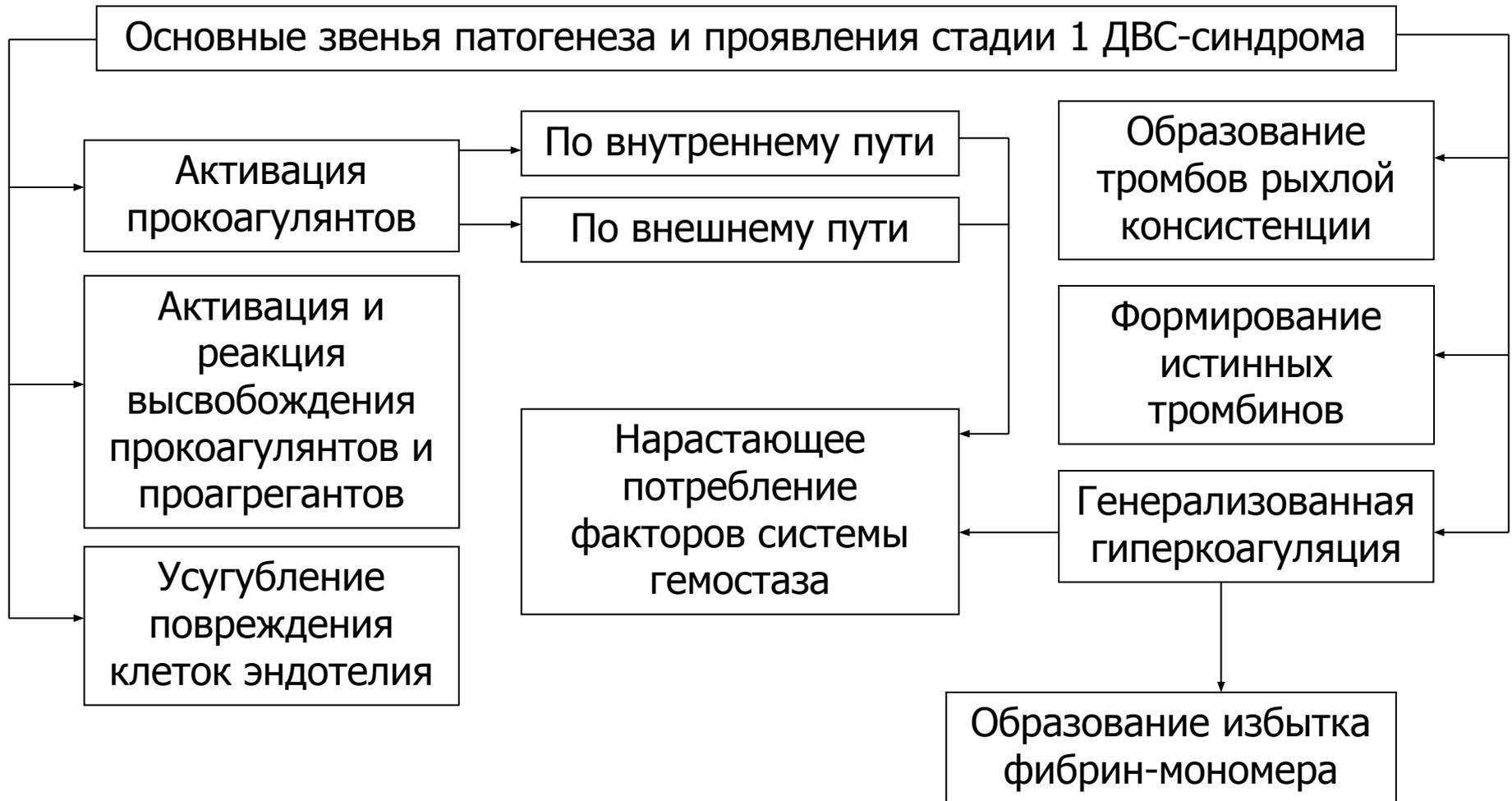
- Патогенетически сложное состояние; возникающее при различных заболеваниях и при терминальных состояниях. ДВС характеризуется рассеянным внутрисосудистым свертыванием белков крови; агрегацией её форменных элементов; активацией и истощением компонентов свертывающей и фибринолитической систем; блокадой сосудов микроциркуляции в органах с последующим микротромбообразованием.

# Основные причины ДВС-синдрома



# Патогенез ДВС-синдрома

## Стадия гиперкоагуляции и тромбообразования



# Патогенез ДВС-синдрома

## Стадия коагулопатии потребления



# Патогенез ДВС-синдрома

## Стадия гипокоагуляции

Основные звенья патогенеза и проявления стадии 3 ДВС-синдрома

Недостаточность  
антикоагулянтов

Истощение  
прокоагулянтов;  
гипофибриногенемия

Значительное  
потребление  
(«расходование»)  
тромбоцитов

Прогрессирующее  
нарастание в  
крови продуктов  
деградации  
фибрина и  
фибриногена

Повторный  
интенсивный  
фибринолиз

Повторная  
активация  
калликреин-  
кининовой  
системы

# Принципы терапии

- Этиотропная терапия.  
Лечение направлено на устранение или снижение патогенного действия причинного фактора.
- Патогенетическое лечение  
Коррекция гемостаза; восстановление объема крови физиологическим раствором; компонентами крови; коррекция газового состава крови; нормализация почечного кровотока; снижение концентрации в крови иммунных комплексов, продуктов фибринолиза и бактериальных токсинов.

## Принципы терапии

- Симптоматическое лечение(облегчение состояния пациента). Устранение неприятных тягостных ощущений, а также проведение мероприятий по устранению недостаточности функции органов и физиологических систем

- Профилактика повторного развития ДВС – синдрома:
- -ликвидация или предупреждение возникновения условий, провоцирующих его развитие (терапия основного заболевания, введение гепарина при гиперкоагуляции, повторные трансфузии свежезамороженной плазмы и т.д.)