Лекция № 7 ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

1. Классификация
2. Лабораторная диагностика геморрагических диатезов
3. Морфология и функции тромбоцитов
4. Методы определения количества тромбоцитов в крови
5. Клиническое значение количества тромбоцитов крови
6. Определение времени свертывания капиллярной крови

Геморрагические диатезы – это группа наследственных и приобретенных заболеваний, общим признаком которых является повышенная кровоточивость [от греч. haemorragia кровотечение, diatesis предрасположенность].

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ

Геморрагические диатезы делятся на 3 группы.

1. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии обусловлены изменением количества и свойств тромбоцитов:

- тромбоцитопении (уменьшение количества тромбоцитов) наблюдаются при тромбоцитопенической пурпуре, гипопластических состояниях кроветворения, острых лейкозах, коллагенозах и др.;

- тромбоцитопатии (функционально неполноценные тромбоциты) обнаруживаются при циррозе печени, хронической почечной недостаточности, воздействии некоторых лекарственных препаратов и т.д.

2. Коагулопатии связаны с нарушением свертывающей системы крови. Они бывают:

- наследственные (генетически обусловленный дефицит плазменного фактора VIII при гемофилии А, фактора XIII при болезни Виллебранда и др.);

- приобретенные (возникают на фоне других патологических процессов или заболеваний - поражения паренхимы печени, гиповитаминоза К, передозировки антикоагулянтов и т.д.).

3. Вазопатии связаны с изменением сосудистой стенки (геморрагический васкулит и др.).

Лабораторная диагностика геморрагических диатезов

Основным методом лабораторной диагностики тромбоцитопений является подсчет количества тромбоцитов.

Тромбоцитопатии выявляются при исследовании свойств тромбоцитов: ретракции кровяного сгустка, адгезии тромбоцитов, записи агрегатограмм на специальных приборах и т.д.

Для диагностики коагулопатий существует много специальных методов исследования коагуляционного гемостаза (активированное парциальное тромбопластиновое время, аутокоагуляционный тест, протромбиновый тест и др.). К ориентировочным методам исследования гемостаза относится определение времени свертывания крови и длительности кровотечения.

При вазопатиях состав крови не меняется, они диагностируются пробами на резистентность (ломкость) капилляров: манжеточной, баночной, пробой щипка и др. Оценка манжеточной пробы ведется по числу и размеру точечных кровоизлияний на коже предплечья в месте кратковременного (в течение 5 минут) дозированного повышения венозного давления (90-100мм рт. ст.).

ОПРЕДЕЛЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА ТРОМБОЦИТОВ В КРОВИ

Морфология и функции тромбоцитов

Тромбоциты, или кровяные пластинки, являются осколками цитоплазмы мегакариоцитов. Имеют округлую или овальную форму. В центральной части тромбоцитов содержится несколько фиолетовых или розово-фиолетовых гранул, которые называются грануломер [от греч. granulum зернышко]. Периферическая часть - гиаломер [от греч. gyalos стекло] бесструктурная, окрашивается в сиреневый цвет.

Тромбоциты подразделяются на зрелые, юные и старые. Зрелые тромбоциты (диаметр 2-4мкм) имеют четкий грануломер с 5-20 розово-фиолетовыми гранулами, сиреневый грануломер. У юных тромбоцитов (диаметром 3-5мкм) нерезкие контуры, розовый скудный грануломер, голубоватый гиаломер. Старые тромбоциты (диаметр 0,5-2мкм) имеют вид сморщенных пластинок с неровными очертаниями, содержат плотный, насыщенно фиолетовый грануломер. Количественный состав разных форм тромбоцитов называют тромбоцитарной формулой. В норме в крови преобладают зрелые тромбоциты (90-95%).

Функции тромбоцитов

Тромбоциты принимают активное участие в остановке кровотечения, причем в двух видах гемостаза – и сосудисто-тромбоцитарном, и коагуляционном. Гемостатическая функция тромбоцитов осуществляется путем адгезии, агрегации, выделения факторов свертывания крови. *Адгезией* [лат. adhaesio прилипание] называют способность тромбоцитов прилипать к поврежденному участку сосудистой стенки, а *агрегацией*  [лат. aggrego присоединяю] – их способность склеиваться между собой. Кровяные пластинки содержат тромбоцитарные факторы свертывания крови, часть из которых является вазоактивными веществами (адреналин, норадреналин, серотонин) и вызывают спазм сосудистой стенки в месте повреждения во время формирования первичного тромба, что способствует остановке кровотечения.

В течение нескольких секунд после повреждения сосуда происходит его рефлекторное сокращение, адгезия и агрегация тромбоцитов. Освобождающиеся при этом из тромбоцитов серотонин и адреналин усиливают сосудистый спазм и агрегацию тромбоцитов, а выделяющийся из поврежденных тканей тканевой тромбопластин взаимодействует с плазменными факторами, в результате чего образуется тромбин и агрегация тромбоцитов становится необратимой. Формируется первичный белый тромбоцитарный тромб, способный остановить кровотечение из мелких сосудов.

Тромбоцитарные факторы свертывания обеспечивают также ретракцию (сжатие и уплотнение) кровяного сгустка за счет действия ретрактозима (фактор 8).

Методы определения количества тромбоцитов в крови

Для подсчета количества тромбоцитов используют 2 группы методов.

1. Непосредственный подсчет в крови с помощью счетной камеры или автоматического анализатора.

2. Подсчет в окрашенных мазках крови на 1000 эритроцитов с пересчетом на 1л, исходя из содержания в этом объеме количества эритроцитов (по Фонио).

В настоящее время лучшим методом является подсчет тромбоцитов с помощью гематологических анализаторов, позволяющих не только определить количество тромбоцитов, но и их средний объем, и распределение по размеру (тромбоцитарную гистограмму).

Нормальное количество тромбоцитов: 180-320·109/л.

Клиническое значение количества тромбоцитов крови

Тромбоцитопения может развиться в результате снижения продукции тромбоцитов или повышенного их разрушения. Как основной симптом заболевания уменьшение количества тромбоцитов в крови (первичная тромбоцитопения) наблюдается при тромбоцитопенической пурпуре (болезни Верльгофа). Вторичные (симптоматические) тромбоцитопении встречаются при угнетении кроветворения (апластических и В12-дефицитных анемиях), острых лейкозах и в терминальной стадии хронических лейкозов, коллагенозах (системной красной волчанке, ревматоидном артрите), а также при инфекционных заболеваниях (чаще у детей при кори, скарлатине, дифтерии и др.) и приеме некоторых лекарственных препаратов (сульфаниламидов, амидопирина, салицилатов и др.).

Тромбоцитоз отмечается при хроническом миелолейкозе, некоторых формах рака, метастазах в костный мозг. Очень высокий тромбоцитоз – до 1000·109/л наблюдается после удаления селезенки (спленэктомии).

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ДЛИТЕЛЬНОСТИ КРОВОТЕЧЕНИЯ И ВРЕМЕНИ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

*Источники ошибок:* недостаточно глубокий прокол, поспешное снятие капель крови, прикосновение фильтровальной бумагой к коже, что способствует остановке кровотечения.

Нормальные величины***.***  Длительность кровотечения по Дуке составляет 2-4 минуты.

Диагностическое значение***.*** Практическое значение имеет удлинение времени кровотечения, что наблюдается при тромбоцитопениях, заболеваниях печени, недостаточности витамина С, злокачественных опухолях и др. При гемофилии этот тест остается в пределах нормы.

### ***Определение времени свертывания капиллярной крови (по Сухареву)***

Нормальные величины*.* Начало свертывания: 30 секунд – 2 минуты;конец свертывания: 3-5 минут.

Диагностическое значение***.*** Удлинение времени свертывания крови наблюдается при тяжелой недостаточности факторов, участвующих во внутреннем пути образования протромбиназы, дефиците протромбина и фибриногена, а также при передозировке гепарина.

1. Что обозначает термин «Геморрагические диатезы»?

2. На какие группы делятся геморрагические диатезы?

3. Как проводится лабораторная диагностика тромбоцитопении, тромбоцитопатии, коагулопатии, вазопатии?

4. Морфология тромбоцитов.

5. Функции тромбоцитов.

6. Методы подсчета количества тромбоцитов в крови.

7. Нормальное количество тромбоцитов в крови.

8. Причины тромбоцитопений и тромбоцитозов.

9. Какой механизм гемостаза характеризует длительность кровотечения и время свертывания капиллярной крови?

10. Длительность кровотечения в норме и при различных видах геморрагических диатезов.

11. Время свертывания капиллярной крови в норме и при тромбоцитопении, коагулопатиях, вазопатиях.