

Диагностическое значение исследований
свертывающей и противосвертывающей системы
крови.



- Гемостаз - это биологическая система, которая обеспечивает сохранение жидкого состояния крови в организме в норме и остановку кровотечения при нарушении целостности сосудистого русла (т.е. свертывающая и противосвертывающая система крови).
- Паритет между свертывающей и противосвертывающей системами крови позволяет поддерживать кровь в жидком состоянии. Текучесть крови одно из важнейших условий организма.



- В процессе свертывания крови принимают участие
- 1. Сосудистая стенка;
- 2. Клетки крови-тромбоциты;
- 3. Плазменная свертывающая и противосвертывающая системы;
- 4. Фибринолитическая система.



Процесс гемостаза разделяют на два этапа:

1. Первичный гемостаз, сосудисто-тромбоцитарный , в котором принимают участие стенки сосудов, тромбоциты
2. Вторичный гемостаз, коагуляционный или собственно свертывание крови, когда в процесс включаются плазменные факторы системы крови формирующие фибриновый сгусток и последующий его лизис.

В результате вторичного гемостаза формируется полноценный тромб, обеспечивающий остановку кровотечения и предупреждение повторных кровотечений.



ДИАГНОСТИКА НАРУШЕНИЙ ГЕМОСТАЗА

- Исследование сосудисто-тромбоцитарного (первичного) гемостаза
- **Проба щипка**
- Врач собирает под ключицей кожу и делает щипок. В норме изменений кожи не происходит ни сразу после щипка, ни в течение суток. При снижении резистентности капилляров на месте щипка появляются петехии или кровоподтеки, особенно через 24 часа.



- Определение количества тромбоцитов в крови - стандартный тест скрининговых исследований. Нормальное содержание тромбоцитов в крови 150-400 тыс. При количестве менее 150тыс. говорят о тромбоцитопении, более 400тыс. – тромбоцитозе.
- Определение длительности кровотечения (по Дукке)
- Принцип метода заключается в определении длительности кровотечения из микрососудов кожи после прокалывания скарификатором. В норме 2-3 минуты. Длительность кровотечения удлиняется при тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях.



- Исследование агрегации тромбоцитов-исследование позволяющее оценит функциональную активность тромбоцитов. Метод также применяется для контроля эффективности терапии антиагрегантами. Агрегация тромбоцитов снижается при врожденных и приобретенных тромбоцитопатиях, при гипотиреозе, при лечении НВПС. Повышении агрегации характерно для ИБС, системных васкулитов.





- Время свертывания крови (по Ли-Уайту)
- Исследование плазменного (коагуляционного) гемостаза
- Метод заключается в определении скорости образования сгустка в венозной крови при температуре 37*С. В норме от 8 до 12 мин. Удлинение возникает при глубоком дефиците факторов свертывания крови, при тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях, при лечении гепарином. Укорочение времени свертывания указывает на гиперкоагуляцию.
- Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ). Наиболее часто встречаемый диапазон нормы-32-42сек. Укорочение АЧТВ обнаруживают у пациентов с тромбофелией. Удлинение АЧТВ наблюдается при:
 - --врожденном или приобретенном дефиците всех плазменных факторов
 - --терапии гепарином.
- Определение активности фактора XI(антигемофильного фактора С)
- Активность фактора в плазме составляет в норме 70-130%.
- Врожденный дефицит фактора –это гемофилия С, или болезнь Розенталя.



- Определение активности фактора VIII (антигемофильного глобулина А)
 - Активность фактора VIII в плазме крови в норме 60-250%.
 - Врожденный дефицит фактора – это гемофилия А.
 - Для гемофилии А характерны следующие показатели коагулограммы: время свертывания удлинено, длительность кровотечения, агрегация тромбоцитов и протромбиновое время-нормальные, АЧТВ удлинено, содержание фибриногена и тромбиновое время нормальные.
- Определение активности фактора IX (Кристмас-фактора)
 - Активность фактора IX в плазме крови в норме 60-140%.
 - Врожденный дефицит фактора – это гемофилия В.
 - Дефицит фактора IX проявляется удлинением АЧТВ при нормальных показателях протромбинового и тромбинового времени.



Заболевания, связанные с патологией гемостаза делятся на наследственные и приобретенные формы.

КЛАССИФИКАЦИЯ:

I Геморрагические диатезы обусловленные нарушением агуляционного гемостаза (дефицитом плазменных факторов свертывания)

- Гемофилия А-дефицит VIII фактора
- Гемофилия В-дефицит IX фактора
- Гемофилия С-дефицит XI фактора
- Болезнь Виллебранда –дефицит ФВ.

II ГД обусловленные патологией тромбоцитарного гемостаза

- Тромбоцитопении (обусловленные недостаточной продукцией тромбоцитов; повышенным разрушением тромбоцитов).
- Тромбоцитопатии (наследственные и приобретенные).



III ГД обусловленные патологией сосудистой стенки

- Врожденная геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Рандю-Ослера).
- Васкулиты (геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха, криоглобулинемический васкулит)
 - Пурпура, ассоциированная с заболеваниями кожи (дермальные ангииты)
 - Психогенная пурпура (искусственно вызванная пурпура, невропатическая пурпура).

Помочь в определении патогенеза кровоточивости могут следующие дифференциально-диагностические клинические признаки.



Различают пять типов кровоточивости:

1. Гематомный тип характеризуется появлением даже после не очень больших ушибов болезненных напряженных кровоизлияний в мягкие ткани, суставы, в забрюшинное пространство и в полость живота. Характерны длительные обильные кровотечения после хирургических вмешательств, рецидивирующие кровотечения из лунок после удаленного зуба. Рецидивирующие гемартрозы, кровоизлияния в мышцы и развитие контрактур приводят к ортопедической инвалидизации больных. Этот тип кровоточивости характерен для гемофилий.



- 2. Петехиально-пятнистый (синячковый) – характерен для тромбоцитопении, тромбоцитопатии. У больных кровоизлияния в кожу от точечных петехий до экхимозов, составляющих несколько сантиметров в диаметре, кровоизлияния в слизистые оболочки. Петехии и экхимозы чаще располагаются на конечностях, животе и боковых поверхностях туловища. Появление кровоизлияний на лице, конъюнктиве – серьезный симптом, указывающий на возможность кровоизлияния в мозг. Больные страдают от носовых, десневых кровотечений, реже кровотечений из желудочно-кишечного тракта, мочевых путей, у женщин развиваются меноррагии. Отмечаются длительные кровотечения из зубов.



- 3. Смешанный синячково-гематомный---петехиально-пятнистая кровотоочивость сочетается с появлением отдельных больших гематом. Суставы, как правило, не поражаются. Такой тип кровотоочивости наблюдается при ряде коагулопатий, болезни Виллебранда, ДВС-синдроме, передозировке антикоагулянтов и тромболитиков.



- 4. Васкулитно-пурпурный тип характеризуется симметричными воспалительно-геморрагическими высыпаниями на коже конечностей и нижней части туловища. Четко обнаруживается воспалительная основа геморрагий, синюшно-коричневая пигментация вокруг них. Элементы сыпи могут сливаться друг с другом, изъязвляться, покрываться корочками. Возможны субсерозные кровоизлияния в кишечник, имитирующие аппендицит. При поражении почек-гематурия. Такой вид кровоточивости характерен для геморрагических васкулитов, вирусных геморрагических лихорадок.



- 5. Ангиоматозный тип кровоточивости обычно связан с генетически обусловленной телеангиэктазией , при которой выявляются мелкие ангиомы в виде сосудистых узелков, петель или “паучков” на различных участках кожи или на губах, деснах слизистой оболочке носа. Они могут давать частые анемизирующие кровотечения, причем нередко кровоточит преимущественно одна ноздря. Эти кровотечения трудно поддаются лечению, нередко представляют угрозу жизни больного. После иссечения или склерозирования ангиоэктазов часто вблизи появляются новые такие же ангиомы, и кровотечения возобновляются.



