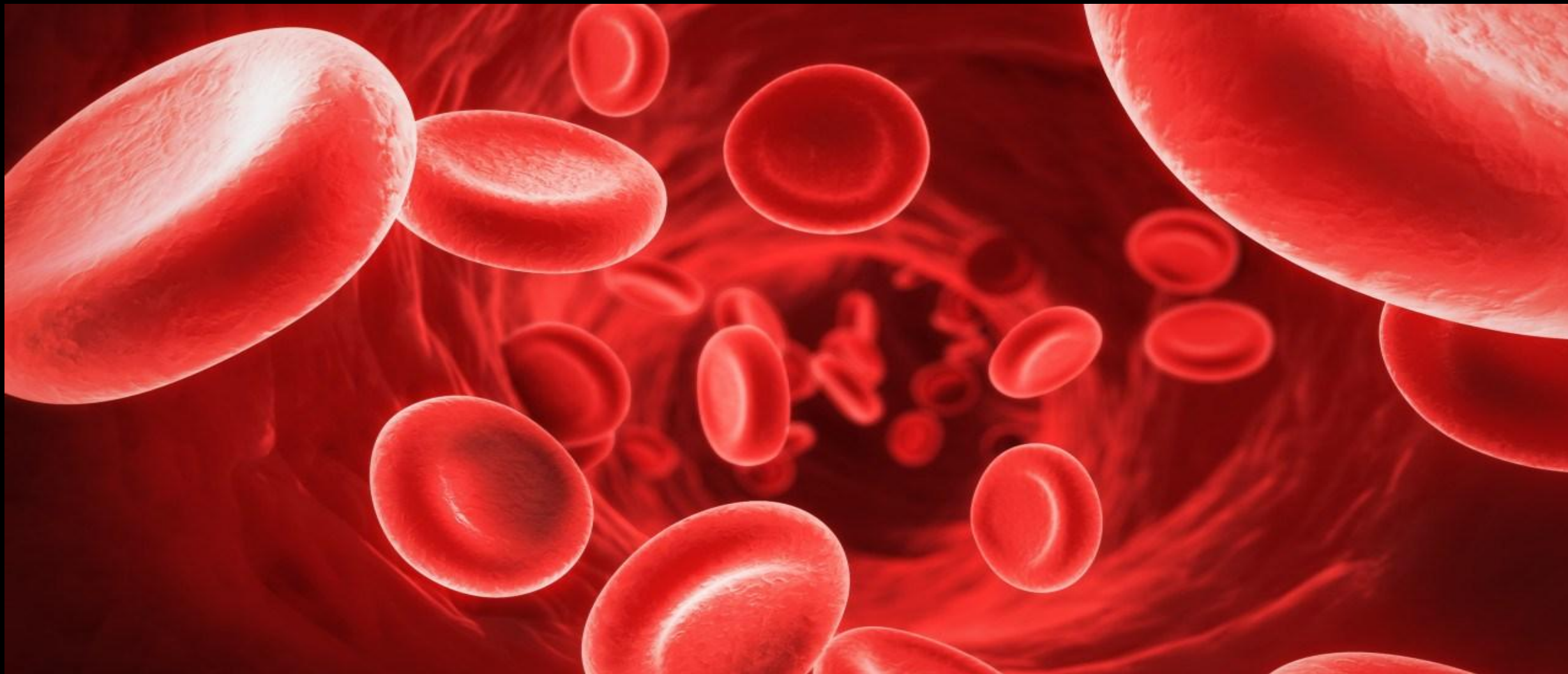


# Коагулопатии



Коагулопатии – это группа заболеваний, связанных с нарушением свертывающей системы крови. При этом поражены могут быть разные звенья данной системы: тромбоциты, фибрин, сывороточные факторы свертывания.

- Коагулопатии бывают:

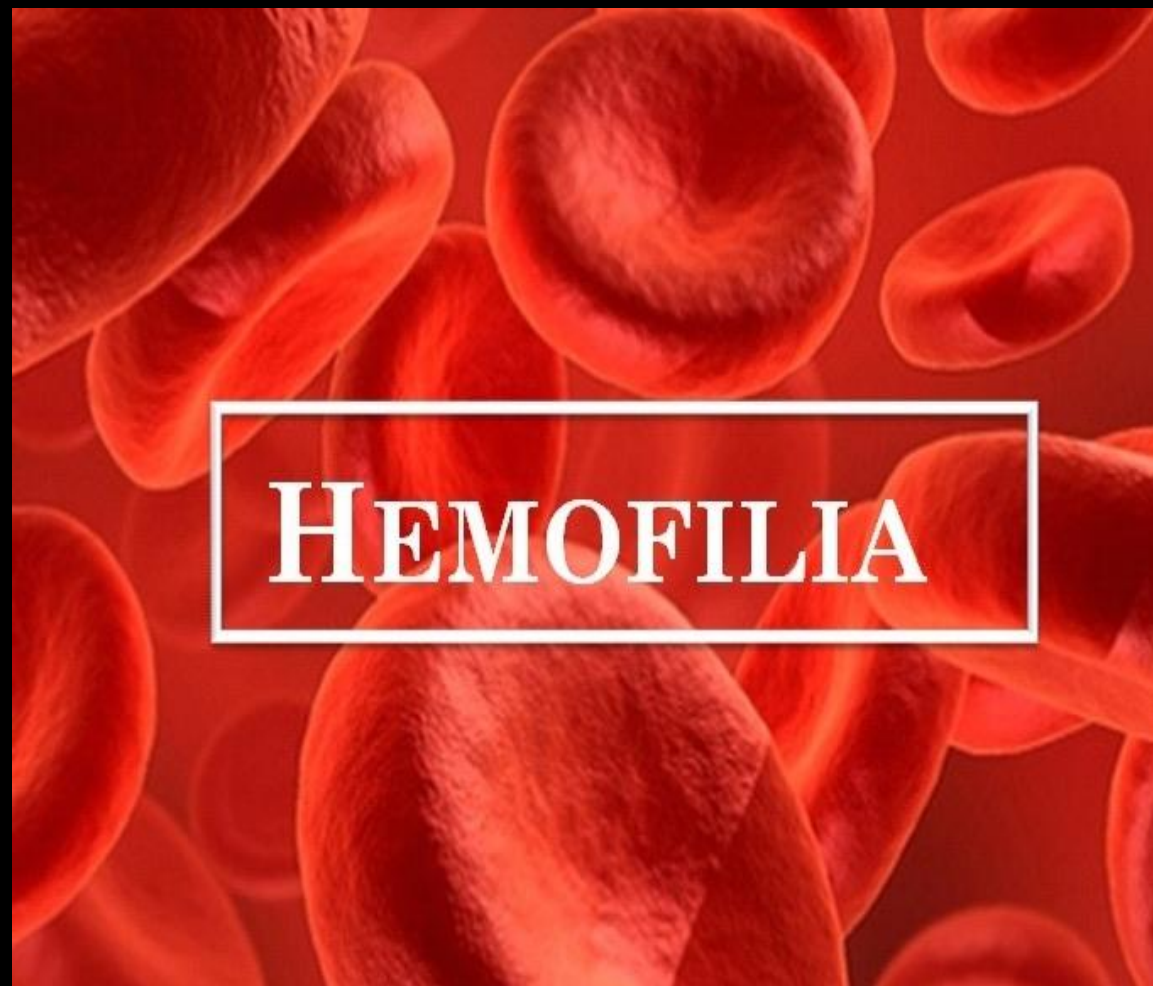
Наследственные - обусловлены дефицитом VIII и IX факторов в 95 % случаев. Дефицит факторов VII, X, V, XI составляет до 1,5 %; других факторов (XII, II, I, XIII) единичные случаи.

Приобретенная коагулопатия - являются осложнением какого-либо заболевания.

# Наследственные коагулопатии

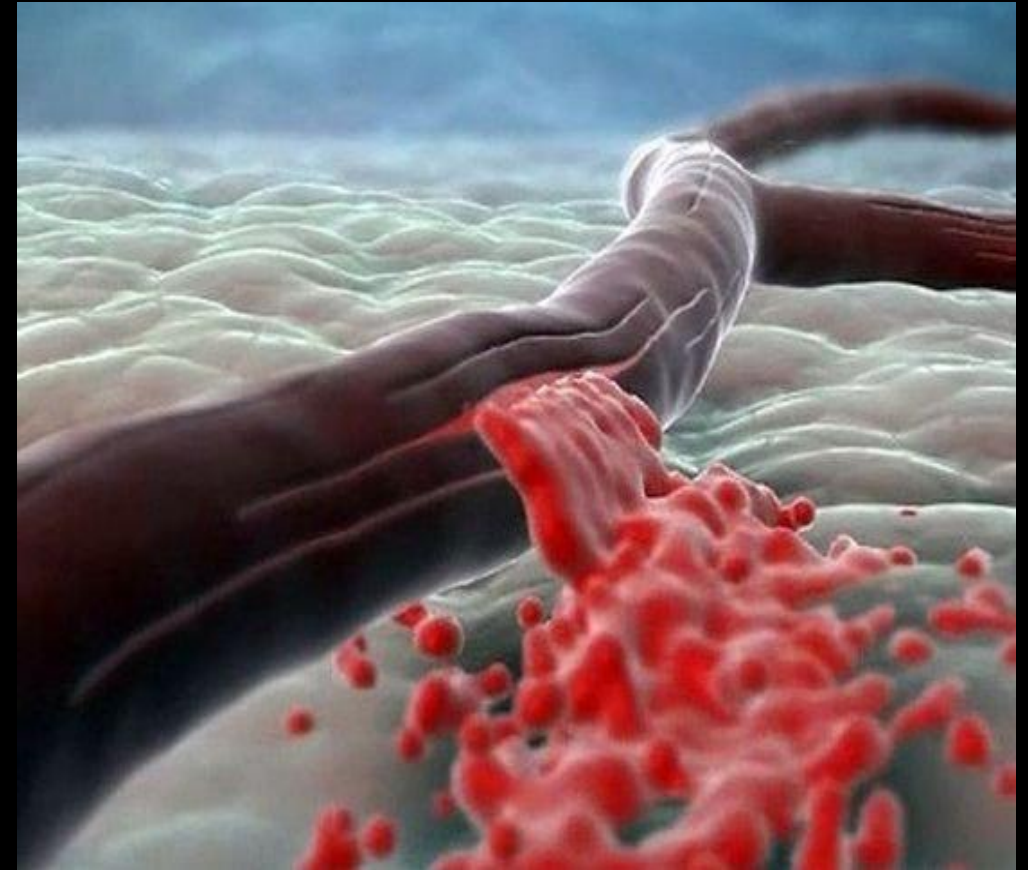
- Основные: Гемофилия А – недостаток антигемофильного глобулина.
  - Гемофилия В – болезнь Кристмаса
  - Гемофилия С – болезнь Розенталя
  - болезнь Виллебранда
- Остальные коагулопатии (болезнь Хагемана, парагемофилия, диспротромбинэмия, афибриногенемия, дисфибриногенемия, афибриназемия) встречаются очень редко.

Гемофилия – это сцепленное с X-хромосомой врожденное нарушение свёртываемости крови, вызванное недостаточностью или отсутствием фактора свертывания крови VIII (гемофилия А), фактора IX (гемофилия В) или фактора XI (гемофилия С)

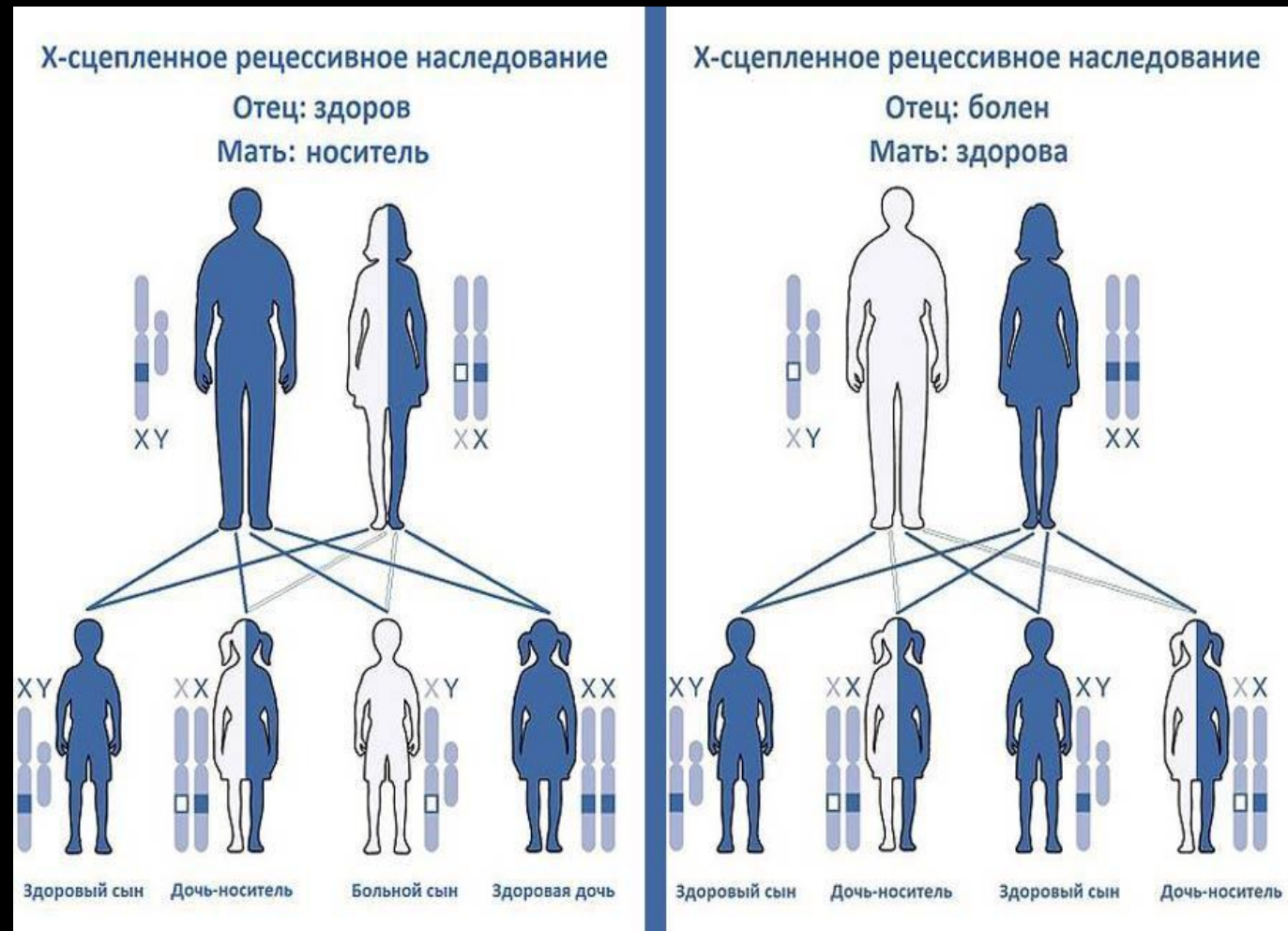


# Патогенез Гемофилии

- Дефицит факторов свертывающей системы крови приводит к увеличению времени свертывания крови и развитию геморрагического синдрома.



**Наследование –  
Хсцепленное**  
Причины – точечные  
мутации, делеции частей  
гена, мутации,  
нарушающие регуляцию  
активности гена.



# Классификация гемофилии по степени тяжести

Степень тяжести	Активность фактора свертывания крови, %	Случаи кровотечения
Тяжелая * *60-70% всех диагностируемых случаев гемофилий	<1%	Спонтанные кровотечения главным образом в органы и ткани
Средняя	>1 - <5%	Возможны спонтанные кровотечения. Сильное кровотечение при травме и хирургическом вмешательстве
Легкая	>5 - <40%	Сильное кровотечение при серьезной травме или хирургическом вмешательстве



# Наследственные коагулопатии

## Гемофилия А и В

### Клиника

Кефалогематома

Кровоизлияния в ягодицы при тазовом предлежании

Кровотечение из пупочного остатка

Кровотечение при прорезывании зубов

Гематомы в местах ушибов и внутримышечных инъекций

Гематурия

Желудочно-кишечные кровотечения

Кровоизлияния в мышцы и суставы

Кровоизлияния в головной мозг



Гематома у  
новорожденного  
ребенка



Гематома у ребенка  
после выполнения  
инъекции





Наследственные коагулопатии  
Гемофилия А и В  
Классификация кровотечений по тяжести

ТЯЖЕЛЫЕ	ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИЕ
Суставы (гемартроз) Мышцы, мягкие ткани Слизистые ротовой полости, носа, мочевыделительной системы	ЦНС ЖКТ Горло, шея

# Наследственные коагулопатии

## Гемофилия А и В

### Диагностика

- 1 Семейный анамнез
- 2 Кожный геморрагический синдром
- 3 Лабораторная диагностика.

Коагулологическое обследование проводится этапно:

Первый этап. Коагулологический скрининг при подозрении на геморрагические состояния: а. активированное парциальное (частичное) тромбопластиновое время (АЧТВ, АПТВ) б. протромбиновое время (ПВ) в. тромбиновое время (ТВ) д. количество фибриногена (по Клаусу) е. время кровотечения стандартизованным методом (например, по Айви) или инструментальная оценка функции тромбоцитов

Второй этап. Выполняется при изолированном удлинении АЧТВ, либо при отсутствии изменения в скрининге и наличии клинических признаков лёгкой формы гемофилии. а. тест коррекции (коррекция АЧТВ при смешивании плазмы пациента с нормальной плазмой) б. активность ф.VIII в. активность ф.IX д. ристоцетин кофакторная активность (активность фактора Виллебранда) е. активность ф.XI ф. активность ф.XII

Третий этап. Выполняется при выявленном снижении активности ф.VIII или ф.IX. а. определение специфического ингибитора к сниженному (сниженным) фактору (ам). б. определение неспецифического ингибитора (волчаночного антикоагулянта) выполняется при снижении активности нескольких факторов свёртывания крови, удлинении липид-зависимых тестов (АЧТВ с чувствительными реактивами)



# Наследственные коагулопатии

## Гемофилия А и В

### Лечение

1 Наблюдение группой специалистов различного профиля - гематолога, педиатра, ортопеда, стоматолога, физиотерапевта, врача ЛФК, психолога, имеющих опыт работы с больными гемофилией

2 Частота осмотра пациентов гематологом, ортопедом и стоматологом должна быть не менее 2 раз в год. Остальными специалистами – не менее 1 раза в год.

**Основная задача команды специалистов – сохранение физического и психического здоровья больных гемофилией.**

# Наследственные коагулопатии

## Гемофилия А и В

### Лечение

## Заместительная терапия

- Очищенными вирусинактивированными концентратами факторов свертывания крови
- Предпочтительное использование на постоянной основе одного и того же препарата, с лучшей переносимостью для конкретного пациента (профилактика ингибиторной гемофилии)
- Домашнее лечение



# Наследственные коагулопатии Гемофилия А и В Лечение





## Наследственные коагулопатии Гемофилия С - болезнь Розенталя

Наследуется: аутосомно-доминантно, болеют и мужчины и женщины

Патогенез: нарушение в первой фазе свертывания крови и дефицит XI фактора

Характеризуется: легким течением с признаками повышенной кровоточивости после травм, хирургических вмешательств

Клиника: спонтанные кровотечения возникают редко

гемартрозов, кровоизлияний в мозг, внутренние органы не бывает

обычно носовые кровотечения

# Наследственные коагулопатии

## болезнь Виллебранда

Это наследственное заболевание крови, характеризующееся возникновением эпизодических спонтанных кровотечений, которые схожи с кровотечениями при гемофилии.

Причина кровотечений — нарушение свертываемости крови из-за недостаточной активности фактора Виллебранда, который участвует в адгезии тромбоцитов на коллагене и защищает VIII фактор от протеолиза. При дефиците Фактора Виллебранда VIII фактор подвергается протеолизу, и его содержание в плазме снижается. Кроме того при болезни Виллебранда снижается содержание серотонина и развивается патологическая дилатация сосудов и повышение их проницаемости.

При болезни Виллебранда наблюдаются самые длинные кровотечения, т.к. у больных нарушены все три звена гемостаза.

# Наследственные коагулопатии болезнь Виллебранда

## Клиника

Кровотечение при  
прорезывании зубов

Гематомы в местах ушибов и  
внутримышечных инъекций

Гематурия

Желудочно-кишечные  
кровотечения

Кровоизлияния в мышцы и  
суставы

Кровоизлияния в головной мозг



# Наследственные коагулопатии

## болезнь Виллебранда

### Лечение

Выделяют два основных способа:

1 препараты плазмы с высоким содержанием фактора Виллебранда или препараты фактора VIII. В легких случаях может быть достаточно одного введения, при тяжелых травмах и операциях препараты вводят дважды в сутки 2-3 дня.

2 подход к лечению применим для легких форм. Пациентам назначается десмопрессин.



К сожалению, болезнь не побеждена и сегодня. Лечение гемофилии на сегодняшний день доступно в основном больным гемофилией, живущих в развитых странах.

На территории Российской Федерации проживает около 15 000 больных гемофилией, из них дети составляют около 6 000 человек.

# Болезнь Царской Крови

- 30 июля (12 августа н.с.) 1904 года в семье российского императора Николая II и Алисы Гессенской (Александры Федоровны) родился долгожданный (после 4-х дочерей) наследник – цесаревич Алексей. Никому не известно, сколько часов провела царственная чета, вымаливая долгожданного сына, но радость была великая – триста артиллерийских залпов встретили цесаревича (а «проводили» винтовочные и револьверные!).
- Первый «звонок» прозвучал сразу после рождения – кровь из пуповины не свертывалась дольше обычного (в течение трех дней!), но потом все как будто нормализовалось... Цесаревич начал ползать, стал вставать и, естественно, падал. Но в отличие от обычных детей эти банальные эпизоды стали превращаться в проблему, ушибы: « В течение нескольких часов...увеличивались в размерах, превращаясь в синеватые опухоли. Кровь под кожным покровом не свертывалась.
- В возрасте трех с половиной лет Алексей ударился лицом (несильно!), но образовавшаяся гематома закрыла оба глаза. Болезнь цесаревича считалась государственной тайной, но толки о ней, тем не менее, были широко распространены.



# Болезнь Царской Крови

- Лечили цесаревича известнейшие российские врачи: профессора С.П. Федоров, Е.С.Боткин, К.А.Раухфус, доктора В.П.Деревенко и И.П.Коровин.
- Что могла ребенку предложить тогдашняя медицина? Рекомендовали поднять конечность, из которой возникало кровотечение, давящая повязка с желатиной, жгут или лигатура на приводящую артерию. Подкожные впрыскивания 2% раствора желатины, внутрь препараты спорыньи, железа, надпочечников, вливание в вены стерильного физиологического раствора. Покой суставов, гипсовая повязка, бинтование, массаж, активные и пассивные движения. У.Ослер рекомендовал введение свежей сыворотки крови или цитратной крови по 20-30 мл (VIII фактор содержится именно в свежей крови, хотя и в малых количествах).



A microscopic view of numerous red blood cells, appearing as bright red, biconcave discs against a dark background. The cells are scattered across the frame, with some in sharp focus and others blurred.

**17**  
**апреля**

---

*Всемирный день  
гемофилии*



НУЖНА ПОМОЩЬ