



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

Кафедра патофизиологии лечебного
факультета

**«Патофизиология системы
Презентация
гемостаза»**

*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

**Свертывающая
система**

**Противосвертывающая
система**

Система фибринолиза

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

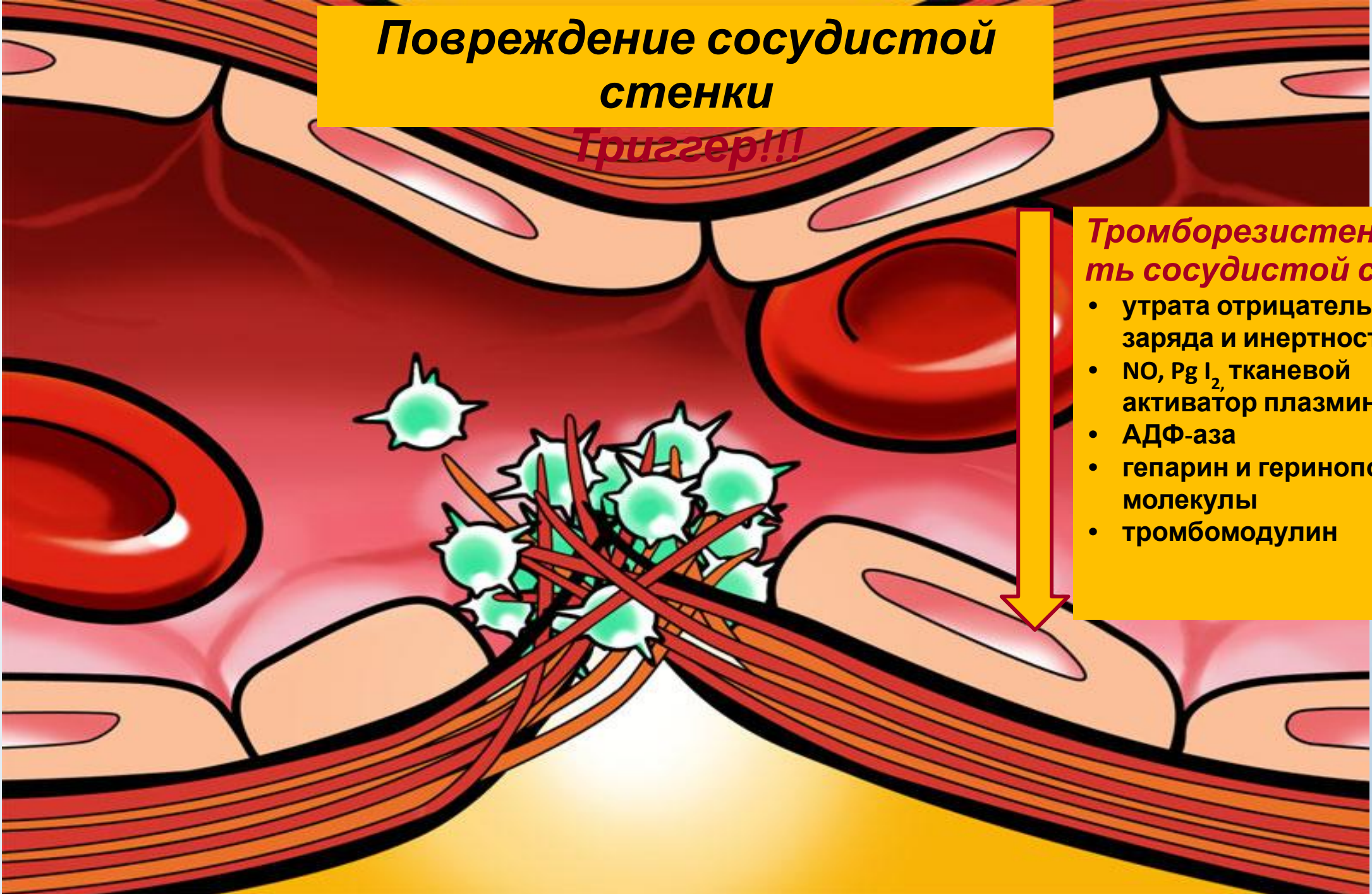
1. **Повреждение сосудистой стенки (Триггер)**
2. *Изменение тромборезистентности сосудов*
3. *Замедление кровотока и турбулентность*
4. *Повышение количества и функциональной активности Tr*
5. *Гиперфибриногенемия*
6. *Нарушение в системе антикоагулянтнов*
7. *Угнетение фибринолиза*

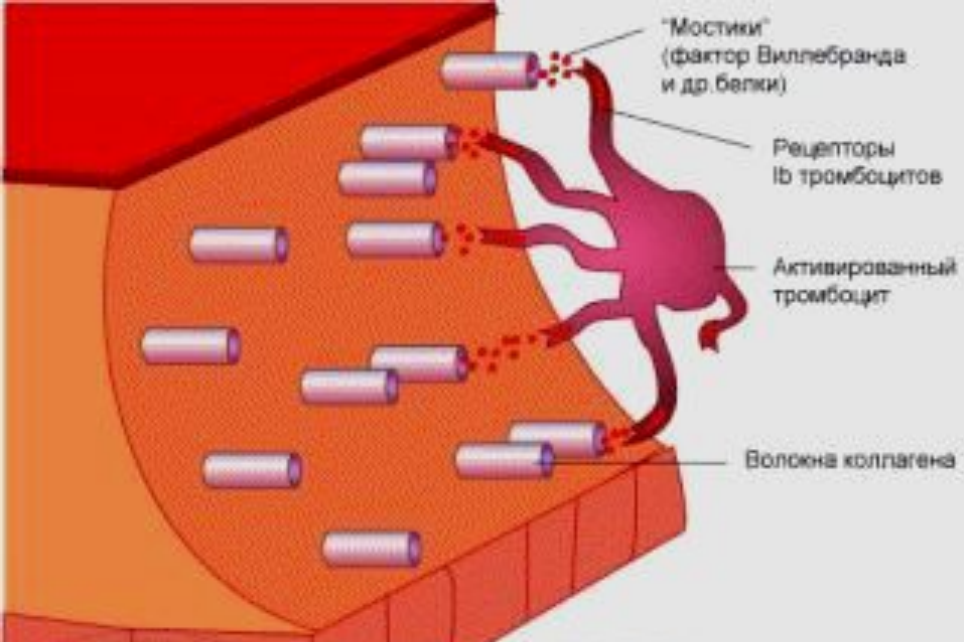
Повреждение сосудистой стенки

Триггер!!!

Тромборезистентнос ть сосудистой стенки

- утрата отрицательного заряда и инертности
- NO, Pg I₂, тканевой активатор плазминогена
- АДФ-аза
- гепарин и гепиноподобные молекулы
- тромбомодулин





Стимуляторы тромбопоэза:

Тромбопоэтин, КА, АКТГ, ГК, андрогены, ИЛ-3,6,9,11, Fe, ФК, B₁₂

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, Ca²⁺ серотонин;

λ-гранулы - ферменты

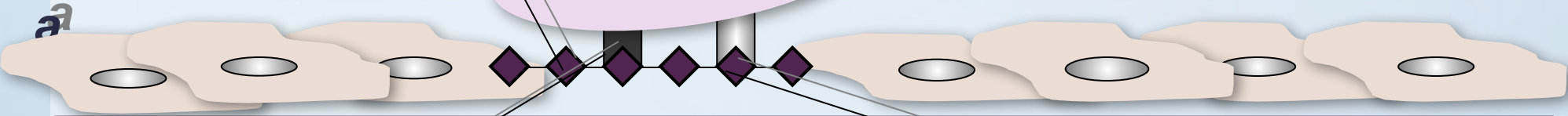
Увеличение адгезии и агрегация тромбоцитов

Тромбоксан A2
Простагландин G2

АДФ
Серотонин
Ca²⁺

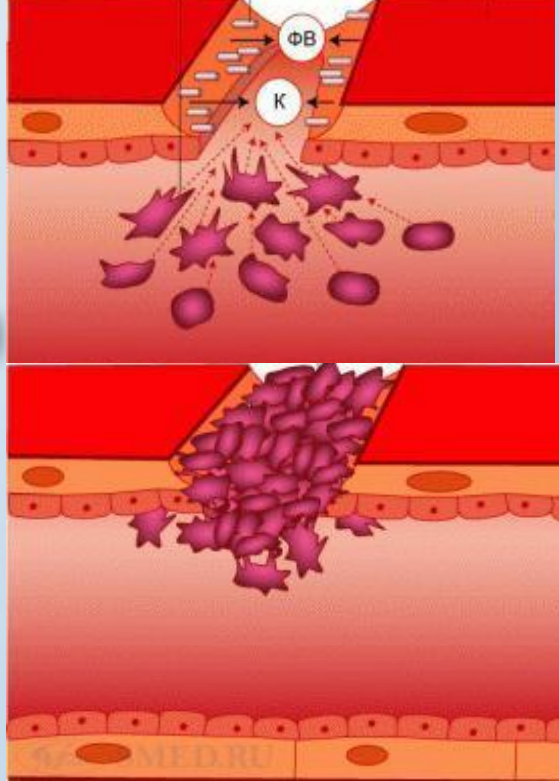
Фибриноген
Ф-ры роста
Ф-р фон
Виллебранда
Фактор 4

Ф-р фон
Виллебранд



GPa2/β1
рецептор

GPIb
рецептор



Факторы, влияющие на агрегацию тромбоцитов

Стимуляторы:

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

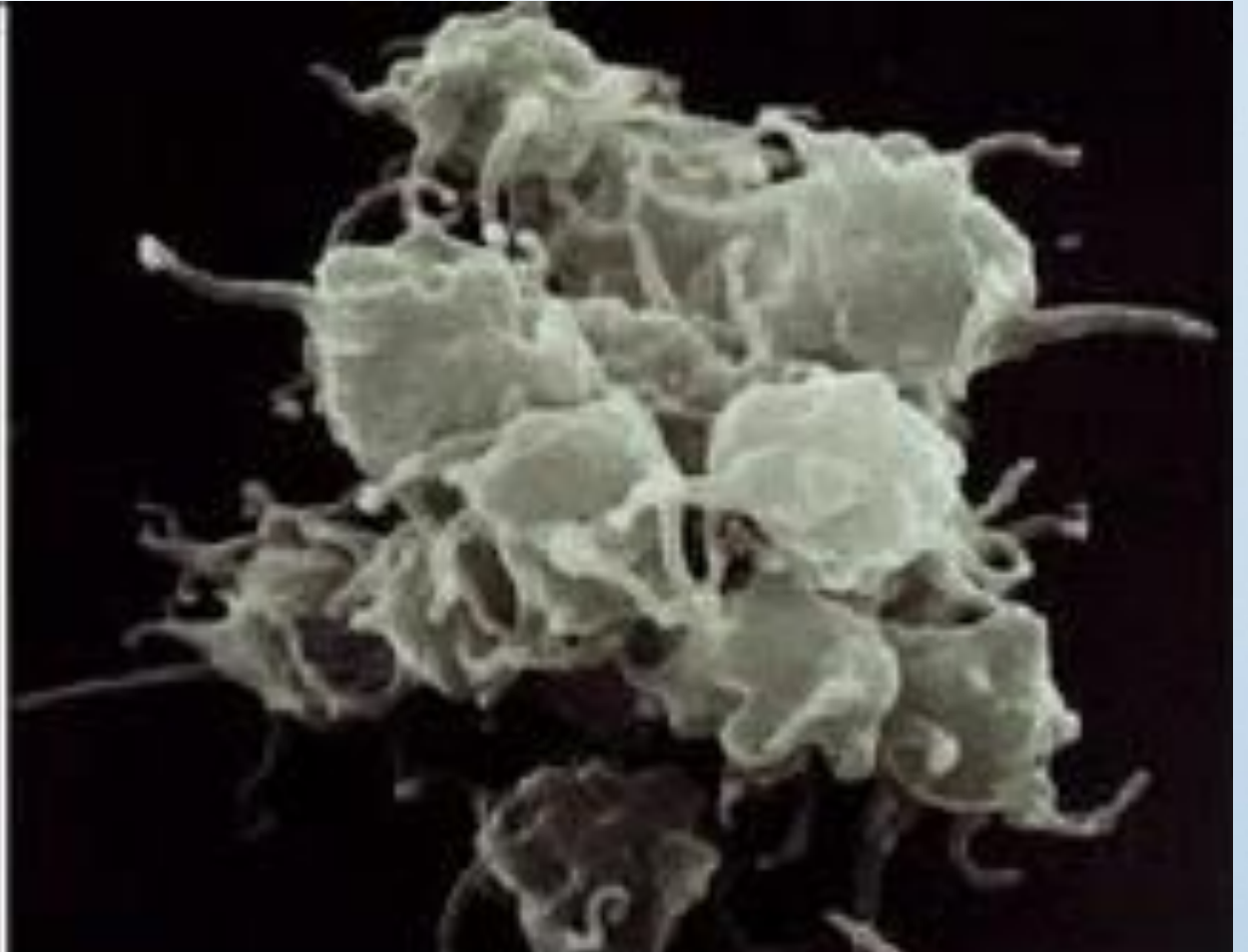
Ингибиторы:

- NO
- **Простацикли**
H

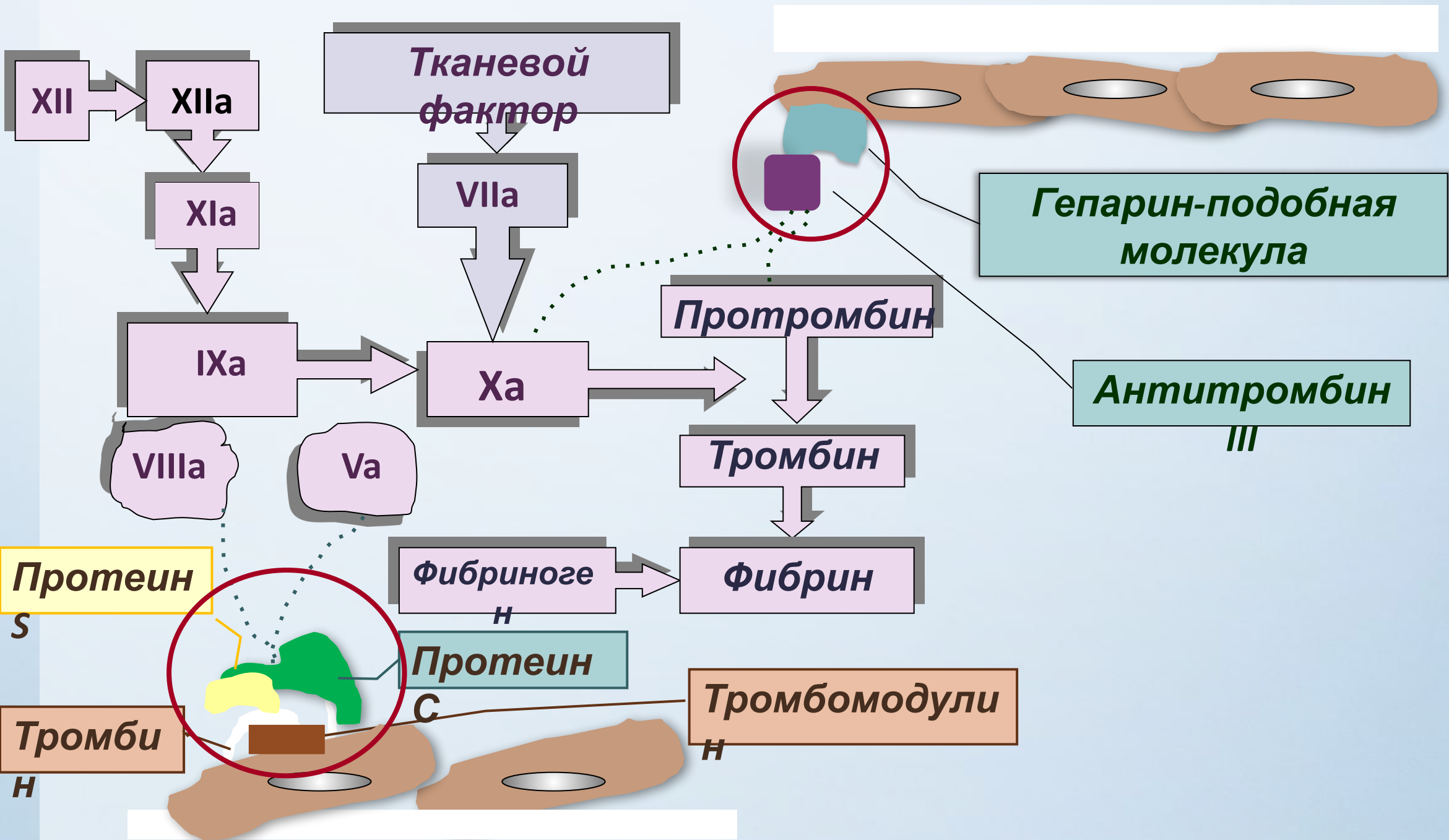
**Агрегация
тромбоцито
в**



***Спокойный
Tr***



***Активированный
Tr***



Повышение активности факторов свертывающей системы крови Первичное



(наследственное)

лейденовская мутация (Vф)

дефицит антитромбина III

дефицит протеинов C, S

гипергомоцистеинемия

гиперпротромбинемия

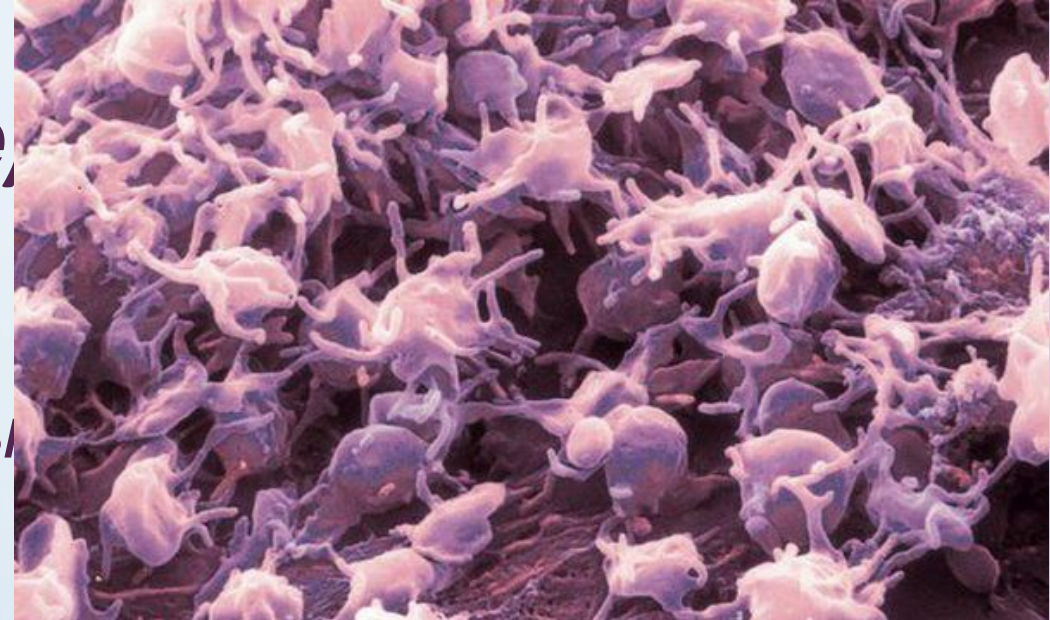
дисфибриногенемия

аномальный плазминоген

Повышение активности факторов свертывающей системы крови

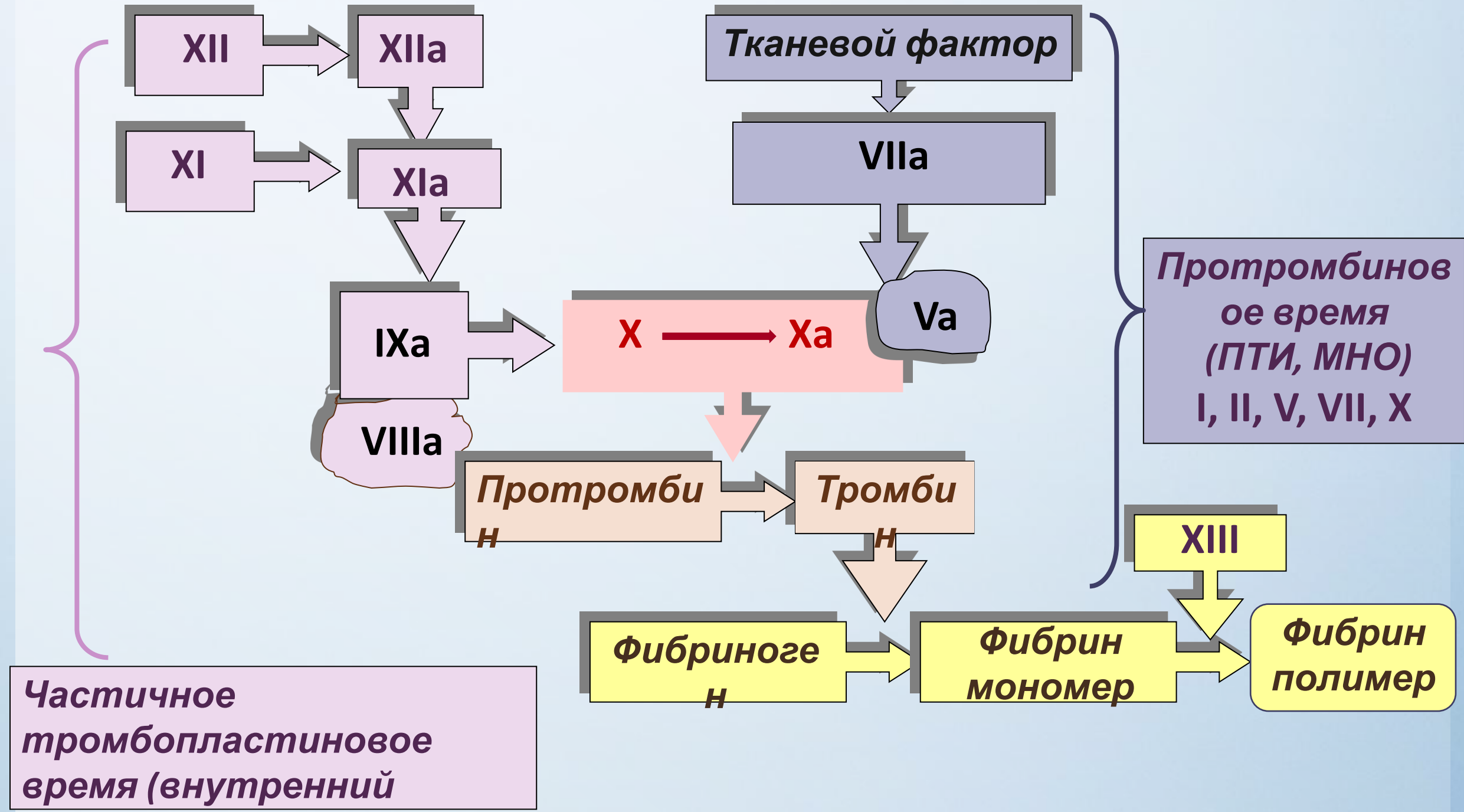
Вторичное (приобретенное)

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



Геморрагический синдром



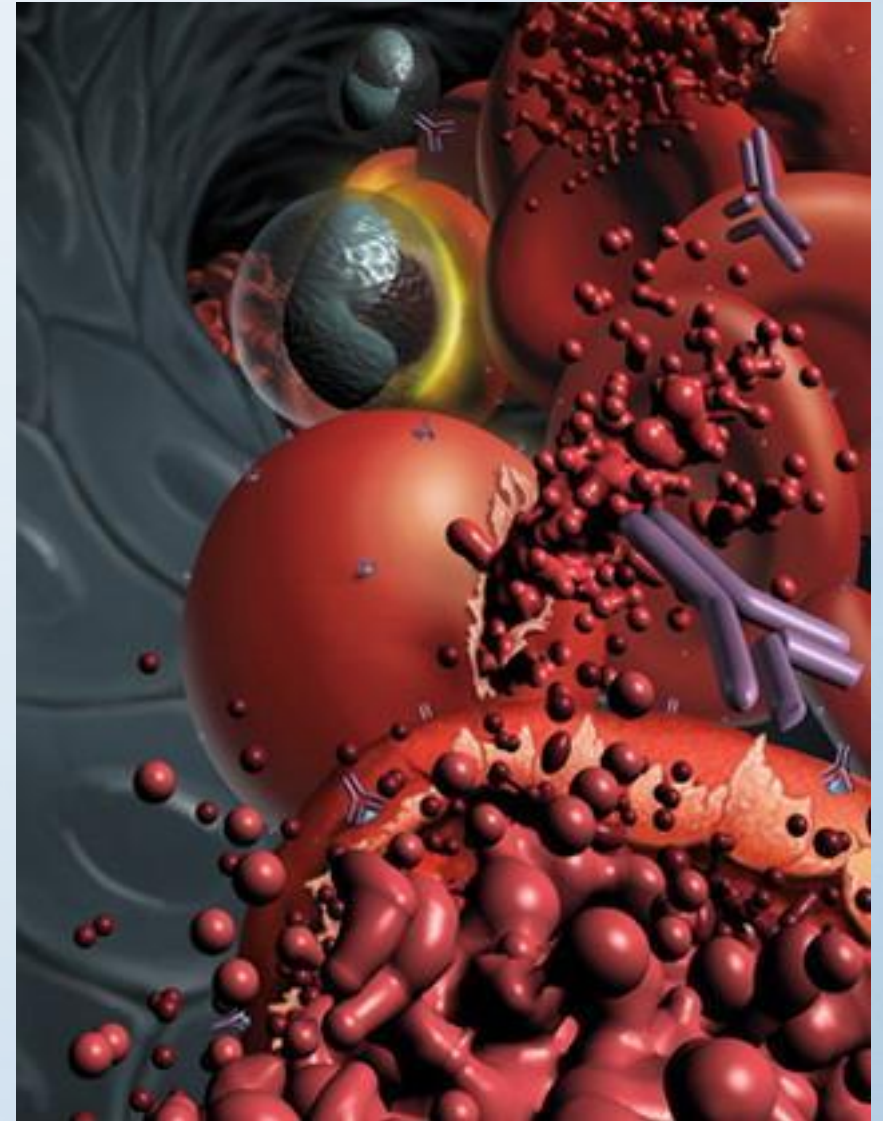


*Частичное
тромбопластиновое
время (внутренний
механизм)*

*Протромбиновое время
(ПТИ, МНО)
I, II, V, VII, X*

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
кollagens**

Патология

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

Коагулопат

| Наследственные | Приобретенные |
|---------------------------|--|
| 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 | |

Гематомный тип кровоточивости

| | |
|------------------------------|-------------------|
| Время кровотечения (по Дюку) | Норма |
| Время свертывания | Увеличение |
| Ретракция сгустка | Норма |
| ПТИ (МНО) | Снижение |

Тромбо-геморрагический синдром ДВС-синдром

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

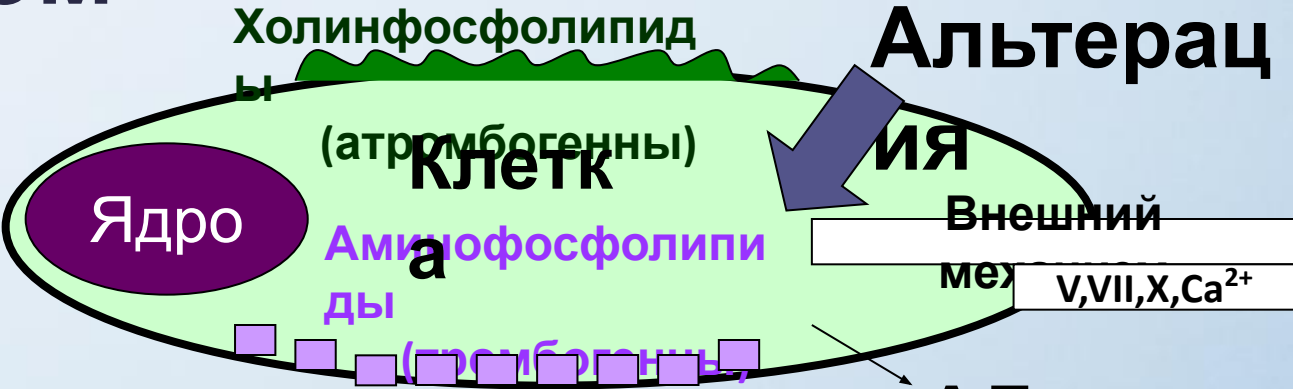
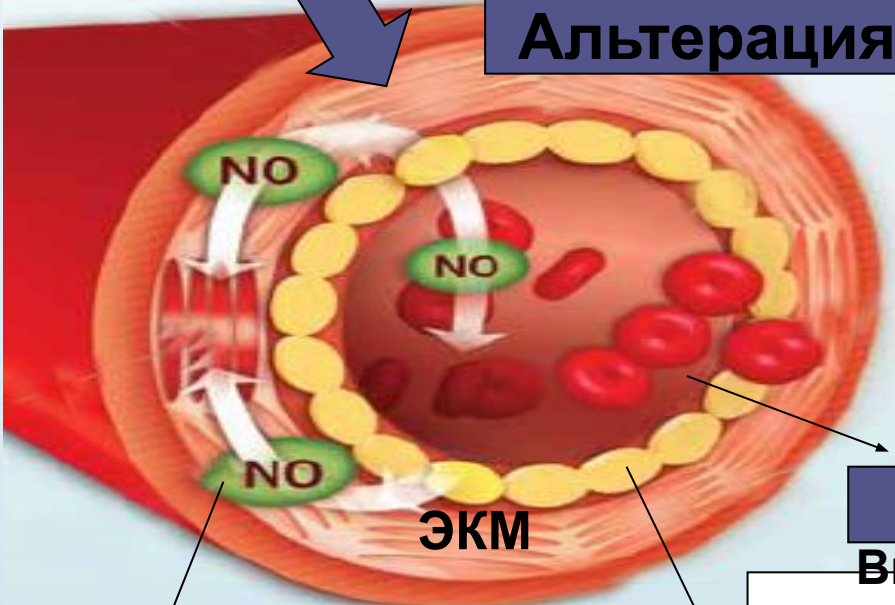
1. **Диссеминированный
микротромбоз**
2. **Коагулопатия потребления**
3. **Чрезмерная активация
фибринолиза**

Золотой стандарт! круглосуточный прикроватный мониторинг системы

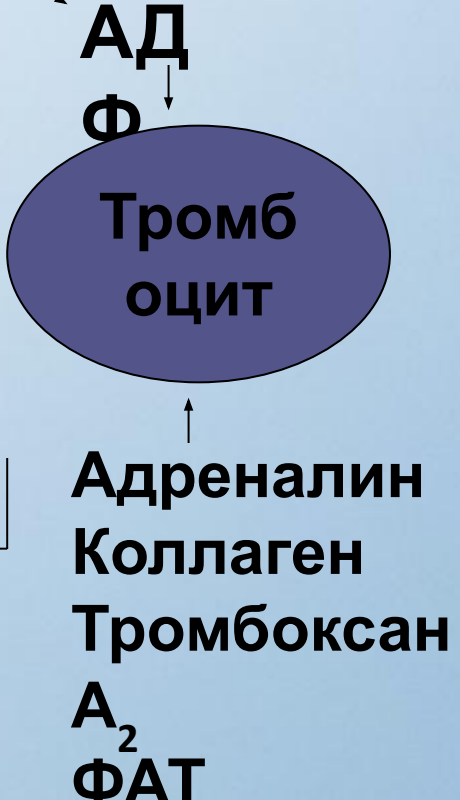
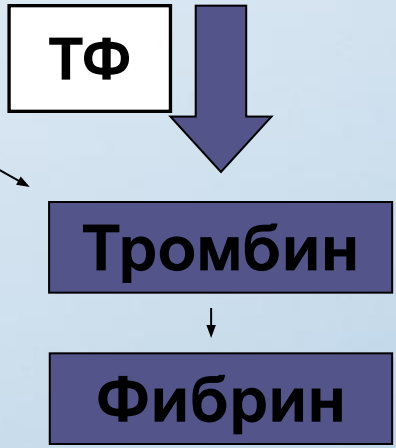
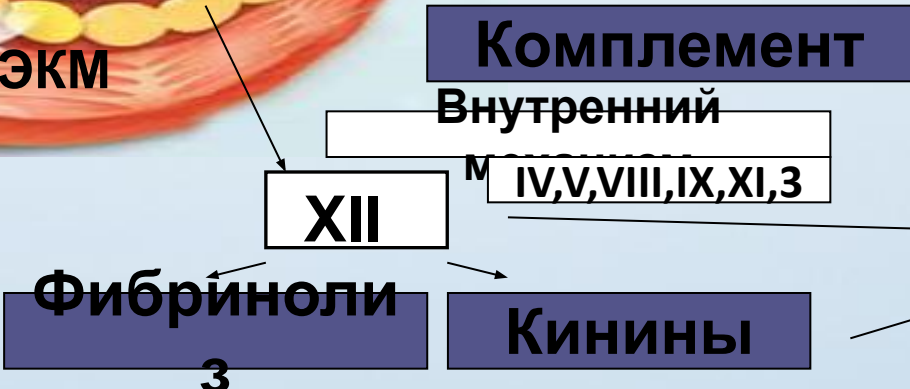
Золотой стандарт!

ДВС-

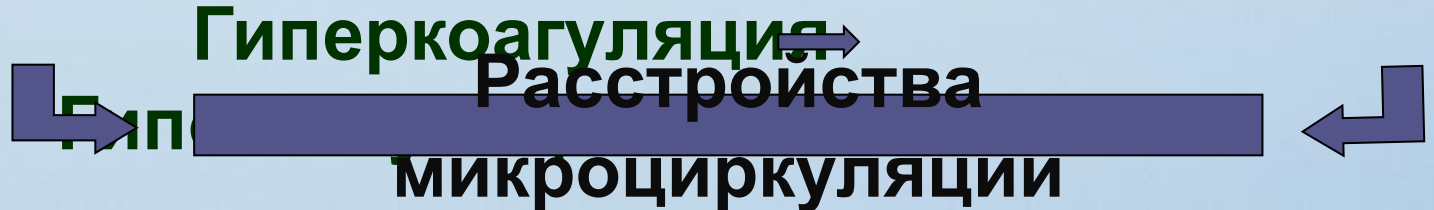
Альтерация эндотелия

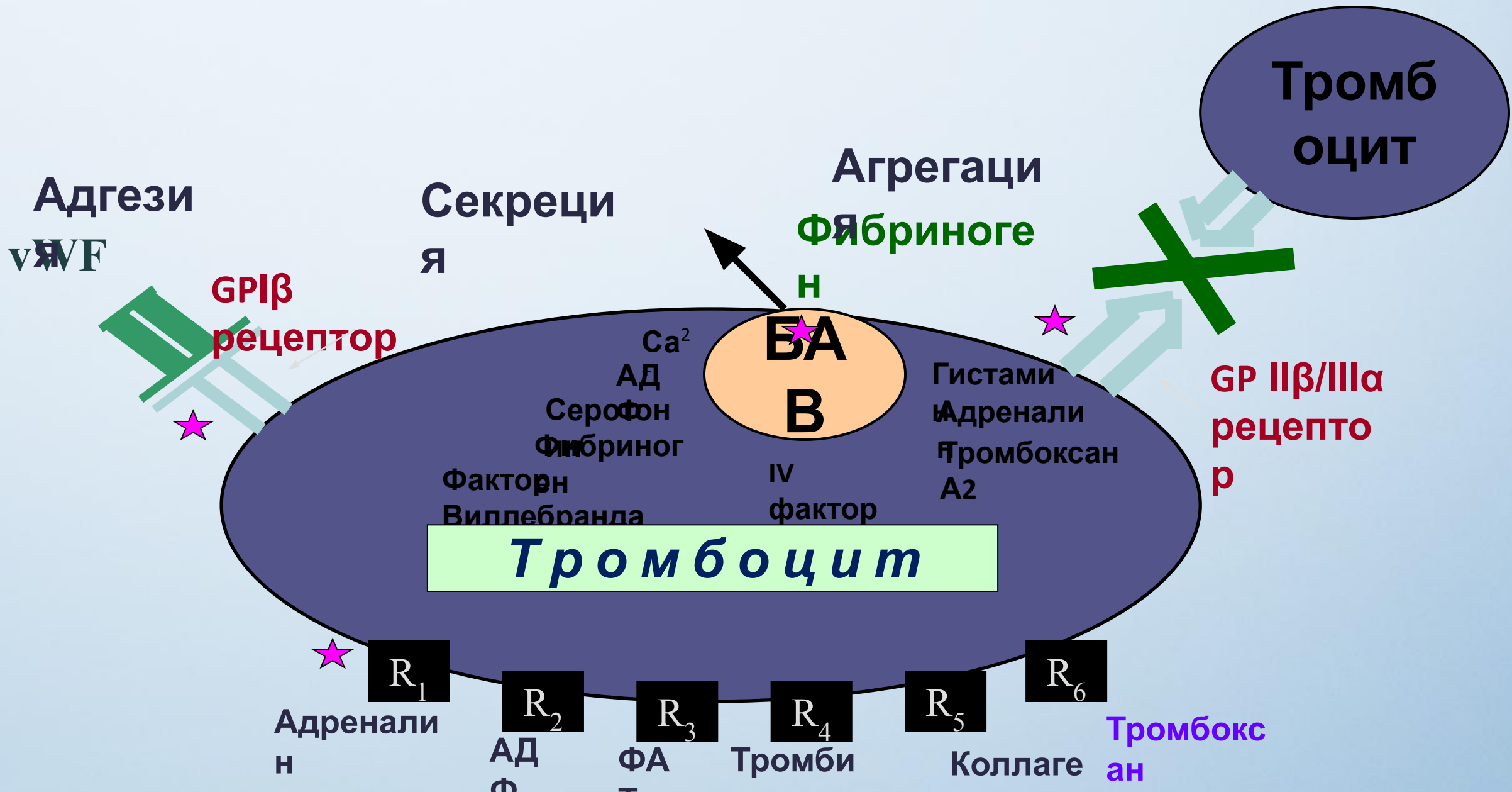


- Пероксинитрит
- AT-III
 - Протеин-С
 - Гепарин
 - Хондроитин-сульфат-В



Протеазный взрыв





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!***