



ТРОМБОГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Что это?

- Это распространенное внутрисосудистое свертывание крови и тромбообразование, в результате которых происходит потребление факторов свертывания, чрезмерная активация фибринолиза и наступает кровотечение.
- **Синонимы ТГС:** синдромы ДВС и РВС (диссеминированного и рассеянного внутрисосудистого свертывания), ВСФ (внутрисосудистое свертывание и фибринолиз), коагулопатия потребления.
- Термин «тромбогеморрагический синдром» у нас в стране предложила М. С. Мачабели (1962). Она же подробно изучила его и выделила стадии течения (М. С. Мачабели, 1966, 1967, 1970).
- Тромбогеморрагический синдром может быть не только рассеянным (универсальным), но и локализованным. В последние годы, кроме острого тромбогеморрагического синдрома, выделяют хронический тромбогеморрагический синдром.

ЭТИОЛОГИЯ

1. Тромбогеморрагические синдромы с преобладанием активации по линии внешней системы гемостаза, вызванные появлением тканевого тромбопластина в кровотоке.
 - 1. Введение извне тканевого тромбопластина.
 - 2. Введение извне тромбина.
 - 3. Хирургическая травма: операции на сердце, легких, предстательной железе, поджелудочной железе, матке.
 - 4. Генерализованный тромбоз.
 - 5. Акушерская патология.
 - 6. Ожоги.
 - 7. Кровопотеря.
 - 8. Геморрагический и травматический шок.
 - 9. Метастатический рак: рак поджелудочной железы, предстательной железы.
 - 10. Отравления ядами некоторых видов змей.
 - 11. Внезапная смерть.
 - 12. Мезентериальный тромбоз с геморрагическими проявлениями.
 - 13. Геморрагические инфаркты.
 - 14. Тромбоз легочной артерии с кровохарканьем.
 - 15. Гипоксия.

- 2. Тромбогеморрагические синдромы с преобладанием активации по линии внутренней системы гемостаза, вызванные появлением клеточно-тромбоцитарного, клеточно-эритроцитарного и клеточно-лейкоцитарного тромбопластина в крови.
- 1. Хронические лейкозы.
- 2. Эритремия.
- 3. Тромбоцитемии, сопровождающие другие заболевания, а также еос. 'ояние после спленэктомии.
- 4. Гемолитическая анемия.
- 5. Переливание несовместимой крови.
- 6. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
- 7. Гемолитический шок.
- 8. Гемолитическая уремия.
- 9. Отравления ядами некоторых видов змей,

3. Тромбогеморрагические синдромы с преобладанием активации по линии сосудистой системы гемостаза, связанные с острым и хроническим васкулитом.

- А. Патологические состояния, при которых создаются условия для поступления в кровоток бактерий..
 - 1.Феномен Санарелли.
 - 2.Феномен Шварцмана.
 - 3.Септический аборт.
 - 4.Дифтерия.
 - 5.Дизентерия.
 - 6.Тонзиллит.
 - 7.Менингококковый сепсис.
 - 8.Гастроэнтериты.
 - 9.Кумариновый некроз.

Б. Аллергические реакции.

- 1.Феномен Артюса.
- 2.Болезнь Мошкович.
- 3.Болезнь Шенлейна—Геноха.
- 4.Анафилактические состояния.
- 5.Заболевания, приводящие к геморрагическому нефриту с цилиндрурией.

- Синдром связан с мощным поступлением из тканей в кровь стимуляторов свертывания крови (тканевого тромбопластина и др.) и активаторов агрегации тромбоцитов, повреждением на большой площади эндотелия сосудов (бактериальными эндотоксинами, иммунными комплексами, компонентами комплемента, продуктами клеточного и белкового распада). При инфекционно-септических действиях катализаторы свертывания крови и ферменты, повреждающие стенки микрососудов, интенсивно продуцируются также макрофагами (моноцитами) и нейтрофилами; секретлируемая крайними эластаза играет важную роль в формировании легочного дистресссиндрома (шокового легкого).
- Подострый ДВС-синдром, сменяющийся в терминальной фазе острым, наблюдается при наиболее легком течении всех вышеперечисленных болезней, также при поздних токсикозах беременности, внутриутробной смерти плода, лейкозах, иммунокомплексных болезнях (подострые формы геморрагического васкулита), темолитикоуремическом синдроме (может появиться и острый ДВС-синдром).
- Приобретенный ДВС-синдром часто осложняет злокачественные новообразования (рак легкого, почек, предстательной железы, печени и др.), приобретенные лейкозы, все формы сгущения крови (эритремии, эритроцитозы), гипертромбоцитозы (при числе тромбоцитов в крови наиболее 8-10⁹ Л, приобретенную сердечную и легочно-сердечную недостаточность, хронический сепсис, васкулиты, огромные гемангиомы (синдром Казабаха-Мерритта). К приобретенному ДВС-синдрому ведет также мощный контакт крови (в особенности циклический) с чужеродной поверхностью - гемодиализ при приобретенной почечной недостаточности, внедрение аппаратов экстракорпорального кровообращения.



Патогенез

По М. С. Мачабели, различают *четыре стадии тромбогеморрагического синдрома*.

- 1. Стадия гиперкоагулемии характеризуется быстрым или медленным поступлением в кровяное русло тканевого тромбопластина и в результате этого признаками гиперкоагуляции крови. При очень быстром поступлении в кровь тромбопластина она бывает очень короткой, и лабораторными методами ее установить трудно.
- 2. Стадия нарастающей коагулопатии потребления и фибринолитической активности характеризуется ускоренным тромбопластинообразованием, признаками коагулопатии потребления в виде снижения количества тромбоцитов, содержания факторов свертывания крови (особенно фибриногена), повышенным фибринолизом.
- 3. Стадия дефибринации и фибринолиза (дефибринационно-фибринолитическая стадия) отличается резким снижением активности и содержания почти всех факторов свертываемости крови, отсутствием фибриногена, резким повышением фибринолиза. Это часто терминальная стадия с резко выраженным геморрагическим синдромом и летальным исходом.
- 4. Восстановительная стадия, или стадия остаточных тромбозов и блокад, характеризуется восстановлением фибриногена и других факторов свертывания крови; клинически проявляется остаточными явлениями тромбозов, подчас необратимыми изменениями функций различных органов.



Рис. 5. Иницирующие факторы и основные звенья патогенеза ДВС-синдрома

- С. Raby (1970) в развитии РВС различает *три периода*.
- **Первый период** различной, обычно небольшой продолжительности (при хирургических и акушерских заболеваниях), иногда более растянутый (при внутренних болезнях), характеризуется возрастающей гиперкоагуляцией в сочетании со стазом в результате высвобождения тромбопластина, активации факторов контакта, ацидоза и т. д.
- Гиперкоагуляция крови сочетается с повышенной тромбопластической активностью внешней или внутренней систем гемостаза (тканевой или кровяной тромбопластин) или обеих одновременно. Она может быть связана и с повышенной адгезивной и агрегационной активностью тромбоцитов, что само по себе приводит к образованию агрегатов и закупоркой сосудов малого диаметра.
- **Второй период** — развитие геморрагического синдрома в виде кровоизлияний в кожу, слизистые оболочки, внутренние органы. Локализованное вначале в операционной ране или в матке при акушерском вмешательстве кровотечение быстро и интенсивно нарастает. Этот период характеризуется высокой тромбопластической активностью, которая становится скрытой (потенциальной), поскольку уже не может проявляться в гиперкоагуляции крови при лабораторном исследовании. Это объясняется двумя причинами.
 1. Образующиеся микротромбы, рассеянные в капиллярном сосудистом русле, или сгустки крови в крупных сосудах с поврежденными стенками поглощают такие субстраты свертывающей системы, как протромбин, фибриноген, другие факторы и тромбоциты. Из-за этого циркулирующая кровь бедна этими компонентами гемокоагуляции.
 2. Активизированные факторы свертывания крови, в том числе избыток тромбоцитов и фибрина, перехватываются и изымаются из кровообращения ретикулоэндотелиальной системой.

- *Третий период* характеризуется все более выраженным геморрагическим синдромом в связи с присоединением к коагулопатии потребления фибринолиза, обусловленного многочисленными отложениями фибрина.
- Пока не иссякнет плазминоген, содержание свободного плазмина повышается, и в результате протеолиза остаток субстратов и активаторов, избежавших поглощения ретикулоэндотелиальной системой и накопления в ней, быстро изымается из крови, которая утрачивает свертываемость.
- При хронических и ограниченных формах ТГС или РВС последовательность этих трех периодов такая же, но они прогрессируют медленнее, причем второй период может быть короче и вследствие этого остается незамеченным.
- При локализованном в каком-либо органе или его части тромбогеморрагическом синдроме геморрагии могут отсутствовать. Если же они наблюдаются, то проявляются периодически толчками в момент повышения фибринолиза.

ТГС, ДВС и ЛВС



ДВС: Гиперкоагуляция





Клинические проявления ДВС синдрома складываются из:

-признаков основной патологии, ставшей главной причиной формирования ДВС синдрома;

-признаков шокового состояния — острый ДВС синдром;

-глубоких отклонений в работе гомеостаза, кровотечений, тромбоза;

-уменьшения наполнения кровью русла сосудов;

-нарушений работы и дистрофии органов;

-нарушений обменных процессов в организме.

СИМПТОМЫ

Все симптомы ДВС-синдрома объединены в несколько синдромов.

1) Нарушение кровотока в различных органах за счет образования тромбов (сгустков крови) в мелких сосудах.

Кожа: синий цвет ушей и кончика носа, синие пальцы ног, образование язв.

Нервная система: нарушение чувствительности и движений, утрата сознания, искаженное восприятие действительности.

Дыхательная система: разрушение ткани легких и замена на рубцовую ткань. Характеризуется выраженным учащением дыхания, риском отека легких.

Пищеварительная система — язвы (глубокие дефекты) желудка и кишечника.

Печень: развитие печеночной недостаточности, сопровождающейся желтухой.

Система крови: разрушение эритроцитов (красных клеток крови), приводящее к желтому окрашиванию кожи и глаз.

Почки: уменьшение объема выделяемой мочи, нарушение всех функций почек.

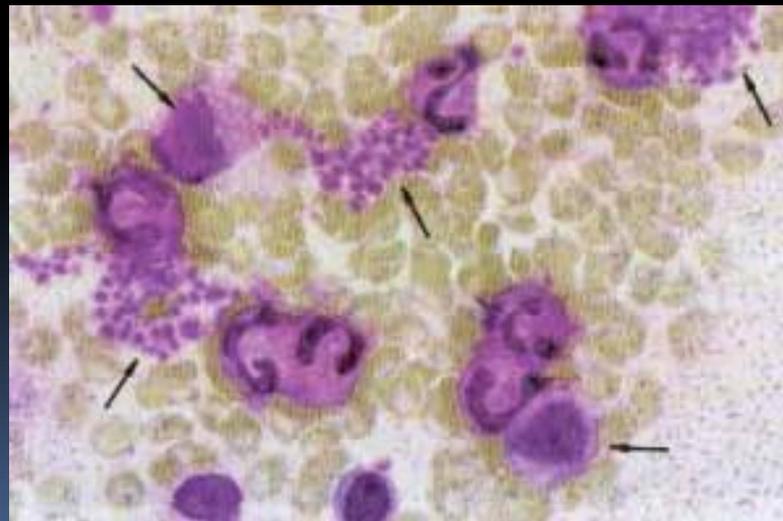
Надпочечники: развитие острой надпочечниковой недостаточности.

Характеризуется молниеносным ухудшением состояния, тяжелым поражением нервной системы (потеря сознания, судороги), повышением температуры тела, падением артериального давления, рвотой, поносом, обезвоживанием, нарушениями работы легких и сердца.

2) Гемокоагуляционный шок - резкое снижение артериального и центрального венозного давления (давления в самых крупных венах) с ухудшением состояния всех внутренних органов.

3) Геморрагический синдром:

обширные подкожные кровоизлияния;
кровотечения из носовой и ротовой полостей;
рвота кровью; примесь крови в моче и кале;
кровоизлияния в полости тела и внутренние органы;
кровотечения из ран, возникшие в результате операций и травм (при их наличии);
кровотечения из мест инъекций (мест прокола кожи шприцем при введении лекарств).



Типы течения

Течение ДВС-синдрома проходит несколько фаз:

1) гиперкоагуляция и агрегация тромбоцитов (первая фаза, при которой повышается свертываемость крови и образуются микротромбы)

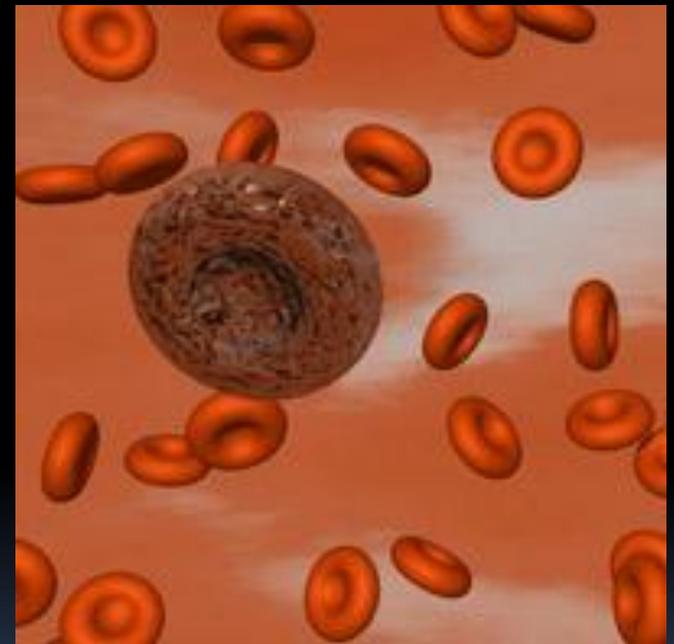
2) переходная фаза (вторая, при которой уменьшается число тромбоцитов)

3) глубокая гипокоагуляция (третья фаза, при которой наступает резкая дисфункция свертываемости крови)

4) восстановительная (четвертая и последняя фаза, когда постепенно нормализуется показатель свертываемости, но при ней существует огромная опасность развития осложнений).

В стадию гиперкоагуляции происходит активация сосудисто-тромбоцитарного звена гемостаза, усиление коагуляционного потенциала крови и гиперагрегация тромбоцитов. Кроме того, повышается концентрация тромбина, содержание фибриногена, вязкость крови и Ht.

Клинически стадия гиперкоагуляции характеризуется ухудшением самочувствия. Пациенты предъявляют жалобы неспецифического характера на повышенную утомляемость, тревожное настроение, снижение диуреза и сердцебиение. При объективном осмотре выявляют повышение АД.



Стадия коагулопатии потребления — «немая» и коварная. Внешнее благополучие не соответствует тяжести развивающейся патологии. Периодически на фоне нормального или даже несколько пониженного АД возникает АГ, тахикардия или брадикардия. В эту стадию происходит потребление факторов свёртывания крови (фибриногена, тромбина, VII, V, IX, X факторов, тромбоцитов) на образование множества тромбов, которые лизируются благодаря интенсивной продукции плазминогена и антитромбина III. Усиливается ферментативный и неферментативный фибринолиз, одновременно происходит распад и дегградация многих белков (усиленный протеолиз), снижается образование антитромбина III.

Стадия гипокоагуляции характеризуется потерей одной из главных жизненных функций — способности крови свёртываться. Это происходит вследствие отсутствия главного фактора коагуляционного звена — фибриногена (фактор I), при этом фибринолиз может достигать 100%.

Клиническая картина стадии гипокоагуляции характеризуется массивными кровотечениями. Как из-за острой кровопотери, так и вследствие токсического влияния продуктов протеолиза и фибринолиза быстро развивается тяжёлое состояние пациентки. В паренхиматозных органах (печени, почках, поджелудочной железе) одновременно отмечаются и тромбозы, и кровоизлияния.

ДВС-синдром классифицируется не только по стадийности (фазности) развития, но и по скорости развития геморрагических проявлений.

Различают следующие формы ДВС-синдрома: молниеносная, острая, подострая и хроническая.

При активации гиперкоагуляции по внешнему пути свёртывания наблюдается быстрое развитие клинических симптомов, возникают особо тяжёлые формы ДВС-синдрома (молниеносная, острая). Активация по внутреннему пути отличается растянутой по времени клинической картиной (хронический ДВС-синдром).

Молниеносная форма чаще всего встречается при такой акушерской патологии, как ТЭЛА, эмболия ОВ, тромбоз брыжеечной артерии.

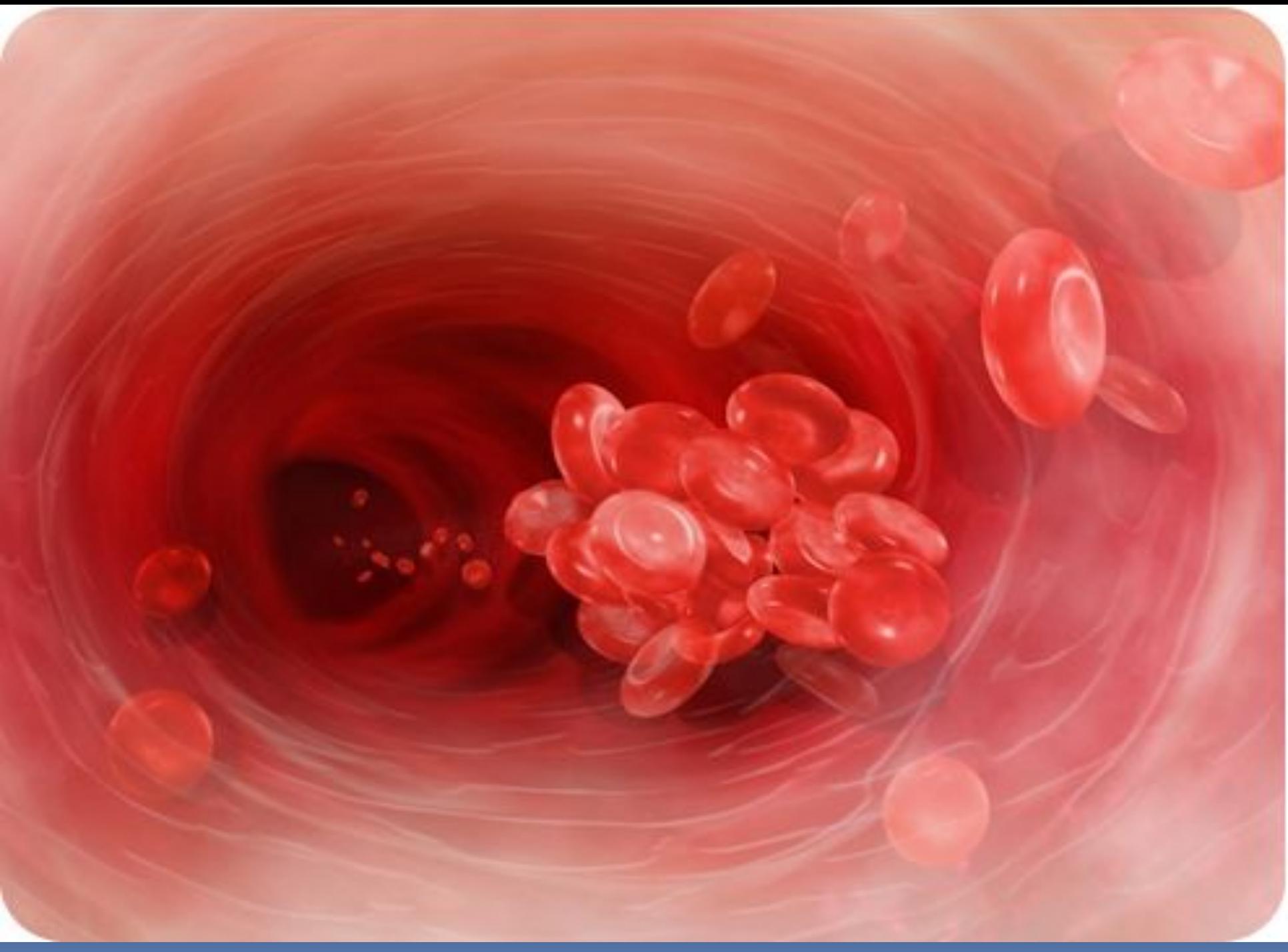
Острая форма развивается при эмболии ОВ, ПОНРП, эклампсии, разрыве матки, хориоамнионите в родах, шоке любого происхождения, массивной кровопотере и стремительных травматичных родах. К острой форме ДВС- синдрома следует отнести и эклампсию (судорожную и бессудорожную).

Подострая форма (преэклампсия) непродолжительная (несколько часов или минут). Она либо переходит в хроническую, либо реализуется в острую форму. Для подострой формы ДВС-синдрома характерно наличие высокой АГ (180/120 мм рт.ст. и выше), олигурии или анурии, геморрагий (петехии), неврологических проявлений (головная боль, нарушение зрения, боли в эпигастральной области) и болей в правом подреберье в результате напряжения капсулы печени.

Хроническая форма развивается при длительно текущем гестозе, продолжительном нахождении мёртвого плода в матке, иммуноконфликтной беременности, прогрессирующей ПН и ряде других акушерских осложнений. Клиническая диагностика этой формы не всегда возможна из-за стёртой симптоматики, высоких функциональных резервов и компенсаторно-приспособительных возможностей организма. Хронический ДВС-синдром может существовать недели и месяцы. Активация тромбоцитарно-сосудистого звена гемостаза не переходит границы потребления. Факторы, которые расходуются в процессе внутрисосудистого тромбообразования, активно синтезируются печенью, и в плазме крови восстанавливается их концентрация. Только при воздействии провоцирующего фактора (роды, стресс, боль, соматическое заболевание, операция) наступает стадия декомпенсации. В этом случае хронический ДВС-синдром стремительно переходит в подострую и далее в острую форму, реализуясь в один из своих типичных исходов (тромбоз, геморрагический синдром, ПОН).

Дифференциальная диагностика

- ДВС-синдром необходимо дифференцировать от местного фибринолиза и от начальной и развернутой стадий первичного генерализованного фибринолиза. Гипергепаринемия может быть легко отдифференцирована от ДВС-синдрома III стадии при проведении теста коррекции с протамина сульфатом. Гемодилюционную коагулопатию отличает нормальная фибринолитическая активность крови (тест спонтанного лизиса сгустка).



Лабораторные исследования

- определение тромбоцитов (при ДВС-синдроме отмечается снижение тромбоцитов во 2, 3 и 4 фазы);
- время свертываемости крови (норма 5 – 9 минут, в 1 стадию укорочение показателя, в последующие – удлинение времени);
- время кровотечения (норма 1 – 3 минуты);
- АЧТВ (активированное частичное тромбопластическое время – увеличению во 2 и 3 фазы ДВС-синдрома);
- протромбиновое время, тромбиновое время Квика, определение активированного времени рекальцификации плазмы – АВР (увеличение во вторую и третью стадию ДВС-синдрома);
- лизис сгустка (в норме нет, в 3 фазу лизис быстрый, а в 4 фазу сгусток не формируется);
- фибриноген (норма 2 – 4 г/л, снижается во 2, 3 и 4 стадии);
- исследование феномена фрагментации эритроцитов вследствие повреждения их нитями фибрина (в норме тест отрицательный, положительный тест свидетельствует о ДВС-синдроме);
- снижение эритроцитов (анемия, уменьшение объема крови);
- снижение гематокрита (гиповолемия);
- определение кислотно-щелочного и электролитного баланса.



Лечение

- 1. Применение обезболивающих препаратов, чтобы предотвратить травматический шок.
- 2. Аппаратное поддержание кровеносной и дыхательной систем человека в случаях, когда имеет место моментальный или острый ДВС-синдром.
- 3. Терапия антибиотиками при сепсисе или гнойных осложнениях.
- 4. Хирургическое вмешательство, как мера неотложной помощи, при разрывах тканей.
- 5. Профилактические меры по устранению возможных осложнений при родах.
- 6. Переливание крови при сильной кровопотере.
- 7. Терапия медпрепаратами, направленная на нормализацию свертываемости крови и ее циркуляции.
- 8. Экстракорпоральная неотложная помощь при интоксикации организма.



DomMedika.com -
ординаторская врача

- Самое главное направление в лечении – это антикоагулянтная терапия ДВС-синдрома. В ее основе лежит применение гепарина, способного быстро восстановить циркуляцию крови и нормализовать ее свертываемость. Гепарин также препятствует гиперобразованию тромбовых сгустков и выводит уже имеющиеся.
- Вместе с антикоагулянтной применяется и инфузионная терапия с использованием свежезамороженной плазмы. Она положительно влияет на факторы свертывания крови и восполняет их дефицит.
- Медикаментозная терапия включает ввод препаратов:
 - • гордокса или контрикала (предотвращают травматический шок и развитие гипокоагуляции);
 - • курантил или трентал (улучшают микроциркуляцию крови в тканях);
 - • волювен или реополиглюкин (используются как реологические растворы);
 - • гемодиализ или плазмаферез (для экстракорпоральной детоксикации).



Профилактика ДВС-синдрома :

- Своевременное устранение причин, вызывающих ДВС-синдром, правильное лечение основного заболевания, возможно менее травматичное проведение хирургических вмешательств, борьба с начавшимся шоком и расстройствами микроциркуляции - важнейшие условия предупреждения ДВС-синдрома. Особо следует подчеркнуть необходимость борьбы с септическими осложнениями после абортов, нередко приводящими к острому ДВС-синдрому.
- При тромбогенной опасности (пожилой возраст, патология беременности, опухолевые заболевания) не следует назначать препараты, повышающие коагуляционный потенциал крови (синтетические гормональные противозачаточные средства, ингибиторы фибринолиза, в том числе аминокaproную кислоту).
- Следует помнить, что кровопотеря у взрослых людей, не превышающая 1 литра, подлежит замещению не кровью, а альбумином, плазмой или кровезаменителями.
- В терапии гнойно-деструктивных процессов, являющихся частой причиной синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, наряду с антибиотиками и другими антибактериальными препаратами следует применять ингибиторы протеаз, препараты, улучшающие реологические свойства крови, и антитромботические средства.



Спасибо за внимание!