
А.Н. Мамаев

КОАГУЛОПАТИИ

- ◆ Физиология системы гемостаза
- ◆ Геморрагический синдром
- ◆ Гемофилия А, гемофилия В,
болезнь Виллебранда
- ◆ Редкие коагулопатии



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

ОГЛАВЛЕНИЕ

Памяти Учителя.....	5
Введение.....	6
Перечень условных сокращений.....	8
Глава 1. Физиология системы гемостаза.....	12
1.1. Тромбоциты.....	13
1.2. Сосуды.....	19
1.3. Коагуляционные факторы.....	21
1.4. Субстратный протеин — фибриноген.....	26
1.5. Физиологические антикоагулянты.....	28
1.6. Фосфолипиды.....	33
1.7. Основы реализации гемостатической функции.....	34
1.8. Механизмы фибринолиза.....	38
1.9. Механизмы ограничения тромбообразования.....	41
1.10. Механизмы ретроградной активации коагуляционных факторов.....	42
Литература.....	43
Глава 2. Геморрагический синдром.....	46
2.1. Классификация типов кровоточивости.....	47
2.2. Варианты геморрагий.....	49
2.3. Пропедевтика коагулопатий.....	53
Литература.....	59
Глава 3. Гемофилия А, гемофилия В, болезнь Виллебранда.....	62
3.1. Гемофилия А.....	62
3.2. Ингибиторная форма гемофилии А.....	101
3.3. Гемофилия В.....	112
3.4. Болезнь Виллебранда.....	128
Литература.....	147
Глава 4. Редкие коагулопатии.....	169
4.1. Количественные аномалии синтеза коагуляционного фактора I (гипофибриногенемия и афибриногенемия).....	169
4.2. Качественные аномалии синтеза коагуляционного фактора I (дисфибриногенемии).....	176
4.3. Аномалии синтеза протромбина.....	182
4.4. Дефицит коагуляционного фактора V (болезнь Оврена, парагемофилия, гипопроакцелеринемия).....	189

4.5. Гипопроконвертинемия.....	193
4.6. Болезнь Стюарта–Прауэра.....	201
4.7. Гемофилия С.....	207
4.8. Дефект Хагемана.....	215
4.9. Дефицит коагуляционного фактора XIII.....	217
Литература.....	226
Глава 5. Клинические примеры.....	235
Клинический пример №1. Случай применения рекомбинантного фактора VIIa при коагулопатии потребления (первый в РФ).....	235
Клинический пример №2. Болезнь Виллебранда. Роль анамнестических данных при хирургическом вмешательстве.....	237
Клинический пример №3. Профилактика геморрагий во время родов и в послеродовом периоде у пациентки, имеющей второй тип болезни Виллебранда (субтип 2N).....	240
Клинический пример №4. Гипопроконвертинемия.....	243
Клинический пример №5. Применение целекоксиба в послеоперационном периоде остеосинтеза суставов у больного гемофилией А.....	244
Клинический пример №6. Дисфибриногенемия.....	247
Клинический пример №7. Приобретенная гемофилия.....	249
Клинический пример №8. Гемофилия С.....	252
Приложение №1. Показания лабораторных тестов при наиболее распространенных нарушениях коагуляционного гемостаза.....	254
Приложение №2. Общие и клинические рекомендации по ведению пациентов, имеющих недостаточную активность коагуляционных факторов VIII или IX (гемофилия А или В).....	255
Приложение №3. Организация мероприятий для нормального развития и предупреждения ранней инвалидизации больных гемофилией.....	258
Приложение №4. Действия врача-неонатолога при рождении ребенка с геморрагическим синдромом вследствие неуточненного дефекта коагуляции.....	260