

ГОУ ВПО «САРАТОВСКИЙ ГМУ РОСЗДРАВА»
Кафедра патологической
физиологии

Патология гемостаза



Саратов - 2009

Патология гемостаза

1. Геморрагический диатез

патология тромбоцитов

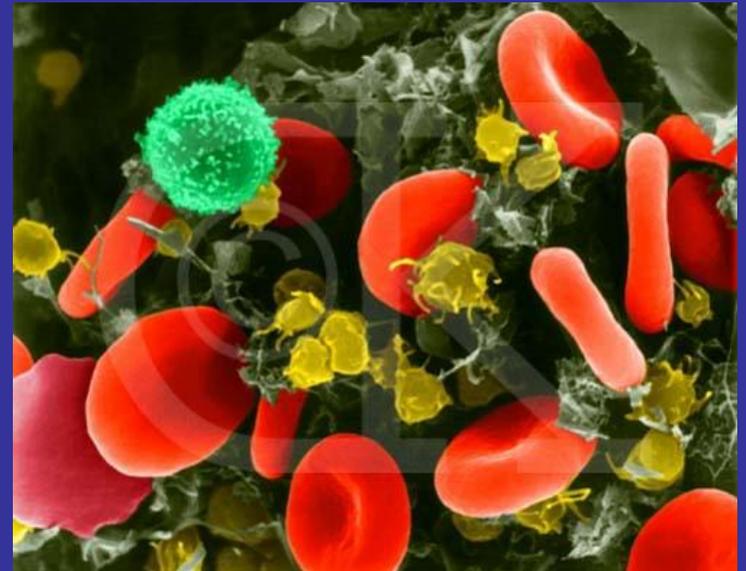
тромбоцитопатии

тромбоцитопении

смешанные формы

2. Тромбоцитозы
вазопатии
коагулопатии

3. ДВС - синдром





Стволовая клетка



Клетка – предшественница миелопоэза



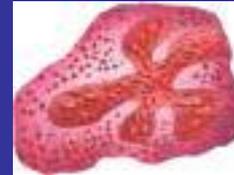
КОЕ мегакариоцит



Мегакариобласт



Промегакариоцит



Мегакариоцит



Тромбоциты

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



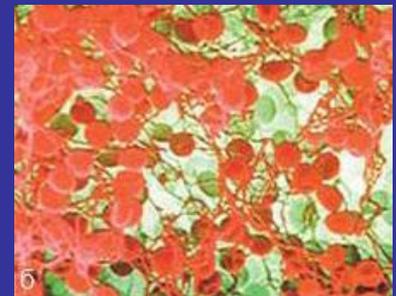
Продолжительность жизни 6 – 10 суток

Функции тромбоцитов:

- ангиотрофическая;
- секреция вазоконстрикторов;
- активное участие в фагоцитозе, воспалении, репарации;
- транспорт плазменных факторов свертывания крови;
- формирование первичной тромбоцитарной пробки.

Регуляторы тромбопоэза:

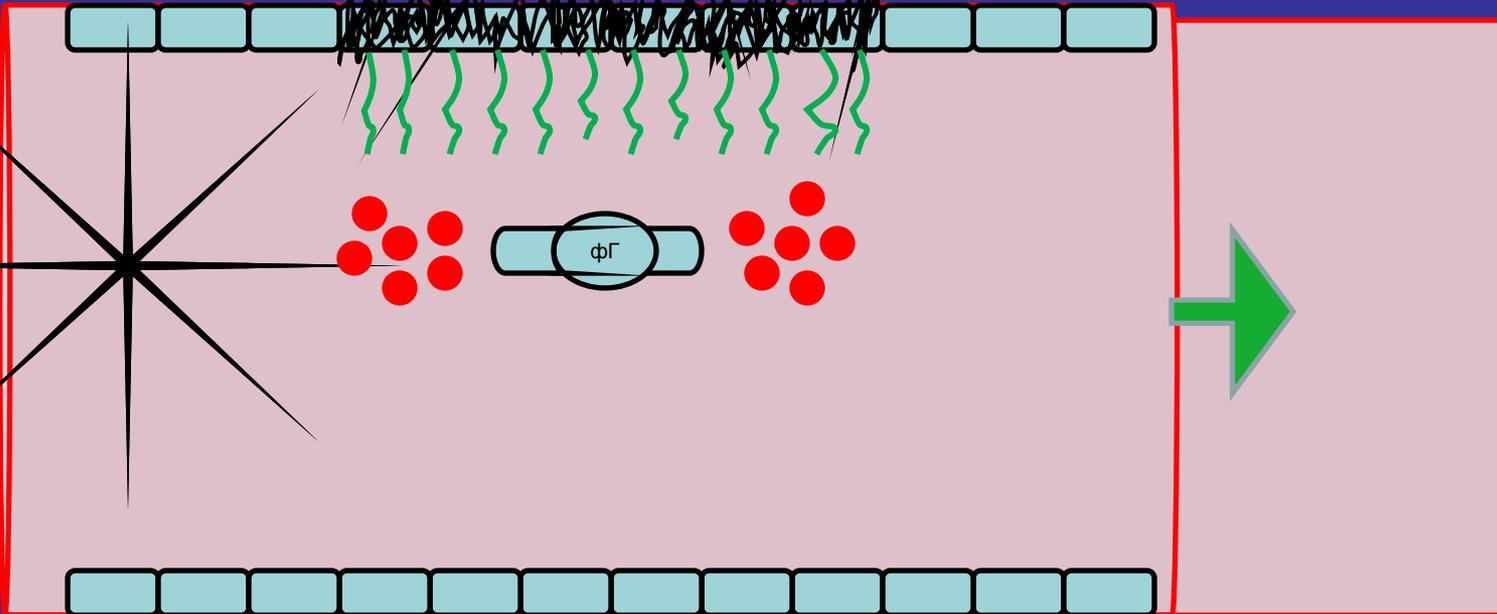
- тромбopoэтин;
- ИЛ – 3;
- ИЛ – 6;
- ИЛ - 11



Тромбоцитарно-сосудистое звено гемостаза

Стадии:

- активация тромбоцитов и адгезия к сосудистой стенке;
- агрегация тромбоцитов;
- реакция высвобождения;
- уплотнение тромбоцитарного тромба.



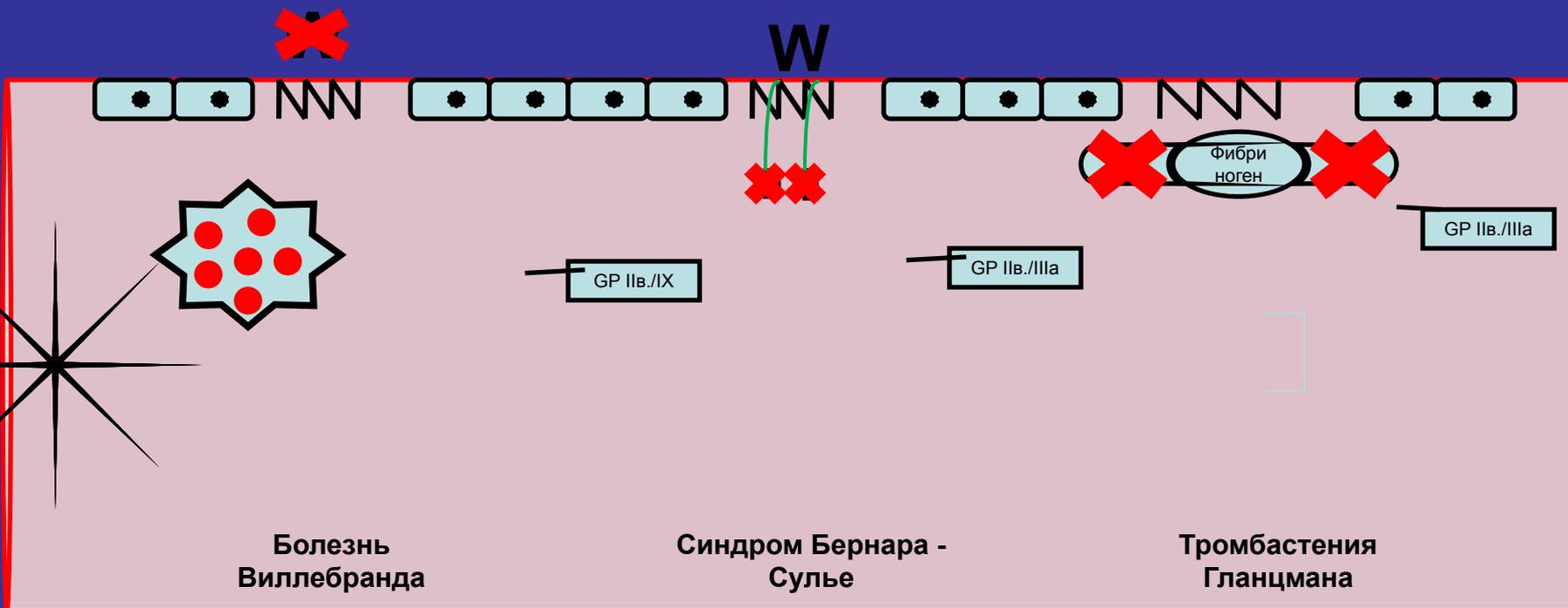
Тромбоцитопатии

врожденные

приобретенные



Врожденные тромбоцитопатии



Геморрагическая сыпь
«синячкового типа»

Тромбоцитопении

врожденные

приобретенные

Содержание тромбоцитов в
норме $150 - 400 \times 10^9$ л

Содержание тромбоцитов
при тромбоцитопении
менее 150×10^9 л

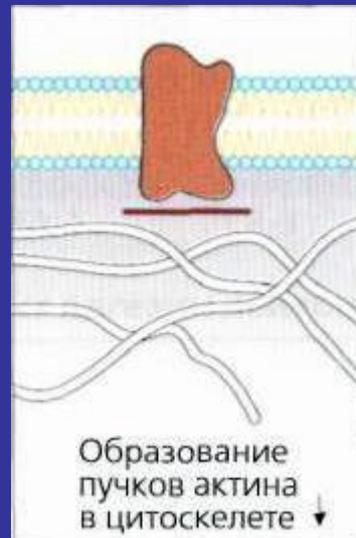
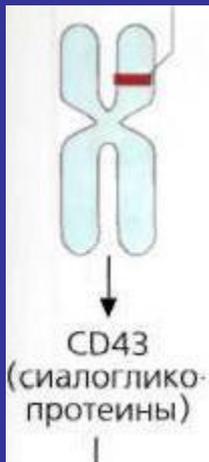
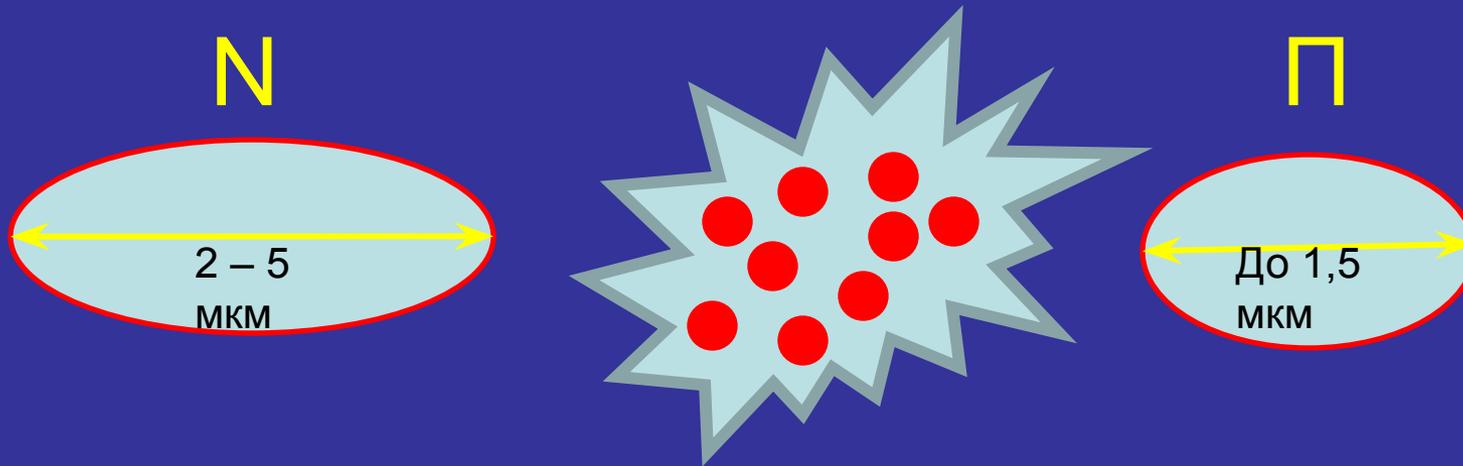
Врожденные тромбоцитопении

- Гипопластические тромбоцитопении;
- Синдром Вискотта - Олдрича



Болезнь Вискотта - Олдрича

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



Приобретенные тромбоцитопении

- I. Иммунные формы;
- II. Механическая травма тромбоцитов;
- III. Угнетение кроветворной функции костного мозга (химические, радиационные повреждения, а также замещение костного мозга опухолевой тканью);
- IV. Недостаточность B_{12} , фолиевой кислоты



Болезнь Верльгофа



Васкулопатии

врожденные

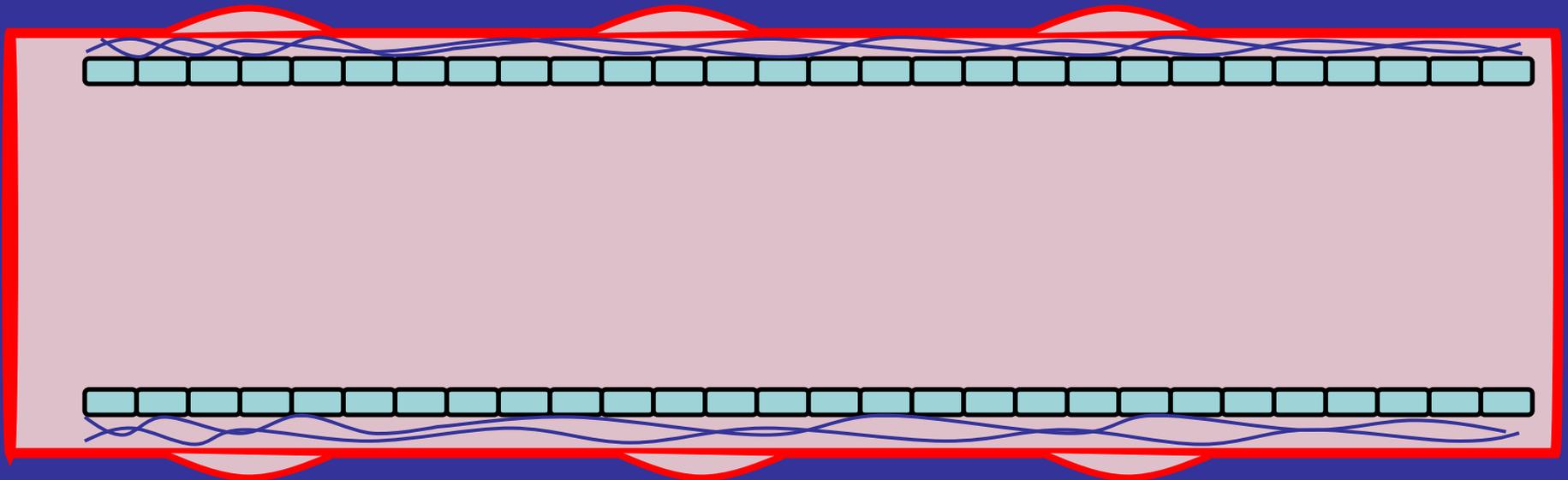
приобретенны

Болезнь Рандю - Ослера

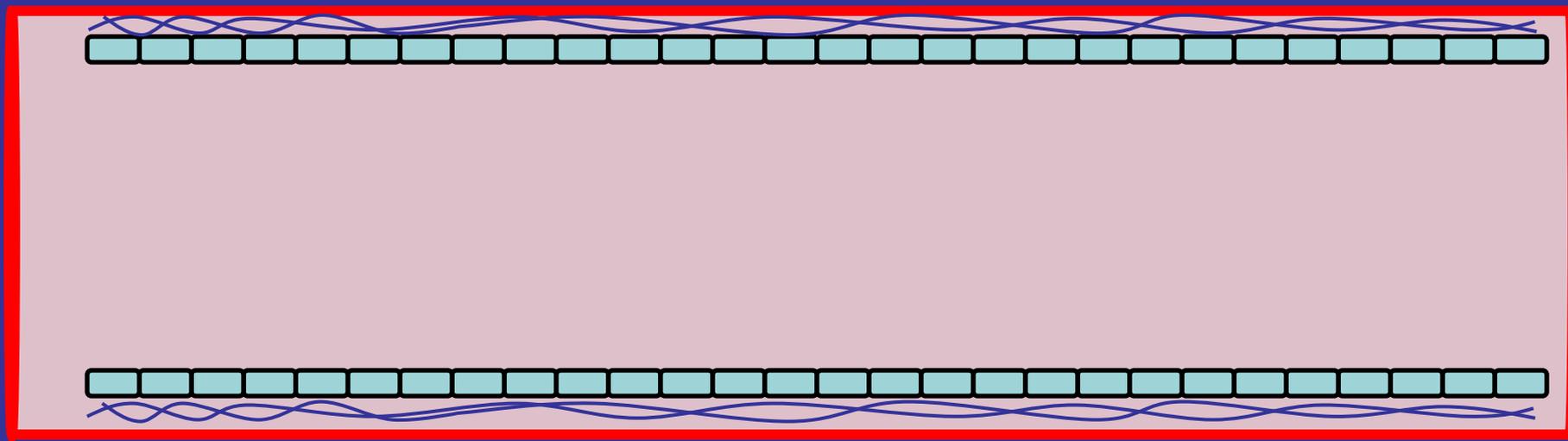
С-м Черногубова –
Элерса - Данло

Геморрагический
васкулит Шенлейна -
Геноха

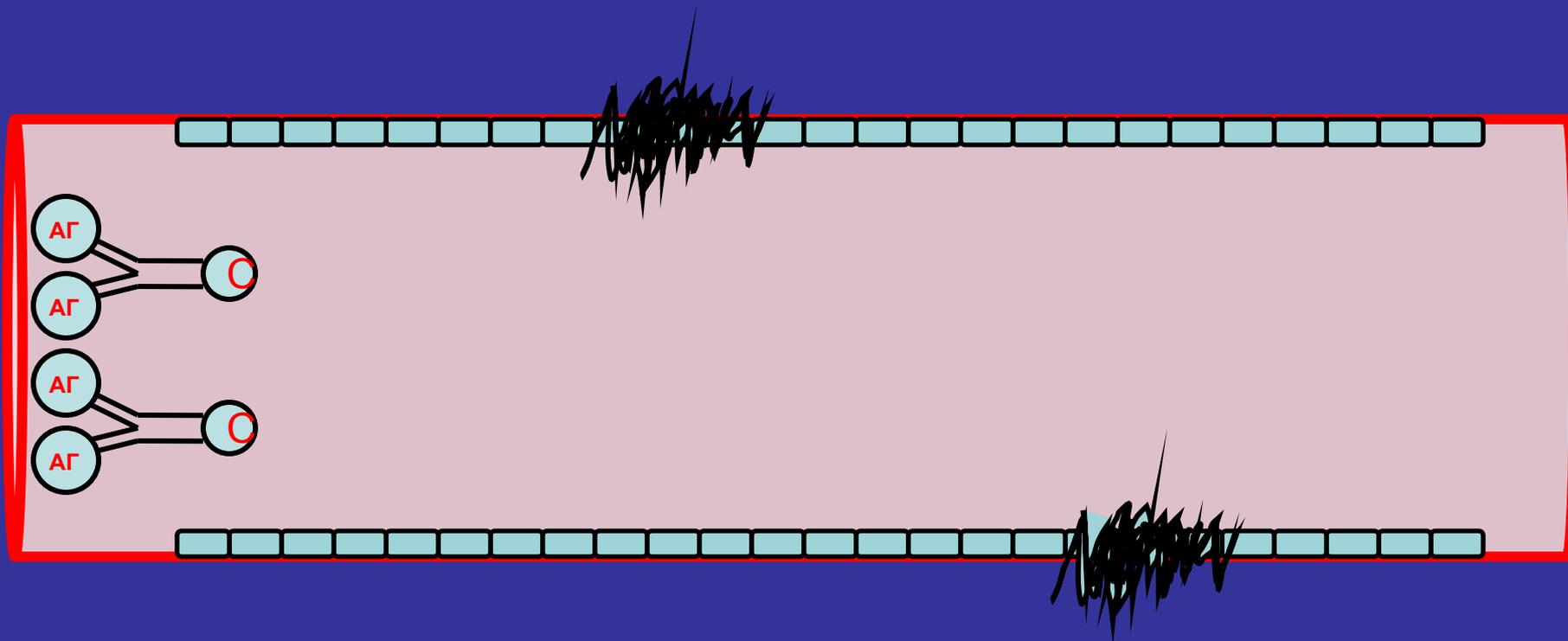
Болезнь Рандю - Ослера



Синдром Черногубова – Элерса - Данло



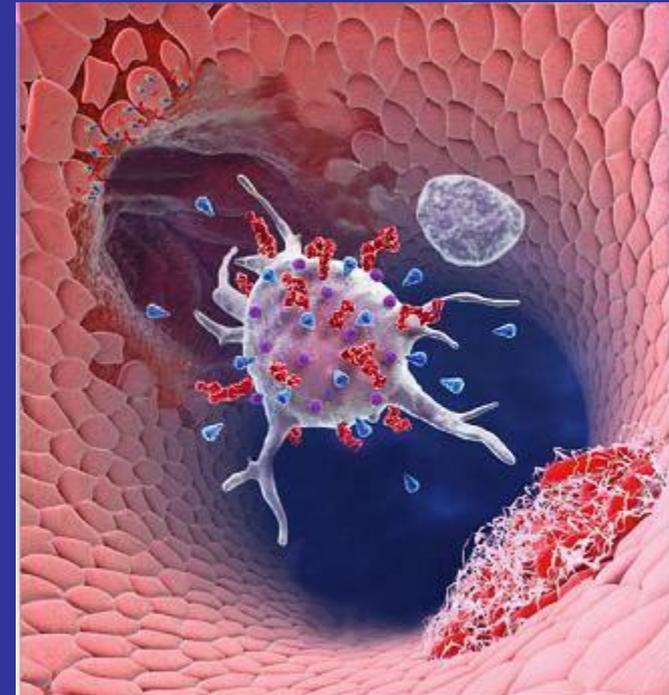
Геморрагический васкулит Шенлейна - Геноха



Коагуляционный гемостаз

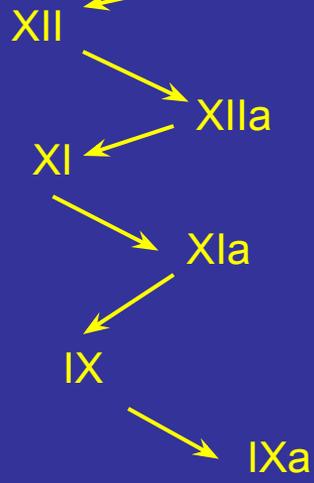
Стадии коагуляционного гемостаза:

- образование протромбиназы;
- образование тромбина;
- образование фибрина



Повреждение стенки сосуда

Внутренний механизм гемостаза



Гемофилия С (1 – 5 %)

Гемофилия В (6 – 13 %)

Внешний механизм гемостаза

Тканевой тромбопластин
фактор III

Фактор III + VII + Ca²⁺

Комплекс Ia

IX + VII + IXa + Ca²⁺

Фактор X

Xa + Va + Ca²⁺

Тромбин

Фибрин I (сгусток)

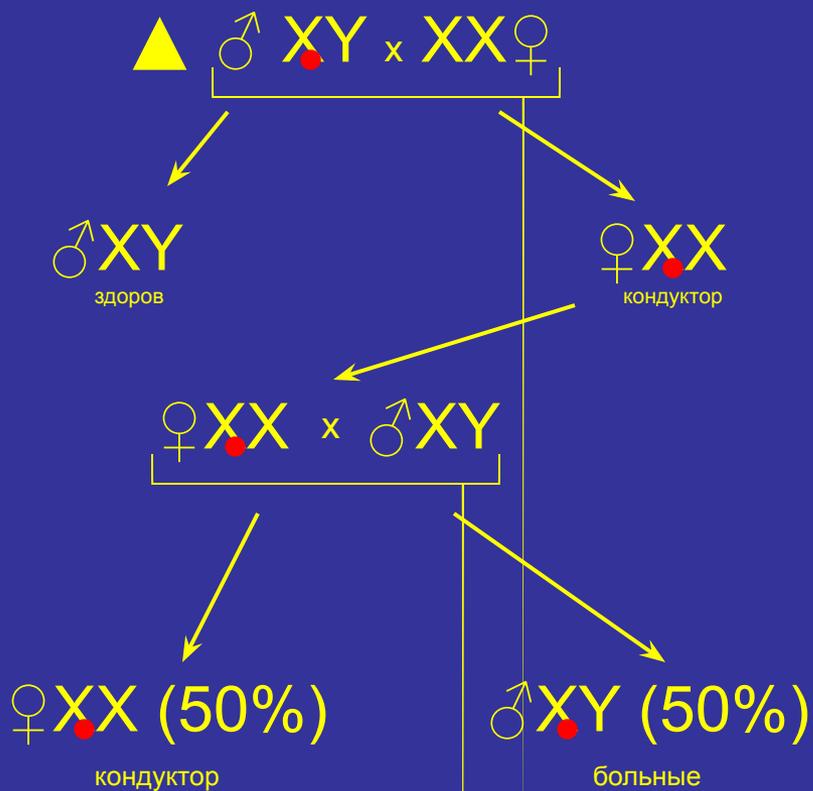
Гемостатический тромб

Гемофилия А (90%)

Гемофилия А (90%)

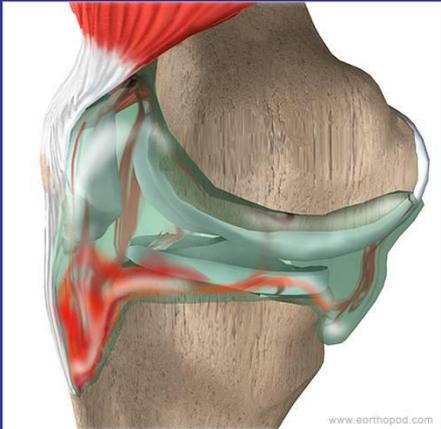
↓ XIII

1 случай на 10000 ♂



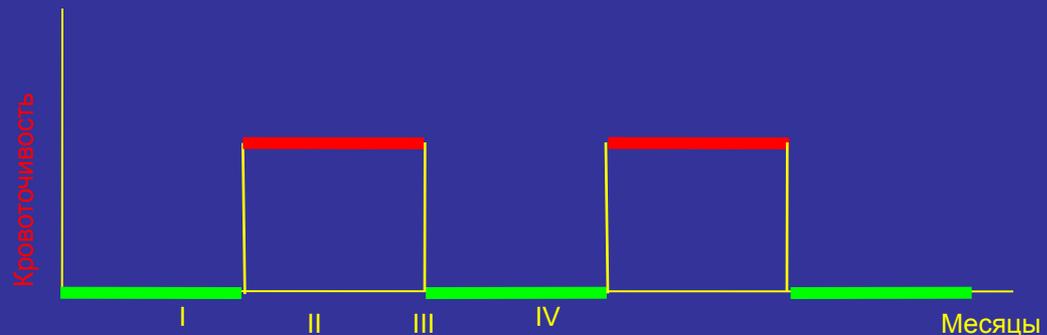
Клиника

Средний возраст 9 – 22 месяца



Степени тяжести гемофилии А:

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



Специфическая лабораторная диагностика:

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



Геморрагические элементы на коже



Кровоточивость мест инъекций



Кровоточивость краев раны

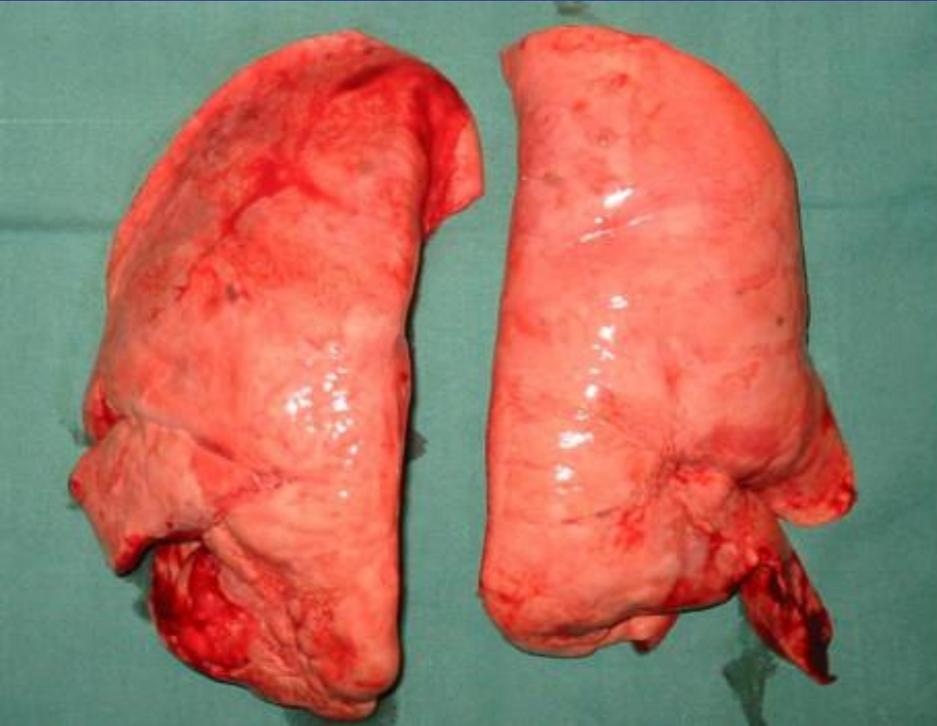


Геморрагическое отделяемое по желудочному зонду

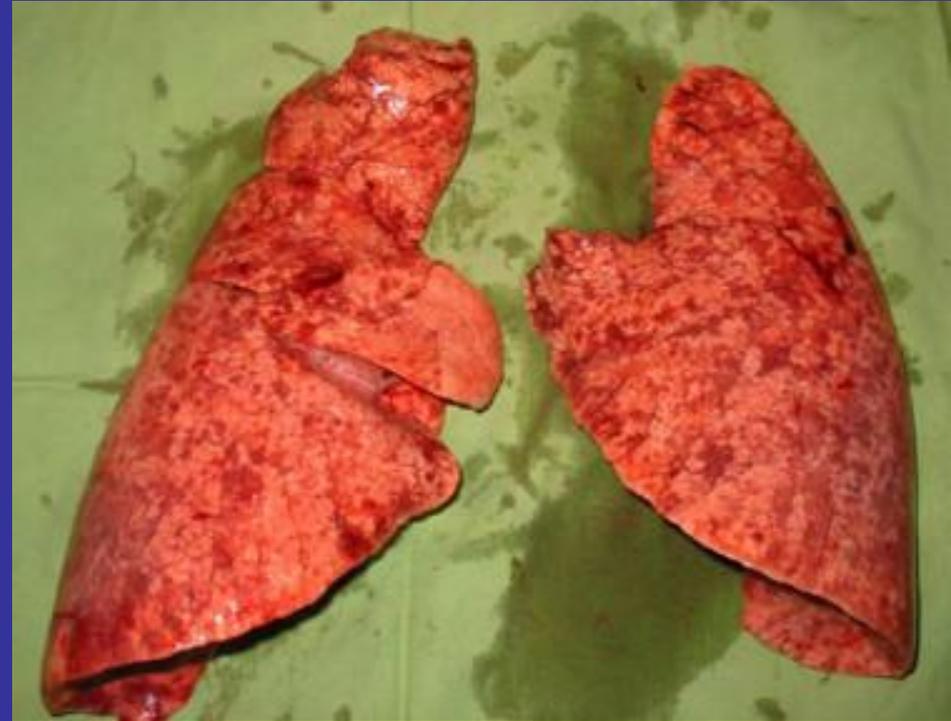


Гематурия

Повреждение легких



Синдром острого
легочного повреждения



Аспирационный пневмонит

