**Типы кровоточивости по Баркагану.**

Существенно облегчают диагностический поиск тип и тяжесть кровоточивости, установленные во время обследования. Целесообразно различать следующие **пять типов кровоточивости** (Баркаган З.С., 1975,1980):

1. **гематомный** с болезненными напряженными кровоизлияниями как в мягкие ткани, так и в суставы, выраженной патологией опорно-двигательного аппарата - типичен для гемофилии А и В;

**Гемофилия А -** геморрагический диатез, обусловленный наследственным дефицитом или наследственной молекулярной аномалией прокоагулянтной части фактора VIII.

1. **петехиально-пятнистый (синячковый) -** характерен для тромбоцитопений, тромбоцитопатий и некоторых нарушений свертываемости крови (исключительно редких) - гипо- и дисфибриногенемий, наследственного дефицита факторов Х и II, иногда VII;
2. **смешанный синячково-гематомный -** характеризуется сочетанием петехиально-пятнистой кровоточивости с появлением отдельных больших гематом (забрюшинных, в стенке кишечника и т.д.) при отсутствии поражений суставов и костей ( отличие от гематомного типа) либо с единичными геморрагиями в суставы: синяки могут быть обширными и болезненными.Такой тип кровоточивости наблюдается при тяжелом дефиците факторов протромбинового комплекса и фактора XIII, болезни Виллебранда, ДВС-синдроме, передозировке антикоагулянтов и тромболитиков, при появлении в крови иммунных ингибиторов факторов VIII или IX;
3. **васкулитно - пурпурный тип** характеризуетсягеморрагиями в виде сыпи или эритемы ( на воспалительной основе), возможно присоединение нефрита и кишечных кровотечений; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах, легко трансформируется в ДВС- синдром (разграничение представляет большие трудности);
4. **ангиоматозный тип** наблюдается при телеангиэктазах, ангиомах, артериовенозных шунтах, характеризуется упорными строго локализованными и привязанными к локальной сосудистой патологии геморрагиями.

При распознавании геморрагий и тромбогеморрагий важно учитывать , что одни виды патологии часты, другие - редки, третьи - крайне редки. Из наследственных нарушений гемостаза наиболее часты тромбоцитопатии ( в совокупности), гемофилия А, болезнь Виллебранда, гемофилия В, а из сосудистых форм - телеангиэктазия. На долю этих форм патологии приходится более 99% всех генетически обусловленных форм кровоточивости. Среди приобретенных форм преобладают тромбоцитопении вторичные (симптоматические), тромбоцитопатии, ДВС-синдром, дефицит и ингибиция факторов протромбинового комплекса (патология печени, механическая желтуха, передозировка непрямых антикоагулянтов) и геморрагический васкулит. Все другие формы редки или очень редки.

 Вполне понятно, что диагностический поиск в первую очередь должен быть направлен на выявление часто встречающихся форм.

 Следует также учесть, что в последние годы участились нарушения гемостаза лекарственного генеза, связанные с приемом лекарств, нарушающих агрегацию тромбоцитов и свертываемость крови ( антикоагулянты), а также иммитационные и психогенные формы - синдром Мюнхгаузена, невритическая кровоточивость.

 Точно так же среди тромбофилий преобладают формы, связанные с патологией сосудов, гиперагрегацией тромбоцитов, с первичным или вторичным дефицитом антитромбина III, нарушениями фибринолиза. При этом далеко не всегда указанная патология характеризуется гиперкоагуляцией . Напротив, ряд тромбофилий ( вследствие дисфибриногенемии, дефицита фактора XII, прекаллекриина , С1-эстеразного ингибитора; рикошетные тромбозы вследствие антикоагулянтной и тромболитической терапии и др.) протекают на фоне гипокоагуляции. К этой же подгруппе относятся тромбофилии при полицитемии и симптоматических эритроцитозах. Поэтому ни в коем случае нельзя , как это делалось до недавнего времени , ставить знак равенства между гиперкоагуляцией и тромбофилическим (предтромботическим) состоянием. К этому следует добавить, что при уже существующем массивном внутрисосудистом свертывании крови (латентном или клинически выраженном) часто возникает вторичная гипокоагуляция и гипоагрегация тромбоцитов вследствие потребления факторов свертывания крови и наиболее полноценного пула кровяных пластинок. Поэтому наибольшее диагностическое значение при определении тромбогенной опасности имеет не выявление гиперкоагуляции, а регистрация свидетелей и маркеров тромбинемии и плазминемии.