ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЕ

ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ НИЖЕГОРОДСКОЙ ОБЛАСТИ

«НИЖЕГОРОДСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ КОЛЛЕДЖ»

**РЕФЕРАТ**

**ТЕМА: «Геморрагические и тромбогеморрагические заболевания»**

Доклад студентки группы 322-III Лаб

Мелентьева Александра Леонидовна

Руководитель

Муханова Анастасия Валерьевна

г. Нижний Новгород

2018 г.

Введение

Важнейшее место расстройств гемостаза в общей патологии человека определяется не только высокой частотой, разнообразием и потенциально очень высокой опасностью геморрагических и тромбогеморрагических заболеваний и синдромов, но еще и тем, что эти процессы являются существенным звеном патогенеза чрезвычайно большего числа других заболеваний - инфекционно-септических, иммунных, сердечно-сосудистых, неопластических, значительной части акушерской патологии, болезней новорожденных.

Приведенный, далеко неполный, перечень заболеваний и патологических процессов демонстрирует общемедицинское значение проблем патологии гемостаза, в связи с чем, умение ориентироваться в этих проблемах необходимо врачам всех клинических специальностей.

**Гемморрагиечские диатезы**

Геморрагические диатезы - это клинико-гематологический синдром, характеризующийся кровоточивостью.

Классификация геморрагических диатезов основана на нарушении одного из звеньев системы гемостаза: коагуляционного, тромбоцитарного и сосудистого гемостаза.

Геморрагические диатезы подразделяются на три основные группы:

1. Нарушения коагуляционного гемостаза или коагулопатии.

2. Количественные и качественные изменения системы тромбоцитопатии.

3. Нарушение сосудистого звена системы гемостаза или вазопатии.

**Тромбоцитопении**

Тромбоцитопении - группа заболеваний, при которых количество тромбоцитов ниже существующей нормы - 150\*10 /л. Они могут быть обусловлены:

1. Нарушенным разрушением Тр.

2. Повышенным потреблением Тр.

3. Недостаточным образованием Тр.

Повышенное разрушение наиболее частая причина тромбоцитопений. Кроме того, выделяют:

1. Наследственные тромбоцитопении. Основная их масса - это тромбоцитопатии

2. Приобретенные тромбоцитопении:

- иммунные;

- обусловленные механической травмой Тр

- угнетение пролиферации клеток костного мозга

- замещение костного мозга опухолевой тканью

- соматической мутацией

- повышенным потреблением Тр

- недостаток витамина В12 и фолиевой кислоты.

**Иммунные тромбоцитопении**

Иммунные тромбоцитопении бывают:

1. Аллоиммунные.
2. Трансиммунные.
3. Гетероиммунные
4. Аутоиммунные.

АУТОИММУННЫЕ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

Аутоиммунные тромбоцитопении подразделяются на:

1. Идиопатические.

2. Симптоматические.

В основе патогенеза аутоиммунной тромбоцитопении лежит резкое укорочение продолжительности жизни клеток до нескольких часов вместо 7-10 дней. Количество деятельных мегакариоцитов также увеличено. И только при резком увеличении количество антитромбоцитарных антител или когда антитела направлены против мегакариоцитов, возможно снижение количества деятельных мегакариоцитов.

Антитела при иммунных тромбоцитопениях как правило бывают неполными, они фиксируются, способствуют их гибели, но не вызывают агглютинации.

При гематологическом исследовании в крови отмечается снижение числа тромбоцитов (иногда вплоть до полного их исчезновения). Но говорить о каком-то критическом уровне снижения Тр., при котором развивается геморрагический диатез, нельзя. В тех случаях когда количество Тр. превышает 50\*10 /л, геморрагический диатез наблюдается редко.Изменяется морфометрия Тр.: появление больших форм клеток, мелкозернистых "голубых" Тр., отмечается их пойкилоцитоз. Количество лейкоцитов либо нормальное либо повышенное. Часто отмечается эозинофилия.

ГЕТЕРОИММУННЫЕ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

При них антитела вырабатываются против чужого антигена, фиксированного на поверхности Тр., например лекарства или вируса, а также имеет место изменение антигенной структуры Тр, например под влиянием вирусного воздействием.

ИЗОИММУННЫЕ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

Может наблюдаться у новорожденного в связи с несовместимостью по тромбоцитарным антигенам между матерью и ребенком, и в отличии от гемолитической анемии может развиться как после первой, так и после второй беременности.

**Наследственные нарушения коагуляционного гемостаза**

В эту группу включают все генетически обусловленные нарушения в системе свертывания крови, связанные с дефицитом или молекулярными аномалиями плазменных факторов свертывания и участвующих в этом процессе компонентов калликреин-кининовой системы.

Среди приобретенных коагулопатий преобладают вторичные формы, обусловленные комплексными нарушениями в свертывающей системе крови и, как правило, более сложным патогенезом, чем наследственные геморрагические диатезы. Изолированные формы дефицита отдельных факторов свертывания встречаются лишь в случае специфической иммунной ингибиции факторов свертывания встречаются при приобретенных коагулопатия редко. Исключение составляют лишь случаи специфической иммунной ингибиции факторов свертывания антителами, а также избирательной их сорбции патологическими гликопротеинами (например, сорбция фактора амилоидом).

Приведем перечень основных клинических ситуаций, при которых наблюдается большинство встречающихся в клинике приобретенных коагулопатий:

1.В ПЕРИОД НОВОРОЖДЕННОСТИ:

а) дефицит витамин К-зависимых факторов

б) ДВС-синдром,

в) иммунные тромбоцитопении

г) наследственные нарушение гемостаза

д) иммунные ингибиторы факторов свертывания (пассаж от матери).

2. ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ (включая вирусы) и все виды сепсиса:

а) ДВС-синдром

б) специфический васкулит

в) вторичная иммунная тромбоцитопения

3. ВСЕ ВИДЫ ШОКА, ТЯЖЕЛЫЕ ТРАВМЫ, ТЕРМИНАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ - ДВС-СИНДРОМ.

4. ОБТУРАЦИОННАЯ ЖЕЛТУХА:

а) дефицит витамин К-зависимых факторов,

б) нарушение синтеза других факторов,

в) ДВС-синдром.

5. ТЯЖЕЛЫЕ ЭНТЕРОПАТИИ (особенно у детей до 3 лет): дефицит витамин К-зависимых факторов, ДВС-синдром.

6. ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ.

7. ОСТРЫЙ ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ.

8. ХИМИЧЕСКИЕ ОЖОГИ ПИЩЕВОДА И ЖЕЛУДКА.

9. ОСТРАЯ ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

10. БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК.

11. СИСТЕМНЫЙ АМИЛОИДОЗ.

12. ГЕМОБЛАСТОЗЫ.

13. КОЛЛАГЕНОЗЫ.

14. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ.

**Нарушения гемостаза сосудистого и смешанного генеза**

Эта группа заболеваний подразделяется на:

А. Врожденные (наследственные) геморрагические ангио- и гемато мезенхимальные дисплазии:

1. Соответственно геморрагические ангиодисплазии

2. Гемангиомы, особенно протекающие с тромбоцитами и коагуляционными нарушениями

3. Формы с наследственной неполноценностью соединительной ткани, часто сочетающиеся с дисфункцией Тр., дефицитом фактор Виллебранда и другими нарушениями гемостаза (синдром Марфана).

4. Комбинирование в разных сочетаниях аномалии, входящие в перечисленные выше группы.

Б. Приобретенные сосудистые пурпуры:

1. Идиопатические.

2. Застойные и ортостатические.

3. Атрофические и дистрофические.

4. Неврогенные и механические.

5. Прочие формы.

**Особенности гемостаза и его патология у новорожденных**

Проведенная в последние годы ревизия данных о состоянии системы гемостаза новорожденных позволила установить следующее:

1. В раннем постнатальном периоде имеется физиологическое снижение как уровня факторов свертывания (II, YII, IX, X, XI, и XII), так и физиологических антикоагулянтов (антитромбина III, протеина С и др.), а также основных компонентов фибринолиза и калликреин-кининовой системы. Нельзя говорить, что система гемостаза у новорожденного "несбалансирована". Эта система уравновешена, но на более низком уровне, чем у детей более старшего возраст и у взрослых. Так, например, отмечается примерно одинаковое снижение (до 4-60% как К-витамин зависимых факторов свертывания, так и антитромбина III и др. Предполагается что снижение активности системы гемостза является защитным механизмом, так как у ребенка неизбежна активация системы при рождении и в ранний постродовой период.

2. Недоношенность приводит к более выраженному снижению уровней как прокоагулянтов, так и антикоагулянтов, вследствие чего у этих детей существенно возрастает риск как геморрагических, так и тромбических осложнений, но особенно ДВС-синдрома.

3. На состояние системы гемостаза новорожденных значительно влияют сроки перевязки пуповины и первого прикладывания к груди. В частности, ранняя перевязка пуповины до перекачивания крови из плацентарных сосудов в кровоток ребенка приводит к значительно большему снижению К-витаминзависимых факторов свертывания к 3-4 дням жизни.