

616-005.1-08  
D 30

**И.И. Дементьева**

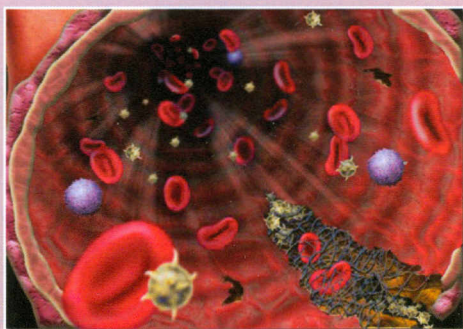
**М.А. Чарная**

**Ю.А. Морозов**



**БИБЛИОТЕКА  
ВРАЧА-СПЕЦИАЛИСТА**

# **Патология системы гемостаза**



**ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»**

# Содержание

Сокращения и условные обозначения . . . . .	5
Введение . . . . .	7
Физиология и патология системы гемостаза . . . . .	8
Общая физиология системы гемостаза . . . . .	8
Общая патология системы гемостаза . . . . .	25
Классификация патологии системы гемостаза . . . . .	47
Алгоритм диагностики причин геморрагического диатеза . . . . .	62
Частная патология системы гемостаза . . . . .	68
Гемофилия . . . . .	68
Болезнь Виллебранда . . . . .	84
Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура . . . . .	95
Геморрагический васкулит . . . . .	103
Наследственная геморрагическая телеангиэктазия . . . . .	109
Дефицит антитромбина III . . . . .	111
Тромбофилии, обусловленные врожденными нарушениями системы гемостаза . . . . .	122
Фактор XIII: роль в патологии гемостаза . . . . .	171
Патология фибриногена . . . . .	176
Наследственная патология других плазменных факторов . . . . .	184
Приобретенные геморрагические диатезы, связанные с нарушениями свертывающей системы крови . . . . .	186
Тромбастения Гланцмана . . . . .	189
Дефекты реакций высвобождения тромбоцитарных гранул и их компонентов . . . . .	192
Синдром Вискотта—Олдрича . . . . .	193
Болезнь Бернара—Сулье . . . . .	194
Дефициты пулов хранения тромбоцитов . . . . .	196
Синдром «серых тромбоцитов» . . . . .	198
Тромбоцитарное нарушение Квебек . . . . .	199
Синдром Скотта . . . . .	199
Болезнь Верльгофа . . . . .	201
Иммунные тромбоцитопении . . . . .	206
Врожденные тромбоцитопении . . . . .	214
Тромбоцитозы . . . . .	217

Фармакологические препараты, применяемые для лечения и коррекции нарушений системы гемостаза . . . . .	221
Прямые антикоагулянты . . . . .	221
Ингибиторы фактора Ха . . . . .	236
Прямые ингибиторы тромбина . . . . .	237
Оральные антикоагулянты . . . . .	242
Концентраты факторов свертывания . . . . .	247
Концентрат антитромбина III . . . . .	250
Апротинин . . . . .	252
Этамзилат . . . . .	254
Синтетические аналоги лизина . . . . .	256
Десмопрессин . . . . .	258
Антиагрегантные препараты . . . . .	258
Тромболитические препараты . . . . .	264
Приложение . . . . .	271