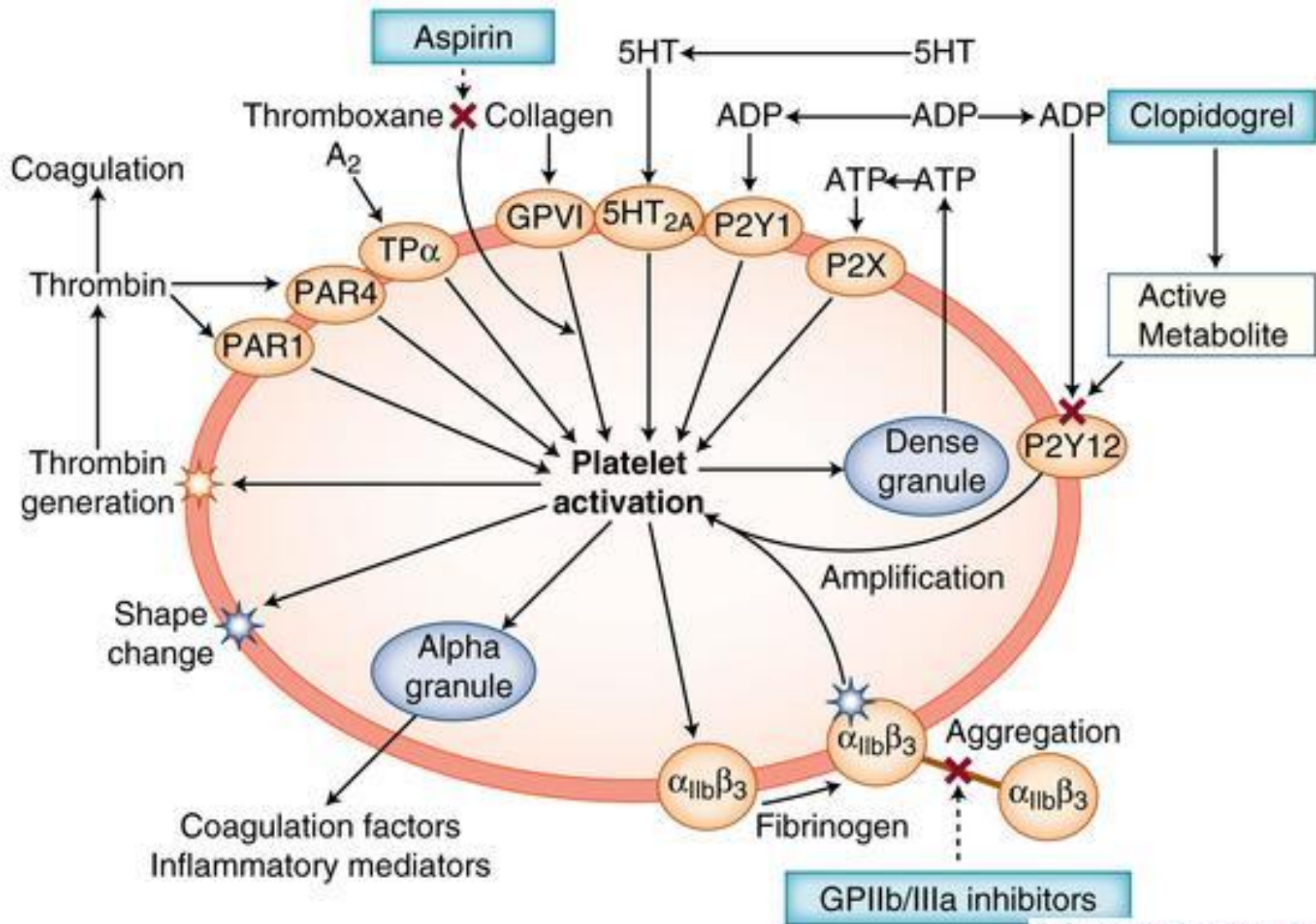


# Геморрагический синдром

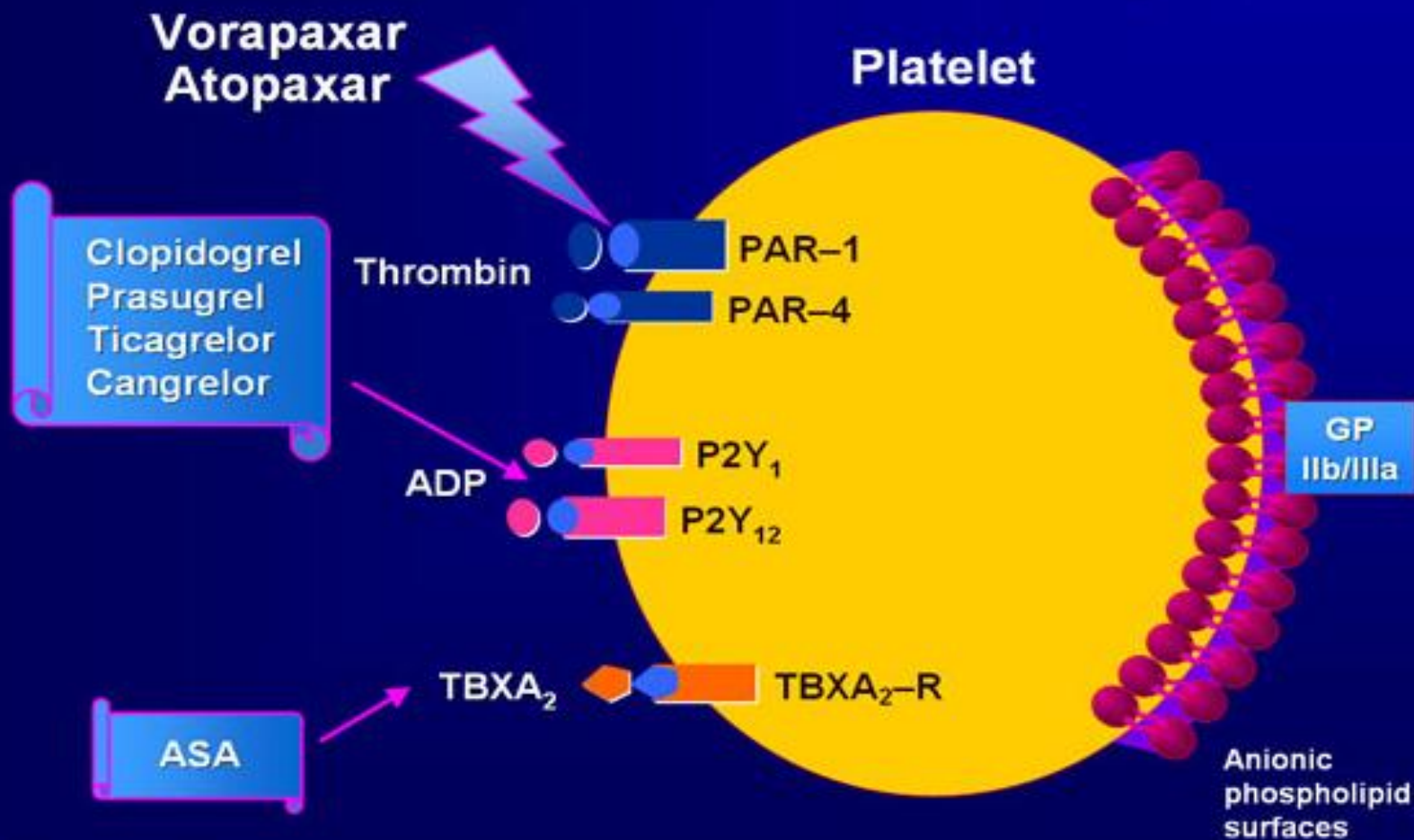
- Геморрагические диатезы - группа заболеваний или синдром, при котором развивается повышенная кровоточивость
- Пять типов геморрагических диатезов (З.С. Баркаган, 1975)

- Общая клиническая характеристика каждого типа геморрагического диатеза с выделением патогноманичных СИМПТОМОВ
- Причины каждого типа геморрагического диатеза
- Представление типичного для данного типа заболевания

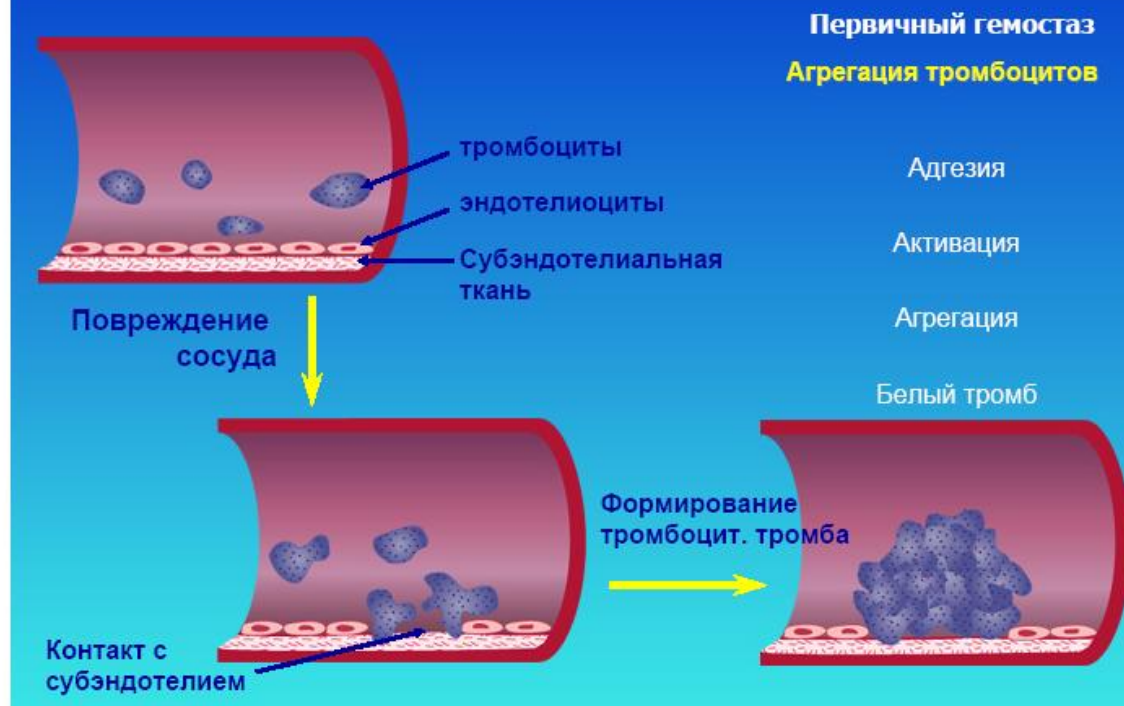


# Протеаза-активированные рецепторы-1 тромбоцитов

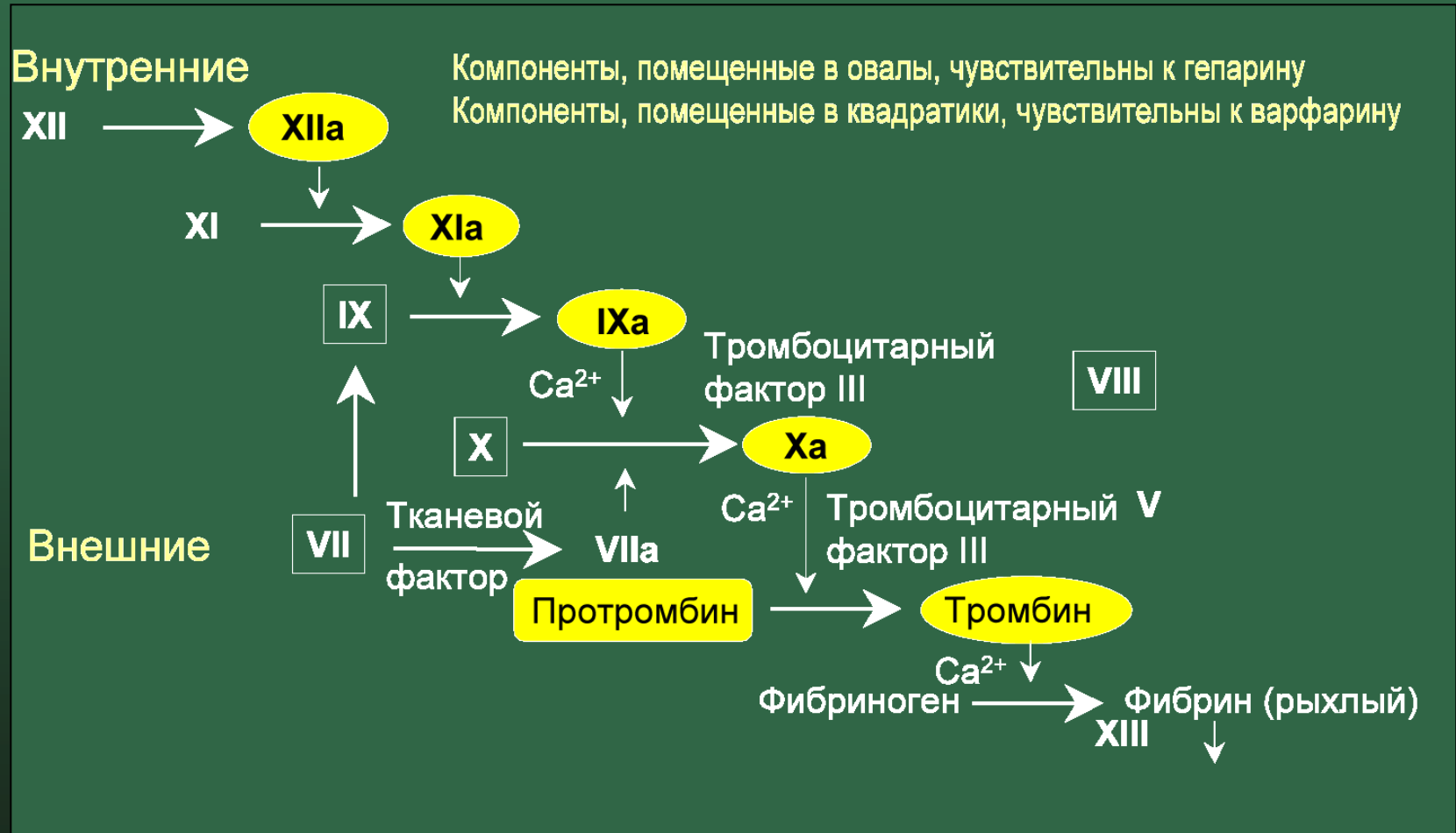
## Platelet Protease Activated Receptor-1



# система гемостаза: первичный гемостаз и образование тромба



# КАСКАД СВЕРТЫВАНИЯ



- Время свертывания крови (Lee, White) 8-12 мин.
- Время кровотечения (метод Айви) 4-8 мин.
- Активированное парциальное (частичное) тромбопластиновое время 30-42 сек
- Количество тромбоцитов в крови  $170-350 \cdot 10^9/\text{л}$



Ретракция кровяного сгустка  
(объемобразовавшейся сыворотки)

48-60%

Манжеточная проба  
(М.П.Кончаловского, Румпель-Лееде)

У мужчин петехии не возникают, у  
женщин до 1/кв.см

**Протромбиновое время-время**  
свертывания рекальцифицированной  
плазмы или крови при добавлении  
тканевого тромбопластина

Указанный тест чувствителен к  
дефициту

трех витамин-К-зависимых факторов –  
II, VII, X, а также I и V факторам

- Протромбиновое время (мануально) 12-15 сек., (коагулометрия) 11-14 сек.

МИЧ

$МНО = (ПВ \text{ больного} : ПВ \text{ контр. плазмы})$   
норма 1-1,4

- Плазминоген крови 20 мг/%
- Прогрессивная активность антитромбина. Норма 85-115 %

## Роль антитромбина в патологии системы гемостаза

- Полипептид с временем полужизни 3 дня
- Нормальное содержание в крови 0.15-0.18 мг/мл, ингибирует все протеазы свертывания, кроме VII
- Синтезируется в печени, эндотелии сосудов и депонируется в печени
- Значительная активация гепарином

## Клиническое значение антитромбина III

- Врожденный дефицит имеет частоту встречаемости 1 на 2000-5000 человек и проявляется тромбозом глубоких вен нижних конечностей и ТЭЛА
- Приобретенный дефицит развивается при лечении эстрогенами, гестозах, нефротическом синдроме, патологии печени, ДВС-синдроме (сепсис, онкозаболевания)

## Клиническое значение антитромбина III

- Снижение содержания антитромбина III на 75% приводит к возрастанию частоты возникновения тромбозов на 75%
- Низкое содержание антитромбина III делает проблематичным эффективность использования гепарина



## Первый тип геморрагического диатеза

- Гематомный тип  
Характеризуется массивными, глубокими, болезненными кровоизлияниями в подкожную клетчатку, мышцы, крупные суставы, редко в головной мозг. Возможно развитие послеоперационных кровотечений

## Причины гематомного типа диатеза

- Гемофилия (дефицит VIII, IX, XI факторов)
- Приобретенный дефицит VIII (беременность, послеродовой период, СКВ, РА, УП, БА, нефриты, лимфолейкоз, лица преклонного возраста, механическая желтуха, передозировка антикоагулянтов)

## Второй тип геморрагического диатеза

- Петехиально-пятнистый  
Появляются поверхностные, безболезненные кровоизлияния в кожу и слизистые от ничтожно малых травм. Гематом нет. Тяжелые, опасные кровоизлияния в головной мозг, маточные кровотечения и кровотечения по капиллярному типу

## Причины петехиально-пятнистого типа диатеза

- Идиопатическая тромбоцитопатия
- Наследственный дефицит II, VII, X, V факторов
- Соединительно-тканная дисплазия
- В12 дефицитная анемия, миеломная болезнь, болезни печени
- Уремия

## Третий тип геморрагического диатеза

- Микроциркуляторно-гематомный  
Немногочисленные, но большие и опасные гематомы. Суставы не поражаются. Преобладает микроциркуляторная кровотоочивость.

## Причины третьего типа геморрагического диатеза

- Наследственный дефицит XIII фактора
- Приобретенный дефицит VIII фактора (лечение противотуберкулезными препаратами, неспецифический язвенный колит, болезнь Крона)
- Приобретенный дефицит VII фактора (энтеропатия с дисбиозом, механическая желтуха, печеночная недостаточность, первые сутки лечения варфарином)

- ДВС-синдромы всегда вторичны
- Чем тяжелее заболевание, тем выраженнее ДВС-синдром
- ДВС-синдромы проявляются полиорганными нарушениями

## Геморрагический синдром

- Гематомно-петехиальный характер  
Синяки, носовые, десневые  
кровотечения, маточные и ЖК-  
кровотечения, кровоизлияния в  
надпочечники, забрюшинную клетчатку,  
в головной мозг. Кровоточивость во  
время оперативных вмешательствах.



## Анемический синдром

- Постгеморрагический характер
- Внутрисосудистый механический гемолиз
- Антиэритроцитарные антитела (через 7-10 дней)
- Антагонисты эритропоэтина

## Нарушения репарации тканей

Влияние фактора роста тромбоцитов (стимуляция миграции макрофагов, стимуляция гладкомышечных клеток и фибробластов). Процесс носит локальный и двунаправленный характер

1. Кровотечение из мест в/м инъекций
2. Замедленное рубцевание ран
3. Келлоидные рубцы, нефросклероз, цирроз печени

## Нарушения гемодинамики

- Микротромбообразование, микроциркуляторные нарушения, сброс крови по артериолярно-венулярным шунтам приводит к централизации кровотока, снижению артериального давления, шоку. Шок растянут во времени – десятки часов.

## Микроциркуляторные нарушения

- Снижение периферического кровотока, шок, полиорганная недостаточность, особенно печеночно-почечная недостаточность.
- Дистресс – синдром в виде острых эрозий и язв
- Реже психические нарушения и поражение мышечной ткани

- Плазмаферез – септический шок, СДС, иммуно-комплексный синдром, подострый ДВС
- СЗП – острый ДВС – синдром

## Четвертый тип геморрагического диатеза

- **Васкулитно-пурпурный**  
Четко отграниченные, приподнятые элементы сыпи. Симметричность поражения с предшествующим кожным зудом. Некротизация (корочки) с остаточной пигментацией.  
Абдоминальные кризы. Гематурия.

# Причины васкулитно-пурпурного типа геморрагическо диатеза

- Геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха
- Вирусная геморрагическая лихорадка

## Пятый тип геморрагического диатеза

- **Ангиоматозный**  
Локальное, упорное кровотечение.  
Кровотечение чаще носовое, реже - гематурия, легочное и желудочно-кишечное кровотечения.



# Причины ангиоматозного типа диатеза

- Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (болезнь Рандю-Ослера)
- Гемангиоматоз кожи (синдром Бина)
- Телеангиоэктазия Луи-Бара
- Диффузная ангиокератома туловища (болезнь Фабри)
- Циррозы печени