

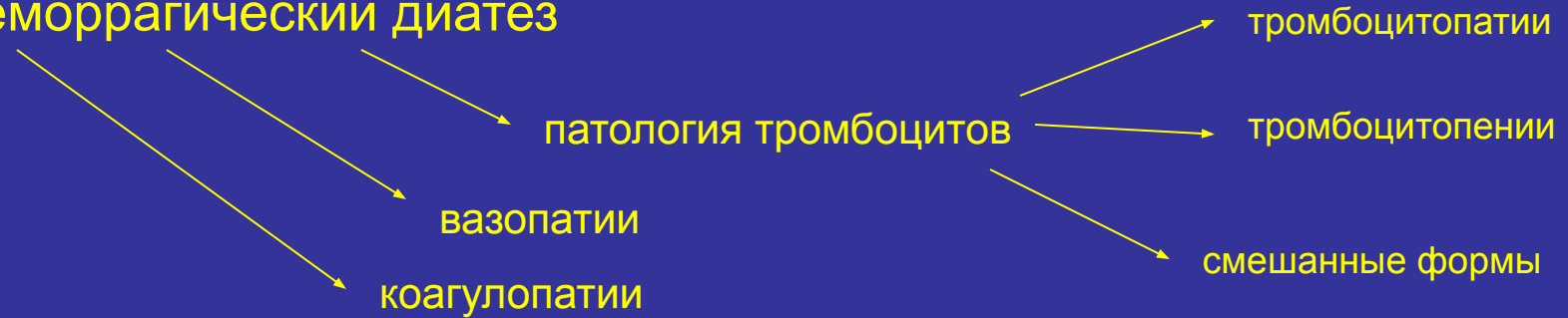
# Патология гемостаза





# Патология гемостаза

## 1. Геморрагический диатез



## 2. Тромбофилия

## 3. ДВС - синдром



# Клинические проявления геморрагического диатеза

Петехии - сыпь в виде  
красных пятен  $d$  до 3 мм



Экхимоз «синяк» -  
пятно на коже



# Клинические проявления геморрагического диатеза

Пурпура – множеств. петехии  
и синяки  $d$  до 1 см

Гематома – масса крови,  
замкнутая в тканях



# Клинические проявления геморрагического диатеза

Гемартроз – гематома  
в полости сустава



Эпистаксис - носовое  
кровотечение



# Клинические проявления геморрагического диатеза

Телеангиоэктазии  
«сосудистые звездочки»  
обусловленные  
микрорасширением  
сосудов , исчезают при  
надавливании

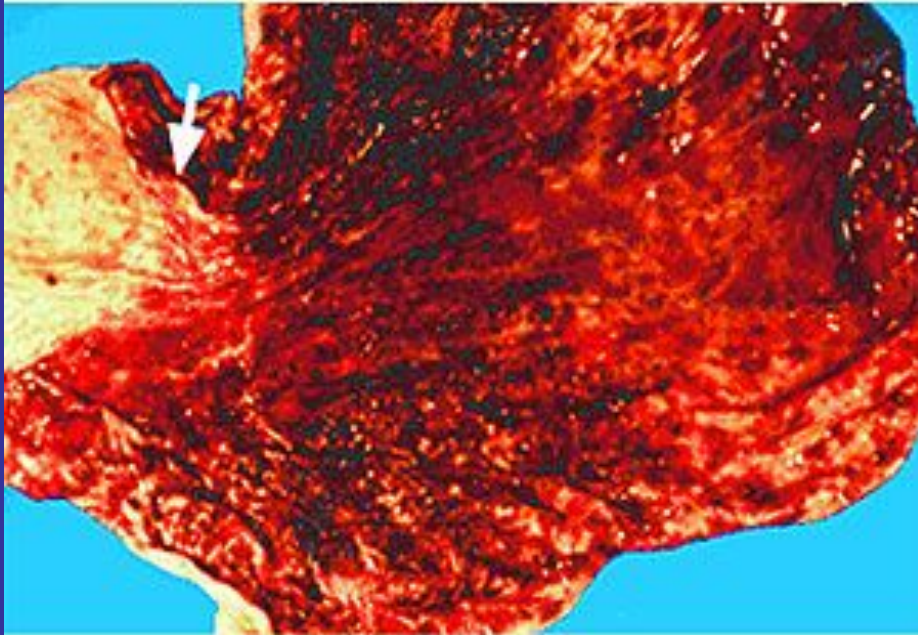


Гематурия – кровь в  
моче



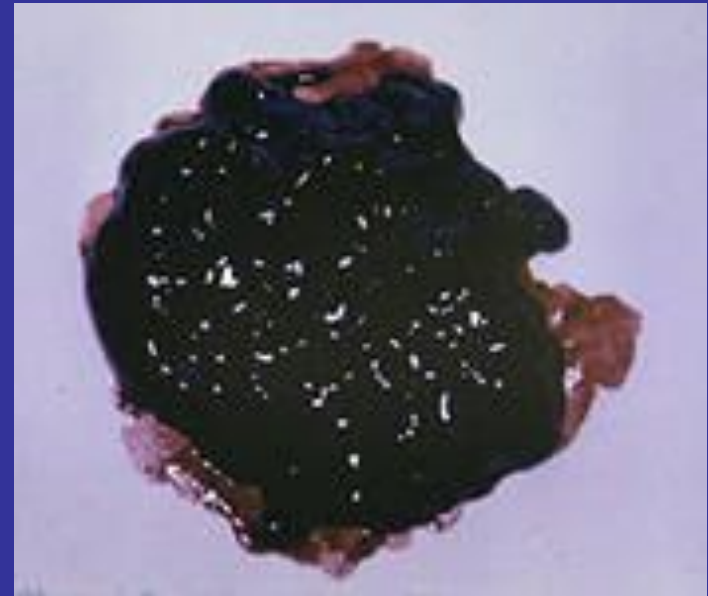
# Клинические проявления геморрагического диатеза

Кровотечение из желудка



Множественные мелкие очаги кровотечения слизистой желудка. Стрелкой указано место перехода пищевода в желудок.

Мелена – черный  
«дегтеобразный» стул







Стволовая клетка



Клетка –  
предшественница  
лимфопоэза



Клетка – предшественница миелопоэза



КОЕ мегакариоцит  
(тромбопоэтинчувствительная  
клетка)

Мегакариобласт



Промегакариоцит

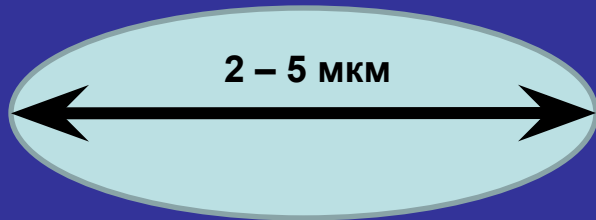


Мегакариоцит



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:

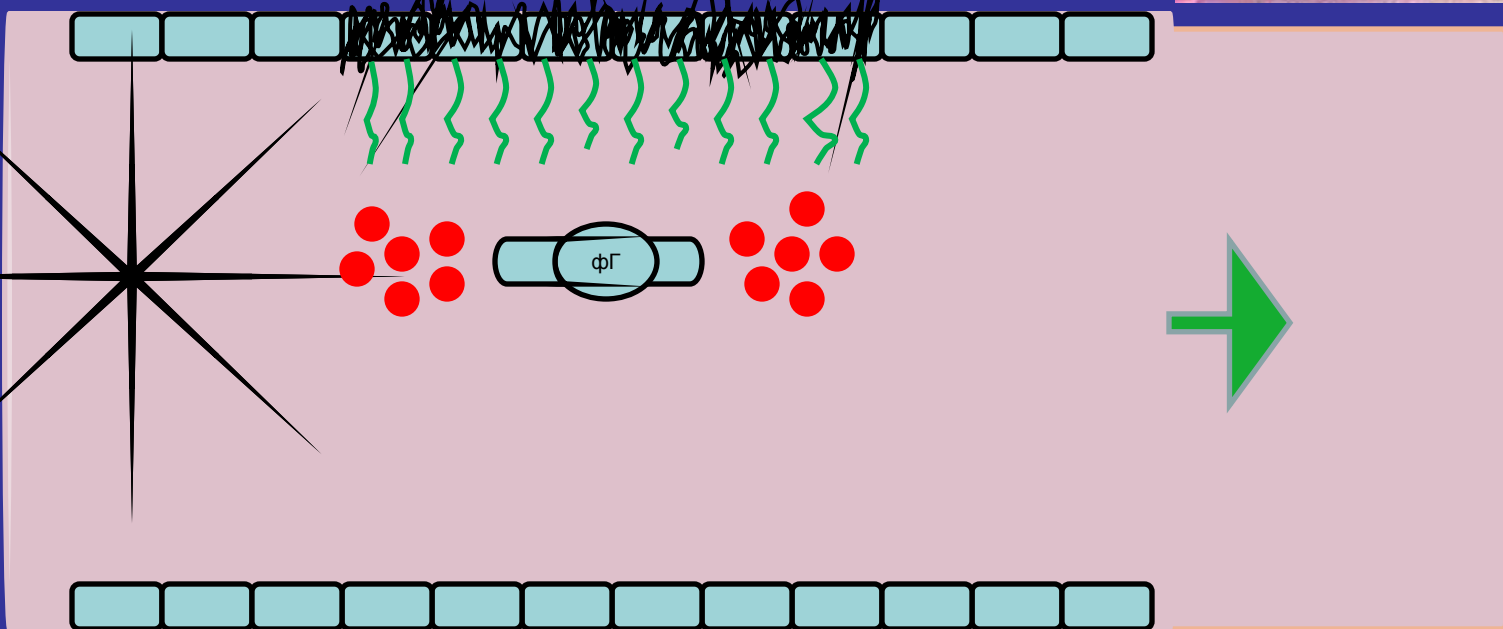
- **тромбопоэтин;**
- **ИЛ – 3;**
- **ИЛ – 6;**
- **ИЛ - 11**



# Тромбоцитарно-сосудистое звено гемостаза

Стадии:

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



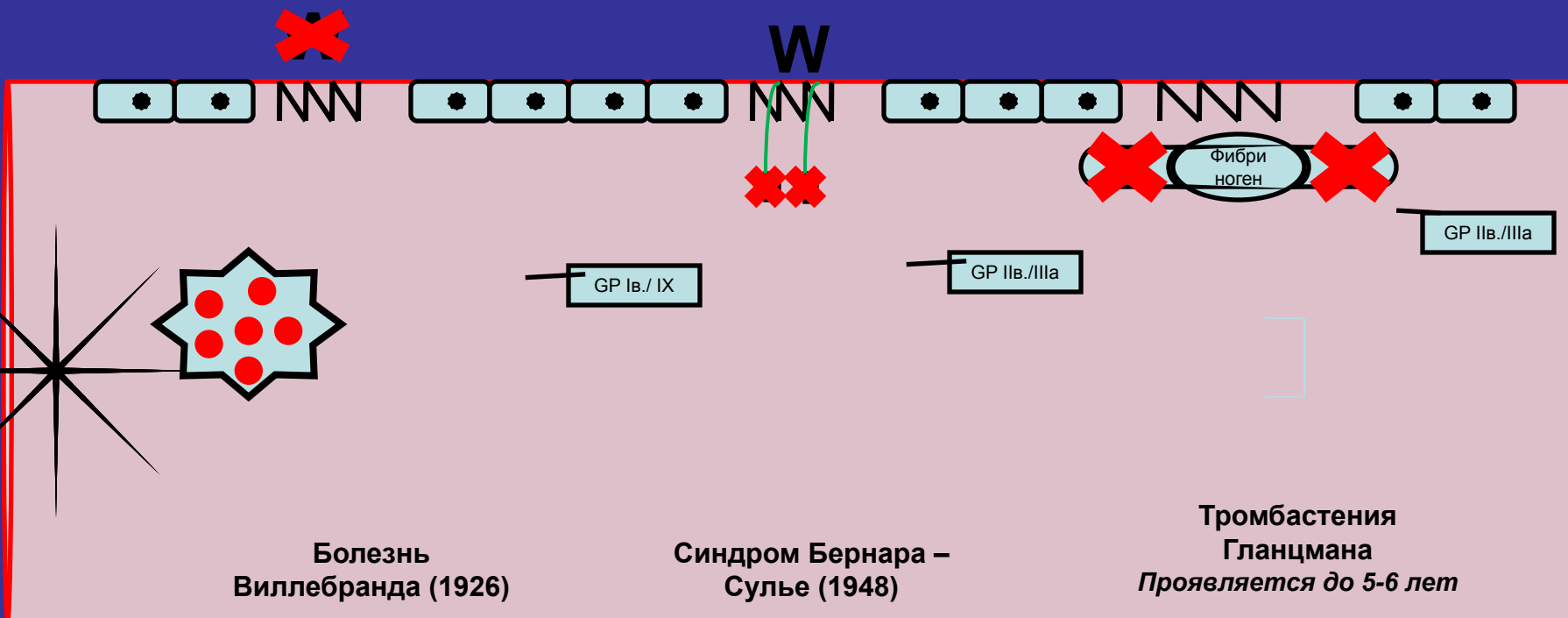
# Тромбоцитопатии

врожденные

приобретенные



# Врожденные тромбоцитопатии



Геморрагическая сыпь  
«синячкового типа»

# Приобретенные тромбоцитопатии

*встречаются чаще наследственных в любом возрасте*

Лекарственные

Миелотоксические

Аутоиммунные

На фоне уремии

На фоне ДВС-синдрома



# Тромбоцитопении

врожденные

приобретенные

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

Содержание тромбоцитов  
при тромбоцитопении  
менее  $150 \times 10^9$  л

# Врожденные тромбоцитопении

- Гипопластические тромбоцитопении;
- Болезнь Вискотта - Олдрича





# Приобретенные тромбоцитопении

## Уменьшение пула циркулирующих тромбоцитов

- При гемодилюции
- Аутоиммунные тромбоцитопении

Тромбопоэз  
в костном  
мозге

## Нарушение тромбопоэза

- Дефицит тромбопоэтина
- Апластические состояния
- Вирусные инфекции

70% тромбоцитов составляют циркулирующий пул

30% тромбоцитов составляют селезеночный пул

Гипоксия

Лейкоз

Алкогольная интоксикация

## Усиливается разрушение тромбоцитов

- При дефектах тромбоцитов (Бернара-Сулье, Вискотта-Олдрича)
- При повышенном потреблении (ДВС-синдром)

Через 6-10 сут утилизация стареющих тромбоцитов

Увеличение селезеночного пула тромбоцитов при спленомегалии (м б до 90%)

# Болезнь Верльгофа

Петехиально-синячковая  
геморрагическая сыпь "цветная"



Болезнь Верльгофа

# Васкулопатии

```
graph TD; A[Васкулопатии] --> B[врожденные]; A --> C[приобретенны]; B --> D[Болезнь Рандю - Ослера]; B --> E[С-м Черногубова – Элерса - Данло]; C --> F[Геморрагический васкулит Шенлейна - Геноха];
```

врожденные

Болезнь Рандю - Ослера

С-м Черногубова –  
Элерса - Данло

приобретенны

Геморрагический  
васкулит Шенлейна -  
Геноха

Коагулопатии – это нарушения в  
системе гемостаза связанные с  
дефицитом или аномалиями  
плазменных факторов свертывания

**Наследствен  
ые**

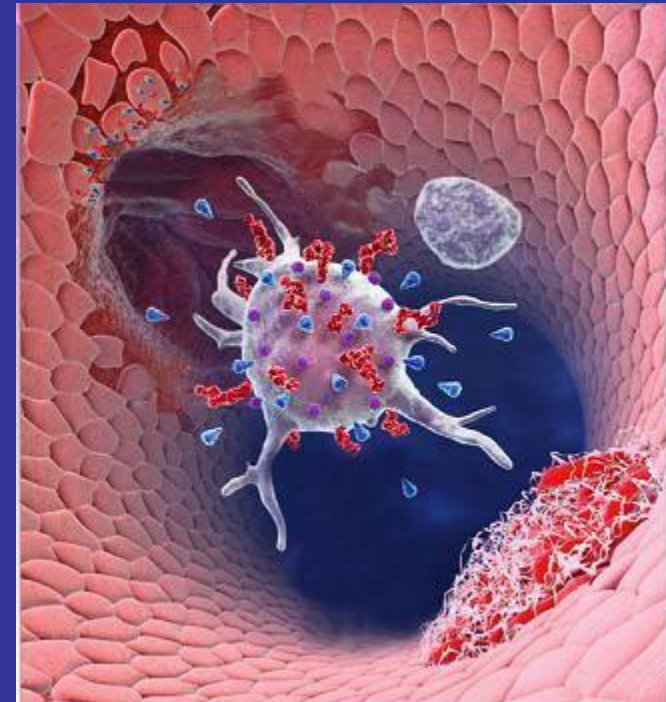
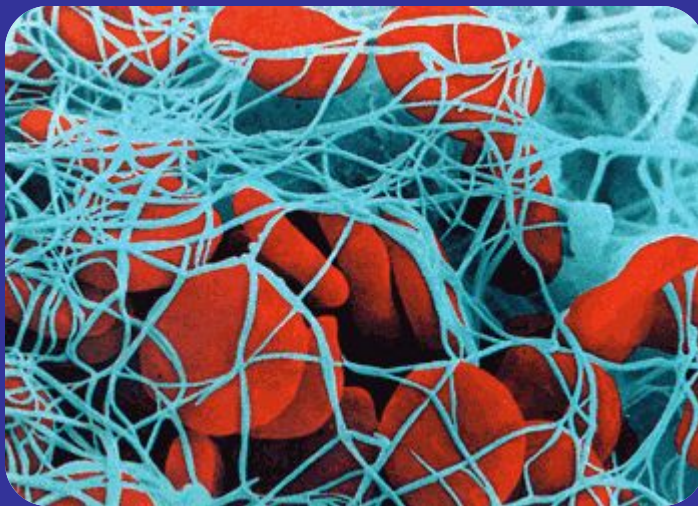
**Приобретенные**  
*сопровождает ряд  
заболеваний*



# Коагуляционный гемостаз

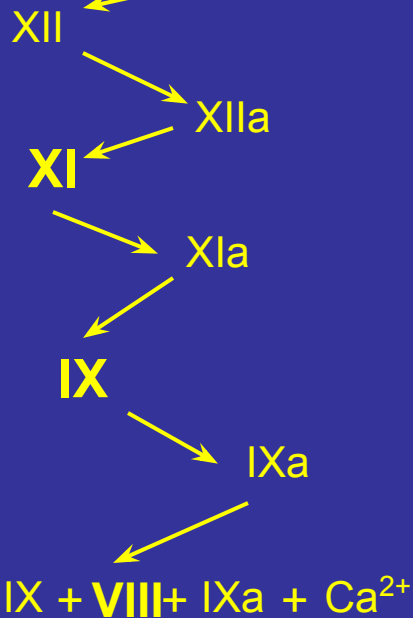
Стадии коагуляционного гемостаза:

- образование протромбиназы – длится 4мин 50 сек – 6 мин 50 сек;
- образование тромбина – длится от 2 до 5 сек;
- образование фибрина длится 2-5 сек



# Повреждение стенки сосуда

Внутренний механизм гемостаза



**Гемофилия С (1 – 5 %)  
Б-нь Розенталя**

**Гемофилия В (6 – 13 %)  
Б-нь Кристмаса**

Внешний механизм гемостаза

Тканевой тромбопластин  
фактор III

Фактор III + VII + Ca<sup>2+</sup>

Комплекс Ia

**Фактор X**

**Протромбин**

**Тромбин**

**Фибриноген**

**Xa + Va + Ca<sup>2+</sup> (протромбиназа)**

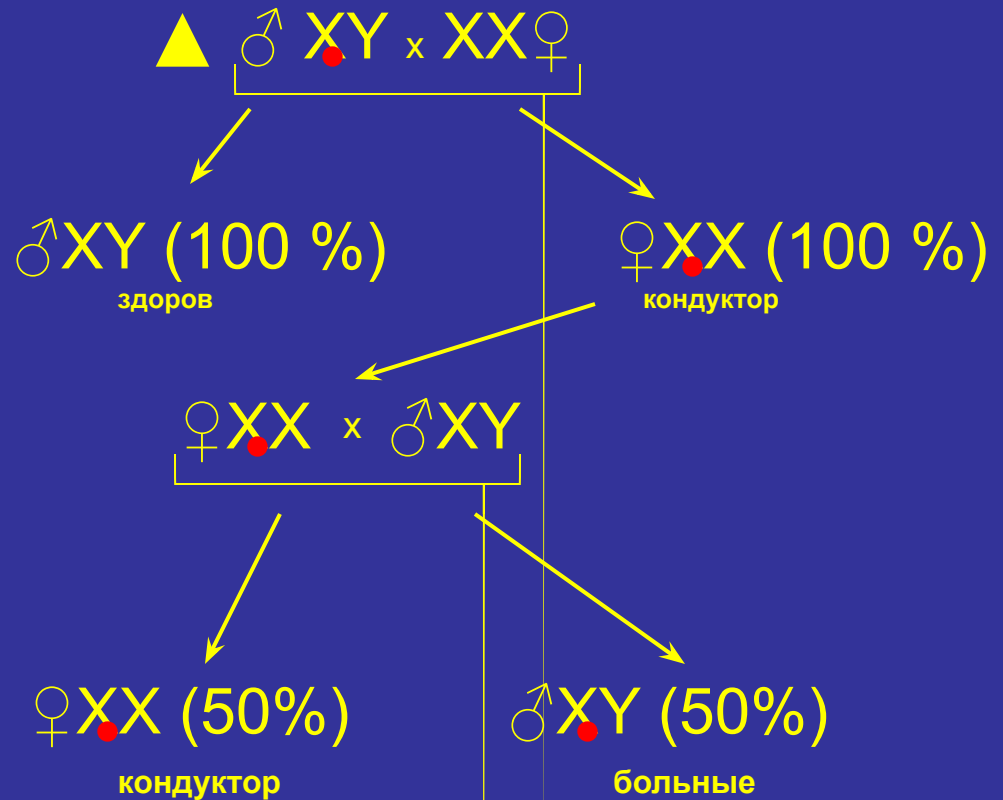
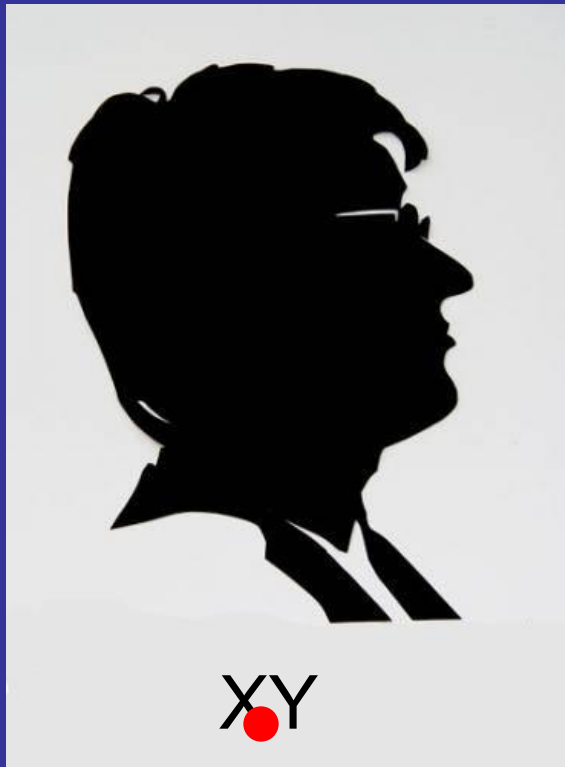
**фибрин**

**Гемостатический тромб**

**Гемофилия А  
(90%)**

Гемофилия А (90%)  
↓VIII  
Нарушается образование Ха

1 случай на 10000 ♂



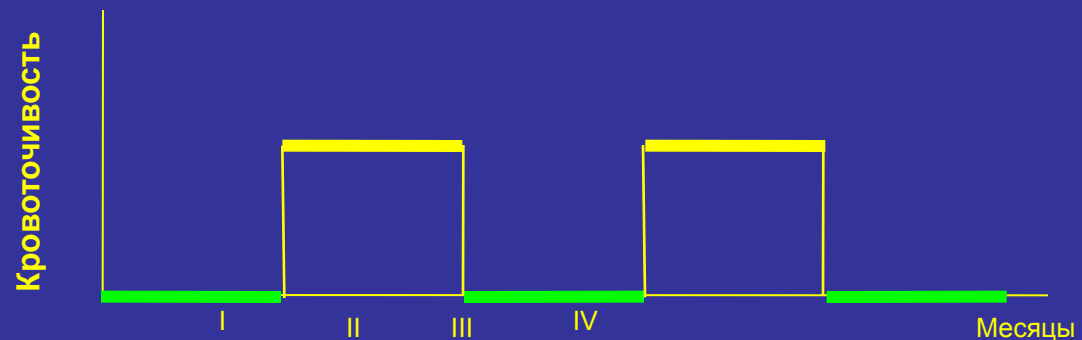
# Клиника

**Средний возраст 9 – 22 месяца**



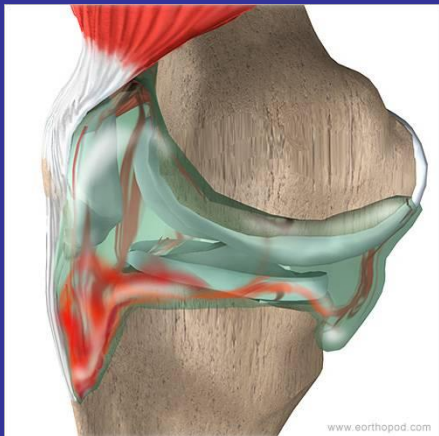
## Степени тяжести гемофилии А:

- крайне тяжелая форма (активность VIII до 1 %);
- тяжелая форма (активность VIII 1-2 %);
- форма средней тяжести (активность VIII 2-5 %);
- легкая форма (субгемофилия) (активность VIII 5-25 %);



## Специфическая лабораторная диагностика:

- Удлинение времени свертывания крови;
- Снижение активности или отсутствие VIII фактора;





Гемофилия В (6-13%) (Б-нь Кристмаса)

↓ IX

Нарушается образование Ха



♀ XX

кондуктор

♂ XY

больные

Средний возраст 9 – 22 месяца

Специфическая лабораторная диагностика:

- Удлинение времени свертывания крови;
- Снижение активности или отсутствие IX фактора;



# Гемофилия С (1-5%) (Б-нь Розенталя 1953г)

↓ XI

Нарушается образование IXa



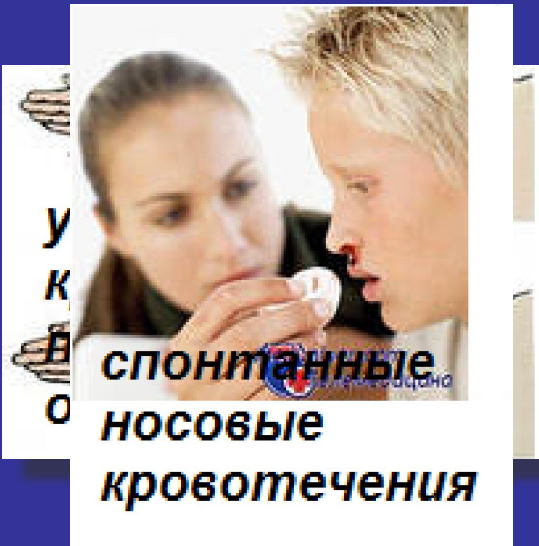
♀  
больные

=

♂  
больные

## Степени тяжести гемофилии С:

- латентная форма ;
- легкая форма ;
- тяжелая форма;



спонтанные  
носовые  
кровотечения

# ПРИОБРЕТЕННЫЕ КОАГУЛОПАТИИ

Связанные  
с ускоренным  
разрушением ФСК

Дефицит  
К-зависимых ФСК

Снижение  
синтеза ФСК  
при патологии  
печени

Массивные  
гемотрансфузии

- Хронический миелолейкоз ↓ V, XII
- Системная красная волчанка ↓ XI
- Патология почек ↓ IX, XII
- Амилоидоз ↓ IX, X
- Инфекция ВДП ↓ XI



**ДВС- синдром – это патология гемостаза, которая характеризуется распространенным свертыванием крови в сосудах микроциркуляторного русла, образованием микросгустков и агрегатов клеток крови, что приводит к блокаде микроциркуляции, гипоксии, ацидозу, дистрофическим процессам в органах и тканях с последующим развитием гипокоагуляции и тромбоцитопении потребления**

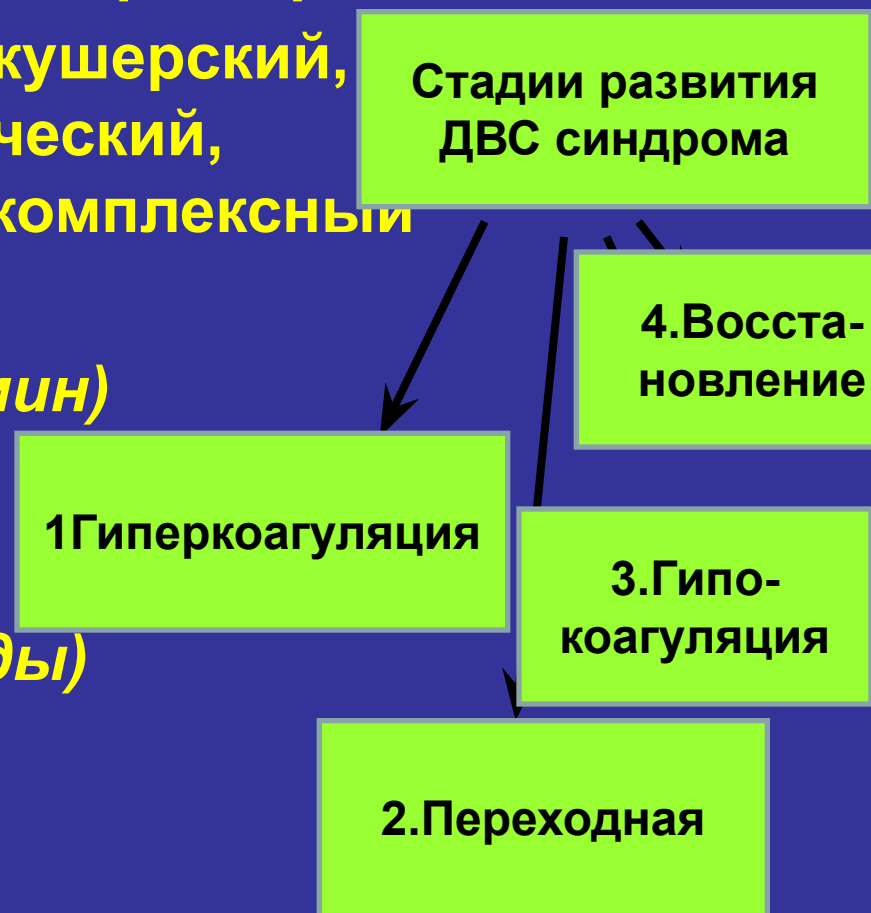
# ДВС- синдром

В зависимости от этиологического фактора:

Инфекционно-септический, акушерский, посттравматический, хирургический, анафилактический, иммунно-комплексный

По течению:

- Молниеносную форму (неск мин)
- Острую форму (до 24 ч)
- Подострую форму (3 нед)
- Хроническую форму (мес, годы)



# ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ДВС-синдрома

1. Повреждение тканей и поступление в кровотоки прокоагулянтов

2. Повреждение эндотелия и активация внутреннего пути свертывания

3. Гиперпродукция прокоагулянтов мононуклеарами (III, V, VII, IX, X)

4. Агрегация форменных элементов крови

5. Интенсивное образование тромбина и развитие ДВС крови

6. Недостаточность противосвертывающих механизмов

*(недостаточность в крови: антитромбина III, протеинов S и C гепарина)*

7. Развитие коагулопатии и тромбоцитопении потребления

8. Активация системы фибринолиза

# Фаза гиперкоагуляции ДВС-синдрома

1. Повреждение тканей  
и поступление в  
кровоток  
прокоагулянтов

Внешний механизм гемостаза

Тканевой тромбопластин  
фактор III

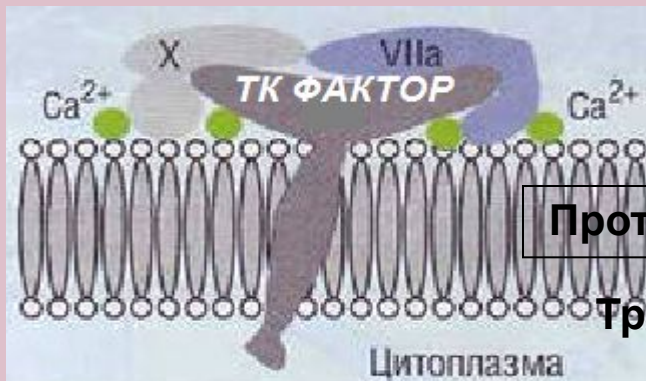
Фактор III + VII +  $Ca^{2+}$

Комплекс Ia

$Xa + Va + Ca^{2+}$  (протромбиназа)

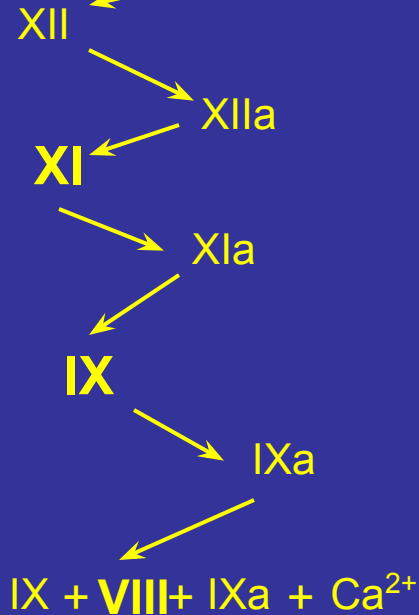
фибрин

Гемостатический тромб

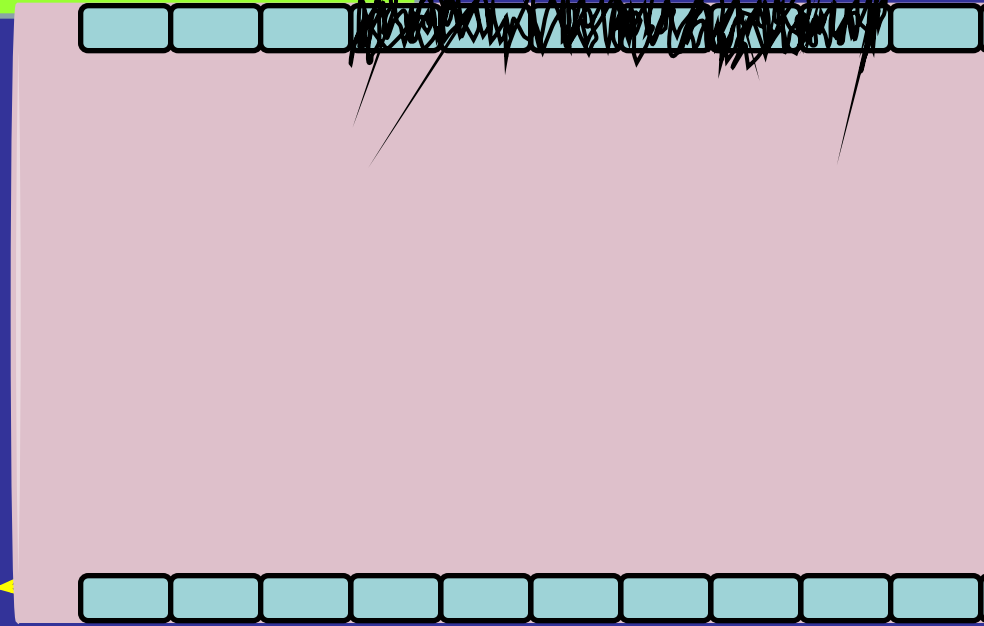


# Фаза гиперкоагуляции ДВС-синдрома

Внутренний механизм гемостаза



**2. Повреждение эндотелия и активация внутреннего пути свертывания**



**Фактор X**

**Протромбин**

**Тромбин**

**Фибриноген**

**фибрин**

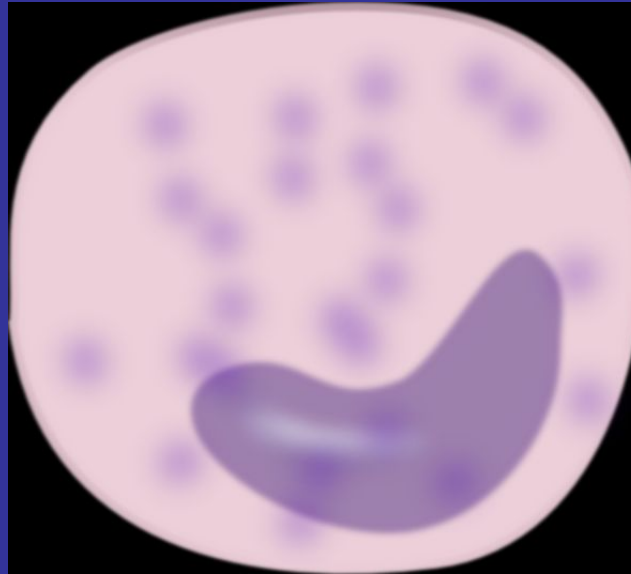
**Гемостатический тромб**



# Фаза гиперкоагуляции ДВС

**3. Гиперпродукция  
прокоагулянтов  
мононуклеарами**

**В условиях патологии  
под влиянием  
эндотоксинов,  
продуктов распада тк,  
цитокинов,  
имм. комплексов**

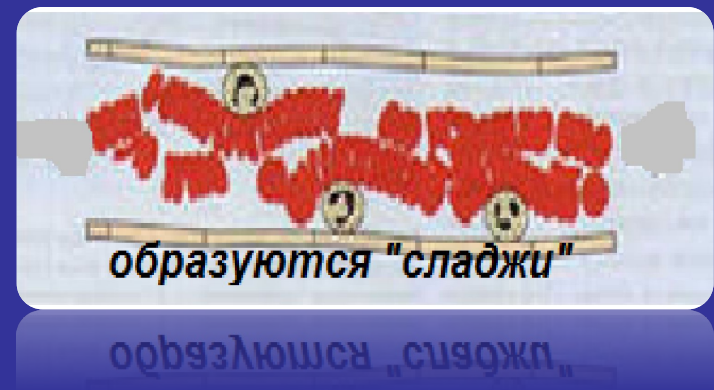


**ФСК**

**III, V, VII, IX, X**

# Фаза гиперкоагуляции ДВС

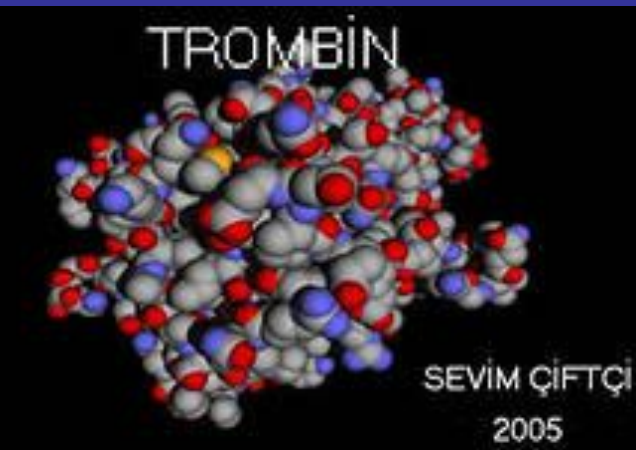
## 4. Агрегация форменных элементов крови



## 5. Интенсивное образование тромбина и развитие ДВС крови

Внутренний механизм гемостаза

Внешний механизм гемостаза



Протромбин

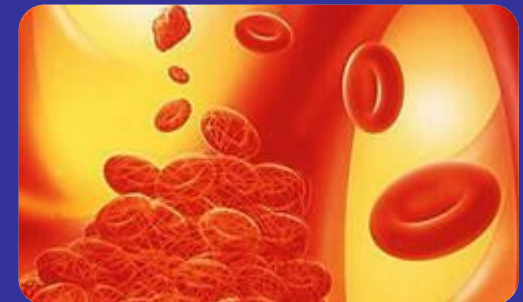
$Xa + Va + Ca^{2+}$  (протромбиназа)

Тромбин

Фибриноген

фибрин

Гемостатический тромб



Образуется фибриновый сгусток, обструктирующий сосуды микроциркуляции

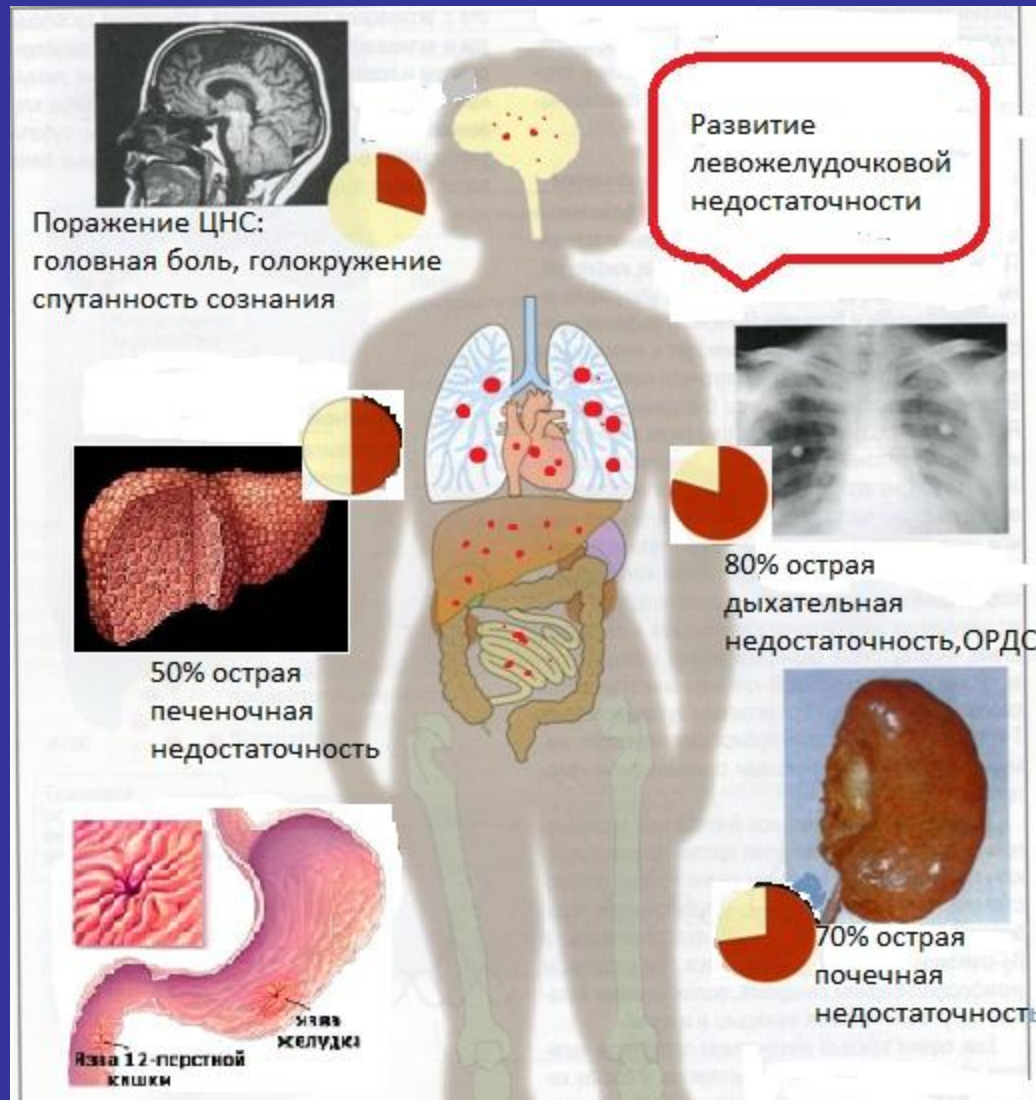
**6. Недостаточность  
противосвертывающих  
механизмов**

*Гиперкоагуляция  
постоянно активирует  
противосвертывающие  
механизмы,  
стремительно наступает  
их истощение*

**Снижается уровень  
антитромбина III,  
протеинов C , S  
гепарина,  
что способствует  
тромбозу**

**Интенсивное тромбообразование истощает ФСК и  
вызывает тромбоцитопению потребления – наступает  
фаза гипокоагуляции**

# При гиперкоагуляции наблюдается повреждение внутренних органов



Спасибо за  
внимание











**Геморрагические элементы на коже**



Кровоточивость мест инъекций



Кровоточивость краев раны

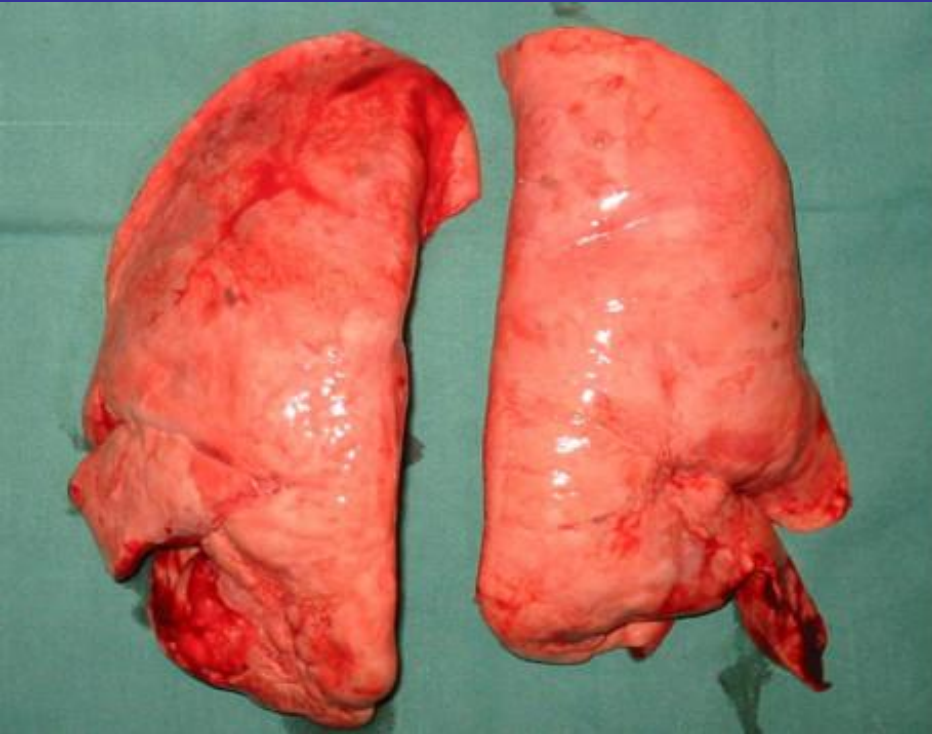


Геморрагическое отделяемое по желудочному зонду



Гематурия

# Повреждение легких



Синдром острого  
легочного повреждения



Аспирационный пневмонит

