

ВОЕННО-МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
кафедра пропедевтики внутренних болезней

А Н Е М И И
И ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ
ДИАТЕЗЫ

ЛЕКЦИЯ

для курсантов и студентов 3-х курсов ФПВ

АНЕМИИ



АНЕМИЯ или МАЛОКРОВИЕ

клинико - гематологический синдром

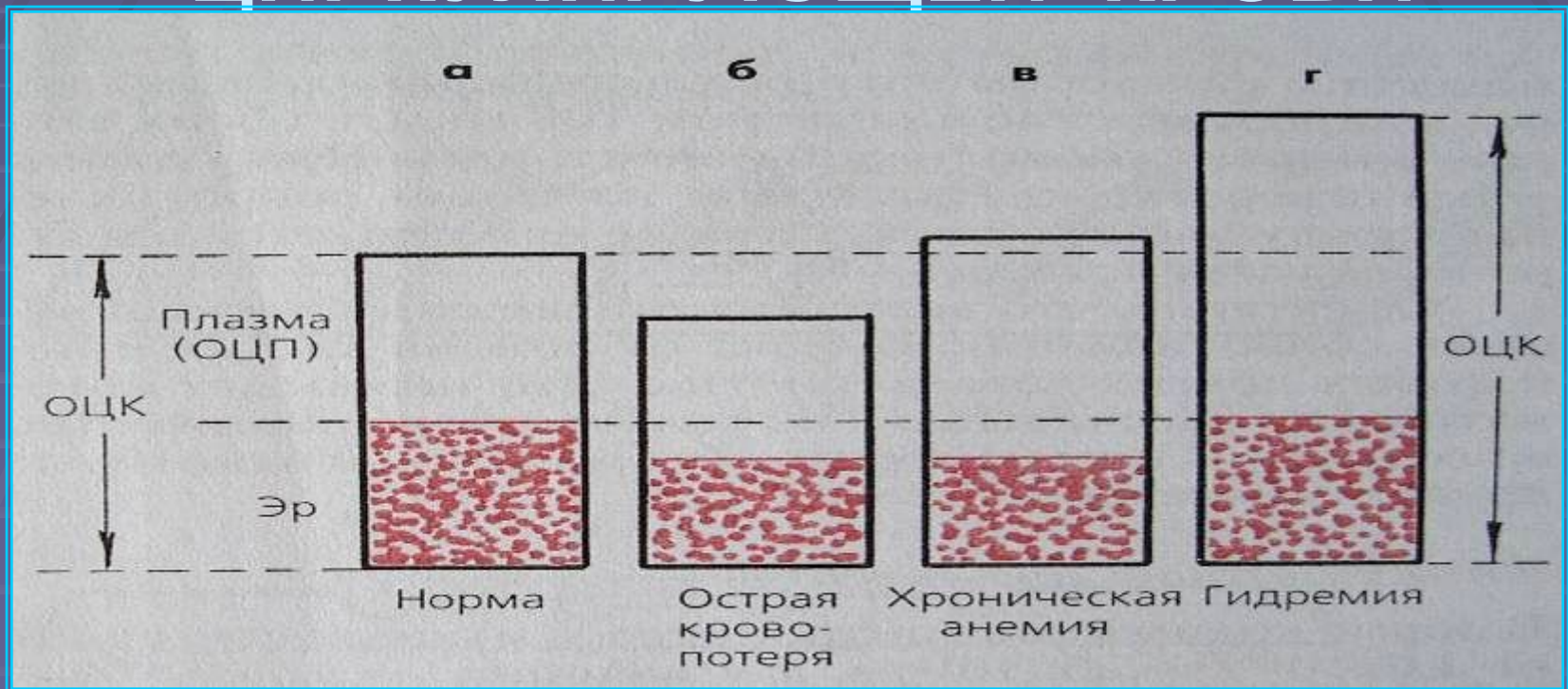
характеризуется уменьшением содержания количества гемоглобина в единице объема крови, чаще при одновременном уменьшении количества эритроцитов

Нормальное содержание гемоглобина крови

у мужчин – 130 -160 г/л

у женщин – 120 -140 г/л

СХЕМА СООТНОШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ И ОБЪЕМА ЦИРКУЛИРУЮЩЕЙ КРОВИ



ГЕМАТОКРИТ

АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

ЖАЛОБЫ:

- на слабость,
- снижение работоспособности,
- головокружение,
- шум в ушах,
- мелькание «мушек» перед глазами,
- одышку и сердцебиение при незначительной физической нагрузке,
- колющие боли в области сердца,
- возникновение обморочных состояний.

АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

ПРИ ОБЪЕКТИВНОМ ИССЛЕДОВАНИИ:

- Отмечается бледность кожи и видимых слизистых, учащение пульса, увеличение частоты дыхания.
- При аускультации сердца на верхушке определяется ослабление 1 тона, функциональный систолический шум.
- При выраженной анемии над правой яремной веной может выслушиваться непрерывный дующий или жужжащий шум – «шум волчка». Артериальное давление часто понижено.
- На ЭКГ могут отмечаться признаки дистрофии миокарда - уменьшение высоты зубца Т во всех отведениях.

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

- 1. По происхождению
- 2. По цветовому показателю
- 3. По степени тяжести
- 4. По регенераторной активности костного мозга (по ретикулоцитам крови)

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (1)

ПО ПРОИСХОЖДЕНИЮ

- I. Анемии при кровопотерях (постгеморрагические)
 1. Острая
 2. Хроническая
- II. Анемии при нарушении кровообразования
 1. Железодефицитные
 2. Железонасыщенные (сидероахрестические)
 3. Витамин В-12 дефицитные (нарушение синтеза ДНК)
 4. Гипопластические (апластические)
 5. Метапластические
- III. Анемии при повышенном разрушении эритроцитов (гемолитические)
 1. Эритроцитопатии
 2. Ферментопатии
 3. Гемоглобинопатии
 4. Анемии при воздействии антител, химических и др. факторов

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (2)

ПО ЦВЕТОВОМУ ПОКАЗАТЕЛЮ

(степени насыщенности эритроцитов гемоглобином):

- нормохромные (0,8-1,0),
- гипохромные (менее 0,8)
- гиперхромные (более 1,0).

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (3)

ПО СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ

(в зависимости от содержания гемоглобина в 1 л крови):

- легкой степени (120-90 г/л),
- средней степени (90-70г/л),
- тяжелую (менее 70 г/л).

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (4)

ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ АКТИВНОСТИ КОСТНОГО МОЗГА:

- **регенераторные**, с сохраненным или повышенным эритропоэзом;
- **гипорегенераторные**, при которых он снижен;
- **арегенераторные**, с частичной или полной утратой костным мозгом эритропоэза.

ОСТРАЯ ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Анемия в результате острой
кровопотери



ПРИЧИНЫ ОСТРОЙ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Острая потеря крови:

- травмы и ранения с поражением крупных сосудов,
- кровотечения при заболеваниях внутренних органов (язвенная болезнь, цирроз печени, опухоли легких, желудка, почек и др.).

КЛИНИКА ОСТРОЙ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

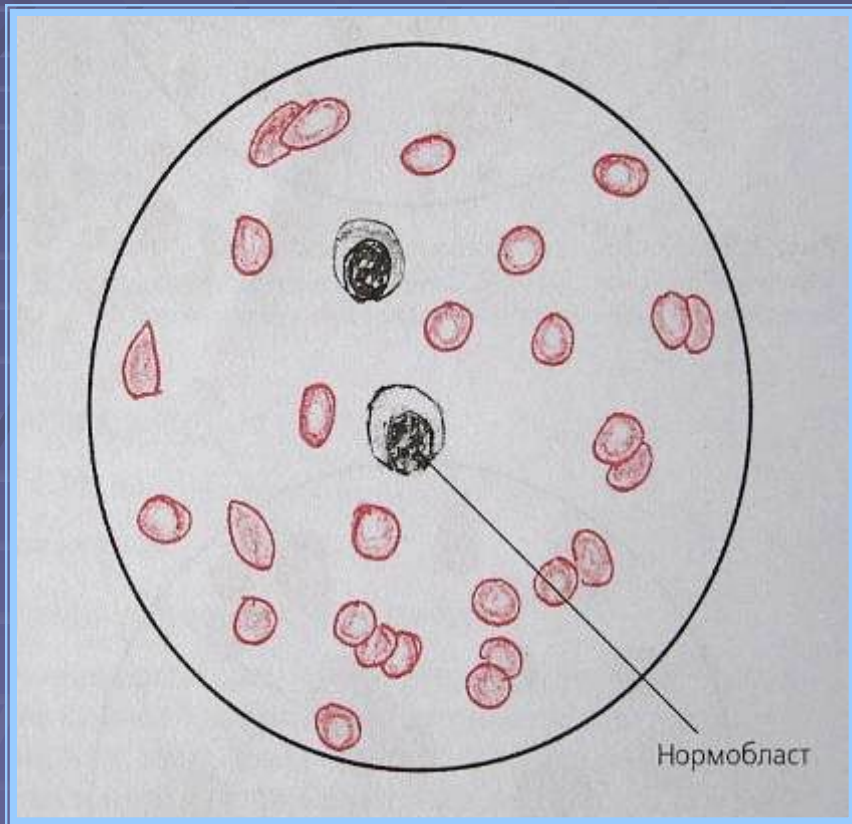
- С самого начала **острого кровотечения** больные жалуются на резкую, внезапно наступившую слабость, головокружение, шум в ушах, потемнение в глазах, сухость во рту, тошноту, позывы на рвоту, сердцебиение.



КЛИНИКА ОСТРОЙ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

- При осмотре выраженная бледность кожных покровов, холодный липкий пот.
- Пульс частый, малого наполнения, не напряжен - мягкий (*pulsus mollis*), может быть нитевидным (*pulsus filiformis*).
- При аускультации сердца можно отметить и ослабление 1 тона, систолический шум на верхушке сердца.
- Систолическое и диастолическое артериальное давление понижается.

ИССЛЕДОВАНИЕ КРОВИ



- **Равномерное снижение количество эритроцитов и гемоглобина.**
- **Нормальный цветовой показатель, умеренный ретикулоцитоз.**
- **Нейтрофильный лейкоцитоз.**
- **Увеличение числа тромбоцитов.**

ПОЯВЛЕНИЕ НОРМОБЛАСТОВ – ПОКАЗАТЕЛЬ СТИМУЛЯЦИИ ЭРИТРОПОЭЗА

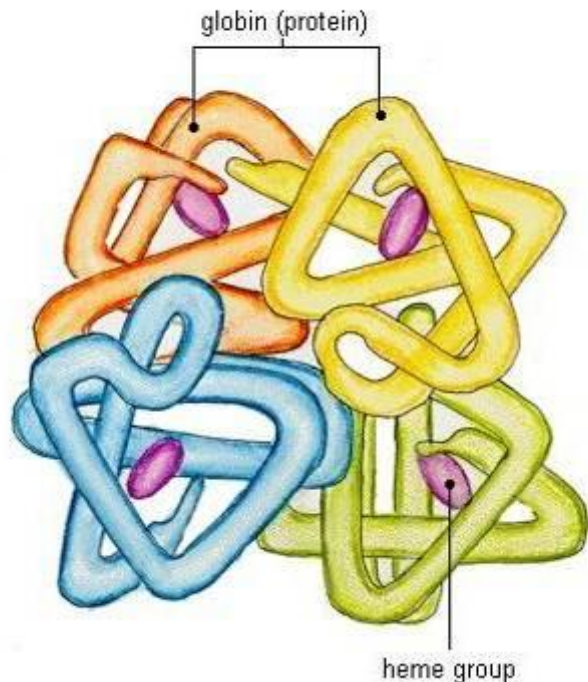
ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

ОСТРОЙ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

- Лечение должно проводиться в условиях стационара (больной должен быть госпитализирован).
- В первую очередь необходимо провести остановку кровотечения.
- Для остановки кровотечения используются средства патогенетической терапии, переливание крови и кровезаменителей, с последующим назначением препаратов железа.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

hemoglobin



Это заболевание, при котором вследствие дефицита железа в организме происходит нарушение синтеза гемоглобина и трофические расстройства в тканях.

ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ ЗДОРОВОГО ЧЕЛОВЕКА



ПРИЧИНЫ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- **1.** Хронические потери крови различного генеза.
- **2.** Повышенное потребление железа при беременности и лактации, в период бурного роста и полового созревания, усиленных занятий спортом.
- **3.** Недостаточное поступление железа в организм с пищей.
- **4.** Нарушения транспорта железа при врожденной атрансферринемии, наличии антител к трансферрину, снижении уровня трансферрина при массивной протеинурии при нефротическом синдроме.

СХЕМА РАЗВИТИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

**ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ
ФАКТОРЫ**

**Дефицит
железа в крови,
костном мозге, депо**

**Снижение
синтеза гема**

**Снижение
синтеза железосодержащих
ферментов**

ПРОЯВЛЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

**В результате дефицита железа
в организме развивается:**

- Гипоксия тканей.
- Снижение функции иммунокомпетентных клеток.
- Атрофия слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта.
- Нарушение трофики кожи и ее дериватов.
- Поражение мышц.

КЛИНИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (1)

**ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ
анемическим и сидеропеническим синдромами**

- **Жалобы** на общую слабость, снижение работоспособности, головокружение, одышку и сердцебиение при незначительной физической нагрузке, шум в ушах.
- Снижение аппетита, затруднения при глотании сухой и твердой пищи (сидеропеническая дисфагия), жжение и боли в языке, возникающие спонтанно или после приема пищи, непостоянные тупые ноющие боли в эпигастральной области.
- Повышенная ломкость ногтей, сухость и шелушение кожи, ломкость и выпадение волос.
- **Характерны жалобы на извращение вкуса** в виде неодолимого желания съесть что-либо малосъедобное (мел, известь, уголь, сырую крупу и т.д.) Развивается пристрастие к необычным запахам (ацетона, керосина, красок, гуталина).
Эти проявления получили названия *pica chlorotica*.

КЛИНИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (2)

- При осмотре бледность кожных покровов, нередко с «алебастровым» оттенком.
- У ряда больных, особенно женщин, может наблюдаться бледность кожи лица с зеленоватым оттенком - «хлороз».
- В отдельных случаях может отмечаться симптом «синих склер» в виде синеватой окраски склер.
- Наблюдается бледность слизистых оболочек, ломкость и исчерченность ногтей, ложкаобразная вогнутость ногтей (койлонихия).

КЛИНИКА

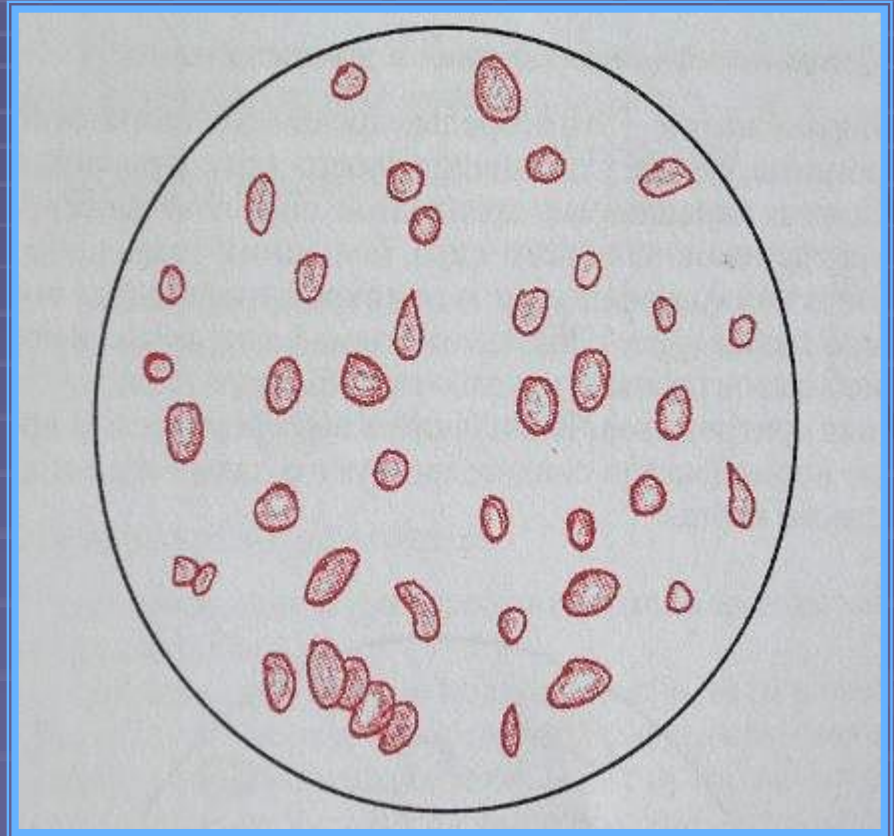
ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (3)

- При исследовании сердечно-сосудистой системы отмечаются симптомы, характерные для анемического синдрома.
- При исследовании органов пищеварения отмечается наличие признаков ангулярного стоматита, трещины в углу рта, «заеды», язык при осмотре гладкий, блестящий, сосочки атрофированы.
- При пальпации живота у некоторых больных отмечается умеренная болезненность в эпигастральной области.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

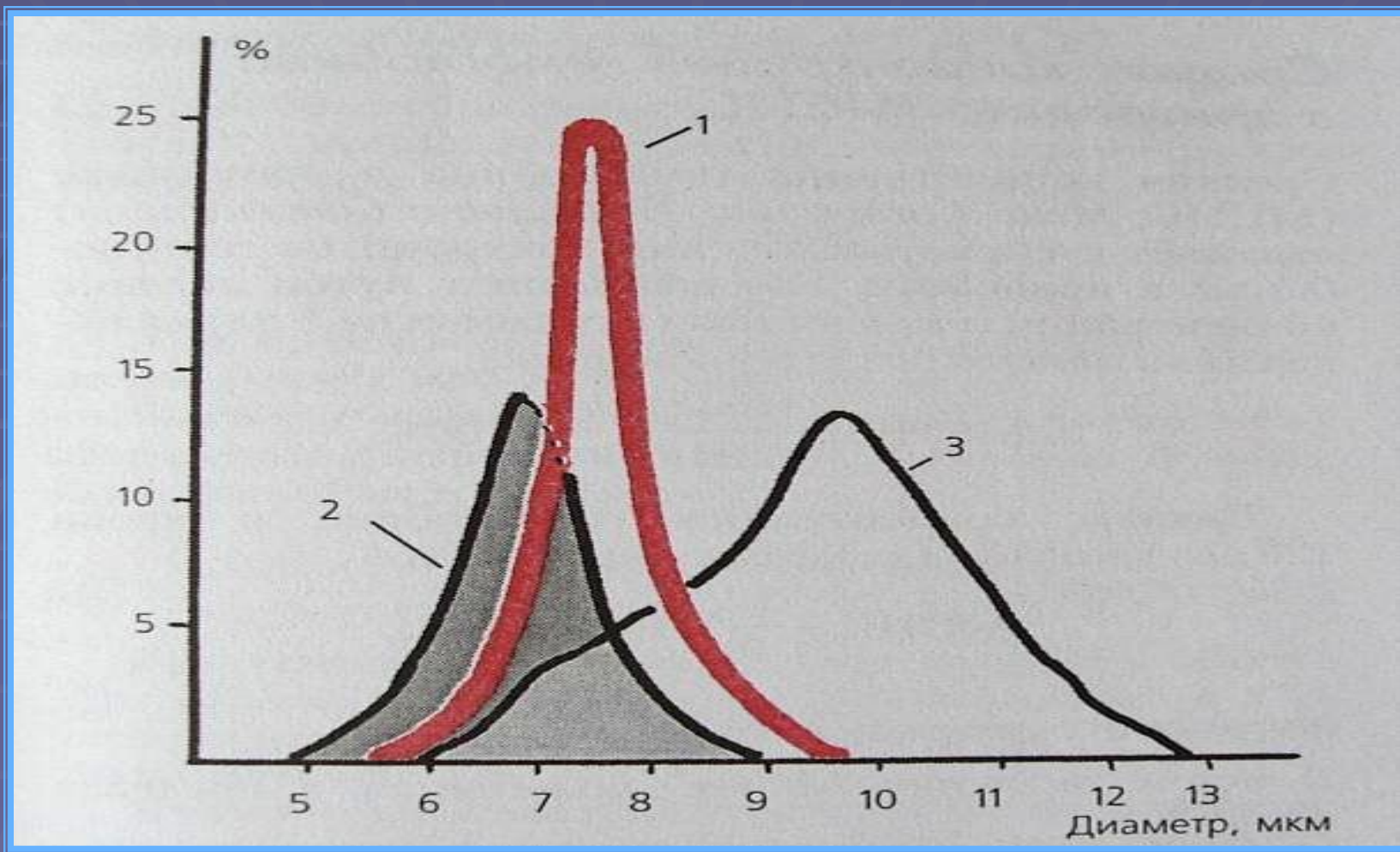


Бледное лицо



Картина крови

КРИВАЯ ПРАЙС - ДЖОНСА



БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- снижение железа сыворотки крови (сидеропения)
- снижение ферритина крови
- повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови
- снижение десфералового теста

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Диета должна быть полноценной, преимущественно из мясных продуктов и содержать достаточное количество железа и витаминов.
- Патогенетическая терапия больных ЖДА включает применение препаратов железа. Введение железа в организм осуществляется парентерально (феррум-лек, эктофер, фербитол) или приемом препаратов внутрь (гемостимулин, ферроплекс, тардиферон, ферроградумет, фумарат железа и др.).
- Хороший эффект оказывают фитосборы в виде настоя из крапивы, череды, листьев земляники и черной смородины, плоды шиповника.
- Гемотрансфузии при ЖДА применяют крайне редко, по жизненным показаниям при снижении содержания гемоглобина менее 40-50 г/л .

ВИТАМИН В₁₂ - ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

Витамин В₁₂ дефицитная анемия (пернициозная анемия, болезнь Аддисона-Бирмера) - заболевание обусловленное дефицитом витамина В₁₂ и нарушением синтеза ДНК, проявляющееся мегалобластным типом гемопоэза и нарушениями функций нервной системы, встречается преимущественно в пожилом возрасте.

ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА

V₁₂ В ОРГАНИЗМЕ (1)

- Недостаток витамина **V**₁₂ в употребляемой пище (при вегетарианстве).
- Нарушение всасывания витамина **V**₁₂ вследствие отсутствия или снижения выработки внутреннего фактора Кастла в результате наследственного дефекта, атрофического гастрита, опухоли желудка, резекции желудка, воздействия токсических факторов на слизистую желудка, снижении всасывания при поражениях тонкой кишки (хронический энтерит, резекция тощей кишки и т.д.)

ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА B_{12} В ОРГАНИЗМЕ (2)

- Конкурентный расход витамина B_{12} , который может возникать при глистной инвазии широким лентецом (батриоцефальная анемия) или поглощением его большим количеством микробной флоры при множественном дивертикулезе кишечника.
- В результате нарушений в системе транспорта витамина B_{12} при дефиците транспортного белка - транскобаламина вследствие его отсутствия или выработке антител к нему.

КЛИНИКА

V₁₂ - ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (1)

- Больные предъявляют жалобы на слабость, быструю утомляемость, одышку и сердцебиение при незначительной физической нагрузке, жжение и боли в языке, потерю аппетита, чувство тяжести в эпигастральной области, снижение массы тела.
- Беспокоят также нарушение чувствительности, ощущение пощипывания или покалывания в кончиках пальцев, боли в ногах, онемение в конечностях, пошатывание при ходьбе, мышечная слабость.

КЛИНИКА

V₁₂ - ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (2)

- При осмотре бледность кожных покровов с **лимонно-желтым** оттенком, **субиктеричность** склер.
- Со стороны сердечно-сосудистой системы - проявления анемического синдрома.
- При исследовании пищеварительной системы обращает на себя внимание язык, имеющий малиновую окраску, со сглаженными сосочками и участками воспаления, эрозиями на кончике языка.
- При пальпации брюшной полости может отмечаться умеренное увеличение печени.

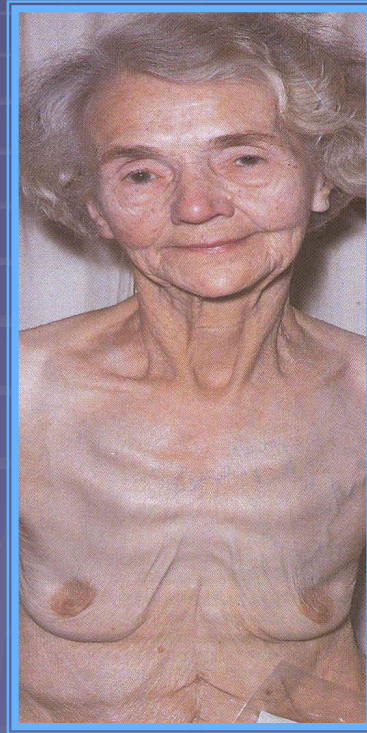
БЛЕДНОСТЬ

при витамин B_{12} - дефицитной анемии



Лицо при анемии

БЛЕДНОСТЬ при V_{12} – дефицитной анемии



«Малиновый язык» (Гунтеровский глоссит)



ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

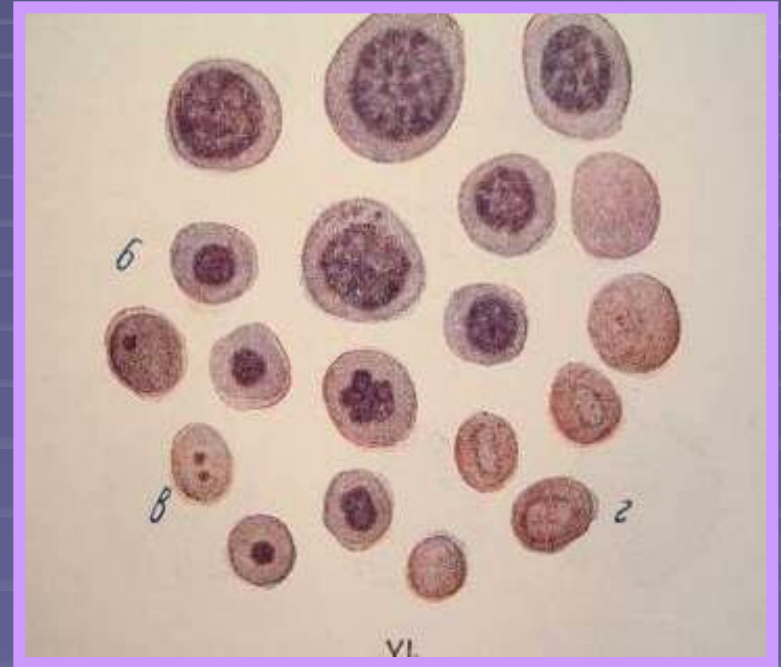
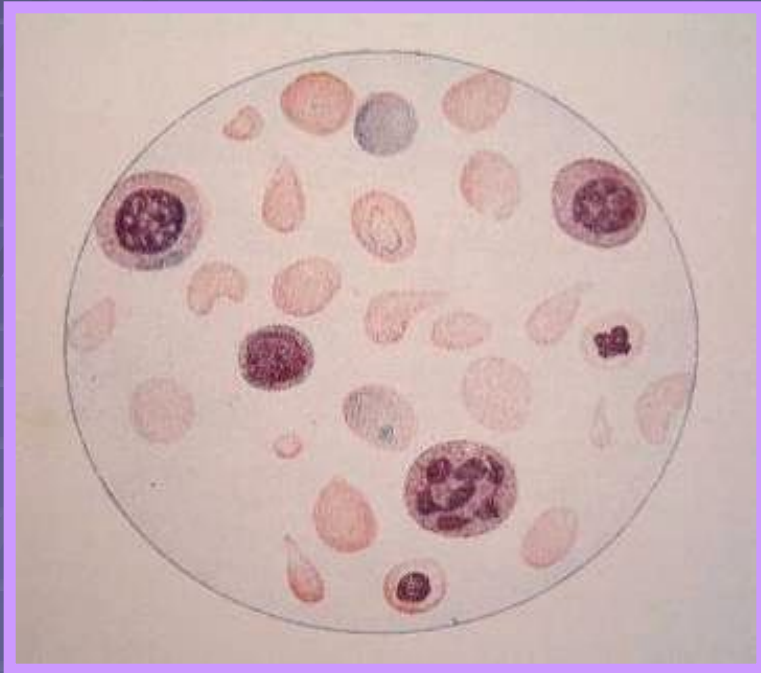
- Фуникулярный миелоз (поражением задних и боковых столбов спинного мозга).
- Дегенерация периферических нервов.
- Церебральные нарушения.

Проявления:

- некоординированная походка, атаксия, изменение позы Ромберга, арефлексия, патологические рефлексy, нарушения чувствительности, стойкие параличи нижних конечностей и др.

АНАЛИЗ КРОВИ

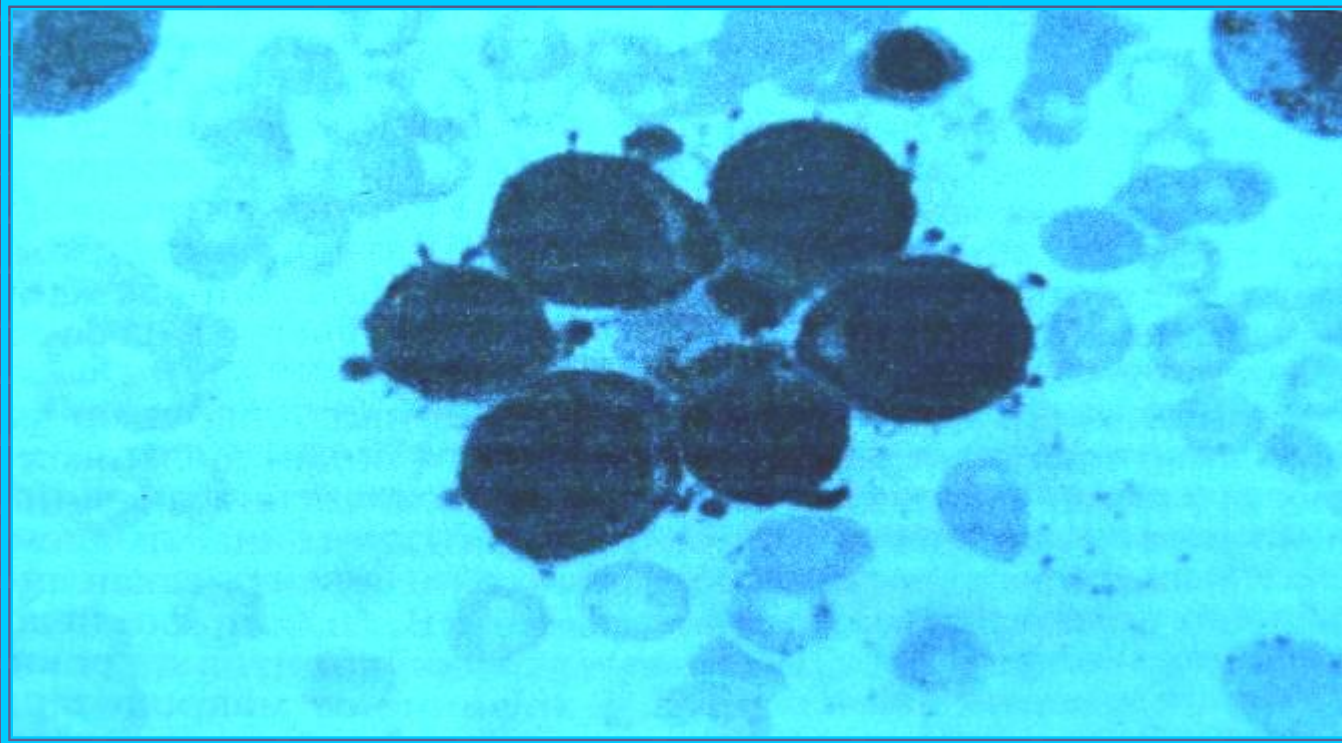
при B_{12} – дефицитной анемии



1. Макроцитоз, пойкилоцитоз, тельца Жолли и кольца Кэбота.
2. Гиперсегментированные нейтрофилы и метамиелоциты.

КОСТНЫЙ МОЗГ

при B_{12} – дефицитной анемии



Мегалобластный тип кроветворения
(«синий» костный мозг)

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

B_{12} - ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Диета - мясомолочные продукты.
- Основным методом лечения является парентеральное применение препаратов витамина B_{12} по 250 - 500 мкг в сутки. При фуникулярном миелозе дозу витамина B_{12} увеличивают до 1000 мкг в сутки, добавляют кофермент витамина B_{12} - аденозинкобаламин.
- Критерием эффективности проводимой терапии является возникновение ретикулоцитарного криза - увеличение количества ретикулоцитов до 20 - 30% на 5 - 8 день лечения.

Этапы лечения:

1. Основной курс 4 - 6 недель до нормализации показателей крови.
2. Закрепляющий курс 6 - 8 недель по 500 мкг витамина B_{12} один раз в неделю.
3. Профилактический курс - по 500 мкг витамина B_{12} один раз в месяц в течение года.

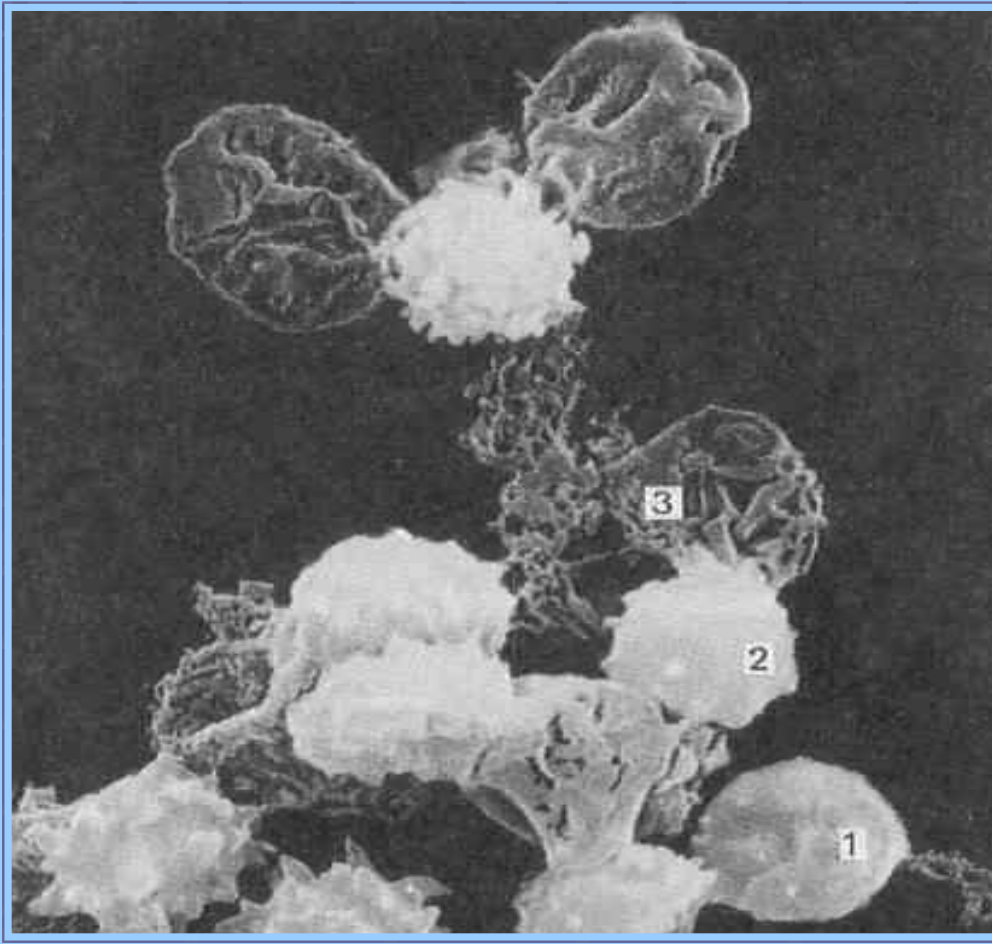
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Группа анемических состояний, отличительным признаком которых является уменьшение продолжительности жизни и повышенный распад эритроцитов (гемолиз), который может происходить внутриклеточно или внутрисосудисто.

ВИДЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- **Наследственные гемолитические анемии** связаны с врожденными нарушениями структуры мембраны эритроцитов, с патологией эритроцитарных ферментов, нарушением синтеза гемоглобина и носительством аномальных нестабильных гемоглобинов.
- **Приобретенные гемолитических анемии** разделяют на аутоиммунные (развивающиеся под влиянием антител к собственным эритроцитам) и возникающие в результате воздействия на эритроциты гемолитических ядов, механических факторов, вливания несовместимой крови и др.

ГЕМОЛИЗ ЭРИТРОЦИТОВ



- 1. Дискоцит
- 2. Эхиноцит
- 3. «Тени»
(оболочки)
эритроцитов

ТЕЧЕНИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- В результате воздействия различных этиологических факторов происходит разрушение эритроцитов с развитием анемии, которая сопровождается увеличением числа клеток эритроидного ряда костного мозга и поступлением в периферическую кровь большого количества молодых клеточных форм эритроцитов.
- Разрушение эритроцитов происходит преимущественно в селезенке, что приводит к ее увеличению.
- При гемолизе эритроцитов за счет повышения свободного билирубина в крови возникает желтуха, увеличивается экскреция уробилина с мочой и калом.
- Большое поступление свободного билирубина в печень вызывает повышение образования связанного билирубина и повышение его концентрации в желчи, что способствует образованию камней в желчном пузыре и желчных протоках.

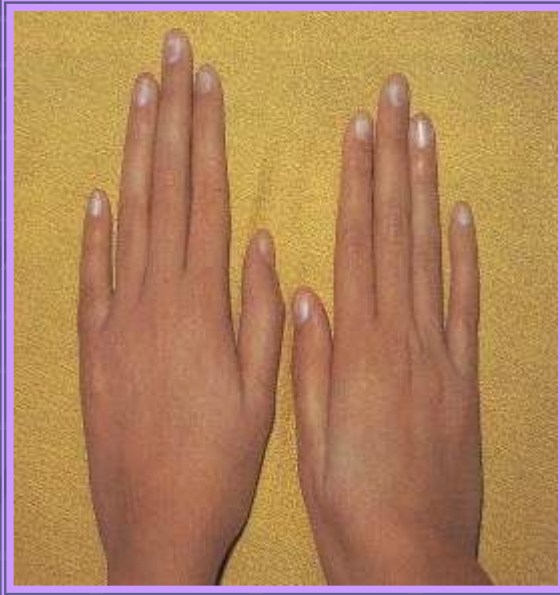
КЛИНИКА ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

- Гемолитическая анемия развивается постепенно или протекает в виде гемолитических кризов.
- Кризы характеризуются появлением резкой слабости, болей в животе и пояснице, сердцебиением, одышкой, развитием желтухи.
- При осмотре больного - желтушность кожных покровов и слизистых различной интенсивности. У больных с наследственными формами гемолитических анемий возможно наличие различных видов врожденной патологии скелета, башенный череп, микроофтальмия, синдактилия, полидактилия и др.
- При исследовании сердечно-сосудистой системы - признаки анемического синдрома.
- При пальпации живота отмечается болезненность в области желчного пузыря, наличие увеличенной селезенки.

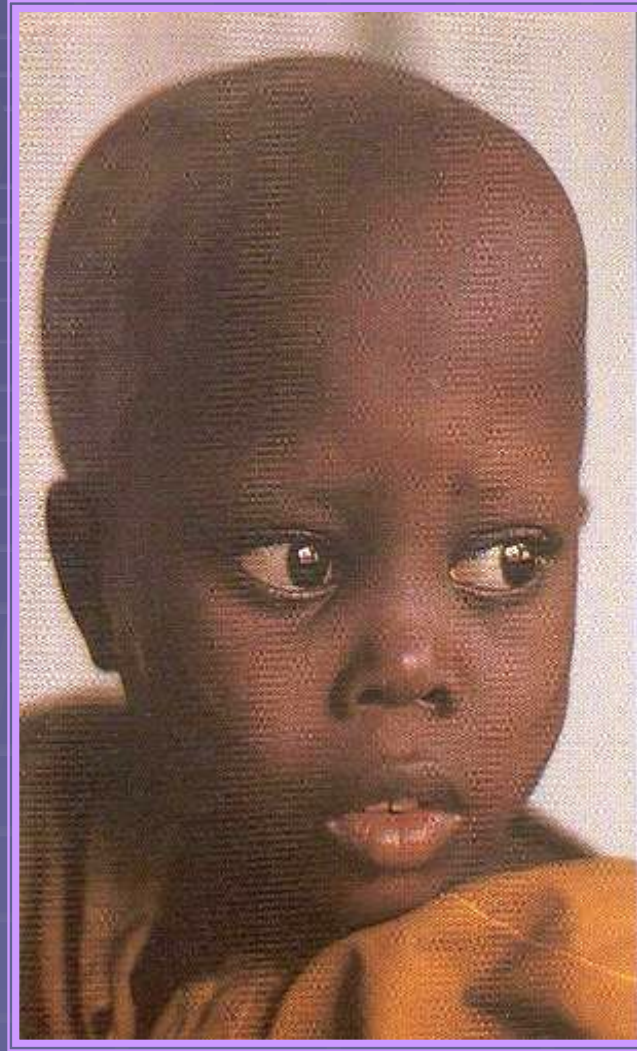
ЖЕЛТУХА ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ



СЕРПОВИДНО - КЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ



ДАКТИЛИТ

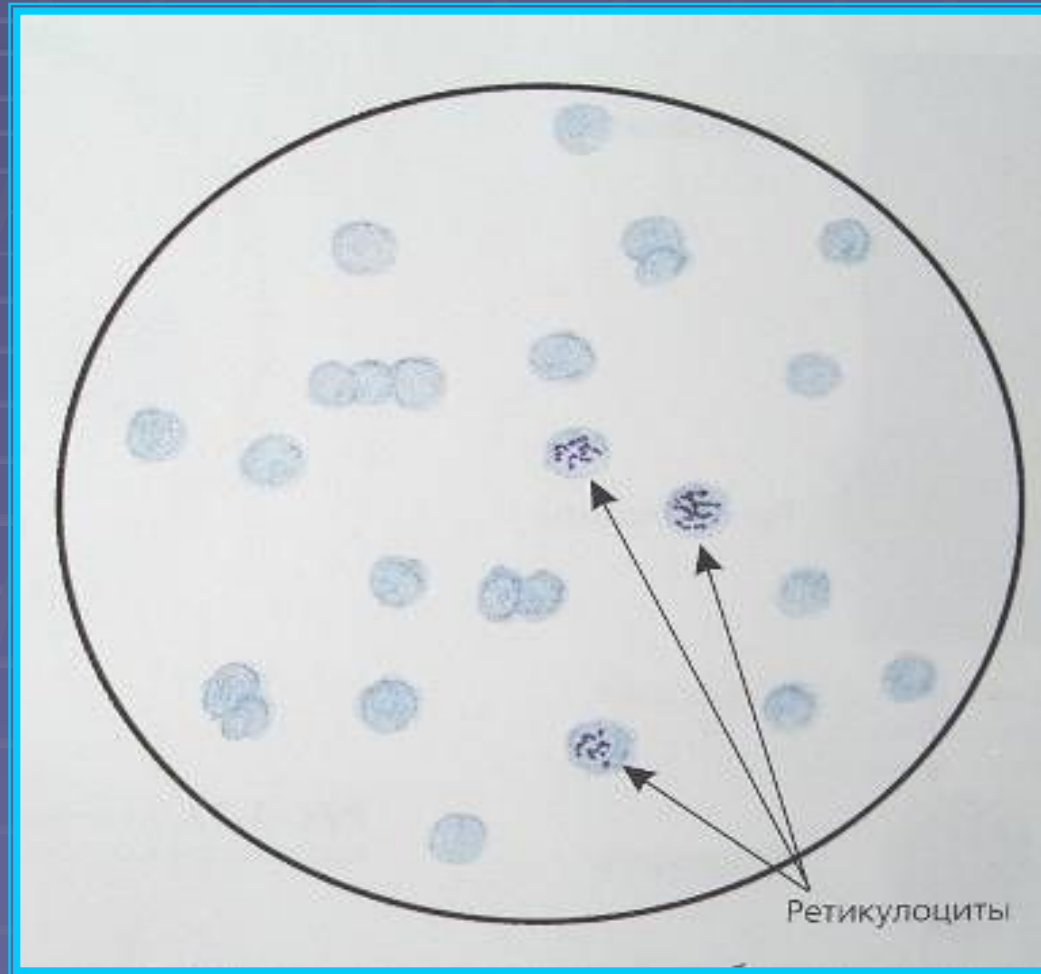


БАШЕННЫЙ ЧЕРЕП



ПОЙКИЛОЦИТОЗ

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



ретикулоцитоз

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- Преимущественным методом лечения наследственных гемолитических анемий является спленэктомия.
- Для лечения приобретенных (аутоиммунных) гемолитических анемий применяют глюкокортикоидные гормоны, иммунодепрессантные препараты.
- При неэффективности терапии применяют плазмаферез, показана спленэктомия.

АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

это **АНЕМИИ**, в основе которых лежит снижение кроветворения в костном мозге, чаще всего всех трех клеточных линий (эритроцито – лейкоцито - тромбоцитопоза)

АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

могут возникать в результате воздействия различных факторов:

- Ионизирующей радиации.
- Интоксикации химическими веществами.
- Приема больших доз цитостатических препаратов, сульфаниламидов, антибиотиков, препаратов золота.
- Метастазов злокачественных опухолей.
- В ряде случаев этиологический фактор выявить не удастся, и такие анемии обозначаются как **идиопатические**.

ПРИЧИНЫ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



Под воздействием этиологических факторов нарушается нормальная функция полипотентных стволовых клеток, снижается их количество с уменьшением эритроидных, гранулоцитарных и мегакариоцитарных колоний с угнетением пролиферации костномозговых клеток.

В результате возникает тотальная гипоплазия костного мозга со снижением образования эритроцитов, гранулоцитарных лейкоцитов и тромбоцитов.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Основные клинические синдромы:

- **анемический, геморрагический и септиконекротический.**
- Больные предъявляют жалобы на слабость, быструю утомляемость, повышение температуры тела, выраженную кровоточивость десен, кровотечения различной локализации.
- При осмотре - выраженная бледность кожных покровов и слизистых. На коже отмечается наличие петехий, обширных кровоизлияний, наличие гематом, особенно в местах инъекций. Часто наблюдаются язвенно-некротические поражения миндалин, дужек и мягкого неба.
- Со стороны сердечно-сосудистой системы - данные, характерные для анемического синдрома.
- При обследовании дыхательной системы отмечаются различные проявления инфекционно-некротических процессов в виде бронхитов и острых пневмоний.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- В анализах периферической крови выявляется выраженное уменьшение количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов (панцитопения).
- Анемия носит нормохромный характер, кривая Прайс-Джонса существенно не изменена.
- Количество ретикулоцитов значительно снижено, СОЭ увеличена.

ИССЛЕДОВАНИЕ КОСТНОГО МОЗГА



«Пустой» костный мозг

В пунктате костного мозга наблюдается снижение числа миелокариоцитов. При гистологическом исследовании костного мозга, полученного методом **трепанобиопсии**, выявляется полное исчезновение костномозговых элементов, замещение их жировой тканью.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

- Ликвидация воздействий этиологических факторов.
- Проведение заместительной терапии.
- Купирование осложнений, вызванных панцитопенией.
- Больным проводятся гемотрансфузии, трансплантация костного мозга, терапия глюкокортикоидами и анаболическими гормонами.

ВОЕННО-МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
кафедра пропедевтики внутренних болезней

ЛЕКЦИЯ

ГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ
ДИАТЕЗЫ

для курсантов и студентов 3-х курсов ФПВ

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ



ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

- Это группа заболеваний, основным проявлением которых является наличие **геморрагического синдрома**: повышенной склонности к кровоточивости и кровоизлияниям, спонтанным или под влиянием самой незначительной травмы.
- В основе развития геморрагического синдрома лежат нарушения в системе гемостаза.

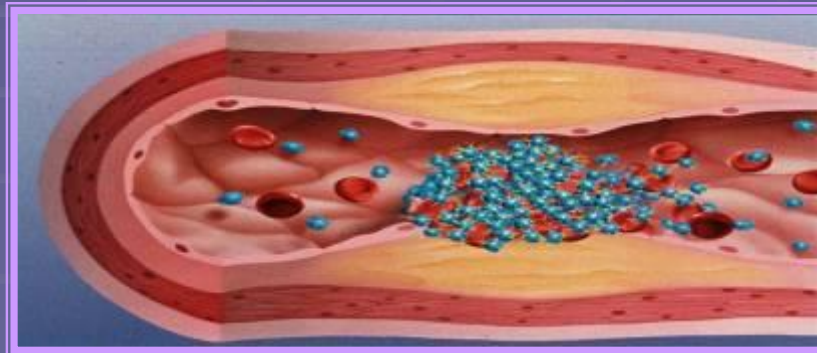
СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О СИСТЕМЕ ГЕМОСТАЗА

- **СИСТЕМА ГЕМОСТАЗА** – это система организма, функциональной особенностью которой является предупреждение и остановка кровотечения путем поддержания структурной целостности стенок сосудов и быстрого локального тромбообразования последних при их повреждениях.

СИСТЕМА ГЕМОСТАЗА

Основными компонентами системы гемостаза являются:

- Стенки кровеносных сосудов.
- Клетки крови – тромбоциты.
- Система свертывания крови.



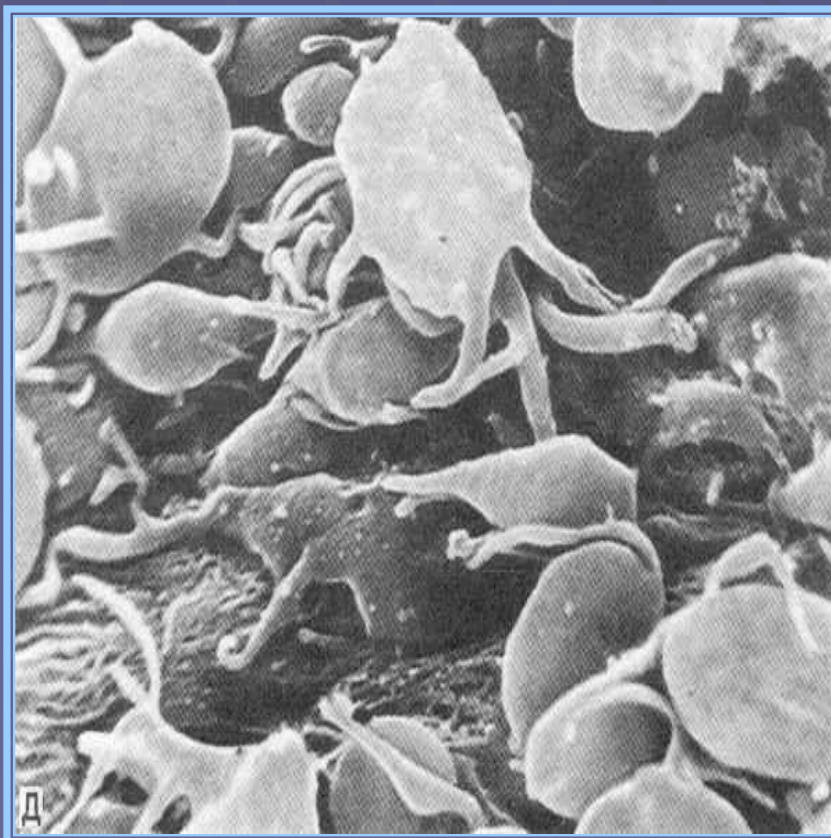
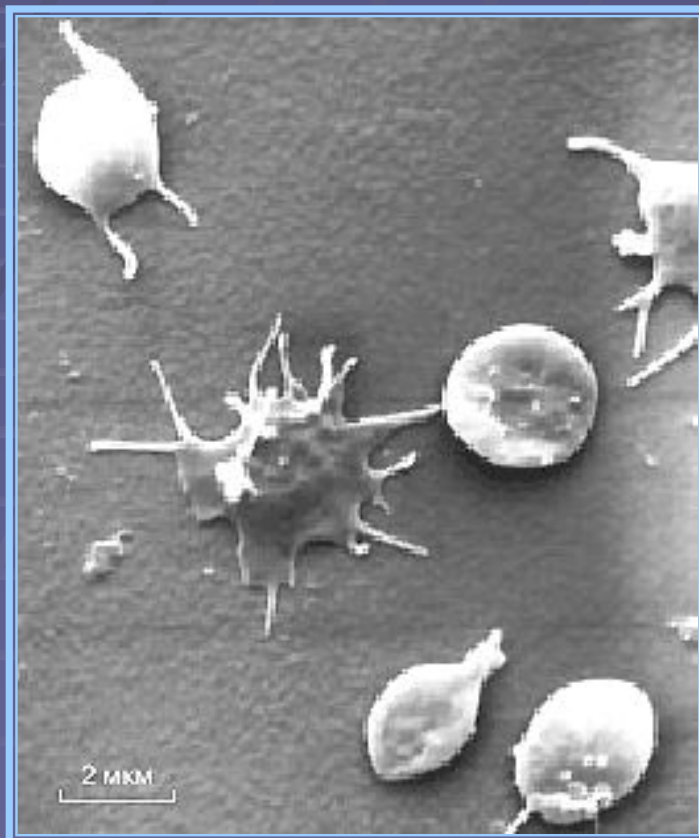
СОСУДИСТЫЙ КОМПОНЕНТ ГЕМОСТАЗА

- Гемостатический механизм участия микрососудов в гемостазе определяется функциями эндотелия стенки сосудов (способность осуществлять локальное тромбообразование).
- Повреждение стенок сосудов и оголение субэндотелия способствует активации тромбоцитарного звена гемостаза и организации процесса свертывания крови.

ТРОМБОЦИТЫ

- Тромбоциты (кровяные пластинки, бляшки Бицацера) принимают активное участие во всех фазах гемостатического процесса, вырабатываются мегакариоцитами и представляют безъядерные фрагменты их цитоплазмы.
- В норме $180-320 \times 10^9$ л, средняя продолжительность жизни - 7 дней.
- Находятся в кровотоке в виде активных и неактивных форм.
- Активация связана с приобретением способности к полноценной адгезии и агрегации.

ТРОМБОЦИТЫ



ТРОМБОЦИТЫ

- Тромбоциты секретируют 12 эндогенных факторов, участвующих в процессе свертывания крови, главными из которых являются:
 - тромбоцитарный тромбопластин,
 - антигепариновый фактор,
 - ретрактозим,
 - фибринстабилизирующий фактор (фибриназа),
 - аденозинфосфат (АДФ) фактор агрегации.

СИСТЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

- Основной функцией свертывающей системы крови является образование тромбина.
- В состав свертывающей системы входит 15 плазменных факторов свертывания.
- По своей природе они в основном относятся к белковым фракциям и вырабатываются печенью.
- Свертывание крови преимущественно ферментативный процесс и осуществляется путем последовательной активации факторов свертывания.

ФАКТОРЫ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

(по Р.Шмидту и Г.Гевсу в модификации)

ФС	НАЗВАНИЕ	СВОЙСТВА
I	Фибриноген	Белок
II	Протромбин	α_1 - глобулин
III	Тканевой тромбопластин	Фосфолиппротеиды
IV	Ионы Ca^{2+}	–
V	Проакцелерин	β - глобулин
VII	Проконвертин	α - глобулин
VIII	Антигемофильный глобулин А (АГГ) в комплексе с фактором Вилленбранда	β_2 - глобулин
IX	Фактор Кристмаса	α_1 - глобулин
X	Фактор Стюарта-Прауэра	α_1 - глобулин
XI	Плазменный предшественник тромбопластина (ППТ)	γ - глобулин
XII	Фактор Хагемана	β - глобулин
XIII	Фибринстабилизирующий фактор	β - глобулин
–	Прокалликреин (ПК) фактор Флетчера	β - глобулин
–	Высокомолекулярный кининоген (ВМК), фактор Фитцджеральда	α_1 - глобулин

ОСНОВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ГЕМОСТАЗА

- **МИКРОЦИРКУЛЯТОРНЫЙ**
сосудисто - тромбоцитарный
или первичный
- **МАКРОЦИРКУЛЯТОРНЫЙ**
гемокоагуляционный или
вторичный

УПРОЩЕННАЯ СХЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ



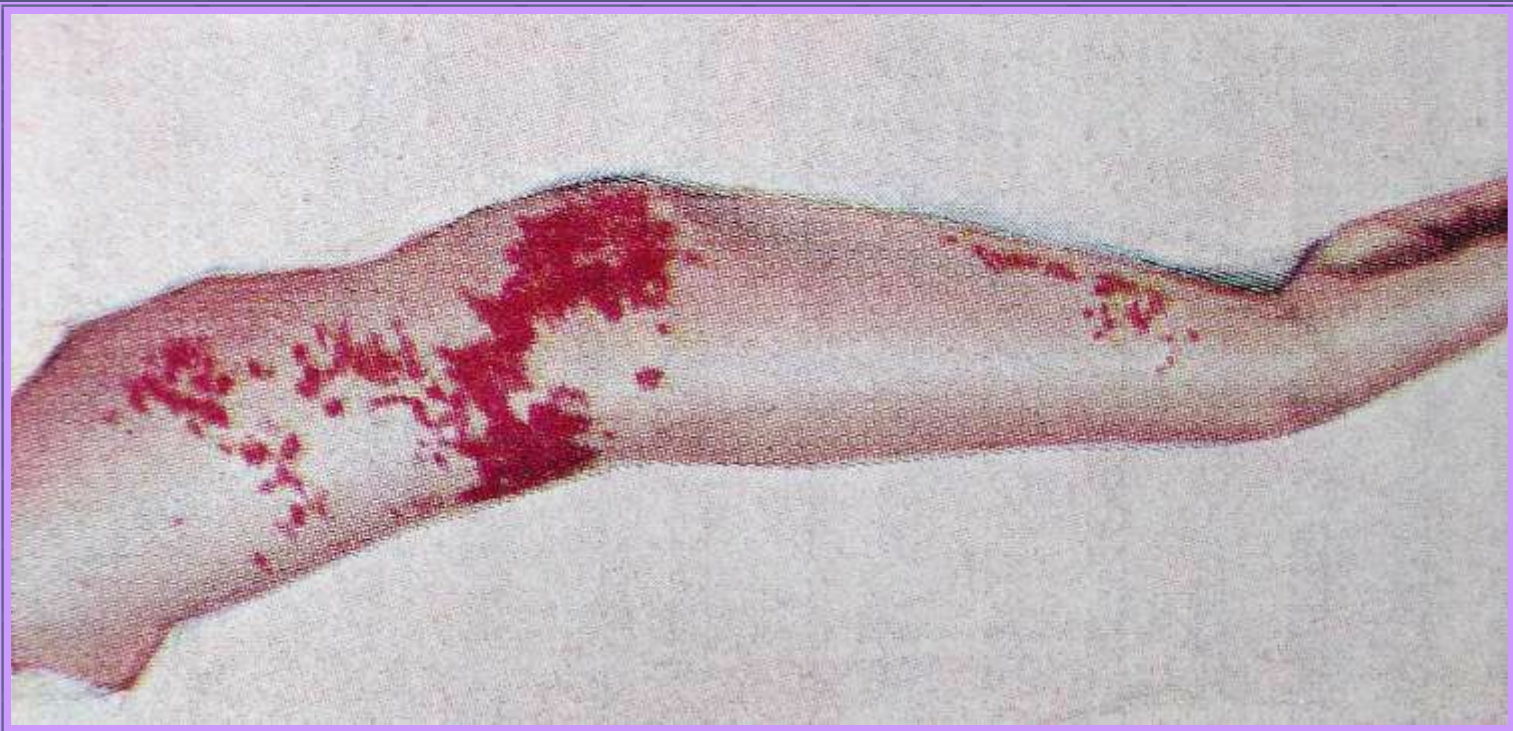
ТРОМБ



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КРОВОТОЧИВОСТИ

- **Существуют 5 типов кровоточивости,** по которым можно установить поражение сосудистого, тромбоцитарного или коагуляционного компонента.
- **1.** Гематомный или макроциркуляторный тип.
- **2.** Петехиально - пятнистый или микроциркуляторный тип.
- **3.** Смешанный (микроциркуляторно - макроциркуляторный) тип.
- **4.** Васкулитно - пурпурный тип.
- **5.** Ангиоматозный тип.

ГЕМАТОМНЫЙ ТИП



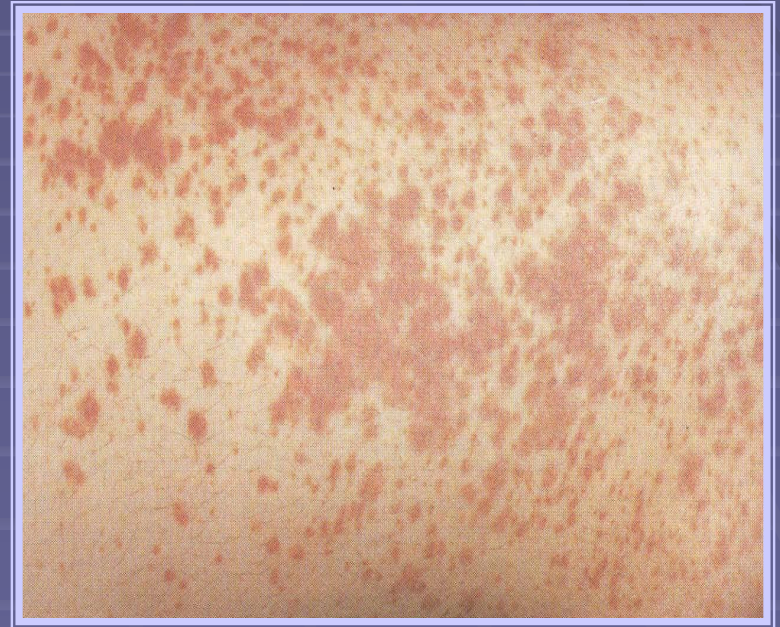
Гематомы на руках

ПЕТЕХИАЛЬНО - ПЯТНИСТЫЙ ТИП



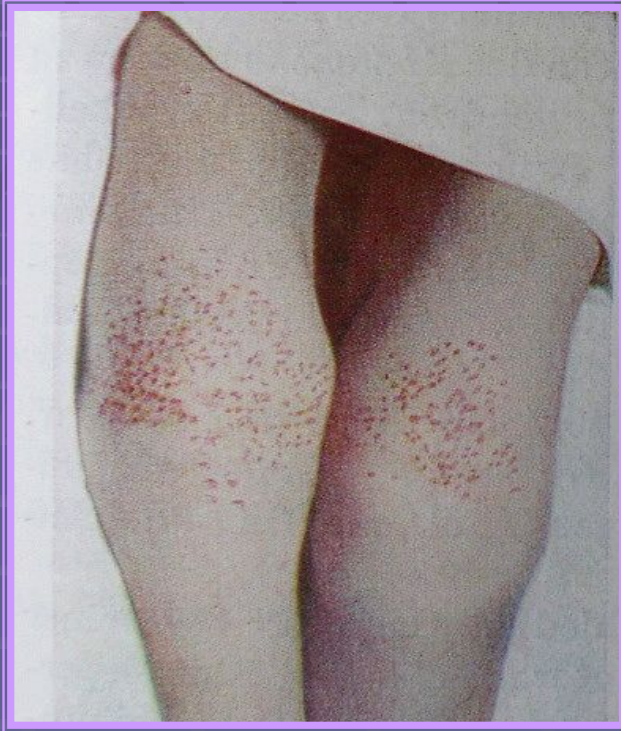
Геморрагии
на ногах

СМЕШАННЫЙ ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ



Геморрагическая сыпь

ВАСКУЛИТНО – ПУРПУРНЫЙ ТИП



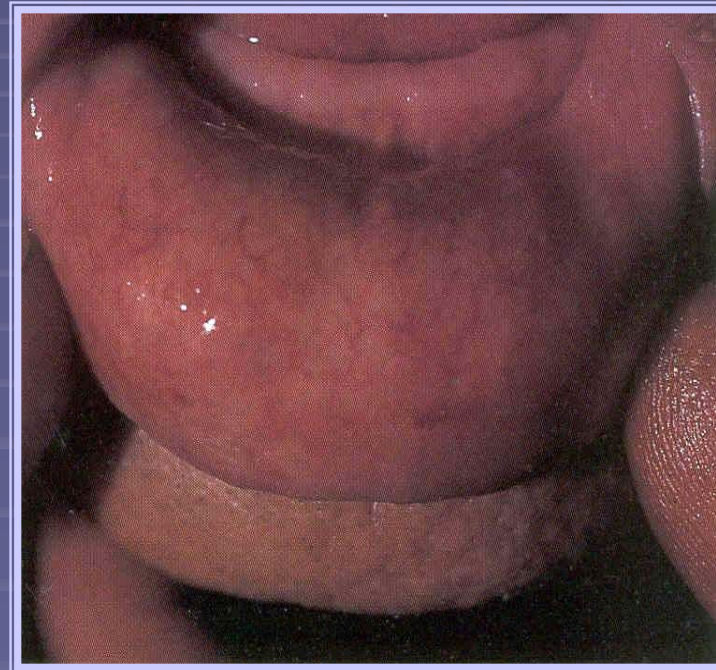
Геморрагическая сыпь
при геморрагическом васкулите

АНГИОМАТОЗНЫЙ ТИП



Гемангиома на груди

БОЛЕЗНЬ РАНДЮ – ОСЛЕРА



Телеангиоэктазии и микроангиомы

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

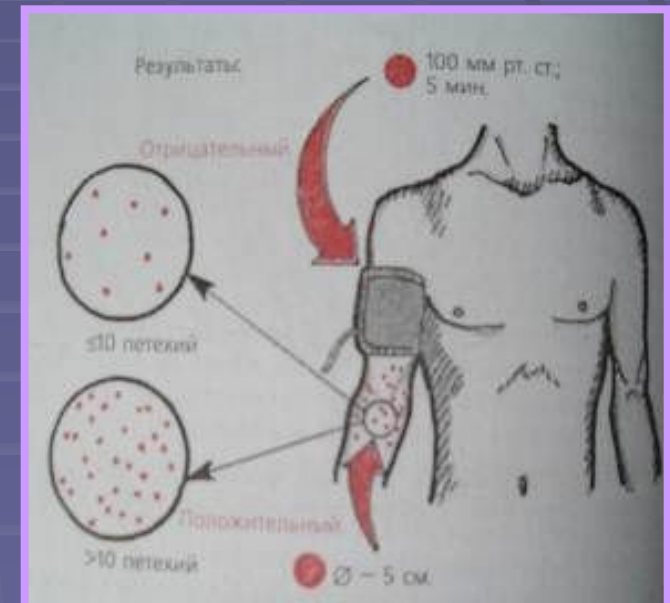
- СОСУДИСТЫЙ КОМПОНЕНТ
ГЕМОСТАЗА
- ТРОМБОЦИТАРНЫЙ КОМПОНЕНТ
ГЕМОСТАЗА
- СИСТЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ
(КОАГУЛОГРАММА)

СОСУДИСТЫЙ КОМПОНЕНТ ГЕМОСТАЗА

Оценивается путем проведения проб на резистентность (ломкость) капилляров:

1. Проба жгута (Румпель - Лееде)
2. Проба щипка
3. Молоточковая проба
4. Уколочная проба (Коха, Гесса)
5. Баночная проба

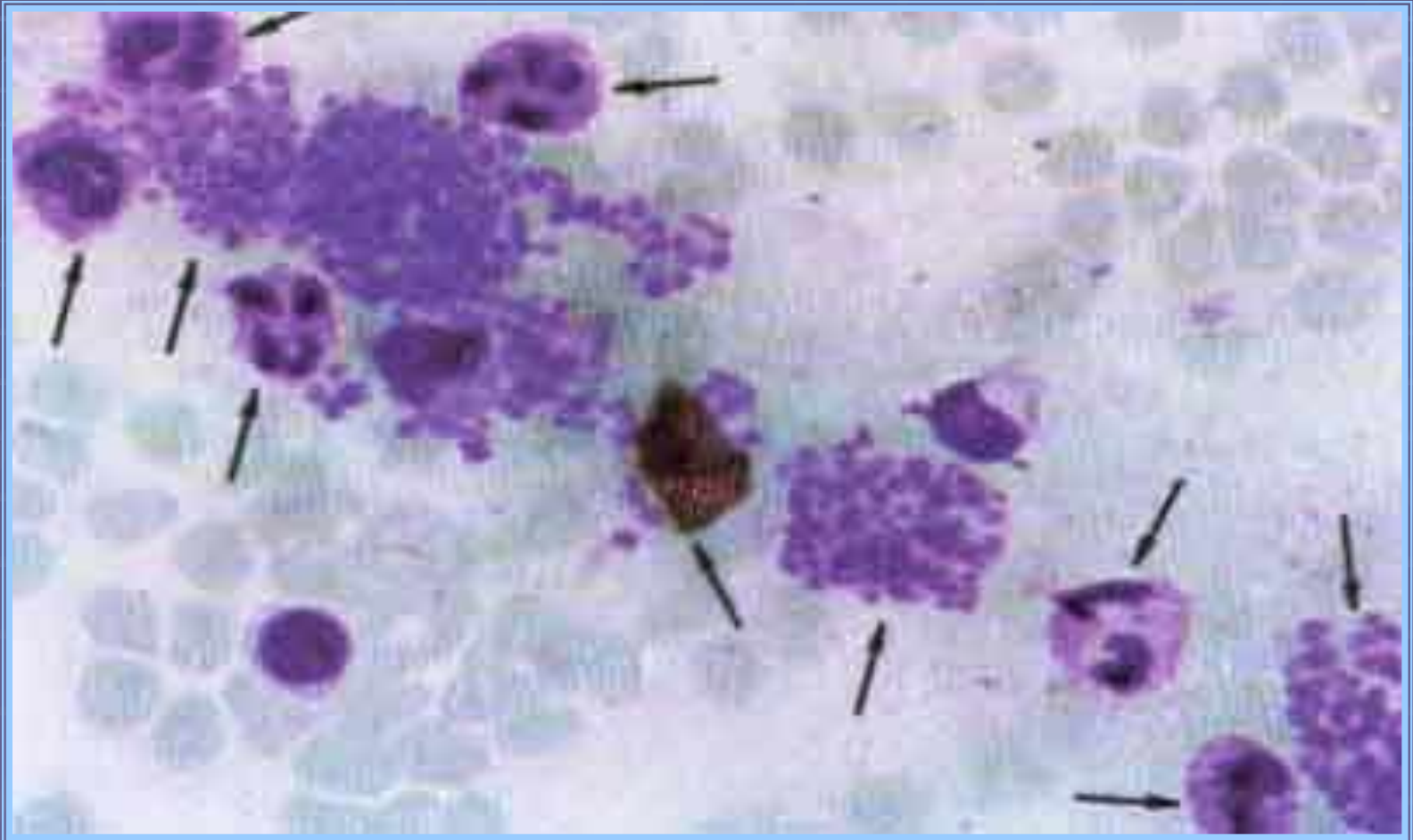
- Наиболее часто положительные пробы на резистентность капилляров отмечаются при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях



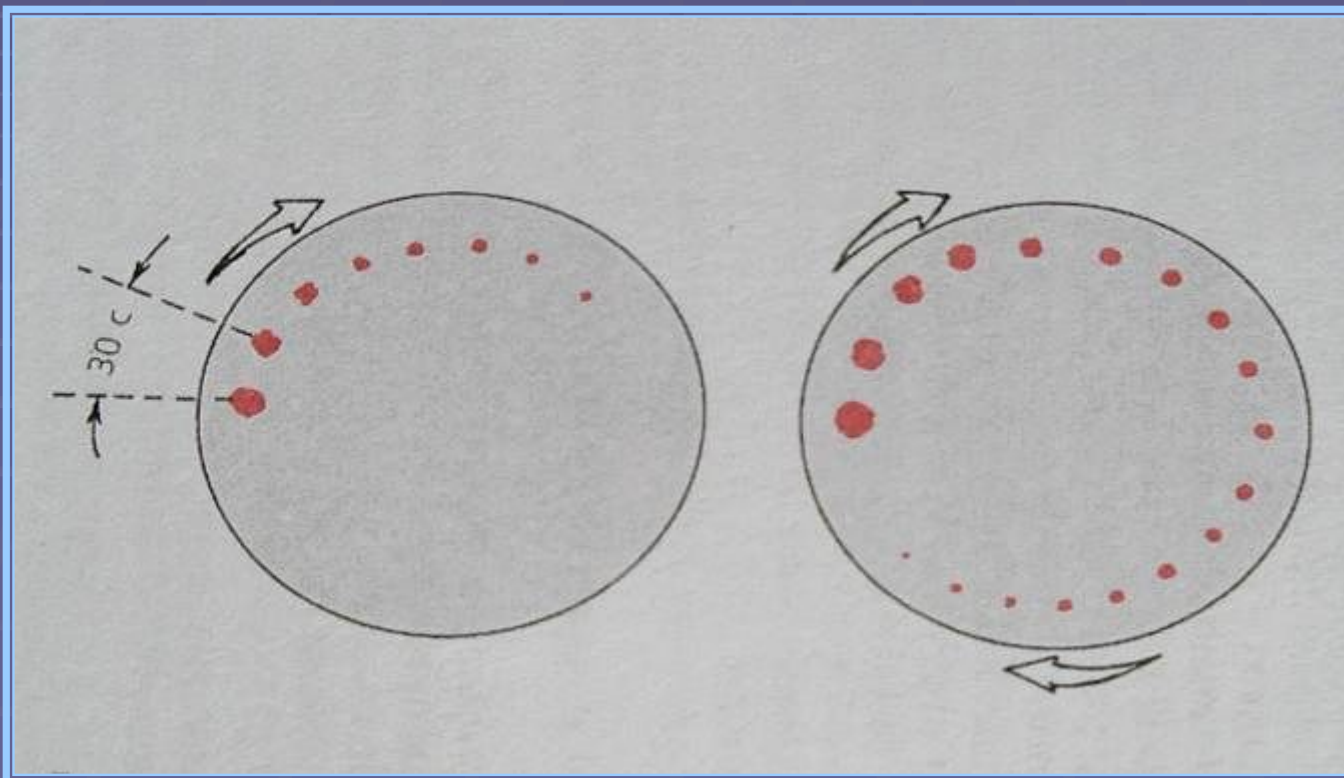
ТРОМБОЦИТАРНЫЙ КОМПОНЕНТ ГЕМОСТАЗА

- **1.** Определение количества тромбоцитов в периферической крови (подсчет в камере или мазках крови) в норме – **180 - 320x10⁹ л** .
- **2.** Определение размеров, формы и структуры тромбоцитов. В норме тромбоциты обычно округлой или овальной формы с средним размером **2 - 2,5 мкм** .
- **2.** Определение тромбоцитарной формулы, в которой выделяют юные (0-1%), зрелые (90-95%), старые (2-5%), дегенеративные (0-0,2%), раздражения (0,8-2%) и вакуолизированные формы (0%).
- **3.** Определение адгезивной активности тромбоцитов. В норме **26 - 48%** .
- **4.** Тест на агрегацию тромбоцитов под влиянием АДФ. Тест положительный, если агрегация тромбоцитов наступила раньше 60 с, отрицательный - позже 60 с.
- **5.** Определение длительности кровотечения (**проба Дьюка**).
- **6.** Определение ретракции кровяного сгустка.

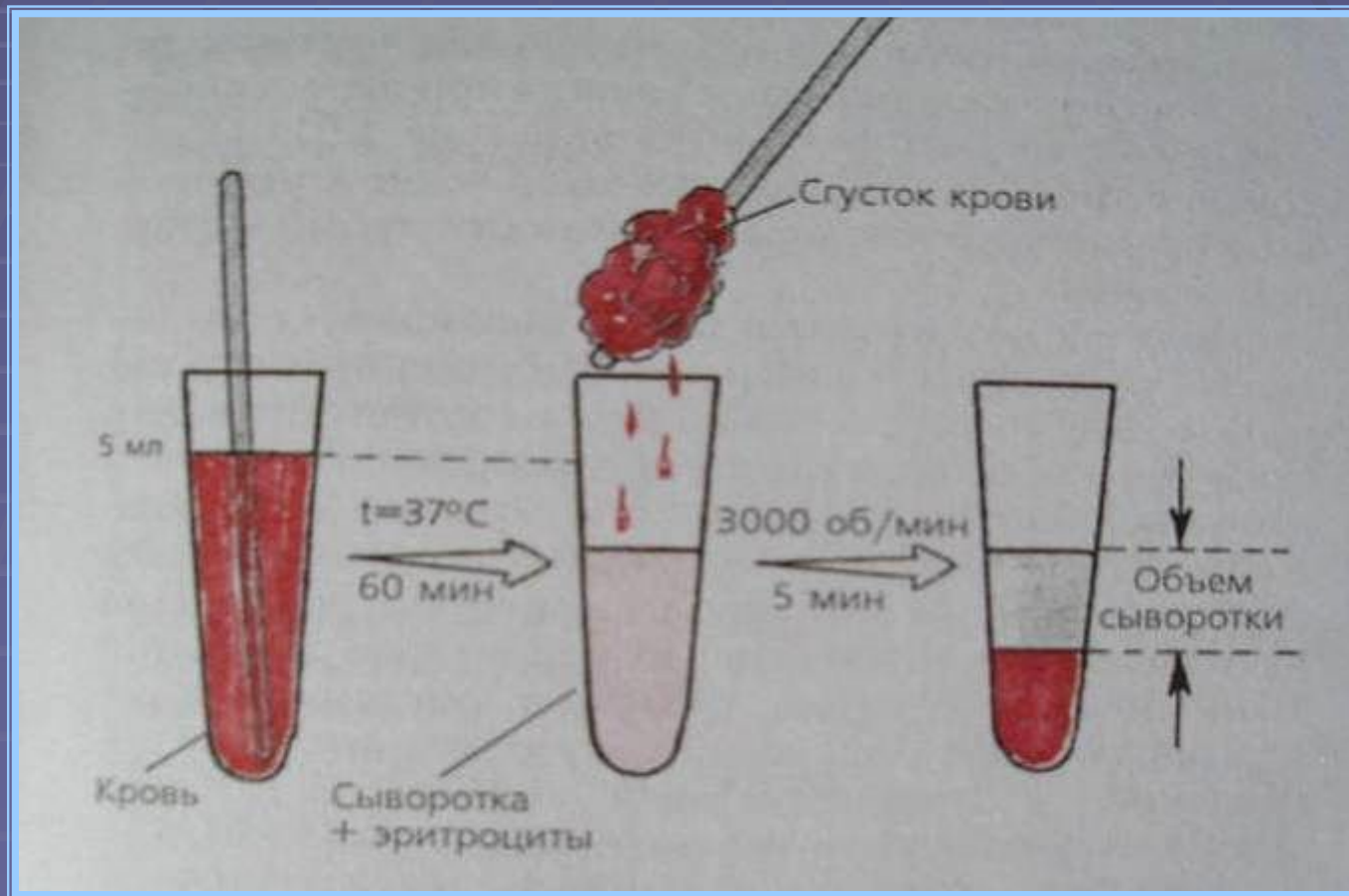
АГРЕГАЦИЯ ТРОМБОЦИТОВ



ВРЕМЯ ДЛИТЕЛЬНОСТИ КРОВОТЕЧЕНИЯ ПО ДЬЮКУ



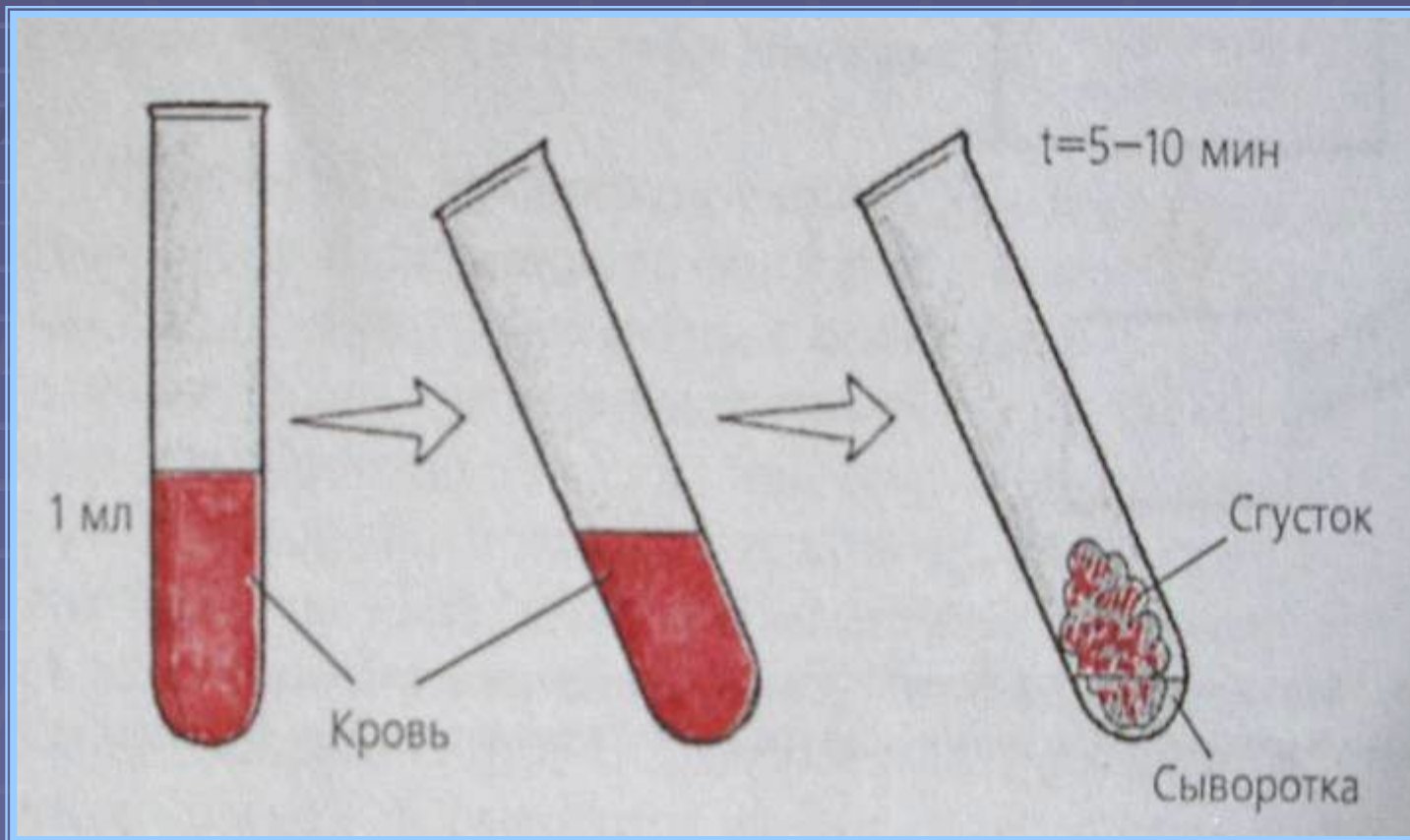
РЕТРАКЦИЯ КРОВЯНОГО СГУСТКА



КОАГУЛОГРАММА

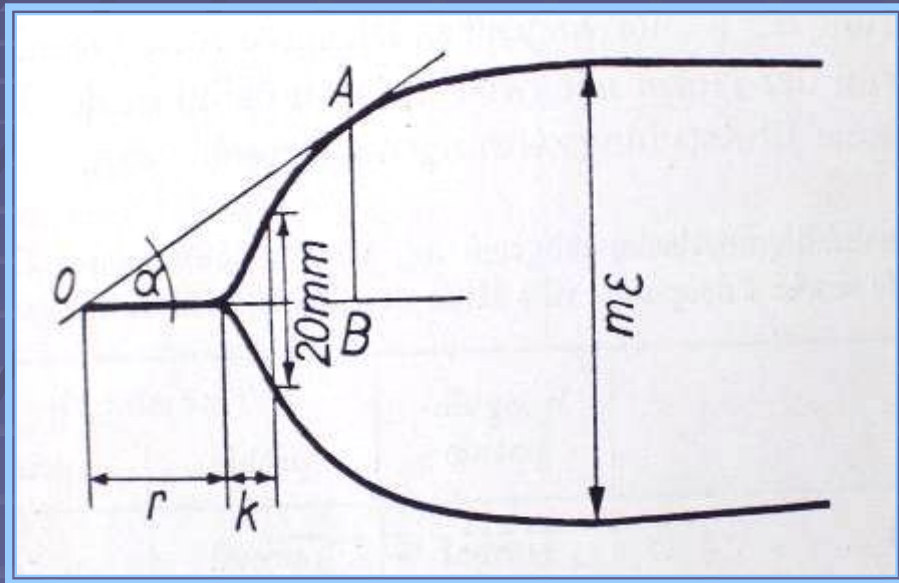
- **1.** Время свертывания крови по Ли-Уайту.
- **2.** Время свертывания крови по Сухареву.
- **3.** Определение протромбинового времени (индекса).
- **4.** Определение концентрации фибриногена в плазме (в норме 2 - 4 г/л).
- **5.** Определение времени рекальцификации плазмы (в норме 60 - 120 с).
- **6.** Определение потребления протромбина (в норме 70 - 120%).
- **7.** Определение фибринолитической активности крови.
- **8.** Определение отдельных факторов свертывания крови.

ВРЕМЯ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

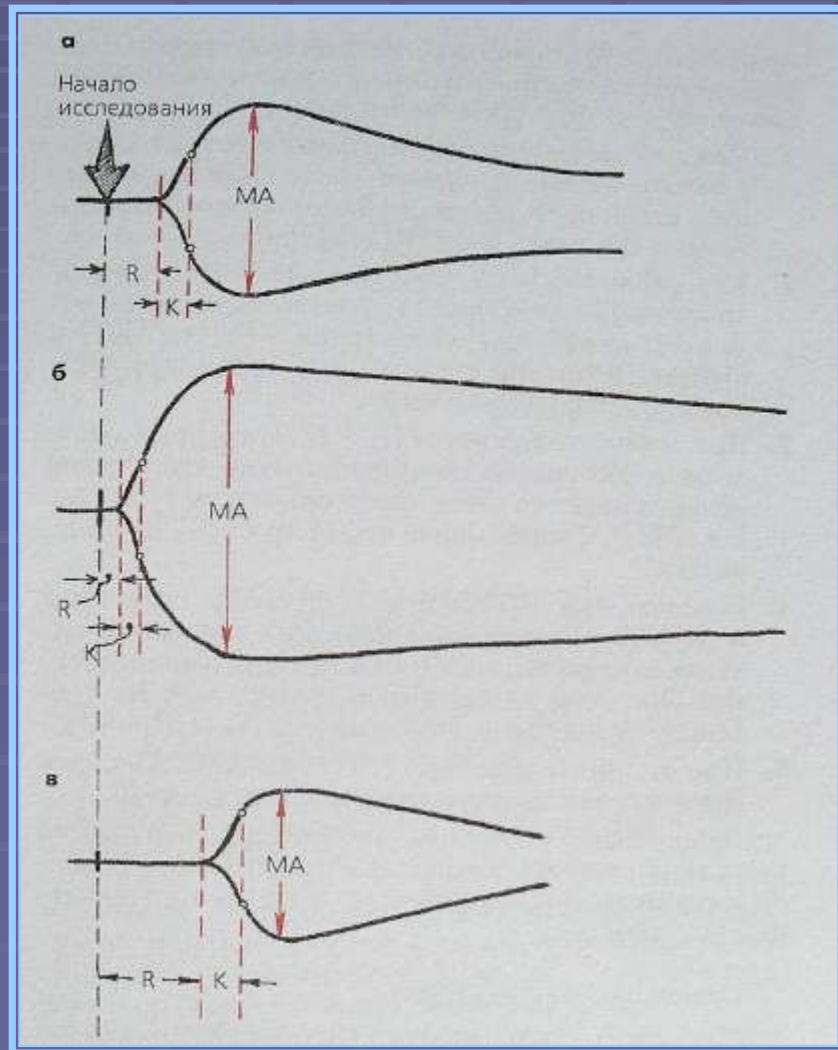


По Ли - Уайту

ТРОМБОЭЛАСТОГРАММА



норма



КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ

- I. Геморрагические диатезы, обусловленные изменениями тромбоцитов.
 - 1. Тромбоцитопении (недостаточное количество тромбоцитов) - болезнь Верльгофа.
 - 2. Тромбоцитопатии (функциональная неполноценность тромбоцитов при их нормальном количестве) - болезнь Гланцмана.
 - 3. Сочетание количественной и качественной патологии тромбоцитов.

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ

II. Геморрагические диатезы, обусловленные дефектом сосудистой стенки.

- **1.** Врожденные (болезнь Рандю-Ослера, гемангиомы).
- **2.** Приобретенные (Болезнь Шенлейн-Геноха, анафилактоидная пурпура).
- **Наиболее часто в клинической практике встречаются геморрагические диатезы, обусловленные изменениями тромбоцитов и дефектом сосудистой стенки.**

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ

III. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушениями коагуляционного гемостаза - коагулопатии.

- **1.** Наследственные нарушения при дефиците различных плазменных факторов свертывания крови (Гемофилии А и С и др.).
- **2.** Приобретенные коагулопатии (дефицит К - витамин зависимых факторов, передозировка антикоагулянтов, ДВС -синдром, вторичные нарушения системы гемостаза при инфекционно-септических заболеваниях, печеночной и почечной недостаточности и др.).

БОЛЕЗНЬ ВЕРЛЬГОФА

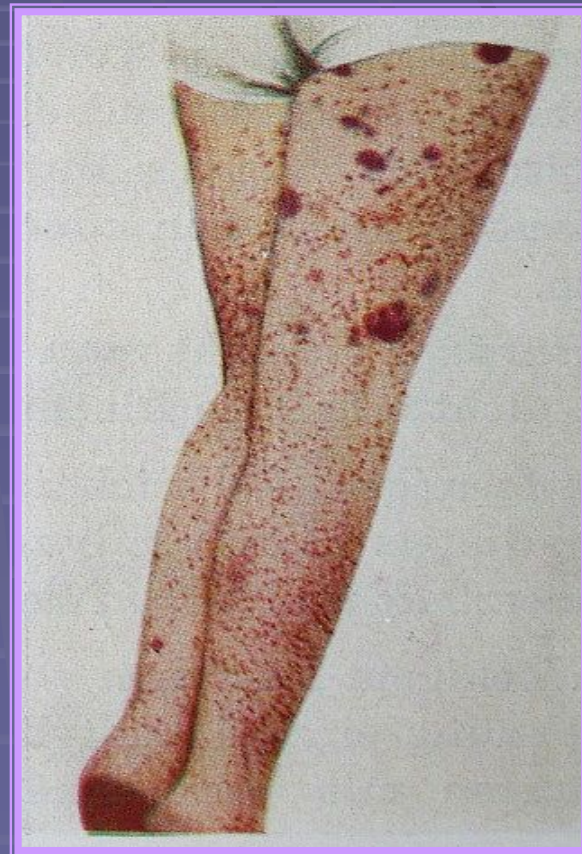
- Болезнь Верльгофа или идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура («пятнистая болезнь») была впервые описана врачом Верльгофом из Ганновера 200 лет назад.
- Характеризуется появлением на коже **геморрагий** различной степени выраженности и давности.
- При этом **геморрагический синдром** сопровождается резким снижением содержания тромбоцитов в периферической крови при достаточном их образовании в костном мозге.

КЛИНИКА

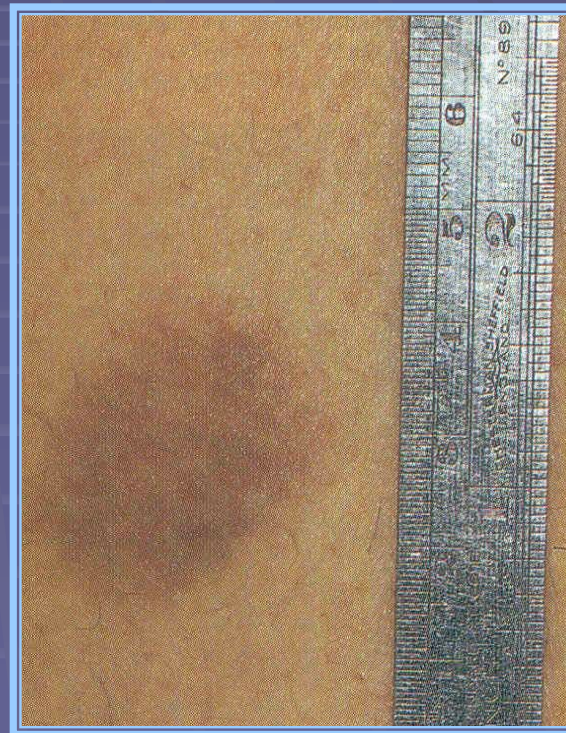
ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

- Кровоизлияния в кожные покровы, петехиальные высыпания.
- В зависимости от свежести или давности кровоизлияния оно меняет свою первоначальную **пурпурную окраску** и приобретает последовательно лиловый, синий, зеленоватый, бурый или желтый оттенок, одновременно становясь все бледнее.
- Спонтанные кровотечения из слизистых оболочек (носовые, из десен, маточные).

ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (1)



ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (2)



Синяки (экхимозы)

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- Применение глюкокортикоидных гормонов.
- При неэффективности гормональной терапии и рецидивах болезни показано оперативное вмешательство - **спленэктомия**.
- Симптоматическое лечение геморрагического синдрома включает применение местных и общих гемостатических средств.
- Местно используется гемостатическая губка, окисленная целлюлоза, адроксон, аминокaproновая кислота.
- Из общих гемостатических средств - препараты типа дицинона.

БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙН - ГЕНОХА

- Геморрагический васкулит, капилляротоксикоз, анафилактическая пурпура, - это заболевание из группы системных васкулитов, протекающее с поражением микроциркуляторного русла с типичными изменениями кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почек.
- Ведущим клиническим синдромом являются кожные геморрагии.

КЛИНИКА

ГЕМОМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА

- Кожный синдром (основной).
- Суставной синдром.
- Абдоминальный синдром.
- Почечный синдром.
- Злокачественный синдром.



БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙН - ГЕНОХА



- Молодая девушка жалуется на боль в животе и суставах.
- На руках, голених и лодыжках – красная сыпь, выступающая над кожей.
- Тромбоцитопении нет.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ



ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- Лечение больных должно проводиться в стационаре.
- Основным методом лечения является гепаринотерапия.
- При суставном синдроме показаны нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, вольтарен).
- При поражении почек гепаринотерапия сочетается с применением препаратов, улучшающих реологические свойства крови и иммунодепрессантами, плазмаферез крови.
- При остром и тяжелом течении заболевания назначают стероидные гормоны по обычной схеме.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

- В лекции рассмотрены основные причины, приводящие к развитию анемии, кровоточивости, принципы диагностики и лечения.
- Необходимо помнить, что геморрагический синдром является одним из основных клинических проявлений лучевой болезни, возникающей вследствие применения ядерного оружия.
- Войсковые врачи должны знать основные клинические проявления анемии и геморрагического синдрома и современные методы его диагностики.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

