
Нарушения свёртывания

Д-р Трейстер Юлия



Гемостаз

- ▶ Тромбоциты и стенки сосудов- первичный гемостаз
- ▶ Коагуляционная каскада- вторичный гемостаз

Нарушение первичного гемостаза- качественные нарушения

- ▶ Петехии, медленная кровоточивость, менорагия, эпистаксис
- ▶ Нарушение в адгезии, активации, агрегации тромбоцитов

Нарушение адгезии- болезнь фон Виллебранда

- ▶ Нарушение гликопротеина на ф-ре 8, необходимого для адгезии (можно «починить» десмопрессином)
- ▶ Приобретенные формы- лимфома, болезни соединительной тк., пенициллины, цефалоспорины

Нарушение первичного гемостаза- качественные нарушения

- ▶ Нарушение активации- аспирин, НСПВС.
- ▶ Нарушение агрегации- тромбастения Гланцмана (недостаток гликопротеина 2B3A)

Нарушение первичного гемостаза- количественные нарушения

- ▶ ИТП (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура)
- ▶ У детей- самопроходящее заболевание
- ▶ У взрослых- хр. волнообразное течение
- ▶ М.б. Случайная находка или эпистасис, пурпура
- ▶ Вторично- лимфопрولیф. заб, люпус, гепатит С
- ▶ Обычно- хорошее самочувствие
- ▶ Лаб.- тромбоцитопения
- ▶ У 10%+ аутоиммунная гемолитич. Анемия (с-м Эванса)
- ▶ Лечение- преднизон, спленэктомия, мабтера

Нарушение первичного гемостаза- количественные нарушения

- ▶ Повышенное потребление тромбоцитов- микроангиопатическая гемолитическая анемия:
1. ТТП (тромботическая тромбоцитопеническая пурпура)- анемия тромбоцитопения, температура, нарушения ц.н.с.
 2. ГУС (гемолитический- уремический синдром)- анемия, тромбоцитопения, почечная недостаточность
 3. Возможные триггеры: Э. Коли, шигелла, лек- ва- хинин, клопидогрел, митомицин, аутоиммунные заболевания, беременность
 4. Лаб- тромбоцитопения, признаки гемолитической анемии: ретикулоциты, шистоциты, фрагменты клеток на мазке
 5. Лечение: плазмаферез. Дети- самопроходящее

Васкулярные нарушения

- ▶ Пурпура- экхимозы и петехии
- ▶ Сенильная пурпура
- ▶ Кушинг
- ▶ Цинга
- ▶ Пурпура симплекс
- ▶ Врождённые дефекты: Марфан, Элерс-Данлос
- ▶ Лек-ва: прокаин пенициллин, тиазиды, хинин, сульфа
- ▶ Иммунное повреждение: люпус, ревматоидный артрит, с-м Шегрена

Нарушения вторичного гемостаза

- ▶ Внутренний путь (РТТ)
8,9,11,
- ▶ Внешний путь (РТ)
2,5,7
- ▶ Общий путь (РТТ, РТ)
2,5,10
- ▶ РТ- необходим дефицит более 75% фактора
- ▶ РТТ- необходим дефицит более 60% фактора

Нарушения вторичного гемостаза

- ▶ **Нарушение наружного пути**
- ▶ Недостаток факторов 8,9- гемофилия А,В
- ▶ Связанны с X- хромосомой- поражает мужчин
- ▶ **Нарушение внутреннего пути**
- ▶ Основные факторы 2,7,10 (зависят от здоровой печени и вит. К)
- ▶ Врожденные заболевания редки
- ▶ В большинстве- нарушение продукции вит. К и болезни печени
- ▶ Причины: печёночная недостаточность
 - холестаза
 - антибиотики широкого спектра
 - лечение кумадином

Кумадин

▶ Ингибция 2,7,9,10 ф-в (переход в активную форму, связывание с Са)

▶ Лек- ва усиливающие действие кумадина:

1. Амиодарон
2. Метронидазол
3. Триметоприм- сульфаметоксазол
4. Циметидин
5. Омепразол
6. Кетоконазол
7. Изониазид

Лек-ва уменьшающие действие кумадина:

1. Барбитураты
2. Карбамазепин
3. Рифампин