Анемии – группа заболеваний (состояний), характеризующихся снижением содержания гемоглобина в единице объема крови, чаще при одновременном уменьшении количества эритроцитов.

При анемии происходит ряд характерных изменений эритроцитов периферической крови: нарушение их формы (пойкилоцитоз, анизоцитоз) и размеров (макроцитоз, микроцитоз). Насыщения эритроцита гемоглобином (гипохромия, гиперхромия), появление включений - базофильных зерен (тельца Жолли) и базофильных колец (кольца Кебота).

**Классификация**

На основании особенностей этиологии и патогенеза различают три основных группы анемий:

1. Вследствие кровопотери — постгеморрагические;
2. Вследствие нарушенного кровообразования;
3. Вследствие повышенного кроверазрушения — гемолитические.

По характеру течения анемия может быть:

1. Острой
2. Хронической

Следует отметить, что при длительных кровопотерях, а также при гемолизе эритроцитов анемия возникает тогда, когда наступает недостаточность регенераторных возможностей костного мозга:

1. Норморегенераторные
2. Гипорегенераторные
3. Гиперрегенераторные

Недостаточность эритропоэтической функции костного мозга зависит от дефицита веществ, необходимых для кроветворения: железа, витамина В12> фолиевой кислоты и др, следовательно по типу кроветворения анемии делят:

1. Нормобластические
2. Эритробластические
3. Мегалобластические

По цветовому показателю анемии делят:

1. Нормохромные
2. Гипохромные
3. Гиперхромные

**ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ**

Постгеморрагическая анемия может быть острой и хронической.

Острая постгеморрагическая анемия

Причины. Массивное кровотечение при язве желудка, разрыве маточной трубы, ветви легочной артерии, аневризмы аорты.

Чем больше поврежденный сосуд, тем опаснее состояние для жизни. При повреждении аорты потеря 1 л крови приводит к смерти вследствие резкого падения артериального давления даже без значительного малокровия внутренних органов. При повреждении более мелких сосудов и потери половины общего объема крови смерть наступает от острой сердечной недостаточности при выраженном малокровии внутренних органов.

Патогенез. В патогенезе основных клинических проявлений острой кровопотери основную роль играет быстрое уменьшение общего объема крови — плазмы и эритроцитов, что ведет к острой гипоксии (развивается геморрагический шок). В крови повышается уровень катехоламинов. В результате гипоксии повышается содержание эритропоэтина, который стимулирует пролиферацию чувствительных к нему клеток костного мозга, в периферической крови появляются ретикулоциты.

Патологическая анатомия. Соответсвует морфологическим изменением при шоке. Отмечается бледность кожных покровов и внутренних органов — острое малокровие. Костный мозг плоских костей бледно-красный.

Хроническая постгеморрагическая анемия

Причины. Длительная кровопотеря при опухолях, расширенных геморроидальных венах, при кровотечениях из полости матки, язвы желудка, гемофилии, выраженном геморрагическом синдроме.

Патогенез. В патогенезе хронической постгеморрагической анемии большое значение имеет нарастающий дефицит железа, поэтому эту анемию в настоящее время относят к железодефицитным.

Патологическая анатомия. Бледность кожных покровов, малокровие внутренних органов, жировая дистрофия миокарда, печени, выраженный геморрагический синдром, костный мозг плоских и трубчатых костей красный, имеются очаги экстрамедуллярного кроветворения.

**АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ НАРУШЕНИЯ КРОВООБРАЗОВАНИЯ**

Виды анемий вследствие нарушения кровообразования:

Железодефицитные. Причины:

1. Вследствие алиментарной недостаточности железа;
2. Вследствие экзогенной недостаточности железа в связи с повышенными запросами организма (ювенильный хлороз) у беременных, кормящих женщин, при инфекциях;
3. Вследствие резорбционной недостаточности железа (энтериты, резекция тонкой кишки);
4. Идиопатическая.

Обусловленные нарушением синтеза или утилизации порфиринов:

1. Наследственные;
2. Приобретенные (отравление свинцом; дефицит витамина В6).

Обусловленные нарушением синтеза ДНК и РНК—мегалобластные анемии:

1. Вследствие дефицита витамина В12: злокачественная, или пернициозная, анемия; анемии, связанные с болезнями тонкой кишки; анемии, связанные с конкурентным расходом витамина В12;
2. Вследствие дефицита фолиевой кислоты: анемии, связанные с болезнями тонкой кишки, связанные с конкурентным расходом фолиевой кислоты.

Гипопластическая и апластическая анемия, вызванная эндогенными, экзогенными или наследственными факторами.

Следует отметить, что все эти анемии развиваются в течение длительного времени, поэтому в клинических и морфологических проявлениях ведущим является состояние хронической гипоксии. В связи с этим имеются общие морфологические проявления этих анемий:

* Стромально-сосудистые: отек и фиброз стромы в органах, диапедезные кровоизлияния, гемосидероз;
* Изменения паренхиматозных элементов: дистрофия и атрофия;
* Проявление регенераторных возможностей кроветворной ткани: появление красного костного мозга в трубчатых костях, очагов экстрамедуллярного кроветворения в лимфатических узлах, селезенке, в строме печени, клетчатке ворот почек, слизистых и серозных оболочках.

Анемии, возникающие при недостатке железа, витамина BJ2, фолиевой кислоты, принято называть дефицитными, а при недостаточном усвоении этих веществ в костном мозге - ахрестическими.

Железо дефицитные анемии

Причины:

1. Недостаточное поступление железа с пищей; у новорожденных детей — при недостатке железа у матери, при искусственном вскармливании;
2. Половое созревание, особенно у девушек. В литературе эта болезнь описана как «бледная немочь». Причина этого заболевания в том, что андрогены активируют эритропоэз, усиливая всасывание железа, в то время как эстрогены не обладают таким действием;
3. Экзогенная недостаточность железа в связи с повышенными запросами у беременных и кормящих;
4. Недостаточное всасывание железа вследствие заболеваний желудочно-кишечного тракта (операции на ЖКТ, резекция желудка и 12 перстной кишки).

По данным разных авторов, железодефицитная анемия существует у 27 % детей белой расы и у 40 % черной расы, а также у 20 % женщин детородного возраста.

Клинические проявления. Слабость, головокружение, одышка, обмороки. Сидеропенические проявления: трещины в углах рта, выраженные изменения кожи, ногтей и волос, извращение вкуса, боль и покраснение языка, дисфагия, ложные позывы на мочеиспускание, мышечная слабость, что обусловлено недостаточностью фермента глицерофосфатоксидазы, который содержит железо; ахилия - снижение секреции в желудочно-кишечном тракте.

Патологическая анатомия. Малокровие внутренних органов развивается не сразу, отмечается дистрофия паренхиматозных элементов органов. Кожа сухая с трещинами в углах рта, вогнутые ногти, атрофия сосочков языка, атрофический гастрит. Костный мозг трубчатых костей красный, выявляются очаги экстрамедуллярного кроветворения.

Анемии, обусловленные нарушением синтеза и утилизации порфирнов

Различают наследственные и приобретенные анемии.

Наследственные анемии. В 1945 г. T.B.Cooley описал анемию (анемия Кули) у братьев в пяти поколениях, у которых наблюдалось снижение активности ферментов, участвующих в синтезе гема. У мужчин дефект сцеплен с Х-хромосомой. Нарушается синтез порфирина, что мешает связывать железо, и оно накапливается в организме. Железа в сыворотке много, однако, эффективного эритропоэза не происходит, эритроциты становятся базофильными, в них мало гемоглобина. В костном мозге накапливается большое количество сидеробластов. Во многих органах и тканях появляется гемосидероз, так как железо утилизируется макрофагами. Со временем в печени развивается цирроз, что проявляется печеночной недостаточностью. Изменения в миокарде приводят к сердечно-сосудистой недостаточности, склеротические процессы в поджелудочной железе проявляются симптомами сахарного диабета, в яичках — евнухоидизмом.

Приобретенные анемии. При отравлении свинцом свинец блокирует сульфгидрильные группы ферментов в синтезе тема. Он нарушает активность Na+ и К+- зависимой АТФазы, что ведет к снижению содержания калия в эритроцитах. В крови при этом появляется большое количество ретикулоцитов (до 8 %), в моче выявляется аминолипоевая кислота. Нарушается метаболизм нервной системы, развиваются двигательный полиневрит, особенно в кистях рук, астения, нарушения желудочно-кишечного тракта (колики, атония).

Анемии при дефиците витамина В6 возникают редко. Витамин В6 способствует синтезу порфиринов, его дефицит иногда возникает при длительном применении противотуберкулезных препаратов у взрослых, у детей при искусственном вскармливании.

Анемии, обусловленные нарушением синтеза ДНК и РНК — мегалобластные анемии

Анемии, возникающие при дефиците витамина В12 и фолиевой кислоты. В обычных условиях витамин В12 (внешний фактор) всасывается в желудке и в тонкой кишке только в присутствии внутреннего фактора. Внутренний фактор — гастомукопротеин (фактор Кастла), который вырабатывается добавочными клетками слизистой оболочки желудка. В дальнейшем этот комплекс поступает в печень и активирует фолиевую кислоту. Витамин В12 и активированная фолиевая кислота стимулируют эритропоэз по эритробластическому пути. При недостатке этих веществ эритропоэз осуществляется по мегалобластическому типу. При дефиците витамина В12 нарушаются образование тимидина и ДНК, синхронное деление мегалобластов. Витамин В12 способствует синтезу жирных кислот в нервной ткани. Этот процесс при дефиците витамина В12 также изменяется, что ведет к нарушению образования миелина. Эти изменения возникают при эндогенной недостаточности витамина В12, выпадении внутреннего фактора — нарушении его продукции, нарушении ассимиляции витамина В12 и внутреннего фактора. Такие анемии называются пернициозным и\или пернициозоподобными.

В этой группе особое место занимает пернициозная анемия (Аддисона — Бирмера, или злокачественной анемией). Т.Аддисон (1855) и А.Бирмер (1868) описали изменения при этом заболевании.

Патогенгез: выпадение секреции гастромукопротеина происходит вследствие аутоиммунного повреждения добавочных клеток слизистой оболочки желудка антителами, которые вырабатываются как к самим добавочным клеткам, так и к гастромукопротеину, или готовому комплексу фактора Кастла + витамина В12. Отсутствие внутреннего фактора приводит к дефициту витамина B12 и фолиевой кислоты, и эритропоэз осуществляется по мегалобластическому типу. Мегалобласты нестойкие и быстро разрушаются как в костном мозге, так и в очагах экстрамедуллярного кроветворения. Разрушение преобладает над процессами кроветворения. В костном мозге и в крови появляются порфирин и гематин. Развиваются общий гемосидероз, анемия, хроническая гипоксия и жировая дистрофия паренхиматозных элементов органов, нарушение обмена жировой ткани — общее ожирение, снижение миелинообразования в спинном мозге.

При морфологическом исследовании выявляются анемия, бледность кожи с лимонным оттенком, водянистая кровь, точечные кровоизлияния, гемосидероз, малиновый язык (гунтеровский глоссит: атрофия и воспаление слизистой оболочки языка), атрофический гастрит, дуоденит, увеличение, печени (гемосидероз и очаги экстрамедуллярного кроветворения). Костный мозг в трубчатых и плоских костях имеет вид малинового желе. В костномозговой ткани отмечаются распад мегалобластов, эритрофагия, гемосидероз. В спинном мозге — распад осевых цилиндров в задних и боковых столбах, очаги размягчения (фуникулярный миелоз). В ткани селезенки и лимфатических узлов — очаги экстрамедуллярного кроветворения и гемосидероз. Течение заболевания с периодами ремиссии и обострения.

Кроме истинной пернициозной анемии, выделяют симптоматические пернициозные анемии: при болезнях и резекции желудка; при резекции тонкой кишки либо глистных инвазиях; при экзогенной недостаточности витамина В12 и фолиевой кислоты у детей либо медикаментозной, при повышенном расходе витамина В12 и фолиевой кислоты у беременных, а также при циррозе печени.

Гипопластические и апластические анемии

Эти анемии возникают вследствие глубокого угнетения процессов кроветворения эндогенными и экзогенными факторами.

Эндогенные факторы: наследственные, семейные ведут к потере способности костномозговых клеток к регенерации. В результате костный мозг плоских костей замещается жировой тканью. Среди наследственных апластических анемий различают семейную апластическую анемию Фалъкони, которая имеет хроническое течение. Для нее характерны гипохромная анемия, выраженный геморрагический синдром, пороки развития. Вторая наследственная гипопластическая анемия — гипопластическая анемия Эрлиха. Она имеет острое и подострое течение. При ней значительно выражен геморрагический синдром, признаки регенерации костного мозга отсутствуют, в исходе может развиваться сепсис.

Экзогенные факторы, ведущие к развитию анемии этого типа, — лучевая энергия, токсичные вещества, медикаментозные воздействия.

Угнетение регенераторных процессов в костном мозге происходит медленно в течение нескольких лет и заканчивается полным подавлением всех ростков его (панмиелофтиз—чахотка костного мозга). Развиваются гемосидероз, геморрагический синдром, жировая дистрофия паренхиматозных органов, язвы в желудочно-кишечном тракте, очаги гнойного воспаления.

Подобного рода анемия развивается при замещении костного мозга опухолевой тканью (лейкозы, метастазы опухолей) или соединительной тканью при остеомиелосклерозе.

**АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ ПОВЫШЕННОГО КРОВОРАЗРУШЕНИЯ - ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ**

Гемолитические анемии — анемии, при которых процесс разрушения эритроцитов преобладает над процессом кровообразования. Гемолиз эритроцитов происходит внутри сосудов и за их пределами. При этом распадается гем, и из его частей синтезируются два пигмента: гемосидерин и билирубин. При быстром массивном гемолизе возникает гемоглобинурийный нефроз (острый нефроз выделения), что приводит к смерти от острой почечной недостаточности.

Общими морфологическими изменениями в органах и тканях являются гиперпластические процессы в костном мозге, появление очагов экстрамедуллярного кроветворения, общий гемосидероз, гемолитическая желтуха, дистрофия паренхиматозных элементов в органах.

Гемолитические анемии делят на следующие группы:

1. Обусловленные внутрисосудистым гемолизом;
2. Обусловленные внесосудистым (внутриклеточным) гемолизом (эритроцитопатии; эритроэнзимопатии; гемоглобинопатии.)

Гемолитические анемии, обусловленные внутрисосудистым гемолизом. Возникают при токсических воздействиях (гемолитические яды, обширные ожоги), при инфекциях (сепсис, малярия), переливании несовместимой крови (посттрансфузионные).

Посттрансфузионные анемии по группе и резус-фактору крови делятся на изоиммунные и аутоиммунные. Изоиммунные анемии возникают при гемолитической болезни новорожденных: у матери (резус-отрицательной) вырабатываются антитела к эритроцитам плода. Возникает гемолитическая болезнь новорожденных, которая существует в трех формах: общий врожденный отек, врожденная анемия новорожденных, тяжелая желтуха новорожденных. Для общего врожденного отека (отечная форма анемии) характерны отек подкожной клетчатки, головного мозга и его оболочек, значительная гепато- и спленомегалия, гипертрофия миокарда. При врожденной анемии новорожденных (анемическая форма) находят малокровие внутренних органов и пневмонию. Тяжелая желтуха новорожденных развивается на вторые сутки, проявляется желтухой кожи и внутренних органов, а также области подкорковых ядер, печень и селезенка увеличены, в них находят эритробластоз и гемосидероз.

Аутоиммунные анемии появляются при группе ревматических болезней, медленных вирусных инфекциях, медикаментозных воздействиях, пароксизмальной холодовой гемоглобинурии.

Гемолитические анемии, обусловленные внесосудистым гемолизом. Для них характерен распад эритроцитов в макрофагах селезенки, костного мозга, лимфатических узлов, печени. В клинической картине типична триада: анемия, спленомегалия, желтуха. Выделяют три следующих вида.

Наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцитов — эритроцитопатии. При этом преобладают больные микросфероцитозом (в Европе — 200—300 на 1 млн человек); овалоцитоз и эллиптоцитоз встречаются реже.

Эритроэнзимопатии — нарушение активности ферментов эритроцитов. В патогенезе большую роль играет недостаток активности ферментов гликолиза и АТФ. Болезнь проявляется острыми гемолитическими кризами, реже течет как хроническая гемолитическая.

Гемоглобинопатии - в основе лежит нарушение синтеза гемоглобина. Lee и Cooly (1925) описали талассемию, в основе которой лежит нарушение синтеза одной из белковых цепей гемоглобина. Для нее характерен аутосомно-доминантный путь наследования. При талассемии резко уменьшается количество РНК, образуется фетальный гемоглобин. Заболевание проявляется выраженной или незначительной гипохромной анемией. Содержание железа сыворотки нормальное; развивается состояние гипоксии, бывают гемолитические кризы. Патология проявляется при инфекциях, медикаментозных воздействиях.

Выделяют также анемии, связанные с нарушением структуры цепей глобина Hb-S. B крови появляются аномальные гемоглобины. Тяжелая анемия возникает при гомозиготном состоянии, практически слабая — при гетерозиготном. При гемоглобине нарушается последовательность аминокислот в цепи — валин вместо глутамина. Эритроциты меняют свою форму, становятся серповидно-клеточными (серповидно-клеточная анемия) и быстро распадаются. Это наследственное заболевание более выражено в Африке, на Кубе, Ближнем Востоке, в Закавказье.

Тромбоцитарные заболевания.

Тромбоцитопатии — группа геморрагических заболеваний, связанных с врожденным или приобретенным снижением количества или изменением качества тромбоцитов.

Для клинико-морфологической картины тромбоцитопатии характерны множественные кровоизлияния, особенно петехиальные, и кровотечения различной локализации. Время кровотечения увеличено, ретракция сгустка снижена. Количество тромбоцитов в крови резко снижено или отмечаются их патологические формы.

Тромбоцитопения снижение количества тромбоцитов в 1единице объема крови.

Причины тромбоцитопении следующие.

1. Снижение продукции тромбоцитов
2. Приобретенное
* изменения костного мозга
* апластические и гипопластические анемии
* синдромы замещения костного мозга: лейкозные поражения и
* метастазы опухолей
* мегалобластные анемии
1. Специфически обусловленное
* лекарственные и токсические воздействия: алкоголь, цитоток-

сические препараты и др.

* вирусные инфекции — заболевания, вызванные вирусом Эпш-

тейна—Барр

1. Наследственное
* синдром Вискотта—Олдрича
1. Иммунологически опосредованное разрушение тромбоцитов
* Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура
* Изоиммунные неонатальные и посттрансфузионные состояния Реакции лекарственной гиперчувствительности
* Вирусные инфекции (вирус Эпштейна—Барр, ВИЧ)
1. Увеличенная потребность в тромбоцитах
* ДВС-синдром
* Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура
* Микроангиопатические нарушения: гемолитический уремический синдром
* Секвестрация (изоляция) тромбоцитов при гиперспленизме, гигантских гемангиомах
1. Причины смешанного характера
* Тяжелые формы сепсиса
* Массивные гемотрансфузии.

Тромбоцитопения начинается когда количество кровяных пластинок в крови падает ниже 150х109/л..

Подавление тромбоцитопоэза иллюстрируется малым количеством мегакариоцитов в костном мозге и отмечается при апластических и гипопластических анемиях, мегалобластных анемиях и при замещении ткани костного мозга в ходе лейкоза или метастазировании опухоли с поражением костного мозга.

Иммунологически опосредованное разрушение тромбоцитов.

Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура (Болезнь Верльгофа). Наблюдается в основном у детей и молодых людей.

У детей болезнь начинается остро, нередко после вирусной респираторной инфекции, продолжается в течение 2—4 нед. Тромбоциты разрушаются под действием антитромбоцитарных антител или иммунных комплексов. У молодых лиц (чаще 20—40-летних женщин) болезнь развивается постепенно и поддерживается в течение нескольких месяцев и даже лет. Обнаруживаются IgGS-антитела, которые дают перекрестные реакции с плацентой, поэтому встречаются тромбоцитопении неонатального периода.

Иногда аутоиммунная тромбоцитопения сочетается с с системной красной волчанкой, тяжелой миастенией, аутоиммунной гемолитической анемией. Она осложняет течение лимфом и лейкозов.

Кровоизлияния -от небольшой кожной пурпуры (множественных мелких кровоизлияний) до тяжелых внутри-маточных или желудочно-кишечных геморрагии. Встречаются кровоизлияния в головной мозг. Положительный лечебный эффект отмечается после иммуносупрессивной терапии и после спленэктомии, но уровень антител, связанных с тромбоцитами, не снижается.

Изоиммунная неонатальная и посттрансфузионная тромбоцитопении. Тромбоциты обладают специфическими изоантигенами. У 98 % взрослых людей имеется антиген Al (PLA-1), поэтому у PLA-1 -негативных лиц, получающих тромбоциты с этим антигеном при переливаниях крови, синтезируются соответствующие антитела. Во время беременности PLA-1 -отрицательная женщина может иммунизироваться по отношению к своему PLA-1-положительному плоду, при этом развивается неонатальная тромбоцитопения. Данное заболевание в сравнимо с изоиммунной гемолитической анемией.

Другие виды тромбоцитопении. Следует упомянуть о больных СПИДом, у которых тромбоцитопения —наиболее частое гематологическое проявление.

Тромбоцитарное истощение развивается при ДВС-синдроме и выраженном внутрисосудистом тромбозе. Кроме того, тромбоциты вместе с эритроцитами могут механически разрушаться в больших сосудистых опухолях, при микроангиопатической гемолитической анемии и тромботической тромбоцитопенической пурпуре.

Симптомы - ведущее значение имеют почечная недостаточность и кровотечения, спленомегалия.

Тромбоцитоз - увеличение числа тромбоцитов в периферической крови встречается при миелопролиферативных заболеваниях.

Вторичный тромбоцитоз развивается после спленэктомии, кровоизлияний, гемолиза, диссеминированном опухолевом процессе, хронических деструктивно-воспалительных заболеваниях (например, язвенном колите) и сверхсильной физической нагрузке.

Качественные аномалии тромбоцитов. Характеризуются нормальным количеством, но аномальной функцией тромбоцитов.

Бывают:

1. Наследственные
2. Приобретенные

Врожденные заболевания встречаются редко. В их основе лежат аутосомно-рецессивные нарушения синтеза мембранных гликопротеинов и секреции тромбоцитов.

К нарушению синтеза мембранных гликопротеинов относят:

1. Болезнь Гланцманна—Негели (тромбастения) – отсутствует агрегация у тромбоцитов, нарушенном связывании с фибриногеном, при продолжительных кровотечениях.
2. Синдром Бернара—Сулъе - обнаруживаются большие тромбоциты и снижение их способности к адгезии.

Нарушение секреции тромбоцитов

1. Болезнь фонда накопления – отсутствует электронно-плотных гранул в цитоплазме тромбоцитов и в нарушенном освобождении АДФ.
2. Недостаточность тромбоксансинтетазы, которая сопровождается нарушенным освобождением АДФ.

Приобретенные формы качественных аномалий тромбоцитов встречаются при уремии, печеночной недостаточности, миелопролиферативных заболеваниях и парапротеинемиях, при приеме больших доз аспирина и алкоголя. Аспирин необратимо блокирует циклооксигеназу тромбоцитов, что снижает синтез простагландинов и тромбоксана А2.

Геморрагические диатезы (коагулопатии).

Расстройства коагуляции могут иметь приобретенную и наследственную природу.

* Приобретенные коагулопатии включают аномалии свертывания крови.
* Недостаточность витамина К приводит к подавлению синтеза факторов коагуляции II, VII, IX, X и белка С.
* В печени продуцируются практически все факторы коагуляции, тяжелые ее поражения вызвают геморрагический диатез.
* ДВС-синдром ведет к недостаточности факторов коагуляции.

Наследственные коагулопатии

Из истории известно, что отдельные королевкие династии Европы страдали разными формами гемофилии, которая относится к данной группе. Возникшие очень давно в результате браков между родственниками, они передавались по наследству потомкам в другим монаршим домам (например русский цесаревич Алексей, сын императора Николая Второго и немецкой принцессы Александры).

Недостаточность фактора VIII (гемофилия А) и фактора IX (гемофилия В) передается как рецессивное заболевание, связанное с половыми хромосомами.Для других наследственных заболеваний характерен аутосомный тип.

Природу нарушения гемостаза можно распознать с помощью учета 4 параметров:

1. Времени кровотечения
2. Количества тромбоцитов в крови,
3. Протромбинового времени (продолжительность формирования свертка плазмы крови в присутствии тромбопластина и солей кальция в секундах)
4. Тромбопластинового времени (периода формирования тромбопластина, способствующего превращению протромбина в тромбин).

На основе этих данных выделяют 4 вида коагулопатии.

Недостаточность комплекса фактор VIII — фактор Вилле-бранда (VIII — vWF).

Дефекты комплекса VIII — vWF, имеющие генетическую природу, вызывают два наследственных заболевания с геморрагическим диатезом — гемофилию А и болезнь Виллебранда.

Болезнь Виллебранда (vWD) - частота около 1 % среди наследственных геморрагических диатезов.

Характеризуется спонтанными кровотечениями из слизистых оболочек внутренних органов, избыточными кровотечениями из ран и при менорагиях, увеличенным временем кровотечения при нормальном количестве тромбоцитов в крови.

Передается по аутосомно-доминантному типу, однако известны и редкие аутосомно-рецессивные варианты. Описано более 20 форм vWD, которые разделены на две главные группы.

В 1-ю группа - объединяет I и III типы, ко 2 группе относят II тип заболевания.

Типы I и III - связаны с уменьшенным количеством фактора Виллебранда (vWF). 70 % всех наблюдений относятся к типу I с легким течением и передающимся по аутосомно-доминантному типу.

III тип - аутосомно-рецессивный, связан с крайне низкими уровнями vWF и более тяжелым течением болезни. Он встречается реже, чем тип I.

Тип II - характеризуется качественным дефектом фактора Виллебранда и наследуется по аутосомно-доминантному типу, формируется аномальный vWF. При этом объемы кровопотери варьируют от небольших до умеренных. У людей с болезнью Виллебранда имеется сложное нарушение функций тромбоцитов и системы коагуляции крови.

Гемофилия А (недостаточность фактора VIII). Самая часто встречаемая в данной группе, протекает с сильными кровотечениями. Развивается из-за уменьшения количества или активности фактора VIII. Он служит кофактором для активации фактора X.

Наследуется как Х-связанный рецессивный признак и поэтому встречается у мужчин и гомозиготных женщин. Вместе с тем и у гетерозиготных женщин описаны избыточно обильные кровотечения. Около 30 % больных не имеют ни одного родственника с подобной патологией, возможно что заболевание у них возникло в результате мутаций.

Проявления гемофилии А зависят от активности фактора VIII. При активности менее 1 % нормы проявляется тяжелая форма, 2—5 % — умеренно тяжелая, 6—50 % — легкие формы гемофилии А.

Во всех случаях характерны:

1. Тенденция к массивным кровоизлияниям после травм или хирургических вмешательств.
2. Спонтанные кровотечения в крупные суставы, несущие наибольшую механическую нагрузку, приводят к гемартрозам без видимой травмы.
3. Повторные гемартрозы заканчиваются деформациями и ин-валидизацией суставов.
4. Ни петехии, ни экхимозы нехарактерны.
5. Время кровотечения и количество тромбоцитов нормальные,
6. Увеличено тромбопластиновое время.
7. Для диагностики нужна оценка содержания фактора VIII.

Гемофилия В (болезнь Кристмаса, недостаточность фактора IX). Тяжелая степень недостаточности фактора IX представляет собой заболевание, клинически не отличимое от гемофилии А. Наследуется как Х-связанный рецессивный признак и может протекать бессимптомно или с кровоизлияниями. Примерно у 14 % больных фактор IX обнаруживается, но в нефункциональном состоянии. Как и при гемофилии А, время кровотечения нормально, а неполное тромбопластиновое время увеличено.