

***Порушення гемостазу. Етіологія.
Патогенез. Діагностика. Клініка. Принципи
лікування. Роль лікаря-стоматолога в
ранній діагностиці і профілактиці***



Доцент, к.мед.н
Грицай А.В.

2016 г.

План лекції

- 1. Порушення гемостазу.***
- 2. Гемофілії.***
- 3. Тромбоцитопенії.***
- 4. Хвороба Віллебрандта.***
- 5. Тромбгеморагічні синдроми.***

СИСТЕМА ГЕМОСТАЗУ

біологічна система в організмі,
функція якої полягає в

- збереженні рідкого стану крові,
- зупинці кровотеч при пошкодженнях стінок судин і
- розчиненні тромбів, які виконали свою функцію

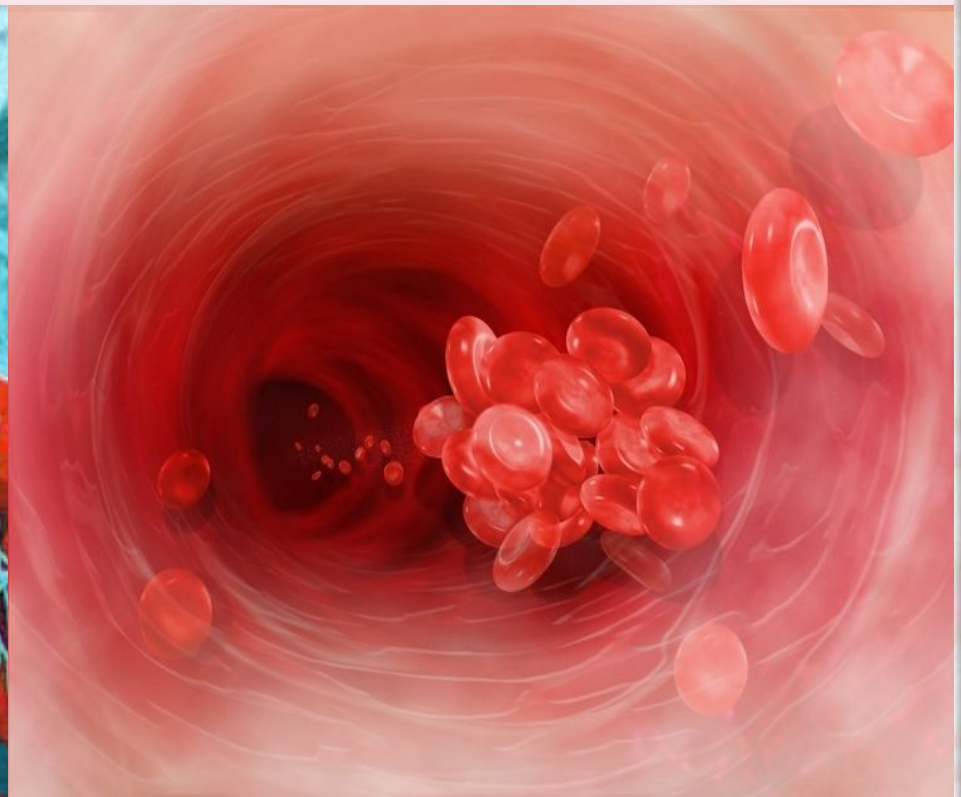
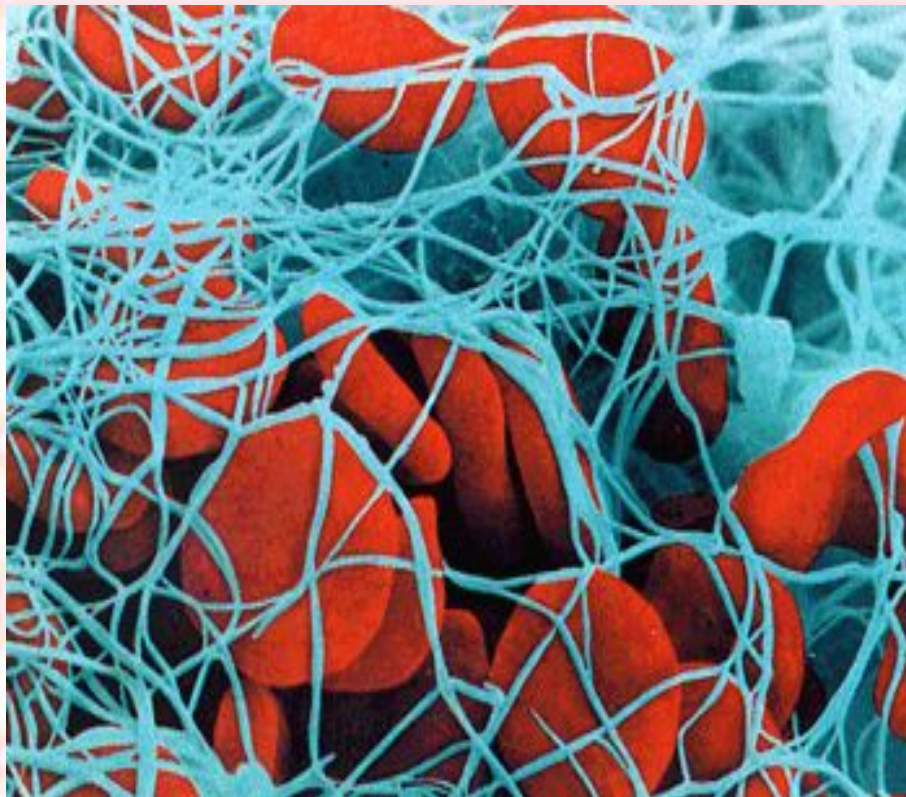
ГЕМОСТАЗ

(греч. haíma кров,
stasis зупинка)

=

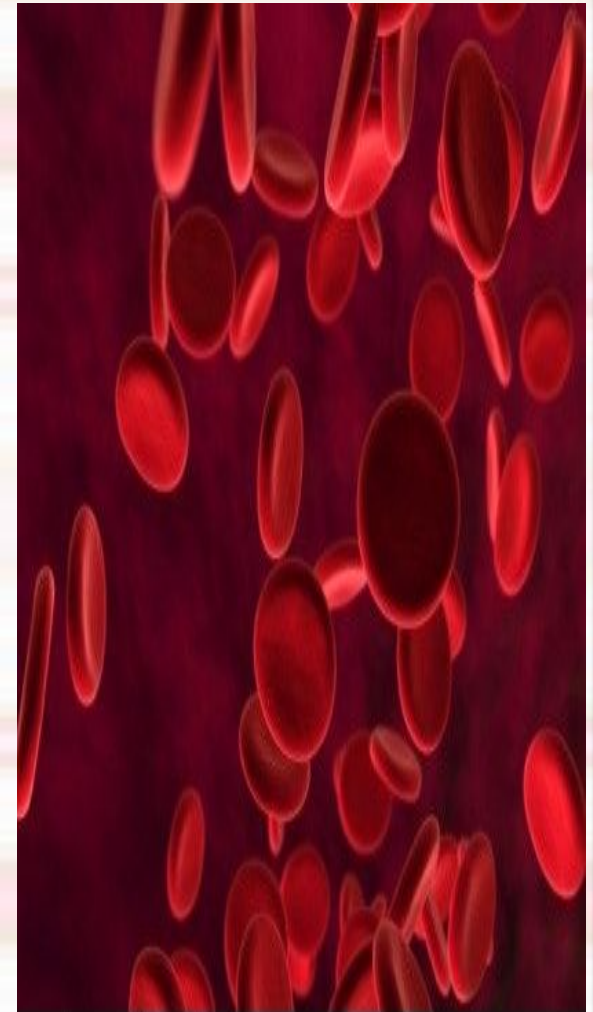
**процес зупинки
кровотечі**

Згортання крові - складний біологічний процес утворення в крові ниток білка фібрину, що утворюють тромби, в результаті чого кров втрачає плинність, набуваючи творожисту консистенцію.



Фактори згортання крові:

- **проферменти**, перетворюються після активації в протеолітичні ферменти;
- **білки**, необхідні для фіксації на мембранах і взаємодії між собою ферментних факторів.



Тромботичний синдром

(син.: тромбофілії; від грецьк. trombos - ком, згорток, phileo - люблю)

- патологічний стан, характеризується надмірною коагуляцією білків крові і тромбоутворенням,
- веде до ішемії тканин і органів.

Геморагічні синдроми

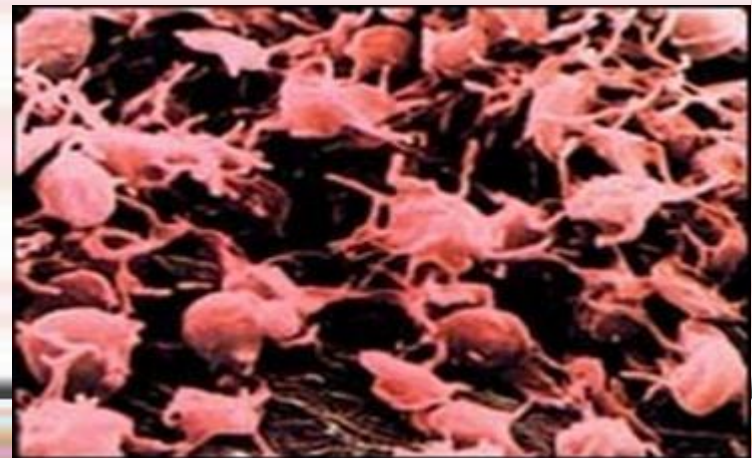
(син.: геморагічні діатези від грецьк. diathesis - схильність)

* патологічні стани

- характеризуються дефектами стінок судин і гіпокоагуляцією білків плазми крові,
- обумовлюють повторні кровотечі і крововиливи.

Гемофілія.

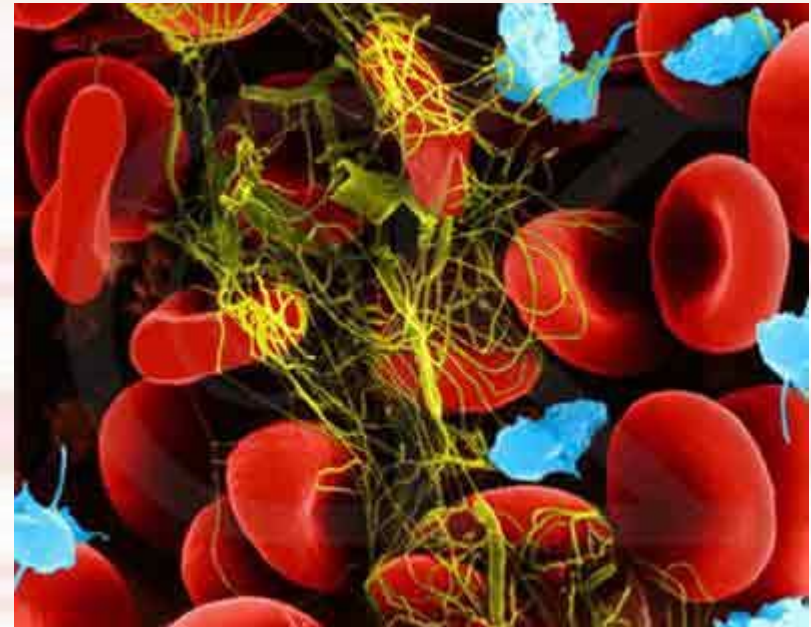
- одне з важких генетичних захворювань, викликане вродженою відсутністю в крові факторів згортання VIII і IX,
- супроводжується частими крововиливами в м'які тканини, суглоби і внутрішні органи.
- Описана в 1803 році
- Часті інвалідність і непрацездатність хворих



- Гемофілія - зміни одного гена в хромосомі X

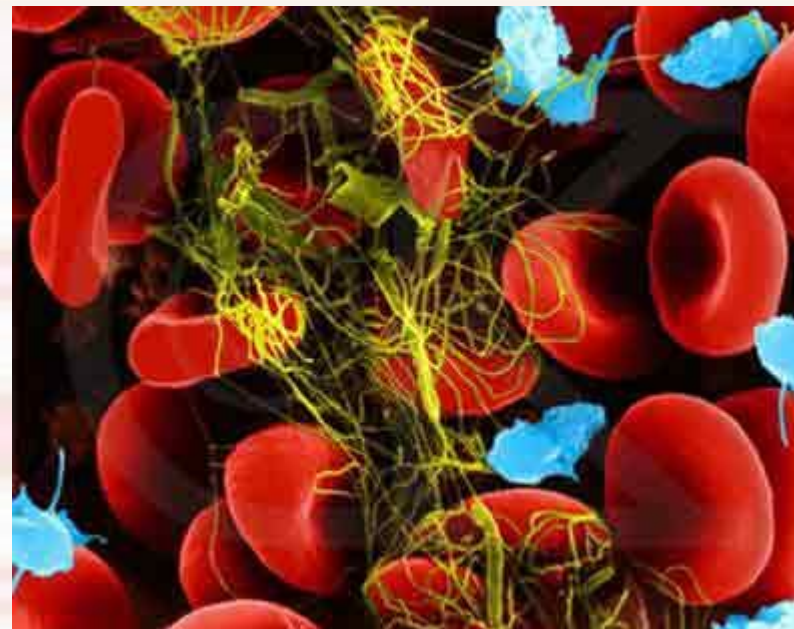
- **Гемофілія А:**
- рецесивна мутація
- викликана генетичним дефектом - відсутністю в крові необхідного білка фактора VIII (антигемофильного глобуліну)
- «Класична»
- у 80-85% хворих на гемофілію
- в США зустрічається у 25 з 100 000 чоловіків

Гемофілія В:
викликана дефектним фактором крові IX
рецесивна мутація в X-хромосомі
"Хвороба Крістмас"
порушення утворення вторинної коагуляційної пробки
відрізняється від А і В.



Гемофілія С:

- аутосомно рецесивна мутація
- дефектний фактор крові XI
- відома в основному у євреїв-ашкеназі
- у гетерозигот кровотечі незначні
- у гомозигот з дефіцитом фактора XI ускладнень, пов'язаних з кровотечею, мало
- при травмі не виключено сильна кровотеча з формуванням гемартроза і гематоми



Гемофілія А:

- успадковується зчеплено з X-хромосомою.
- у хворих з рівнем активності фактора VIII менше 1% спостерігаються спонтанні крововиливи в суглоби (гемартроз) і м'язи (гематоми)
- посттравматичні або пов'язані з хірургічним втручанням кровотечі небезпечні, спостерігаються при **рівні VIII фактора - 5-20%**.
- рецидивні субперіостальні крововиливи є причиною розвитку деструкції кісток, патологічних переломів.

Лабораторна діагностика:

- Збільшено частковий тромбопластиновий час
- Нормальне протромбіновий час і час кровотечі
- Активність ФVIII в плазмі знижена або відсутня.



Pier Mannucci

ЛІКУВАННЯ

- відшкодування нестачі плазмового фактора концентратом ФVIII або введення десмопресину, який може збільшувати рівень фактора VIII і фактора Віллебранда (1977 р)
- уникати травм з раннього дитинства (обкладати ліжечко подушками, не давати іграшок з гострими кутами);
- регулярно проводити профілактичну санацію зубів;
- перед хірургічним втручанням - інфузію ФVIII,
- антифібринолітичні препарати
- генна інженерія.

Гемофілія В

- також виникають кровотечі (гемартроз, гематоми),
- частота їх в 5 разів нижче, ніж при дефіциті фактора VIII

Лабораторна діагностика:

- збільшено частковий тромбопластиновий час
- час кровотечі і протромбіну час не змінені
- активність фактора IX знижена або відсутня
- може синтезуватися нефункціональний фактор IX або бути відсутнім його синтез.

Лікування:

- замісна терапія
- при великих кровотечах введення концентрату фактора IX
- при невеликих кровотечах - свіжозаморожена плазма.

Гемофілія С

Лабораторна діагностика:

- збільшено частковий тромбопластиновий час;
- нормальний протромбіновий час;
- нормальна кількість тромбоцитів;
- нормальний час кровотечі.
- рівень фактора XI в плазмі знижений або дорівнює нулю.

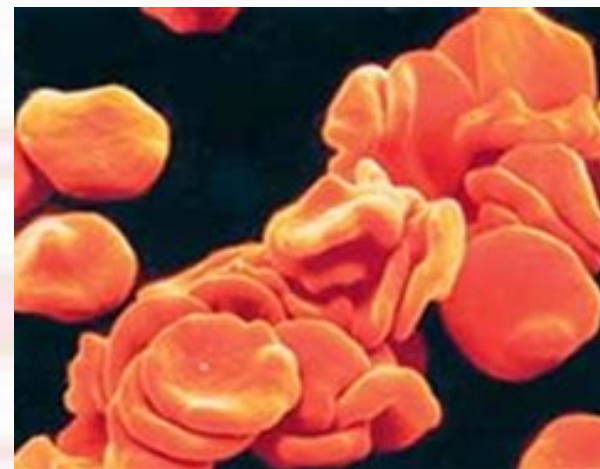
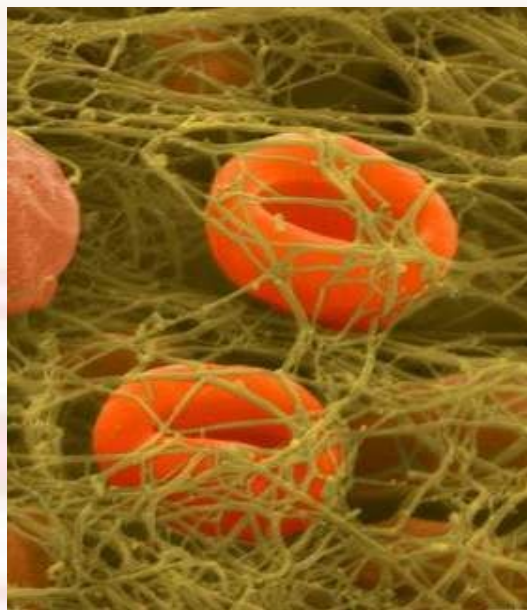
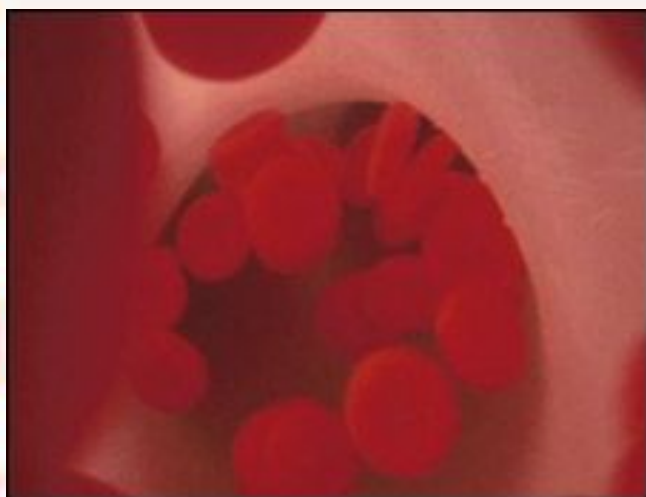
Лікування:

- заміщення фактора XI вливанням свіжозамороженої плазми або концентрата фактора XI.
- перед невеликими хірургічними втручаннями профілактичне введення D-амінокапронової кислоти або транексамової кислоти.
- Плазма.

Лабораторна діагностика:

- збільшено частковий тромбопластиновий час і протромбіновий час;
- нормальна кількість тромбоцитів;
- рівень фактора V в плазмі знижений або дорівнює 0.

Лікування - замісна терапія свіжозамороженої плазмою.



**Тромбоцитопенія - зменшення
кількості тромбоцитів нижче
нормальних меж:**

150 000 - 400 000 / мкл.

**Спонтанна кровотеча виникає
при зниженні числа
тромбоцитів нижче
10 000-20 000 / мкл.**

Клінічні ознаки:

- **Внутрішньошкірні крововиливи (петехії, екхімози),**
- **Кровоточивість ясен,**
- **Менорагії,**
- **Носові кровотечі,**
- **Шлунково-кишкові кровотечі,**
- **Поява геморагічних бульбашок спостерігається при зниженні кількості тромбоцитів нижче 50 000 / мкл.**



Хвороба Віллебранда - спадкове захворювання крові, що характеризується виникненням епізодичних спонтанних кровотеч, які схожі з кровотечами при гемофілії.

Спадкування аутосомно-домінантне

В основі - порушення синтезу основного крупномолекулярного компонента фактора VIII, званого також фактором Віллебранда.

Геморагічний синдром при I типі набагато важчий, ніж при IIА і IIВ типах хвороби.

■Симптоми

- геморагічний синдром:
 - Носові кровотечі
 - Крововиливи в шкіру
 - Часті, тривалі і рясні кровотечі різноманітної локалізації
 - Гематоми
 - Крововиливи в м'яких тканинах і у внутрішніх органах
 - Крововиливи в м'язи і суглоби (гемартроз)
 - Тривалі кровотечі при травмах, видаленні зубів, операціях
 - Менорагії (65% жінок)

Лікування

трансфузійна терапія -
препарати плазми з
високим вмістом фактора
фон Віллебранда:

- антигемофільна
плазма
- кріопреципітат

за 2-4 дні до операції, а
при пологах - на самому
початку родової
діяльності

препарати фактора
VIII

для легких форм

- десмопрессин

небезпека звикання
при використанні
десмопресина більше
2-х діб.

ДВЗ – синдром

- * типова форма тромбогеморрагического стану.
- * Характеризується стадійною генералізованою активацією і подальшим виснаженням факторів згортання, протизгортаючої і фібринолітичної систем.
- Виявляється розладом центральної, органотканинної і мікрогемоциркуляції з розвитком поліорганної недостатності.

Стадії синдрому ДВЗ

```
graph TD; A[Стадії синдрому ДВЗ] --> B[Гіперкоагуляції і тромбоутворення]; A --> C[коагулопатія споживання]; A --> D[гіпокоагуляції]
```

Гіперкоагуляції і
тромбоутворення

коагулопатія
споживання

гіпокоагуляції

ПРИНЦИПИ ТЕРАПІЇ СИНДРОМУ ДВЗ

ЕТІОТРОПНИЙ

ПАТОГЕНЕТИЧНИЙ

СИМПТОМАТИЧНИЙ

ПРИКЛАДИ МЕТОДІВ ЛІКУВАННЯ:

✓ лікування
ОСНОВНОГО
захворювання

✓ вливання
компонентів крові
(плазми,
тромбоцитів,
еритроцитів)
✓ введення гепарину
✓ корекція
зрушень КОР

✓ знеболюючі ЛЗ
✓ транквілізатори
✓ корекція
✓ функції органів

**Дякую за
увагу!**