



Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова  
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра  
патофизиологии

# Патофизиология системы гемостаза

Презентация к лекции

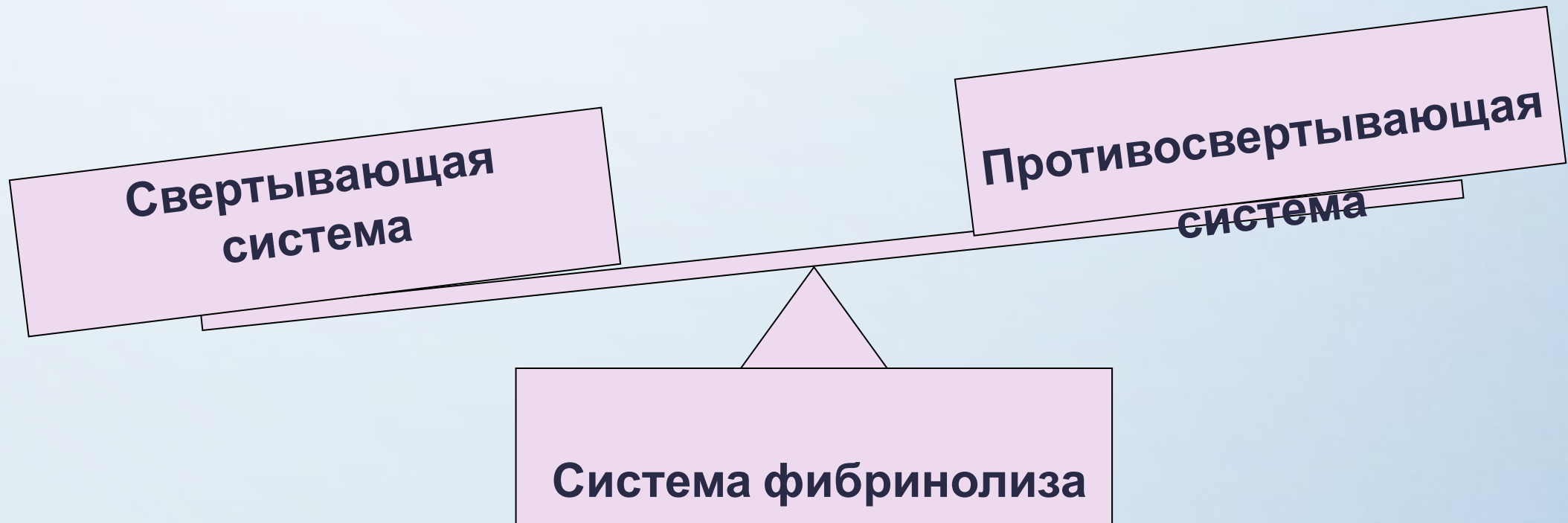
*Профессор кафедры  
Морозова Ольга Леонидовна*

# Вопросы для обсуждения:

1. Характеристика системы гемостаза, её структуры и основных функций.
2. Типовые формы патологии системы гемостаза: их виды и общая характеристика.
3. Гиперкоагуляционные и тромботические состояния: причины возникновения, механизмы развития, основные проявления и возможные осложнения.
4. Гипокоагуляционные и геморрагические состояния: причины возникновения, механизмы развития, основные проявления и последствия.
5. Тромбогеморрагические состояния: причины возникновения, стадии, механизмы развития.

# Система гемостаза

*комплекс факторов и механизмов, обеспечивающих оптимальное состояние агрегатного состояния форменных элементов крови*



# Гемостаз

«гемостаз» (от гр. *haima* кровь, *stasis* остановка)

*это хорошо регулируемый процесс поддержания крови в жидком состоянии в неповрежденном сосуде или образование плотных масс из компонентов крови в области повреждения сосудистой стенки (гемостатическая пробка)*

# Основные варианты патологии гемостаза:



## **По механизмам развития:**

- ✓ Коагулопатии
- ✓ Вазопатии
- ✓ Нарушения образования первичного тромба (качественные и количественные изменения тромбоцитов)

## **По течению:**

- острые
- хронические

## **По характеру клинических проявлений**

- ✓ Тромботический синдром
- ✓ Геморрагический синдром
- ✓ Тромбогеморрагический синдром

## **По происхождению:**

- первичные (наследственные)
- вторичные (приобретенные)

# Тромботический синдром

*(тромбофилии - от греч. trombos - ком, сгусток, phileo - люблю)*

*патологическое состояние, характеризующееся чрезмерной коагуляцией белков крови и тромбообразованием, что клинически проявляется ишемией органов и тканей, тромбоэмболией и др.*

## **У кого ожидать? (группы риска)**

- иммобилизация после обширных операций
- хроническая сердечная недостаточность
- злокачественные новообразования
- беременность
- дисстресс-синдром и др.....

# **Причины тромботического синдрома**

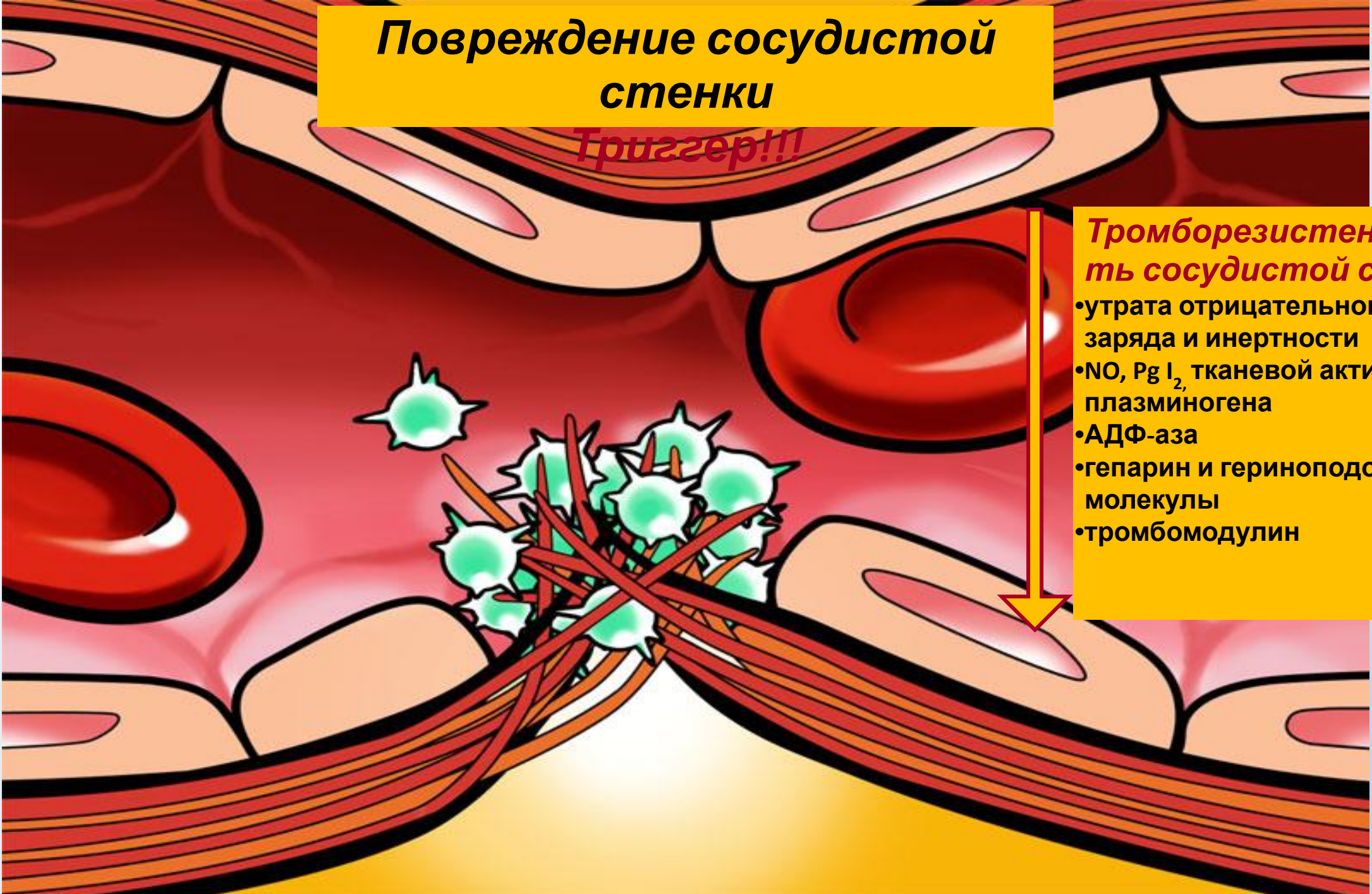
1. **Повреждение сосудистой стенки (Триггер)**
2. *Изменение тромборезистентности сосудов*
3. *Замедление кровотока и турбулентность*
4. *Повышение количества и функциональной активности Tr*
5. *Гиперфибриногенемия*
6. *Нарушение в системе антикоагулянтнов*
7. *Угнетение фибринолиза*

# Повреждение сосудистой стенки

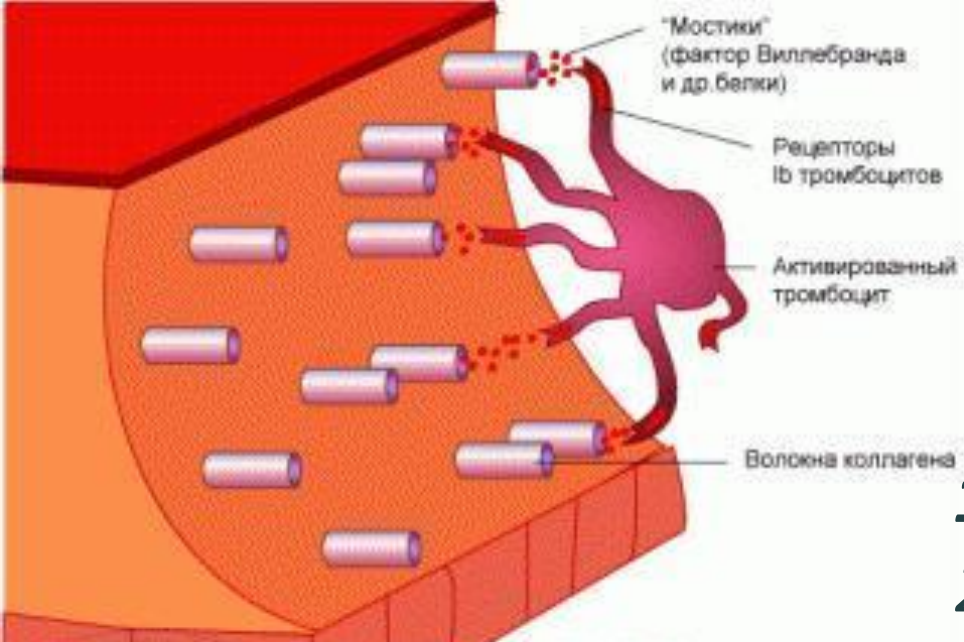
Триггер!!!

## Тромборезистентность сосудистой стенки

- утрата отрицательного заряда и инертности
- NO, P<sub>g</sub> I<sub>2</sub>, тканевой активатор плазминогена
- АДФ-аза
- гепарин и гепариноподобные молекулы
- тромбомодулин







## Стимуляторы тромбопоэза:

Тромбопоэтин, КА, АКТГ, ГК, андрогены, ИЛ-3,6,9,11, Fe, ФК, B<sub>12</sub>

Ингибиторы тромбопоэза: эстрогены

## Функции тромбоцитов

1. Адгезивно-агрегационная
2. Ангиотрофическая
3. Сорбционно-транспортная
4. Дегрануляция и освобождение БАВ

**α-гранулы** - факторы роста, тромбоцитарный фактор 4 и фактор фон Виллебранда, фибриноген  
**δ-гранулы** - АДФ, Ca<sup>2+</sup> серотонин;  
**λ-гранулы** - ферменты



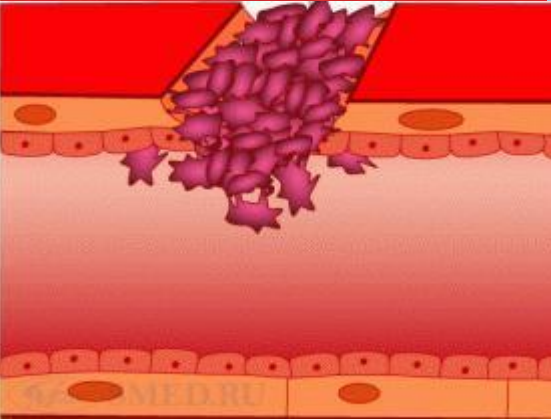
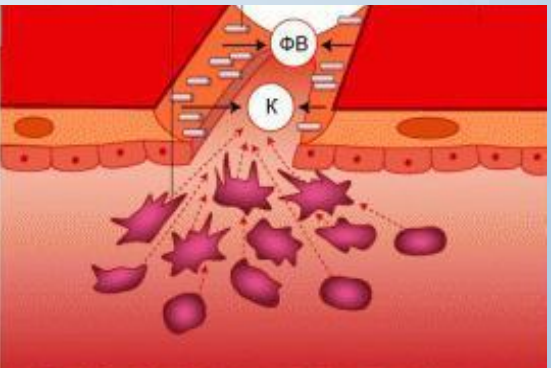
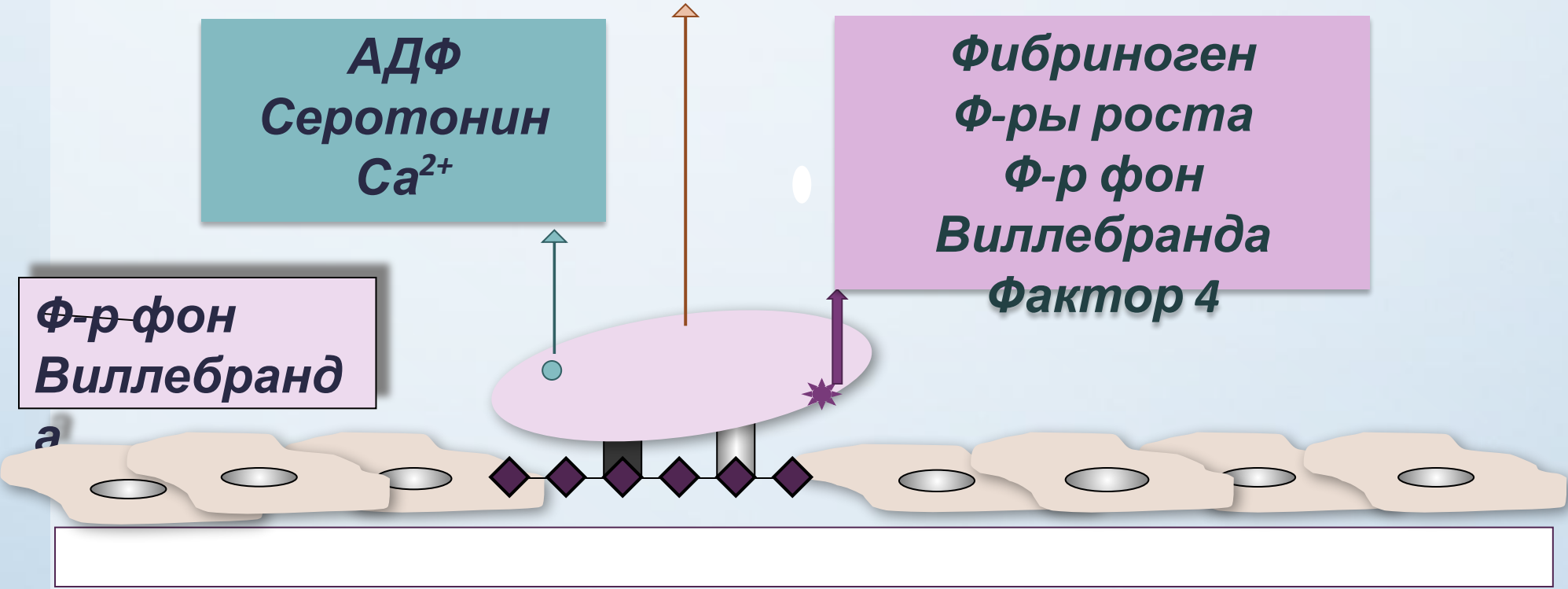
# Увеличение адгезии и агрегация тромбоцитов

Тромбоксан A2  
Простагландин G2

АДФ  
Серотонин  
Ca<sup>2+</sup>

Фибриноген  
Ф-ры роста  
Ф-р фон  
Виллебранда  
Фактор 4

Ф-р фон  
Виллебранд



GPa2/β1  
рецептор

GPIb  
рецептор

# Факторы, влияющие на агрегацию тромбоцитов

## Стимуляторы:

- **Тромбоксан A2**
- АДФ
- Простагландин G2
- Адреналин
- Коллаген

## Ингибиторы:

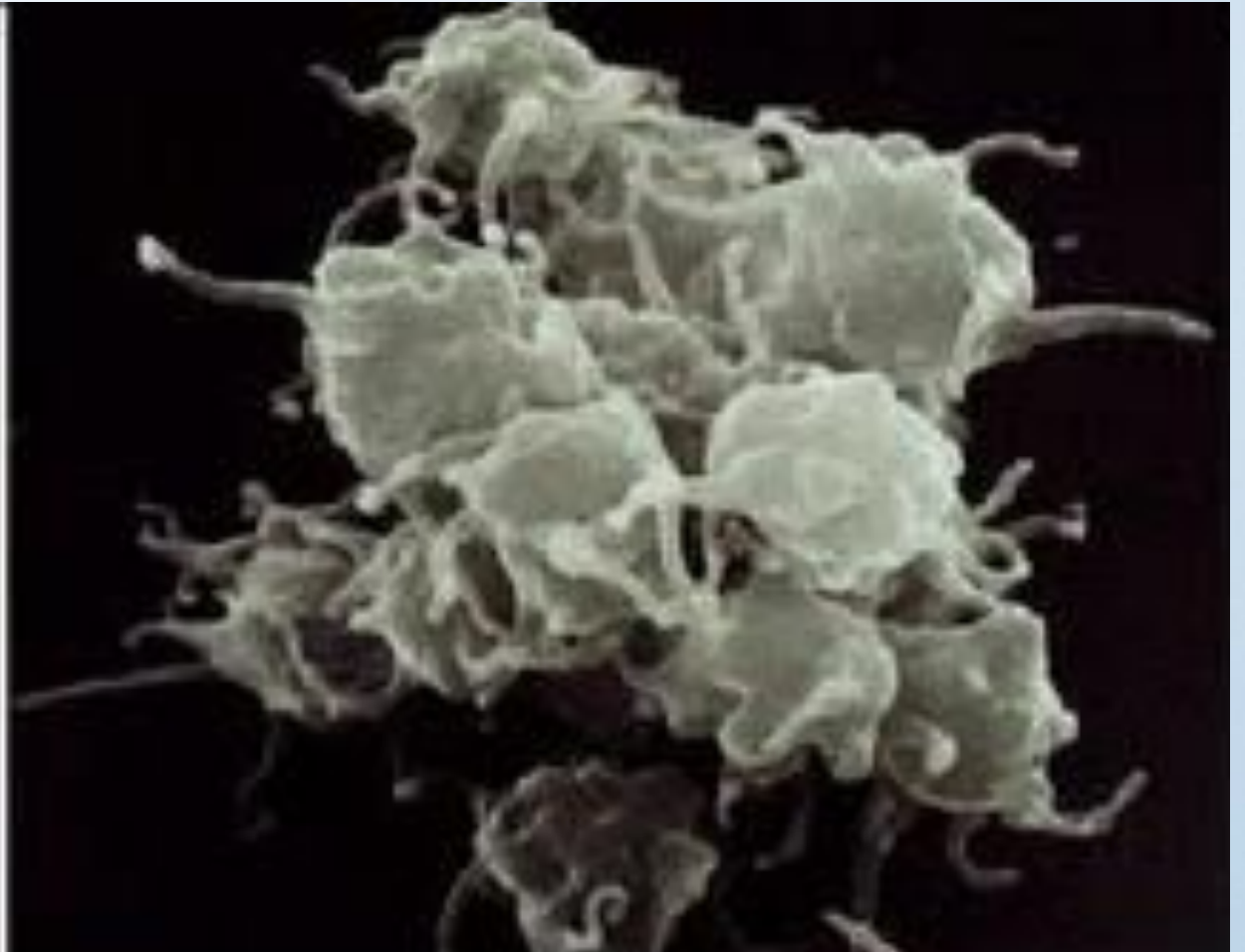
- NO
- **Простациклин**

Агрегация  
тромбоцито

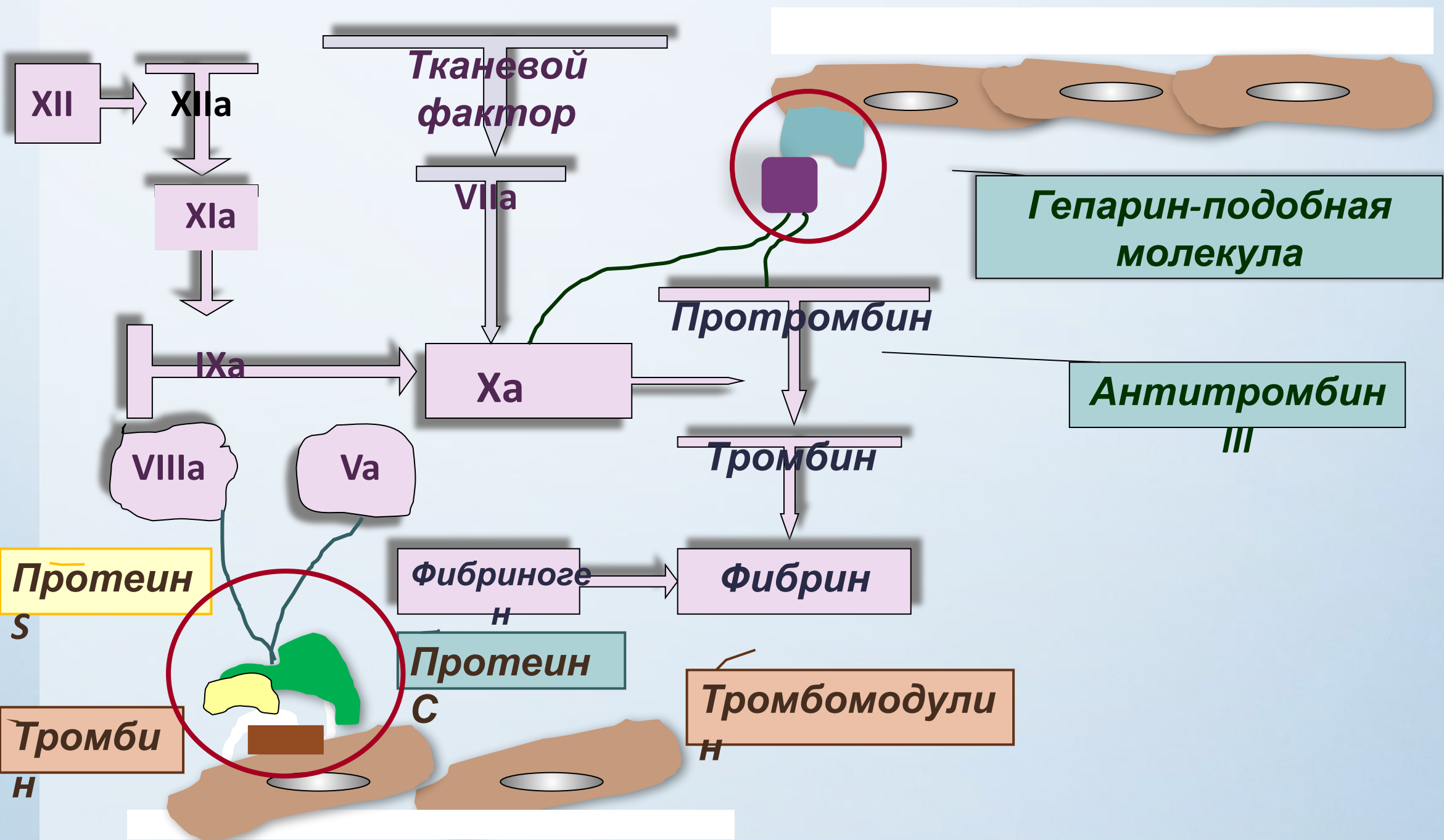
в



***Спокойный  
Tr***



***Активированный  
Tr***



# **Повышение активности факторов свертывающей системы крови Первичное**



**(наследственное)**

*лейденовская мутация (Vф)*

*дефицит антитромбина III*

*дефицит протеинов C, S*

*гипергомоцистеинемия*

*гиперпротромбинемия*

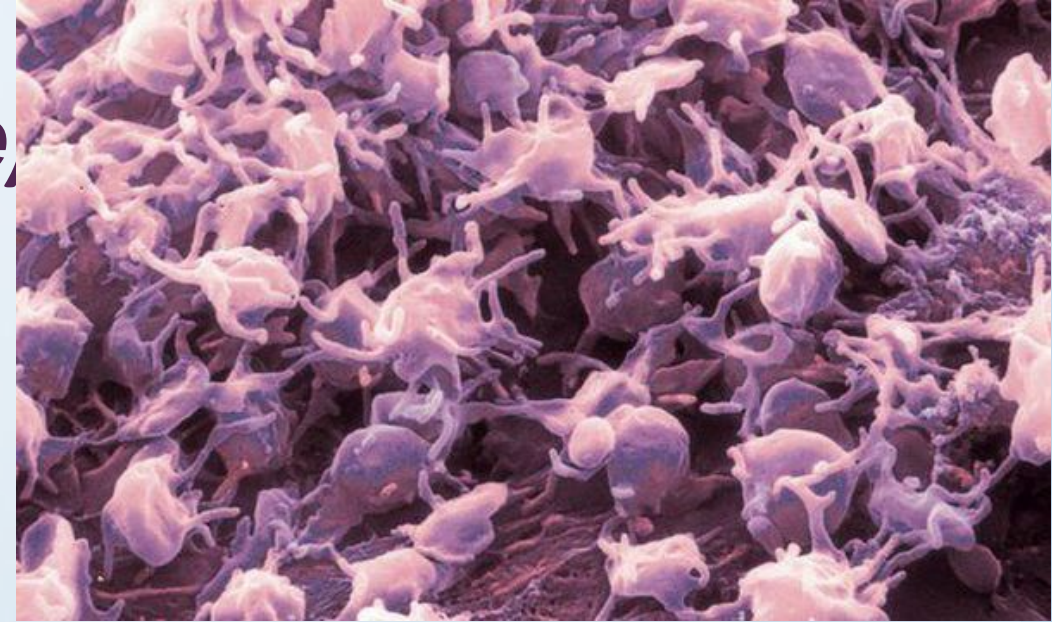
*дисфибриногенемия*

*аномальный плазминоген*

# **Повышение активности факторов свертывающей системы крови**

## **Вторичное (приобретенное)**

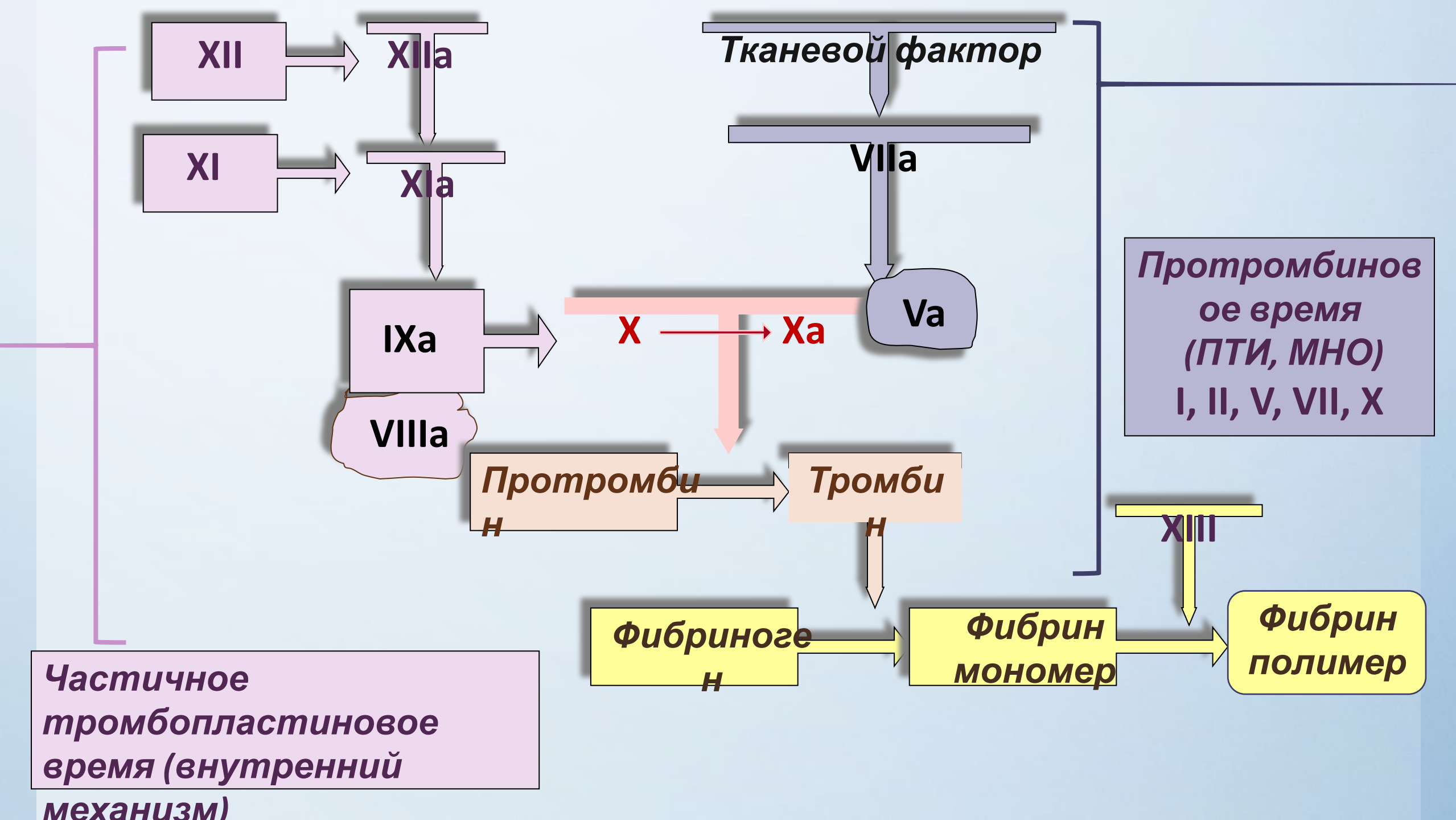
- Оральные контрацептивы
- Тромбоцитоз (первичный, вторичный)
- Курение, ожирение
- Гепарининдуцированный Тр- пенический синдром (белого сгустка)
- Антифосфолипидный синдром



# Геморрагический синдром

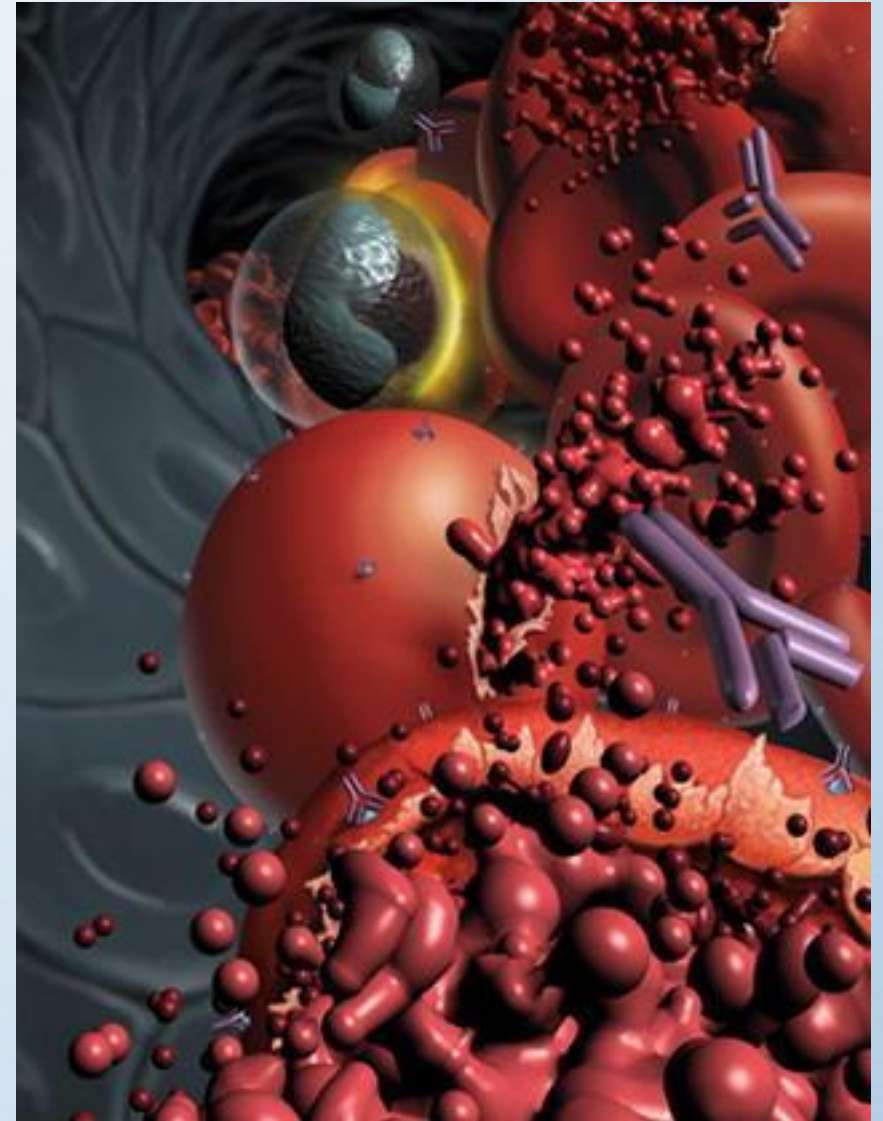






# ***Причины и механизмы геморрагического синдрома***

- ✓ Повреждение сосудов и вазопатии***
- ✓ Тромбоцитопении и  
тромбоцитопатии***
- ✓ Нарушение свертываемости крови***
- ✓ Нарушения фибринолиза***



# Патология сосудистой стенки

## **Наследственные**

- Синдром Элерса – Данлоса
- Болезнь Рандю- Ослера
- Синдром Казабаха- Меррита

## **Приобретенные**

- Болезнь Шенлейн-Геноха
- дефицит P и C
- инфекции (менингококк, вирусы и др)
- ЛП
- синдром Иценко-Кушинга
- аутоиммунные заболевания
- амилоидоз и др.



**нарушение в системе  
коллагена**

# Патология

<b>Трпении</b>	<b>Трпатуи</b>
<b>1. Недостаточность образования</b> (синдром Вискотта-Олдрича, ЛБ, гипо- и метаплазия )	<b>1. Нарушение адгезивных свойств</b> (Бернара –Сулье ( <b>ГП Iβ</b> ), болезнь фон Виллебранда)
<b>2. Повышенное потребление</b> (ТТП и ГУС)	<b>2. Нарушение агрегационных свойств</b> (болезнь Гланцмана ( <b>ГП IIβ/IIIα</b> ))
<b>3. Патологическое разрушение</b> (ауто- болезнь Верльгофа, транс-, изоиммунные)	<b>3. Нарушение реакции освобождения</b>
<b>Петехиально-синячковый тип кровоточивости</b>	
Время кровотечения (по Дюку)	<b>Увеличение</b>
Время свертывания	<b>Норма</b>
Ретракция сгустка	<b>Отсутствие</b>
ПТИ (МНО)	<b>Норма</b>

# Коагулопат

<b>Наследственные</b>	<b>Приобретенные</b>
1. Гемофилия А	1. Недостаточное образование ФСК
2. Гемофилия В	2. Повышенный расход ФСК
3. Гемофилия С	
4. Болезнь Виллебранда	3. Аутоиммунное ингибирование ФСК
5. Афибриногенемия	
6. Дефицит прекалликреина	4. Активация антикоагулянтов и системы фибринолиза
7. Дефицит кининогена	
<b>Гематомный тип кровоточивости</b>	
Время кровотечения (по Дюку)	<b>Норма</b>
Время свертывания	<b>Увеличение</b>
Ретракция сгустка	<b>Норма</b>
ПТИ (МНО)	<b>Снижение</b>

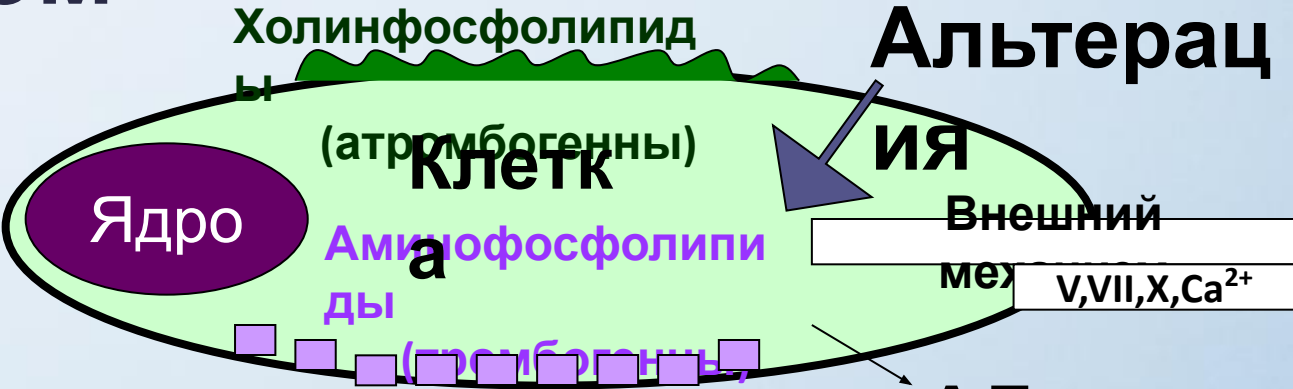
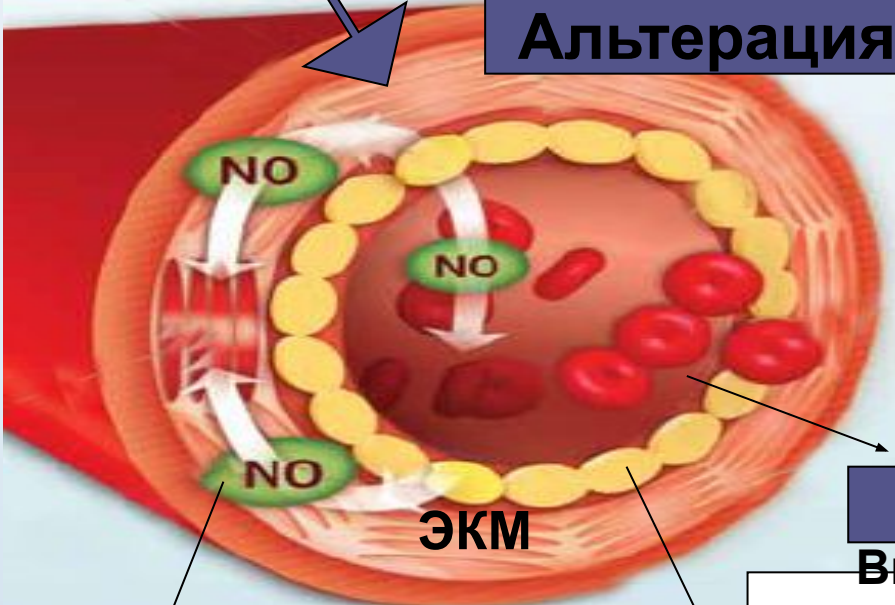
# **Тромбо-геморрагический синдром ДВС-синдром**

**Акушерская патология Сепсис Онкология Краш-  
синдром и др**

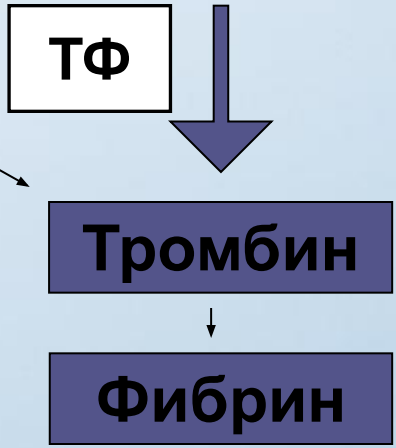
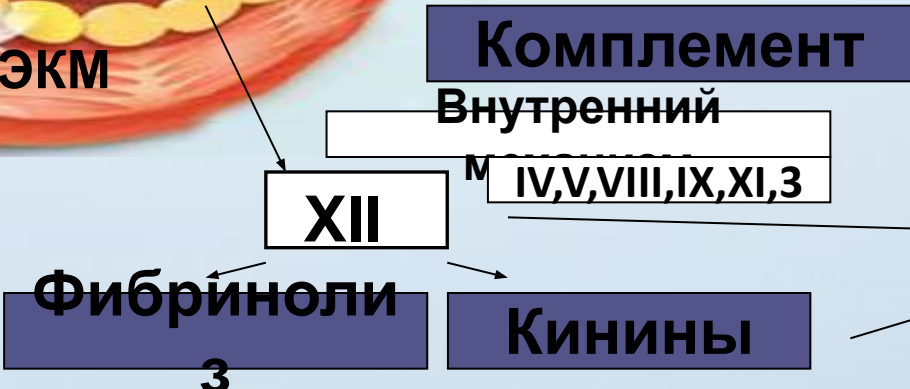
- 1. Диссеминированный  
микротромбоз**
- 2. Коагулопатия потребления**
- 3. Чрезмерная активация  
фибринолиза**

# ДВС-

## Альтерация эндотелием



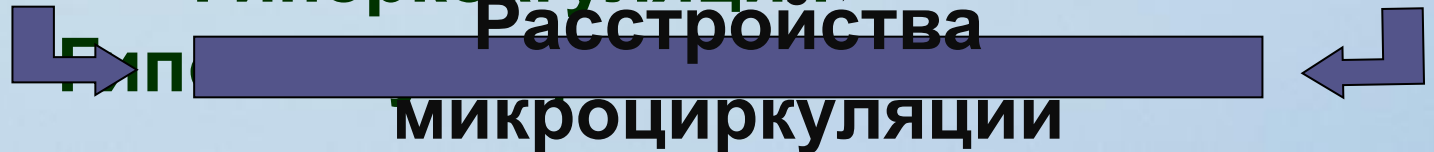
- Пероксинитрат
- АТ-III
  - Протеин-С
  - Гепарин
  - Хондроитин-сульфат-В

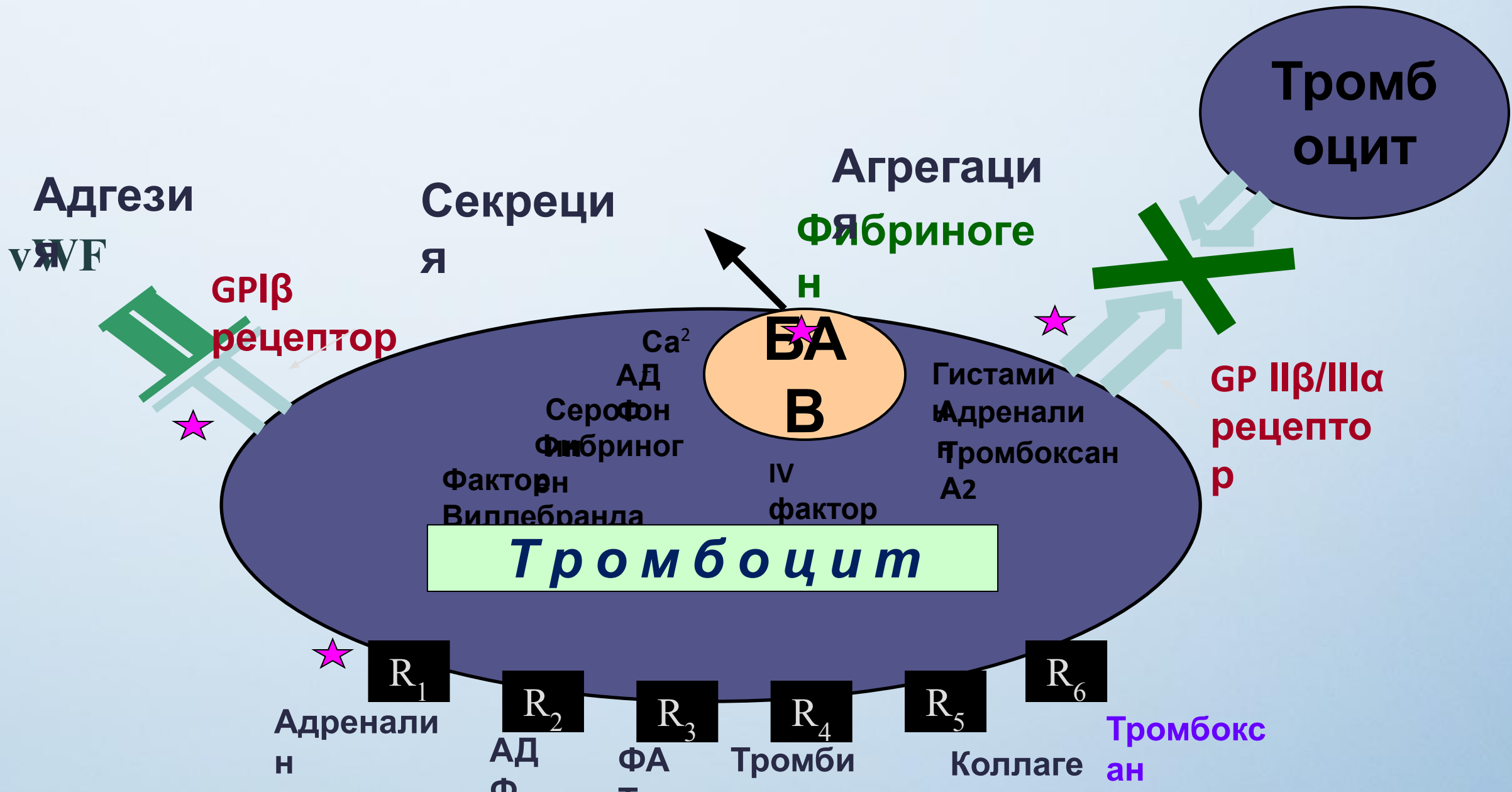


- Адреналин
- Коллаген
- Тромбоксан
- A<sub>2</sub>
- ФАТ

*Протеазный взрыв*

Гиперкоагуляция  
Расстройства





**ДВС: активация тромбоцитов**      **тромбоцитопения**  
**ареактивность**



# **Гемолитико-уремический синдром**

**Причина:**

*кишечная инфекция*

*(шигаподобный токсин Stx1 Shigella dysenteriae и Stx2 Escherichia coli)*



**гемолиз, тромбоцитопения,  
ОПН**





***Благодарю за  
внимание!***