



## 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 СТЮАРТА-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 ПЕРВИЧНОГО 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 VIII 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 VIII (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% - ГЕМОРАГИЧЕСКИЙ 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 1Х.**

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

**ВОЗМОЖНЫ ИНГИБИТОРНЫЕ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ.**

**2.МЕСТНАЯ ТЕРАПИЯ (ГЕМОСТАТИЧЕСКАЯ).**

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



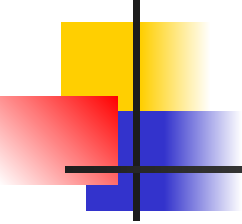


## ТРОМБОЦИТОПЕНИИ:

---

- 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 НЕСКОЛЬКИХ ЧАСОВ ВМЕСТО 7-10 ДНЕЙ.**

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



## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА:

---

- ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПРИ УРОВНЕ ТРОМБОЦИТОВ НИЖЕ  $50 \times 10^9 / \text{л}$ . 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.

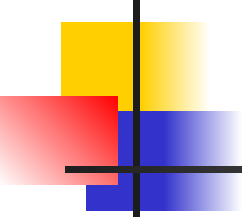


## ЛЕЧЕНИЕ:

---

- 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 МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТЫ С 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**

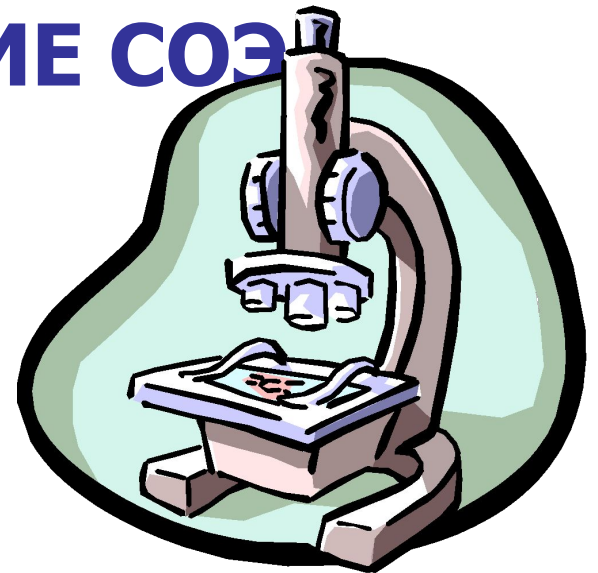
**5.ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ФОРМА**

**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 ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО МОЗГА.**

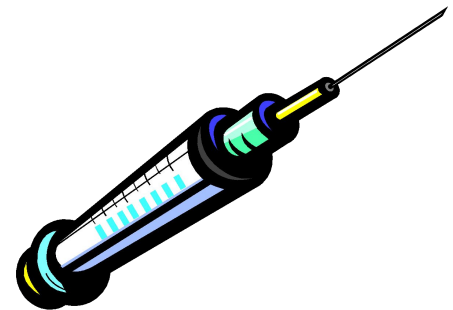
## ДИАГНОСТИКА:

- **КЛИНИКА, ПОВЫШЕНИЕ ФАКТОРА ВИЛЛЕБРАНДА, ФИБРИНОГЕНА, ЦИК, АЛЬФА 2 И ГАММА-ГЛОБУЛИНОВ. ВОЗМОЖНО УСКОРЕНИЕ СОЭ ЛЕЙКОЦИТОЗ.**



# ЛЕЧЕНИЕ:

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





СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

