

ПЛАЗМЕННЫЕ ФАКТОРЫ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ (ПЛАЗМЕННЫЕ ПРОКОАГУЛЯНТЫ):

1. **ФИБРИНОГЕН**
2. **ПРОТРОМБИН**
3. **ТКАНЕВЫЙ ТРОМБОПЛАСТИН** (изъят из классификации)
4. **ИОНЫ КАЛЬЦИЯ**
5. **ПРОАКЦЕЛЕРИН** (изъят из классификации)
6. **АКЦЕЛЕРИН**
7. **ПРОКОНВЕРТИН**
8. **АНТИГЕМОФИЛЬНЫЙ ФАКТОР А, ФАКТОР ВИЛЛЕБРАНДА. (БЕЛОК-НОСИТЕЛЬ)**
9. **АНТИГЕМОФИЛЬНЫЙ ФАКТОР В (ФАКТОР КРИСТМАСА)**
10. **ФАКТОР СТУАРТА-ПРАУЭР**
11. **АНТИГЕМОФИЛЬНЫЙ ФАКТОР С**
12. **ФАКТОР ХАГЕМАНА**
13. **ФИБРИНСТАБИЛИЗИРУЮЩИЙ ФАКТОР**
14. **ФАКТОР ФИТЦЖЕРАЛЬДА-ФЛОЖЕ**
15. **ФАКТОР ФЛЕТЧЕРА**

Геморрагические диатезы

■ **АНТИКОАГУЛЯНТНАЯ СИСТЕМА** – ЖИДКОЕ СОСТОЯНИЕ КРОВИ ОБЕСПЕЧИВАЕТСЯ ЭТОЙ СИСТЕМОЙ. ПЕРВИЧНЫЕ АНТИКОАГУЛЯНТЫ (АНТИТРОМБИН Ш И ГЕПАРИН) – САМОСТОЯТЕЛЬНО СИНТЕЗИРУЮТСЯ В ОРГАНИЗМЕ.

■ **ФИБРИНОЛИТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА КРОВИ** – ОБЕСПЕЧИВАЕТ ЛИЗИС ФИБРИНА В КРОВЯНОМ РУСЛЕ. ЭТО – ПЛАЗМИНОГЕН, ПЛАЗМИН, АКТИВАТОРЫ ФОРМЕННЫХ ЭЛЕМЕНТОВ КРОВИ, АКТИВАТОР ПЛАЗМЫ.

ПЕРВИЧНЫЙ ГЕМОСТАЗ(СОСУДИСТО-ТРОМБОЦИТАРНЫЙ):
ПОВРЕЖДЕНИЕ СТЕНКИ СОСУДА – СПАЗМ СОСУДА - КОНТАКТ ТРОМБОЦИТОВ С СУБЭНДОТЕЛИЕМ – АДГЕЗИЯ НА ЭТИХ УЧАСТКАХ (КОФАКТОРЫ-ИОНЫ КАЛЬЦИЯ И ФВ) – АГРЕГАЦИЯ ТРОМБОЦИТОВ – ВЗАИМОДЕЙСТВИЕ С ФАКТОРАМИ СВЕРТЫВАНИЯ ПЛАЗМЫ – ОБРАЗОВАНИЕ ТРОМБИНА – УСИЛЕНИЕ АГРЕГАЦИИ И ИНИЦИАЦИЯ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ – К ТРОМБОЦИТАРНОМУ СГУСТКУ + ФИБРИН

ФАЗЫ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ:

1. **ОБРАЗОВАНИЕ ПРОТРОМБИНАЗЫ (ВНЕШНИЙ И ВНУТРЕННИЙ ПУТЬ)**
 2. **ПРЕВРАЩЕНИЕ ПРОТРОМБИНА В ТРОМБИН**
 3. **ПРЕВРАЩЕНИЕ ФИБРИНОГЕНА В ФИБРИН. ОБРАЗОВАНИЕ ПЕРФИЧНОГО КРАСНОГО СГУСТКА. ОБРАЗОВАНИЕ ОКОНЧАТЕЛЬНОГО ТРОМБА (СГУСТКА).РЕТРАКЦИЯ СГУСТКА.ФИБРИНОЛИЗ.**
- НАРУШЕНИЯ В ЛЮБОМ ИЗ ЭТИХ ЗВЕНЬЕВ МОГУТ ПРИВЕСТИ К ГЕМОРРАГИЧЕСКОМУ ДИАТЕЗУ.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ (КЛАССИФИКАЦИЯ)

- 1. **ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ НАРУШЕНИЕМ ПЛАЗМЕННОГО ЗВЕНА ГЕМОСТАЗА(ВРОЖДЕННЫЕ ГЕМОФИЛИИ, ПРИОБРЕТЕННЫЙ ДЕФИЦИТ ФАКТОРОВ), КОАГУЛОПАТИИ.**
- 2. **ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ НАРУШЕНИЕМ МЕГАКАРИОЦИТАРНО-ТРОМБОЦИТАРНОЙ СИСТЕМЫ (АУТОИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, ТРОМБАСТЕНИЯ)**
- 3. **ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ НАРУШЕНИЕМ СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ (ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ, БОЛЕЗНЬ РАНДЮ-ОСЛЕРА)**
- 4. **ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ, ОБУСЛОВЛЕННЫЕ СОЧЕТАННЫМИ НАРУШЕНИЯМИ (БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА).**

ТИПЫ КРОВОТОЧИВОСТИ:

- 1) **ГЕМАТОМНЫЙ** – ПРИ НАРУШЕНИИ ПЛАЗМЕННОГО ЗВЕНА .
- 2) **ПЯТНИСТО-ПЕТЕХИАЛЬНЫЙ (СИНЯЧКОВЫЙ) ПРИ ПАТОЛОГИИ ТРОМБОЦИТАРНОГО ЗВЕНА.**
- 3) **ВАСКУЛИТНО-ПУРПУРНЫЙ** - ПРИ ВАСКУЛИТАХ.
- 4) **АНГИОМАТОЗНЫЙ** – ПРИ БОЛЕЗНИ РАНДЮ-ОСЛЕРА.
- 5) **СМЕШАННЫЙ СИНЯЧКОВО-ГЕМАТОМНЫЙ** - ПРИ БОЛЕЗНИ ВИЛЛЕБРАНДА, ДВС-СИНДРОМЕ.

ГЕМОФИЛИЯ

ГЕМОФИЛИЯ. ГРУППА ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИ КОТОРЫХ ДЕФИЦИТ ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ (ЧАЩЕ УШ ИЛИ IX) ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ ХАРАКТЕРНОГО ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО СИНДРОМА: КРОВОТЕЧЕНИЯМ, КРОВОИЗЛИЯНИЯМ В МЯГКИЕ ТКАНИ, СУСТАВЫ, ЦЕНТРАЛЬНУЮ НЕРВНУЮ СИСТЕМУ.

КЛАССИФИЦИРУЮТ ГЕМОФИЛИЮ ПО ДЕФИЦИТУ АНТИГЕМОФИЛЬНЫХ ГЛОБУЛИНОВ. ВРОЖДЕННАЯ КОАГУЛОПАТИЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЕФИЦИТА ФАКТОРА УШ (ГЕМОФИЛИЯ А), ФАКТОРА IX (ГЕМОФИЛИЯ В), ФАКТОРА XI (ГЕМОФИЛИЯ С).ГЕМОФИЛИЯ А – 1:5000-10000 НОВОРОЖДЕННЫХ МАЛЬЧИКОВ, ГЕМОФИЛИЯ В – 1:30000 .

ГЕМОФИЛИЯ

- **НАИБОЛЕЕ ЧАСТО** – ГЕМОФИЛИЯ А (80%). ГЕМОФИЛИЯ А И В НАСЛЕДУЕТСЯ ПО РЕЦЕССИВНОМУ ТИПУ, ГЕН СЦЕПЛЕН С Х-ХРОМОСОМОЙ. ВСЕ ДОЧЕРИ БОЛЬНОГО С ГЕМОФИЛИЕЙ- НОСИТЕЛИ ГЕНА, ВСЕ СЫНОВЬЯ ЗДОРОВЫ. ЖЕНЩИНА МОЖЕТ БЫТЬ БОЛЬНА ПРИ НАЛИЧИИ БОЛЬНОГО ОТЦА И МАТЕРИ-НОСИТЕЛЯ ГЕНА ГЕМОФИЛИИ. ВЕРОЯТНОСТЬ БОЛЕЗНИ СЫНА – 50%. НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ – В 70-90%, ВОЗМОЖНЫ СПОНТАННЫЕ МУТАЦИИ.
- ГЕМОФИЛИЯ С - У ЛИЦ ОБОЕГО ПОЛА.
- ПОВЫШЕННАЯ КРОВОТОЧИВОСТЬ ОТ МОМЕНТА РОЖДЕНИЯ. ЭТО ГЕМАТОМНЫЙ ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ, КРОВОТЕЧЕНИЯ.
- **КЛИНИКА ЗАВИСИТ** ОТ СТЕПЕНИ ДЕФИЦИТА (В НОРМЕ 50-200%). ОТ 5 ДО 20% - ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ТОЛЬКО ПРИ ТРАВМАХ И ОПЕРАЦИЯХ, НИЖЕ 5% - СПОНТАННЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ. ОТ 0 ДО 1% - ТЯЖЕЛЫЕ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ, МАССИВНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ, ГЕМАРТРОЗЫ.
- **ДИАГНОСТИКА** ЗАКЛЮЧАЕТСЯ В ВЫЯВЛЕНИИ ГЕНА ГЕМОФИЛИИ МЕТОДОМ ПЦР.

ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ:

1.ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ (СВЕЖЕЗАМОРОЖЕННАЯ ПЛАЗМА, КРИОПРЕЦИПИТАТ, КОНЦЕНТРАТ ЧЕЛОВЕЧЕСКИХ ФАКТОРОВ УШ И IХ.

СОВРЕМЕННЫЕ АНТИГЕМОФИЛЬНЫЕ КОНЦЕНТРАТЫ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ КРОВОТЕЧЕНИЙ ПРИ ГЕМОФИЛИИ ВКЛЮЧАЮТ: КОНЦЕНТРИРОВАННЫЙ ФАКТОР VШ (ИММУНАТ, ГЕМОФИЛ М, КОЭИТ-ДВИ) И КОНЦЕНТРИРОВАННЫЕ ФАКТОРЫ IX (ИММУНИН, АЙМАФИКС Д, ОКТАНИН), АНТИИНГИБИТНЫЙ КОМПЛЕКС (ФЕЙБА ТИМ 4 ИММУНО).

ВОЗМОЖНЫ ИНГИБИТОРНЫЕ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ.

2.МЕСТНАЯ ТЕРАПИЯ (ГЕМОСТАТИЧЕСКАЯ).

3.ВЕКТОРНАЯ ТЕХНОЛОГИЯ ПЕРЕНОСА ГЕНОВ (В ЭКСПЕРИМЕНТЕ НА ЖИВОТНЫХ).

ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ:

1. АУТОИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ.
2. ВТОРИЧНЫЕ (СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ) ТРОМБОЦИТОПЕНИИ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПЕЧЕНИ, СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, СПИД, СЕПСИСЕ.
3. ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ КРОВИ – АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ, ЛЕЙКОЗЫ.
4. МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ (МИЕЛОТОКСИЧЕСКИЙ ИЛИ ИММУННЫЙ МЕХАНИЗМ).

АУТОИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ (БОЛЕЗНЬ ВЕРЛЬГОФА)

ЭТИОПАТОГЕНЕЗ: ОБРАЗОВАНИЕ АНТИТРОМБОЦИТАРНЫХ АНТИТЕЛ, ОТНОСЯЩИХСЯ К КЛАССУ IgG. РАЗВИТИЮ ЗАБОЛЕВАНИЯ СПОСОБСТВУЮТ ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ, ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ. ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ТРОМБОЦИТОВ УКРОЧЕНА ДО НЕКОЛЬКОХ ЧАСОВ ВМЕСТО 7-10 ДНЕЙ.

КОМПЕНСАТОРНО ФУНКЦИЯ МЕГАКАРИОЦИТАРНОЙ СИСТЕМЫ УСИЛИВАЕТСЯ (РАЗДРАЖЕНИЕ РОСТКА В КОСТНОМ МОЗГЕ).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА:

- **ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПРИ УРОВНЕ ТРОМБОЦИТОВ НИЖЕ 50Х10⁹/Л.** ПОЯВЛЯЕТСЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЗ СЛИЗИСТЫХ, ПЯТНИСТО-ПЕТЕХИАЛЬНАЯ СЫПЬ), ЧАСТО – СПЛЕНОМЕГАЛИЯ.
- **ДИАГНОСТИКА:** В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, В КОСТНОМ МОЗГЕ – УВЕЛИЧЕНО КОЛИЧЕСТВО ТРОМБОЦИТОВ, МЕГАКАРИОЦИТОВ. ВЫЯВЛЯЮТСЯ АУТОАНТИТЕЛА К ТРОМБОЦИТАМ. ВРЕМЯ СВЕРТЫВАНИЯ – В НОРМЕ.

ЛЕЧЕНИЕ:

1.СТЕРОИДНЫЕ ГОРМОНЫ (ПРЕДНИЗОЛОН) –1.0МГ/КГ ВЕСА БОЛЬНОГО ДО ПОЛУЧЕНИЯ ЭФФЕКТА, ЗАТЕМ ПОСТЕПЕННОЕ СНИЖЕНИЕ ДОЗЫ.

2.ПРИ ОТСУТСТВИИ ЭФФЕКТА – СПЛЕНЭКТОМИЯ, ЦИТОСТАТИКИ (ВИНКРИСТИН 0.5МГ 1 РАЗ В НЕДЕЛЮ, ИМУРАН, ЦИКЛОФОСФАН).

3.ВЛИВАНИЕ ТРОМБОМАССЫ ПРИ КРИТИЧЕСКОМ СНИЖЕНИИ ТРОМБОЦИТОВ 1 РАЗ В 3 ДНЯ.

4.МЕСТНЫЙ И ОБЩИЙ ГЕМОСТАЗ – АНДРОКСОН, АМИНОКАПРОНОВАЯ КИСЛОТА, ЭТАМЗИЛАТ, МЕСТНО ГЕМОСТАТИЧЕСКАЯ ГУБКА.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ (БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙН-ГЕНОХА)

ЭТО МНОЖЕСТВЕННЫЙ МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТ, ПОРАЖАЮЩИЙ СОСУДЫ КОЖИ И ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ. ЧАЩЕ ВСТРЕЧАЕТСЯ В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ. ОНО ОТНОСИТСЯ К ИММУНОКОМПЛЕКСНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ. ИММУННЫЕ КОМПЛЕКСЫ АКТИВИРУЮТ КОМПЛЕМЕНТ, ВЫЗЫВАЯ МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТЫС ФИБРИНОИДНЫМ НЕКРОЗОМ, ОТЕКОМ, БЛОКАДОЙ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ И ДИСТРОФИЕЙ. ПРИЧИНЫ – ИНФЕКЦИИ, ПРИВИВКИ, ЛЕКАРСТВА, ХОЛОД.

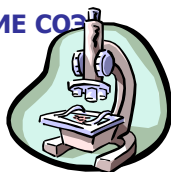
КЛИНИКА:

1. КОЖНАЯ ИЛИ ПРОСТАЯ ФОРМА.
 2. КОЖНО-СУСТАВНАЯ
 3. АБДОМИНАЛЬНАЯ ФОРМА
 4. ПОЧЕЧНАЯ ФОРМА
 5. ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ФОРМА
- ВОЗМОЖНЫ СМЕШАННЫЕ ФОРМЫ.**

- ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ПЕТЕХИАЛЬНОЙ СЫПЬЮ, СИММЕТРИЧНОЙ МЕЛКОТОЧЕЧНОЙ, НА КОНЕЧНОСТЯХ, ЯГОДИЦАХ, НЕ ИСЧЕЗАЕТ ПРИ НАДАВЛИВАНИИ. ПОСЛЕ СЫПИ ДОЛГО СОХРАНЯЕТСЯ ПИГМЕНТАЦИЯ.
- ПРИ АБДОМИНАЛЬНОЙ ФОРМЕ – БОЛИ В ЖИВОТЕ, КРОВЬ В КАЛЕ, ВЫСОКАЯ ТЕМПЕРАТУРА. ПОЧЕЧНАЯ ФОРМА ПРОТЕКАЕТ ПО ТИПУ НЕФРИТА С РАЗВИТИЕМ ХПН. ПРИ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ФОРМЕ МОГУТ БЫТЬ КРОВОИЗЛИЯНИЯ В ОБЛОЧКИ ГОЛОВНОГО МОЗГА.

ДИАГНОСТИКА:

- КЛИНИКА, ПОВЫШЕНИЕ ФАКТОРА ВИЛЛЕБРАНДТА, ФИБРИНОГЕНА, ЦИК, АЛЬФА 2 И ГАММА-ГЛОБУЛИНОВ. ВОЗМОЖНО УСКОРЕНИЕ СОЗ ЛЕЙКОЦИТОЗ.



ЛЕЧЕНИЕ:

1. ВВЕДЕНИЕ ГЕПАРИНА, ГЕПАРИНОИДОВ (СУЛОДЕКСИД)
2. КРИОПЛАЗМАФЕРЕЗ
3. СТЕРОИДНЫЕ ГОРМОНЫ В МИНИМАЛЬНЫХ ДОЗАХ.
4. АНТИАГРЕГАНТЫ.



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

