

ОЦЕНКА НАРУШЕНИЙ СИСТЕМЫ ГЕМОСТАЗА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ КРОВИ

Ахмедова Хаётбану Юсуфовна,

Андижанский государственный медицинский институт.

✓ Резюме

Расстройства гемостаза занимают в общей патологии человека важное место вследствие того, что являются одним из самых частых патологических состояний, встречающихся в практической медицине, и характеризуются чрезвычайно высокой потенциальной опасностью. Нарушения гемостаза отличаются значительным разнообразием.

Они могут проявляться как самостоятельными синдромами, имеющими в ряде случаев наследственный характер, так и вторичными геморрагическими и тромботическими осложнениями чрезвычайно большого числа других заболеваний: инфекционно-септических, сердечно-сосудистых, иммунных, акушерской патологии, болезней крови, печени, почек и т.д.

Ключевые слова: система гемостаза, наследственная заболевания, кровь.

ҚОННИНГ ИРСИЙ КАСАЛЛИКЛАРИДА ГЕМОСТАЗ ТИЗИМ БУЗИЛИШЛАРИНИ БАҲОЛАШ

Ахмедова Х.Ю.,

Андижон давлат тиббиёт институти.

✓ Резюме

Гемостазнинг бузилиши амалий тиббиётда учрайдиган энг тез-тез учрайдиган патологик ҳолатлардан бири бўлганлиги ва ўта юқори потенциал хавф билан тавсифланганлиги сабабли умумий инсон патологиясида муҳим ўрин тутди. Гемостаз касалликлари жуда хилма-хилдир.

Улар ўзларини мустақил синдромлар сифатида намоён қилишлари мумкин, улар баъзи ҳолларда ирсий хусусиятга эга, шунингдек бошқа қўлаб касалликларнинг иккиламчи геморрагик ва тромботик асоратлари: юқумли-септик, юрак-қон томир, иммун, акушерлик патологияси, қон, жигар, буйрак касалликлари ва бошқалар.

Калит сўзлар: гемостаз тизими, ирсий касалликлар, қон.

ASSESSMENT OF HEMOSTASIS DISORDERS IN HEREDITARY BLOOD DISEASES

Akhmedova H.Y.,

Andijan State Medical Institute.

✓ Resume

Disorders of hemostasis occupy an important place in general human pathology due to the fact that they are one of the most frequent pathological conditions found in practical medicine and are characterized by extremely high potential danger. Hemostasis disorders are very diverse.

They can manifest themselves both as independent syndromes, which in some cases have a hereditary nature, and as secondary hemorrhagic and thrombotic complications of an extremely large number of other diseases: infectious-septic, cardiovascular, immune, obstetric pathology, diseases of the blood, liver, kidneys, etc.

Key words: hemostasis system, hereditary diseases, blood.

Актуальность

Нарушения гемостаза являются важнейшим патогенетическим звеном при различных видах шока, терминальных состояниях, могут развиваться при массивных хирургических вмешательствах, обширных травмах, могут осложнять лекарственную и трансфузионную терапию [2]

В настоящем учебном пособии дано определение системы гемостаза, характеристика структурных компонентов, участвующих в его реализации; описаны механизмы гемостаза при повреждении сосудистой стенки; изложены вопросы этиологии, патогенеза, лабораторной диагностики и принципы патогенетической терапии различных видов нарушения гемостаза.

Диагностика, лечение и профилактика нарушений в системе гемостаза является важной проблемой современной медицины. Актуальность обусловлена

высокой частотой и тяжелыми последствиями тромбоза и тромбоэмболий [5].

Система гемостаза включает в себя три основных тесно взаимосвязанных морфо-функциональных звена: сосудистого, плазменно-коагуляционного и клеточного [1].

Основной механизм образования артериального и венозного тромбоза связан с повышением прокоагуляционной активности крови, стазом, с нарушением баланса с антикоагулянтами и фибринолитическими факторами [3].

Патология сложна и мало изучена при наследственных заболеваниях крови, когда наряду с прогрессирующей гемолитической анемией развиваются тромбгеморрагические осложнения, которые в конечном счете могут стать причиной сердечно-сосудистой недостаточности и нередко летального исхода [4].

Цель исследования. Изучение показателей плазменно-коагуляционного звена гемостаза у больных с серповидно-клеточной анемией (СКА), промежуточной бета-талассемией (ПТ) и дрепаноталассемией (ДТ), сочетанием СКА и ПТ, до и после лечения.

Материал и методы

Обследовано 20 пациентов с СКА, 30 с ПТ и 26 с ДТ, в возрасте 14- 43 лет, перенесших спленэктомию. Для оценки физиологических параметров исследуемых показателей гемостаза обследована контрольная группа из 30 практически здоровых лиц.

Результат и обсуждения

Большинство случаев значительной гипергомоцистеинемии (90-95%) обусловлено гомозиготным дефицитом цистатион(он) β -синтетазы, приводящим к нарушению трансформации гомоцистеина в цистатионин. В 5-10% случаев значительная гипергомоцистеинемия обусловлена врождённым нарушением превращения гомоцистеина в метионин в результате гомозиготного дефицита N(5,10)-метилентетрагидрофолат редуктазы, обнаруживаемого с частотой 0- 1,4%. Выявлена значительная связь между гипергомоцистеинемией и сосудистыми тромбозами различной степени выраженности (относительный риск возникновения венозного тромбоза составляет 2,5).

Наследственный дефицит протеина С диагностируют у 10% больных с ТЭЛА и тромбозами глубоких вен. В настоящее время описано свыше 160 различных мутаций протеина С. Частота тромбозов во время беременности при дефиците протеина С составляет 7%, а в послеродовом периоде - 19%. У гомозиготных носителей наследственного дефицита протеина С отмечают неонатальную фулминантную пурпуру. Данное состояние рефрактерно к терапии гепарином или антиагрегантами и чаще заканчивается фатально. Содержание протеина С у гетерозиготных носителей составляет 30-60% от нормального. В результате генетического дефекта протеина С нарушается основная функция активированного протеина С (кливаж (расщепление) фактора Va и фактора VIIIa, в результате которого происходит инактивация протромбиназы), что приводит к повышенному тромбообразованию.

Наследственный дефицит протеина S был описан в 1984 г. У гетерозиготных носителей дефицита протеина S проявляется тромбозами глубоких вен, артериальными тромбозами, ТЭЛА, однако риск развития этих осложнений значительно ниже, чем при дефиците антитромбина или протеина С. У гомозиготных носителей развивается неонатальная фулминантная пурпура. Риск тромбозов при беременности при наличии дефицита протеина S достигает 6%, при сопутствующем дефиците протеина С - 3-10%, а в послеродовом периоде - 7-22% и 7-29% соответственно.

Наследственный дефицит антитромбина описали в 1965 г. У 3-8% пациентов с ТЭЛА, тромбозами глубоких вен обнаруживают дефицит антитромбина. Частота развития тромбозов во время беременности и в послеродовом периоде при дефиците антитромбина

составляет 18 и 33% соответственно. Риск тромбозов увеличивается при снижении биологической активности анти-тромбина до 50-70% в результате нарушения основной функции анти-тромбина - инактивации тромбина и большинства других факторов свертывания крови.

Наследственные дефекты фибринолиза. Дефицит плазминогена обнаруживают у 2-3% молодых пациентов с тромбозами глубоких вен. Венозные тромбозы и ТЭЛА развиваются при активности плазминогена ниже 40% от нормы.

Наиболее частой генетически обусловленной причиной нарушения функций фибринолитической системы служит увеличение содержания PAI-1 в результате гомозиготного носительства аллеля 4-, что сопровождается повышением риска коронарных нарушений в 1,3 раза и способствует осложнённой течению беременности и послеродового периода.

Выводы

Полученные результаты проведенных исследований при наследственной патологии крови свидетельствуют о большой значимости выявленных нарушений системы гемостаза еще на 1 этапе скрининга, что диктует необходимость, в обязательном порядке, комплексного обследования этой категории больных.

Повышение степени тяжести ГКС при СКА, ПТ и ДТ после операции спленэктомии позволяет оценить степень риска возможных осложнений, определить своевременно индивидуальную программу анти-тромботической терапии и профилактики.

Изучение всех звеньев системы гемостаза в динамике, до и после спленэктомии, с учетом клинических проявлений заболеваний, позволит создать определенную модель влияния увеличенной селезенки на гемостаз, с целью оптимизации медикаментозного и хирургического лечения.

Изучение агрегации тромбоцитов играет большую роль в плане оценки физиологии и патологии системы гемостаза у больных с наследственными аномалиями крови. Важно у больных с ПТ и ДТ, склонных к тромбоцитическим осложнениям, выявлять случаи спонтанной и индуцированной агрегации, что позволит своевременно устанавливать функциональную способность тромбоцитов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Баркаган З.С. Гемостаз // Руководство по гематологии: в 3 т. / под ред. А.И. Воробьева. 3-е изд., перераб. и доп. - /М.: Нью-диамед, 2005. - Т. 3. - С. 9-147.
2. Бышевский А.Ш., Галян С.Л., Деметьева И.А. и др. Тромбоциты. - /Тюмень, 1996. - 250 с.
3. Зубаиров Д.М., Зубаирова Л.М. Эндотелиальные микровезикулы - посредники межклеточных взаимодействий в сосудистом секторе // Тромбоз, гемостаз и реология. - 2011. - № 2. - С. 6-13.
4. Шитикова А.С. Тромбоцитарный гемостаз. - СПб., 2000. - 225 с.
5. Butenas S., Mann K.G. Blood coagulation // Biochemistry (Moscow). - 2002. - № 1. - P. 3-12

Поступила 09. 11. 2020