

ГОУ ВПО «Саратовский ГМУ Росздрава  
им. В.И.Разумовского»

Кафедра патологической  
физиологии

# Патология гемостаза



Саратов - 2010

# Регуляция системы РАСК

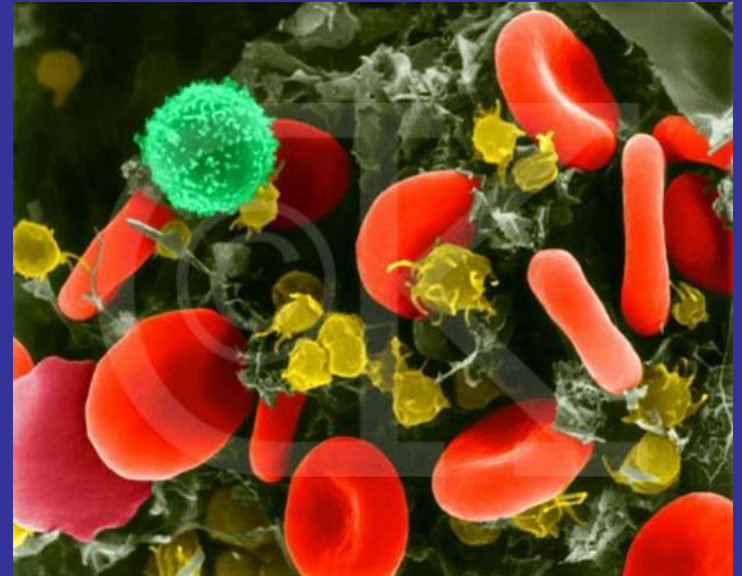
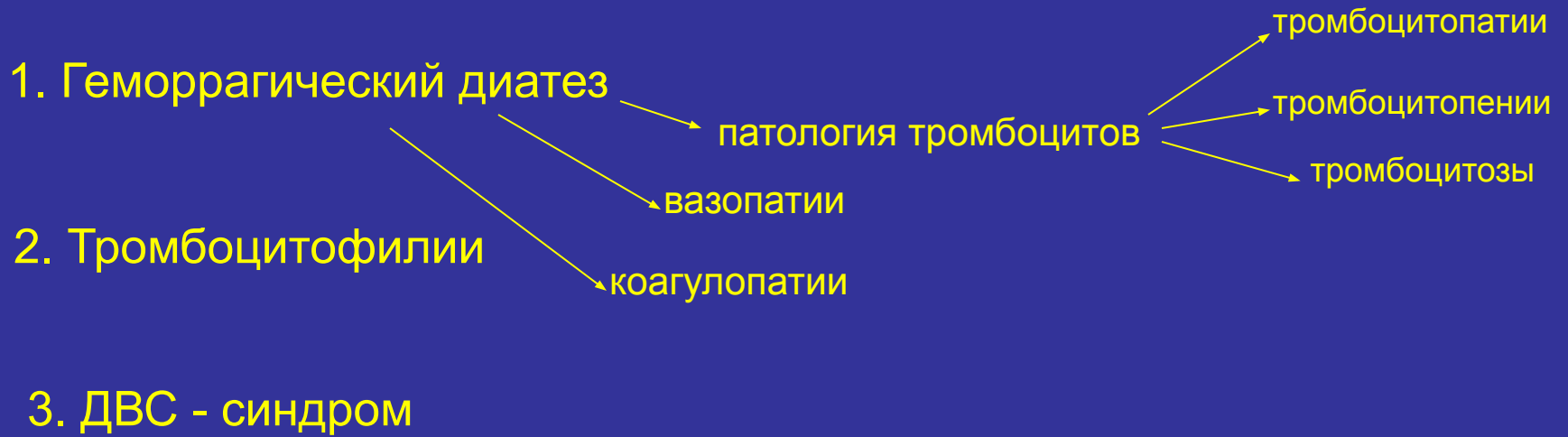
1. Система свертывания определяется запуском трех звеньев гемостаза:

- Плазменным звеном (система свертывания);
- Сосудистым звеном;
- Клеточным (тромбоцитарно-лейкоцитарным) звеном.

2. К системе противосвертывания относятся:

- Тромборезистентность;
- Антитромботические факторы и кофакторы тромбоцитов (протеин S, антитромбин III );
- Плазменное звено (ингибиторы и активаторы фибринолиза).

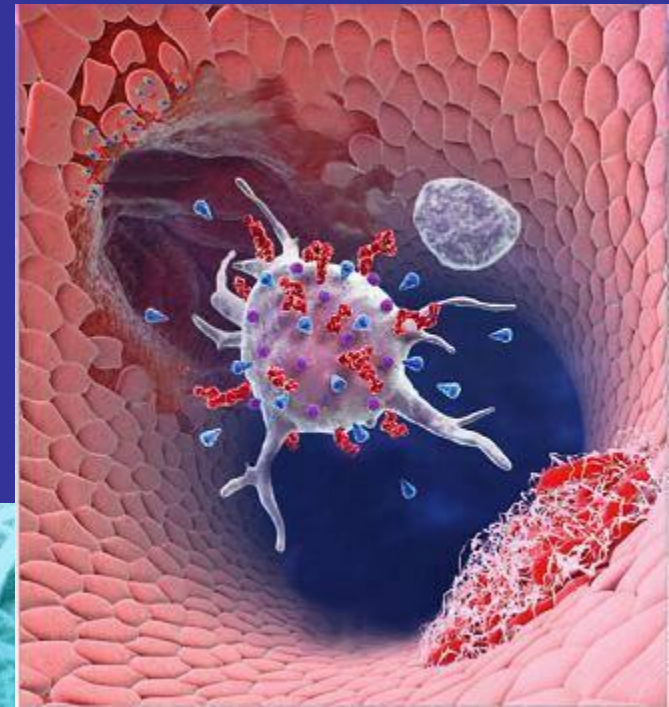
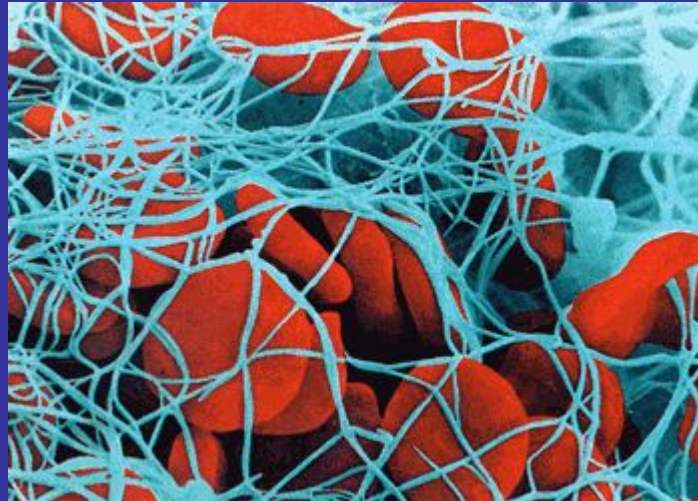
# Патология гемостаза



# Коагуляционный гемостаз

Стадии коагуляционного гемостаза:

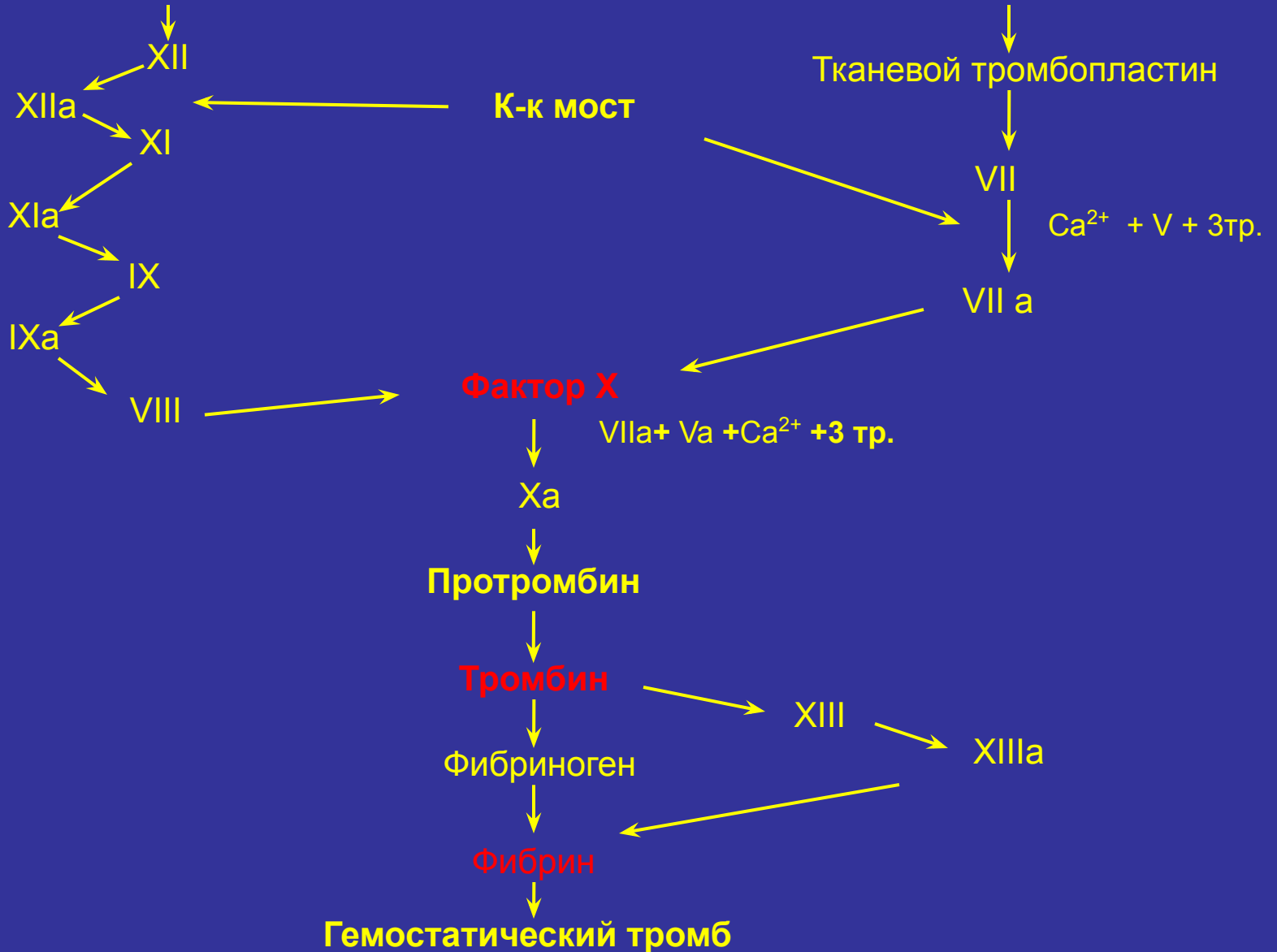
- образование активной протромбиназы;
- образование тромбина из протромбина;
- образование фибрина из фибриногена



# Повреждение стенки сосуда

Внутренний механизм гемостаза

Внешний механизм гемостаза



# Коагулопатии

- Наследственные
- Приобретенные
  
- В зависимости от нарушения фаз свертывания:
  - Нарушение I фазы
  - Нарушение II фазы
  - Нарушение III фазы

# Нарушение первой фазы свертывания крови

- Гемофилии (А – до 90%; В - до 12%; С - до 5%)
- Болезнь фон Виллебранда
- Болезнь Хагемана
- Дефицит плазменных компонентов калликреин- кининовой системы:
  - дефицит плазменного прекалликреина (дефект Флетчера – нарушена активация XII и XI факторов)
  - дефицит кининогена (дефекты Вильямса, Фитцжеральда – нарушена активация XI фактора)

# Клиника

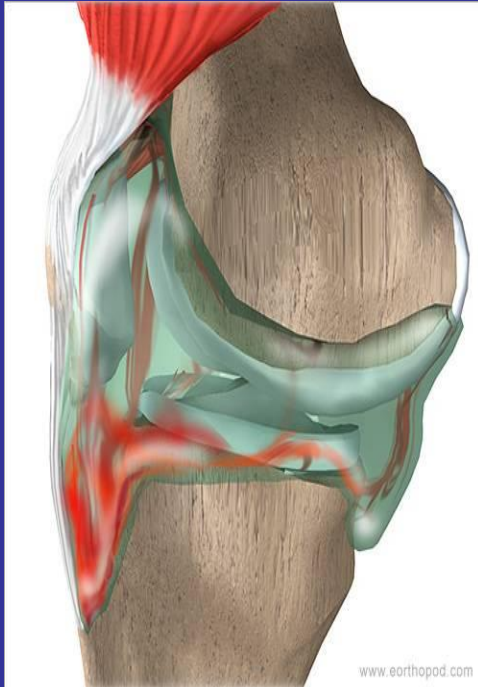
Средний возраст 9 – 22 месяца

## Степени тяжести гемофилии А:

- крайне тяжелая форма;
- тяжелая форма;
- форма средней тяжести;
- легкая форма (субгемофилия)

## Специфическая лабораторная диагностика:

- повышение времени свертывания крови;
- снижение активности или отсутствие VIII фактора;
- повышение рекальцификации плазмы





## Нарушение 2-ой фазы свертывания - гемофилоидные состояния

- Дефицит VII фактора;
- Дефицит V фактора;
- Дефицит II фактора.

# Нарушение 3-ей фазы свертывания

- Гипо- афибриногенемия;
- Дисфибриногенемия
- Дефицит XIII фактора.

# Приобретенные коагулопатии

- Геморрагическая болезнь новорожденных;
- Нефротический синдром;
- Тяжелые заболевания печени;
- Лечение антикоагулянтами прямого и непрямого действия;
- Дефиците витамина К;
- Выработке антител против факторов свертывания крови (аутоиммунные коагулопатии);
- Образование аномальных белков-блокаторов факторов свертывания крови (опухоли лимфоидной ткани)

# Васкулопатии

```
graph TD; A[Васкулопатии] --> B[врожденные]; A --> C[приобретенные]
```

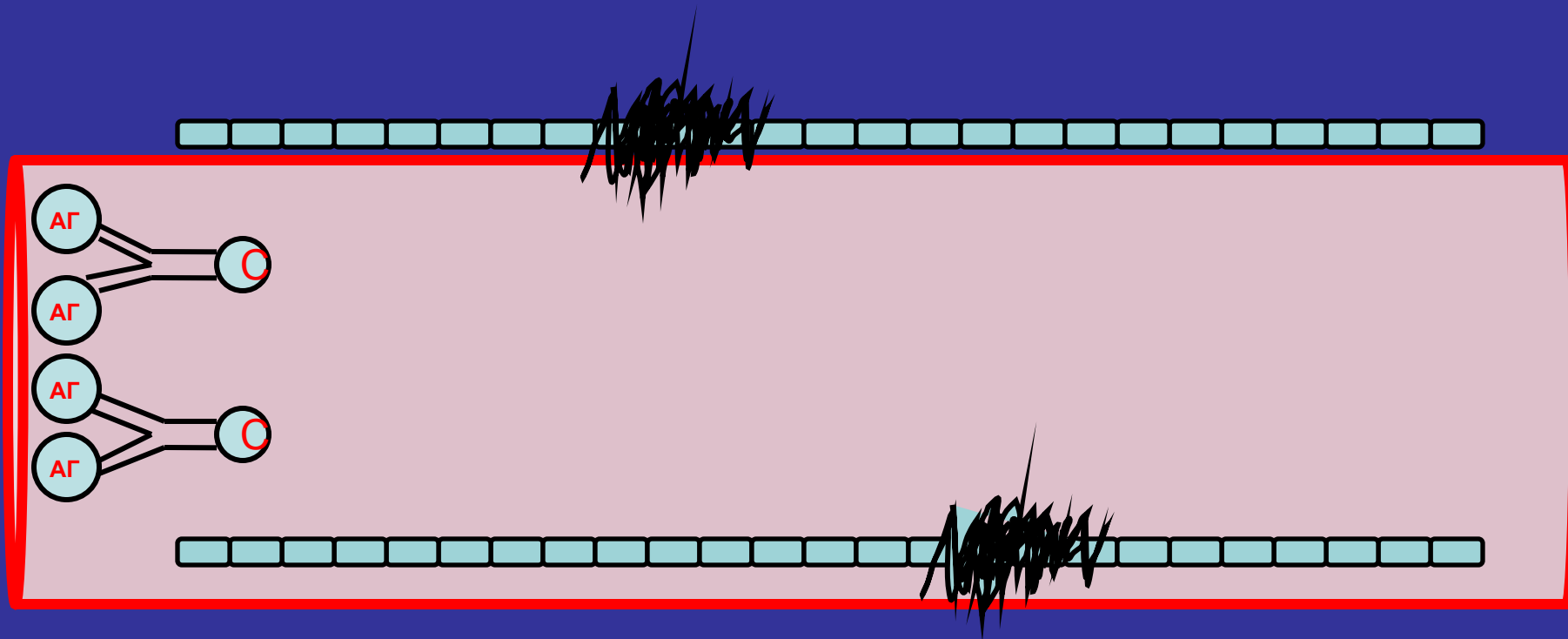
врожденные

приобретенные

# Приобретенные:

- тромбоцитопении;
- гиповитаминозы (витамины С, Е, Р);
- болезнь и синдром Иценко-Кушинга;
- атеросклероз;
- действие ионизирующей радиации;
- риккетсиоз;
- амилоидоз;
- болезнь Шенляйна-Геноха;
- сенильная пурпура.

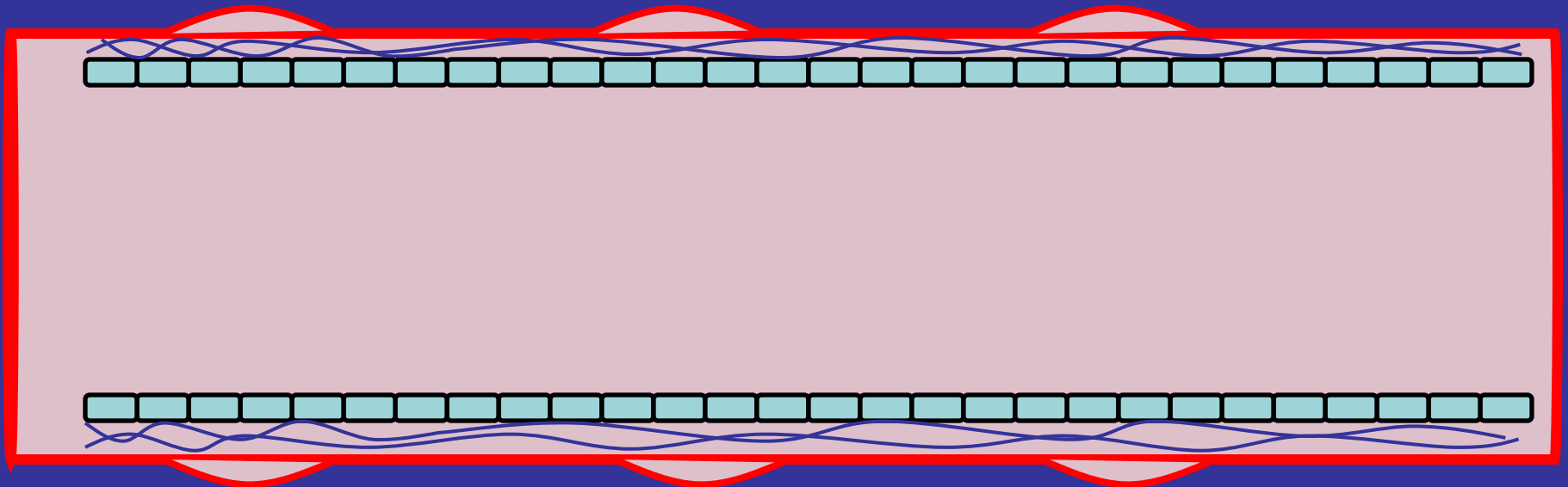
# Геморрагический васкулит Шенлейна - Геноха



# Наследственные

- Болезнь Рандю-Ослера;
- Синдром Марфана и Элерса-Данло.

# Болезнь Рандю - Ослера







**Геморрагические элементы на коже**

# Патология тромбоцитарного звена гемостаза:

- Тромбоцитозы;
- Тромбоцитопении;
- Тромбоцитопатии.



Стволовая клетка



Клетка – предшественница миелопоэза



КОЕ мегакариоцит



Мегакариобласт



Промегакариоцит

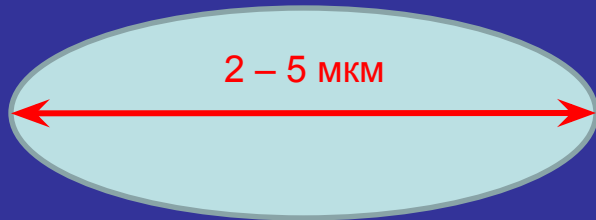


Мегакариоцит



Тромбоциты

Содержание тромбоцитов в крови  $150 - 400 \times 10^9 / \text{л}$



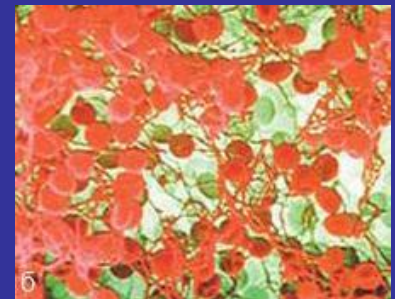
Продолжительность жизни 6 – 10 суток

### Функции тромбоцитов:

- ангиотрофическая;
- сорбционно-транспортная;
- активное участие в регуляции воспалительного и иммунного ответа;
- запуск процессов репарации, ангиогенеза;
- формирование первичной тромбоцитарной пробки.

### Регуляторы тромбопоэза:

- тромбopoэтин;
- ИЛ – 3;
- ИЛ – 6;
- ИЛ – 11;
- ИЛ – 9.



# Тромбоцитозы

## Первичные:

- Болезнь Вакеза
- Хронический миелолейкоз

## Вторичные:

Острые – острая кровопотеря, стресс, гемолитический криз, болезнь и синдром Иценко-Кушинга.

Хронические – туберкулез, ревматизм, злокачественные заболевания, атрофия или удаление селезенки.

# Приобретенные тромбоцитопении

(часто сочетаются с тромбоцитопатиями)

1. Иммунопатологические:

Аутоиммунные - болезнь Верльгофа;

Аллоиммунные;

Изоиммунные;

Гетероиммунные.

2. Миелотоксические.

3. Связанные с повышенным потреблением тромбоцитов.

4. Опухолевое поражение костного мозга.

5. Механическая травматизация тромбоцитов.

6. Гиповитаминоз В12, фолиевой кислоты.

7. Болезнь Маркиафавы-Микели.

# Болезнь Верльгофа



# Наследственные тромбоцитопении

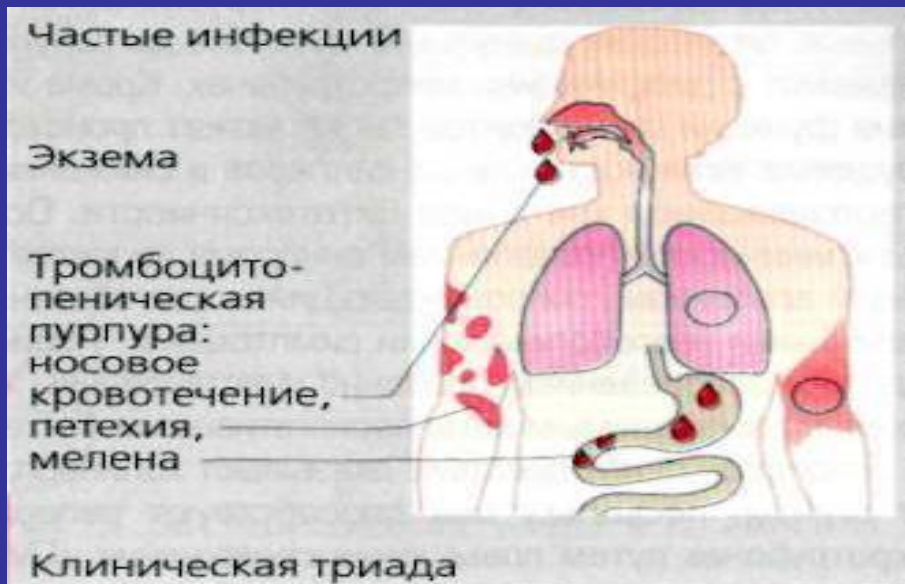
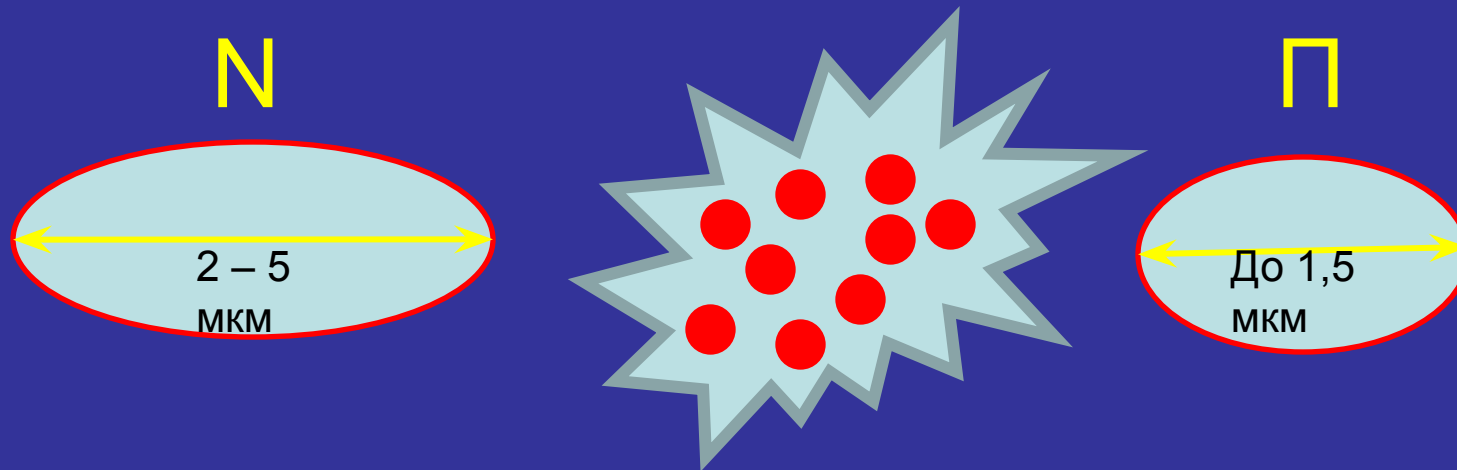
(часто сочетаются с тромбоцитопатиями)

1. Болезнь Вискотта-Олдрича;
2. Гипопластическая тромбоцитопения.



# Болезнь Вискотта - Олдрича

Содержание тромбоцитов  $30 - 140 \times 10^9$  л



# Приобретенные тромбоцитопатии

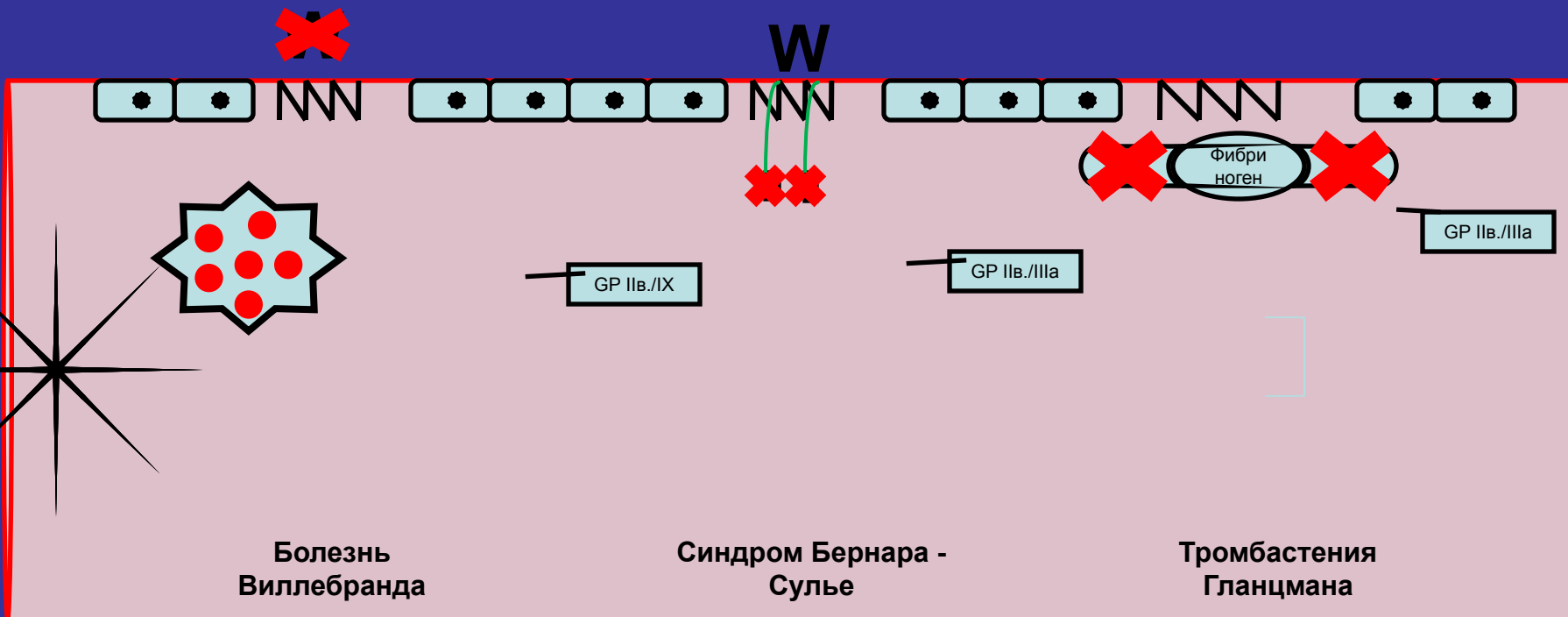
Причины:

1. Уремический синдром;
2. Гемобластозы;
3. Парапротеинемии;
4. ДВС-синдром;
5. СКВ;
6. Дефицит железа, В<sub>12</sub>, фолиевой кислоты;
7. На фоне приема лекарственных препаратов;
8. Болезнь Виллебранда.

# Тромбоцитопатии наследственные

1. Болезнь Гланцмана;
2. Болезнь Виллебранда;
3. Болезнь Вискотта-Олдрича;
4. Болезнь Бернара-Сулье.

# Врожденные тромбоцитопатии



Геморрагическая сыпь  
«синячкового типа»

# ДВС – синдром это динамический патологический процесс, характеризующийся последовательной сменой

- Гиперкоагуляция с внутрисосудистым свертыванием крови
- Агрегация тромбоцитов
- Блокада микроциркуляции
- Гипокоагуляция
- Гипофибриногенемия
- Тромбоцитопения потребления

# Лабораторные показатели:

- Число тромбоцитов
- Уровень фибриногена (1,8-4,0 г/л)
- Тромбиновое время
- Протромбиновое время (12-15с)
- Парциальное тромбопластиновое время (35-45с)
- Уровень антитромбина III
- Этаноловый и протаминасульфатный тесты