УДК 616-007-05.1
ББК 52.5

Рецензент:

Бессмельцев С. С. —доктор медицинских наук, профессор,
заместитель директора по НИР Российского НИИ гематологии и трансфузиологии

Дуткевич И. Г., Сухомлина Е. Н.. Селиванов Е. А.|
Практическое руководство по клинической гемостазиологии
(физиология системы гемостаза, геморрагические диатезы, тромбофилии,
экстренная диагностика и терапия коагулопатических кровотечений). —
2-е изд., доп. — СПб: Фолиант, 2018. — 296 с.: ил,

ISBN 978-5-93929-287-0

В руководстве на основании данных литературы и собственного клинического опыта, а также с клинических позиций изложены современные представления о системе гемостаза, механизмах первичного и вторичного гемостаза и обеспечения жидкого состояния крови, классификации расстройств гемостаза (гемостазиопатий), клинические и лабораторные методики исследования гемостаза, алгоритм клинической оценки показателей гемостазиограммы, этиология, патогенез, клиника, диагностика и терапия геморрагических диатезов и тромбофилий, алгоритм тактики экстренной диагностики и терапии острых кровотечений на почве патологии гемостаза. В приложениях дана характеристика современных средств коррекции нарушений гемостаза, утвержденные Минздравсоцразвития РФ протоколы и стандарты ведения больных гемофилией и пациентов с болезнью Виллебранда.

Руководство предназначено для врачей-клиницистов различных специальностей, врачей-лаборантов, слушателей циклов последипломного усовершенствования, интернов, клинических ординаторов, аспирантов и студентов высших медицинских учебных заведений.

УДК 616-007-05.1
ББК 52.5

Авторы:

Игорь Георгиевич Дуткевич — заел, врач РФ, д-р мед. наук,
лауреат премии СМ СССР, чп.-корр. ПАНИ, профессор

Елена Николаевна Сухомлина — канд. мед. наук, доцент

І Евгений Алексеевич Селиванов | — заел. деят. науки РФ, д-р мед. наук, профессор

***Права на данное издание принадлежат ООО «Издательство ФОЛИАНТ».
Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания
не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО «Издательство ФОЛИАНТ»***

© И. Г. Дуткевич, Е. Н. Сухомлина, Е. А. Селиванов, 2018
© Оформление ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2018

ISBN 978-5-93929-287-0

Список ***сокращений***..... 6

Введение (И. Г. Дуткевич, Е. А. Селиванов)..... 8

Глава 1. Физиология системы гемостаза ***(И. Г. Дуткевич)***..... 12

1.1. Прокоагулянты..... 13

1.2. Физиологические антикоагулянты..... 17

1.2.1. Первичные физиологические антикоагулянты..... 17

1.2.2. Антикоагулянты, появляющиеся при свертывании крови и фибринолизе (вторичные физиологические антикоагулянты)..... 19

1.3. Антиагрегационные факторы..... 19

1.4. Факторы фибринолиза..... 20

1.5. Роль эндотелия в функционировании системы гемостаза..... 20

1.6. Механизмы гемостаза..... 22

1.6.1. Механизмы первичного (микроциркуляторного) гемостаза..... 22

1.6.2. Механизмы вторичного (макроциркуляторного) гемостаза..... 23

1.7. Механизмы обеспечения жидкого состояния крови..... 28

Глава 2. Классификации нарушений гемостаза (гемостазиопатий) ***(И. Г. Дуткевич)*** ... 32

Глава 3. Диагностика нарушений гемостаза (гемостазиопатий) ***(И. Г. Дуткевич, Е. Н. Сухомлина)***..... 38

3.1. Клиническая диагностика..... 38

3.2. Лабораторная диагностика..... 45

3.3. Клиническая трактовка основных показателей гемостазиограммы..... 47

3.4. Экспресс-методики диагностики нарушений гемостаза..... 57

3.5. Алгоритм клинического анализа гемостазиограммы..... 58

Глава 4. Геморрагические диатезы..... 60

4.1. Геморрагические диатезы, связанные с нарушениями первичного гемостаза ***(Е. Н. Сухомлина)***..... 60

4.1.1. Тромбоцитопении..... 61

4.1.1.1. Наследственные тромбоцитопении..... 63

4.1.1.2. Приобретенные тромбоцитопении..... 64

4.1.2. Тромбоцитопатии..... 72

4.1.2.1. Наследственные тромбоцитопатии..... 73
4.1.2.2. Приобретенные тромбоцитопатии..... 75
4.1.3. Вазопатии..... 78
4.2. Геморрагические диатезы, связанные с наследственными нарушениями вторичного гемостаза (наследственные коагулопатии) ***(И. Г. Дуткевич)***..... 81
4.2.1. Гемофилия..... 82
4.2.2. Болезнь Виллебранда..... 91
4.2.3. Дефицит других прокоагулянтов..... 93
4.3. Геморрагические диатезы, связанные с приобретенными нарушениями вторичного гемостаза (приобретенные коагулопатии) ***(И. Г. Дуткевич)***..... 95
4.3.1. Комплексный дефицит К-витаминзависимых прокоагулянтов..... 95
4.3.2. Геморрагический диатез при заболеваниях печени..... 98
4.3.3. Гемодилюционная коагулопатия..... 99
4.3.4. Гипергепаринемия..... 100
4.3.5. Местный фибринолиз..... 101
4.3.6. Первичный генерализованный фибринолиз..... 102
4.3.7. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром)..... 103
4.3.8. Тромботические микроангиопатические гемолитические анемии..... 114
4.3.8.1. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП)..... 115
4.3.8.2. Гемолитико-уремический синдром (ГУС)..... 116

Глава 5. Тактика экстренной диагностики и гемостатической терапии острых кровотечений, связанных с нарушениями гемостаза ***(И. Г. Дуткевич)***..... 117
5.1. Алгоритм экстренной диагностики острых кровотечений, связанных с нарушениями гемостаза..... 119
5.2. Алгоритм действий врача при острых кровотечениях, связанных с нарушениями гемостаза..... 121

Глава 6. Тромбофилии ***(И. Г. Дуткевич)***..... 125
6.1. Наследственные тромбофилии..... 125
6.2. Приобретенные тромбофилии..... 131
6.3. Антифосфолипидный синдром..... 133

ПРИЛОЖЕНИЯ..... 137
Приложение 1. Соотношение объема антикоагулянта (3,8% раствора трехзамещенного цитрата натрия) и венозной крови для выполнения коагулограммы..... 137
Приложение 2. Протокол ведения больных гемофилией (в сокращении)..... 138
Приложение 3. Препараты для заместительной гемостатической терапии..... 193
Приложение 4. Препараты антикоагулянтного действия..... 196
Приложение 5. Препараты фибринолитического действия..... 199
Приложение 6. Препараты антифибринолитического действия..... 200
Приложение 7. Препараты для повышения гемостатической функции тромбоцитов..... 202

[

ОГЛАВЛЕНИЕ

Приложение в. Препараты антиагрегационного действия.....203

Приложение 9. Препараты для местного гемостаза.....204

Приложение 10. Инструкция по медицинскому применению препарата НовоСэвен (эптаког-альфа).....205

Приложение 11. Инструкция по применению препарата Коагил VII (эптаког-альфа).....212

Приложение 12. Инструкция по применению препарата Зигрис.....217

Приложение 13. Инструкция по применению препарата Цибор (бемипарин натрий).....221

Приложение 14. Инструкция по применению препарата Арикстра (фондапаринукс натрия). . . 223

Приложение 15. Инструкция по применению препарата Ривароксабан (Ксарелто)..... 232

Приложение 16. Инструкция по применению препарата Прадакса (дабигатрана этексилат) . . 236

Приложение 17. Инструкция по применению препарата Антитромбин III человеческий.....244

Приложение 18. Инструкция по применению препарата Транексам (транексамовая кислота). . 249

Приложение 19. Инструкция по применению препарата Брилинта.....252

Приложение 20. Инструкция по применению препарата Метализе..... 263

Приложение 21. Инструкция по применению препарата Фортелизин.....269

Приложение 22. Инструкция по применению препарата Тахокомб.....273

Приложение23. Инструкция по применению препарата Тиссукол Кит.....277

Тестовые задания.....279

Ответы на тестовые задания..... 284

Ситуационные задачи..... 285

Ответы на ситуационные задачи.....289

Список литературы.....292