

Тромбофилия в кардиологической практике

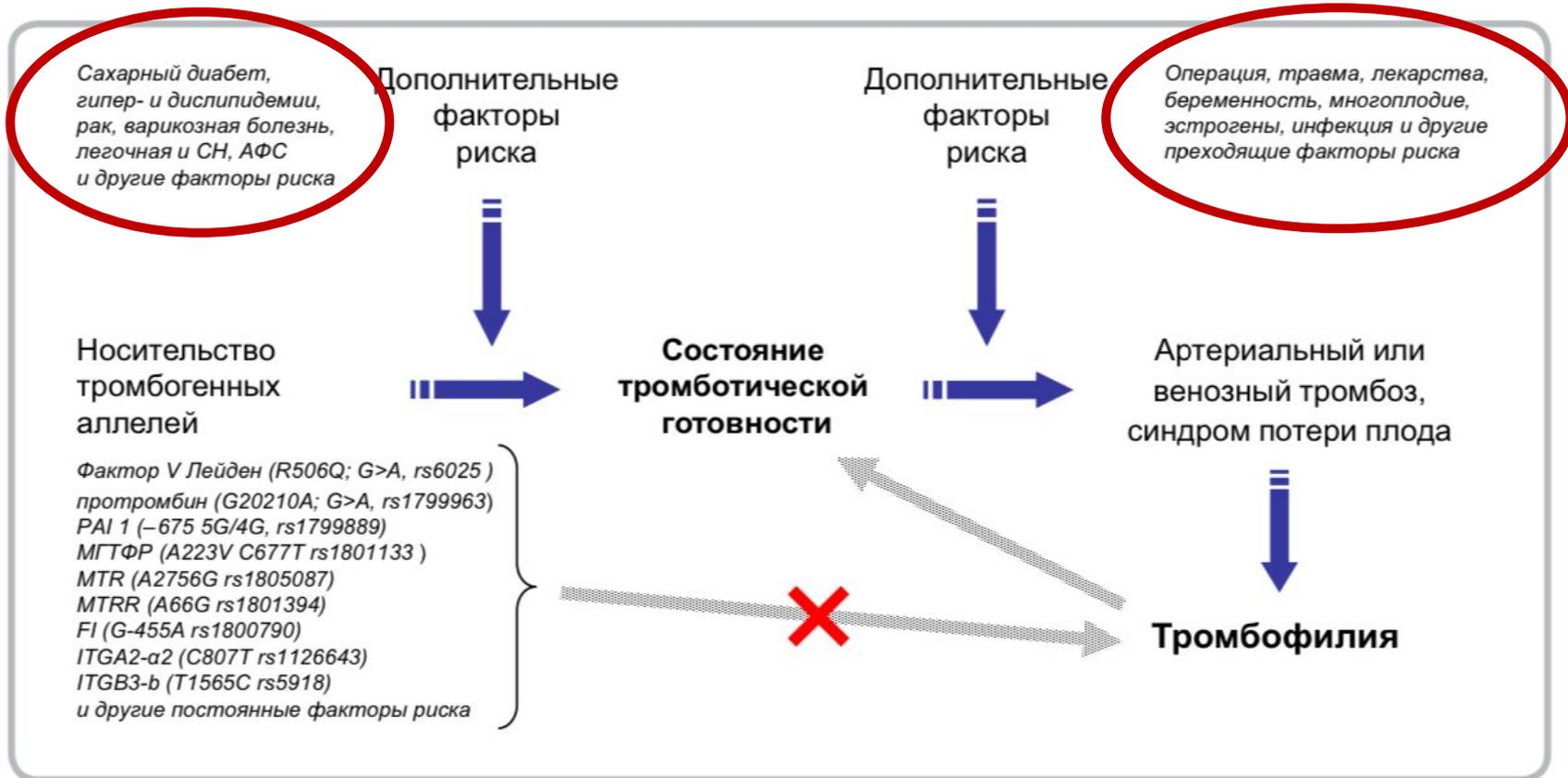
Подготовила студентка 4
курса 91 гр. ДОП
«Медицина будущего»
Михайлова Валерия

Тромбофилия - ЭТО

обобщенное название патологий, ведущих к повышенному внутрисосудистому свертыванию и повышающих риск тромбоза и сердечно-сосудистых событий:

- ТЭЛА
- ТГВ
- Инфаркт миокарда
- Инсульт

! Риск тромбоза значительно увеличивается при наличии дополнительных факторов риска



Эпидемиология

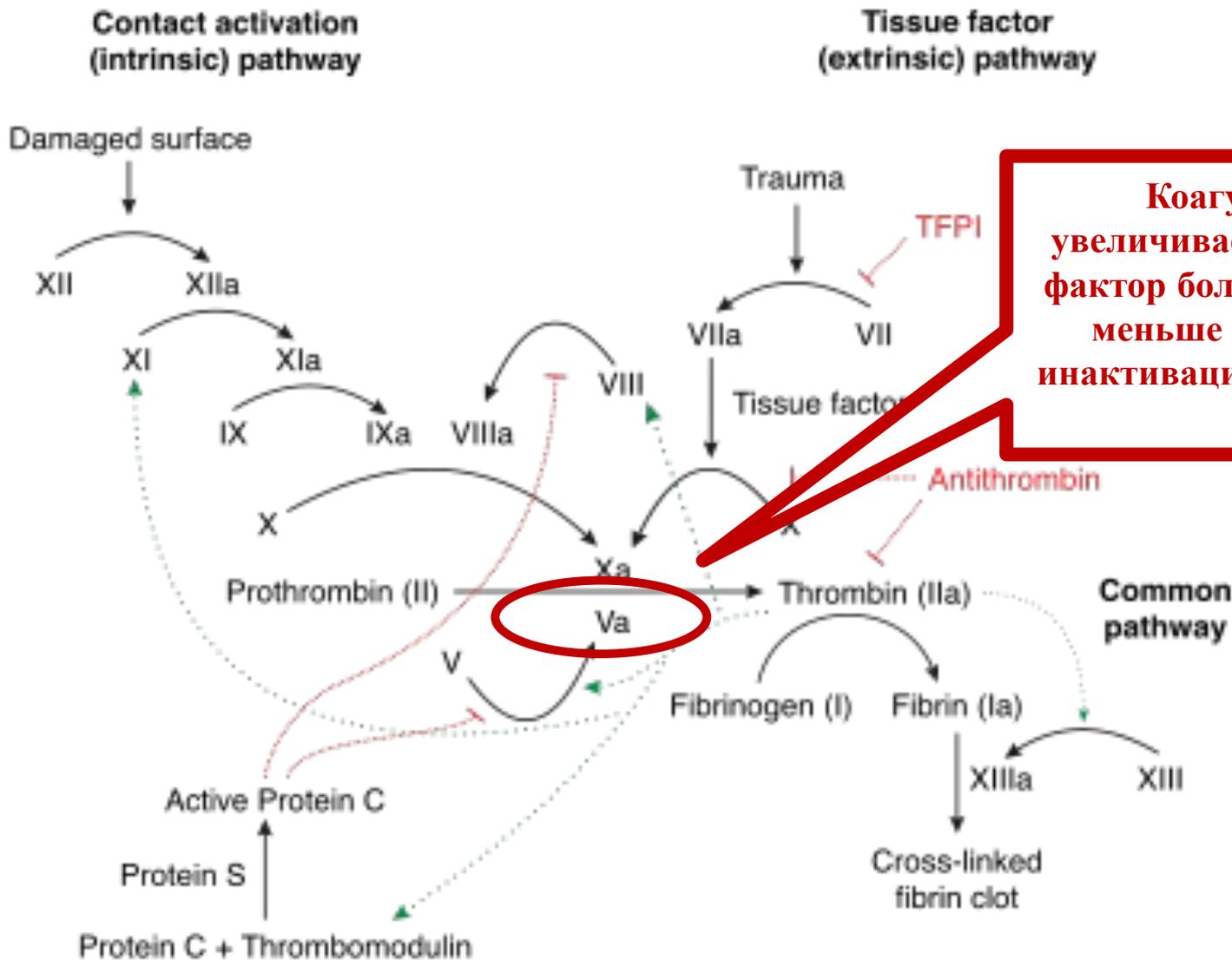
Распространенность наследственной тромбофилии:

- 1-4% пациентов с криптогенным инсультом
(ишемический тип)
- 2,4 % пациентов с острым инфарктом миокарда (средний
возраст - 48 лет)
- 0,8 - 1,4 % пациентов с ТЭЛА

Причины тромбофилии:

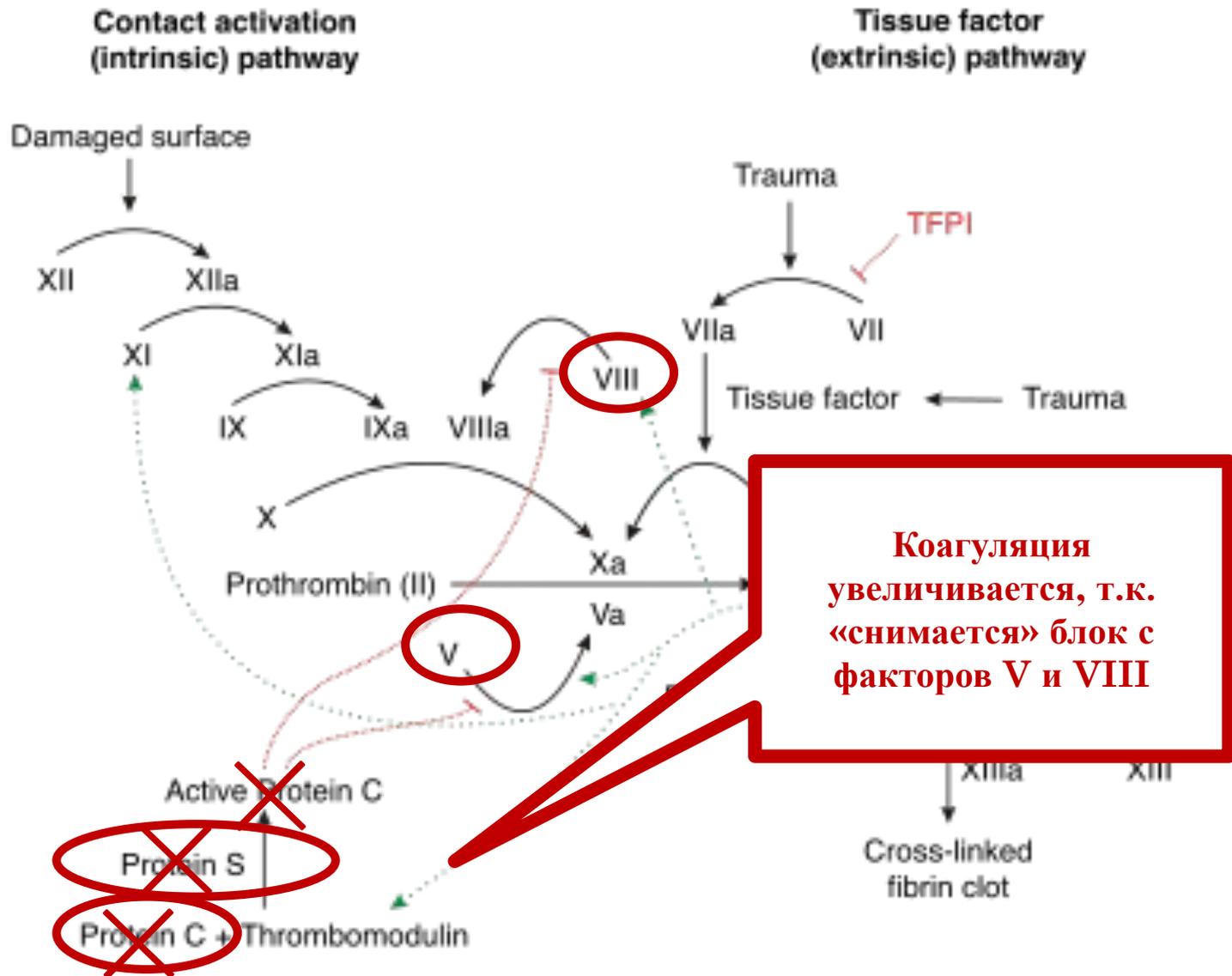
- Дефицит антитромбина III
- Дефицит протеина C
- Дефицит протеина S
- Мутация фактора V
- Мутация протромбина
- Наличие АФА (волчаночный антикоагулянт)

Мутация фактора V – Лейденовская мутация



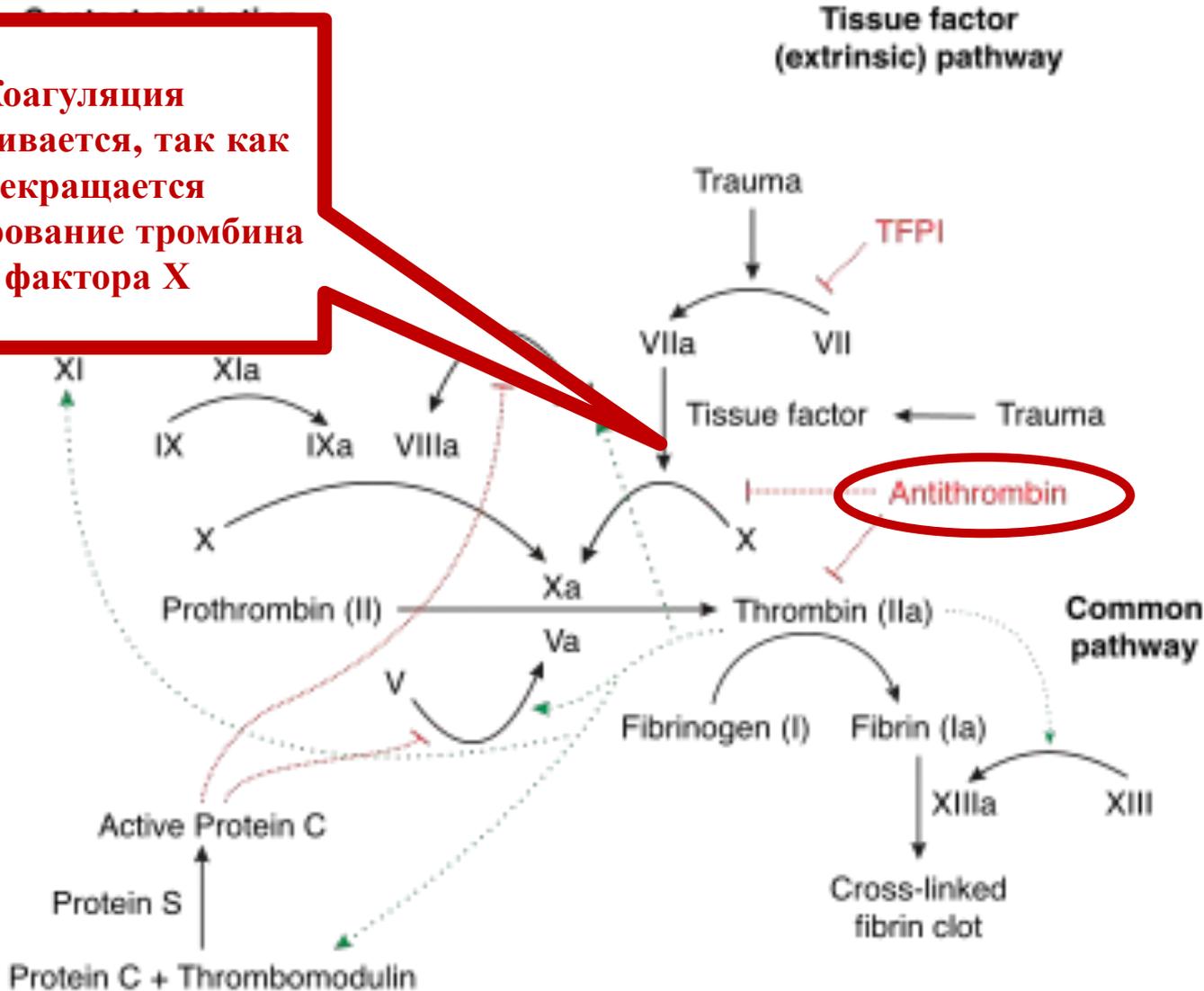
Коагуляция увеличивается, т.к. Va фактор более активен и меньше поддается инактивации протеином С

Дефицит протеина С и протеина S

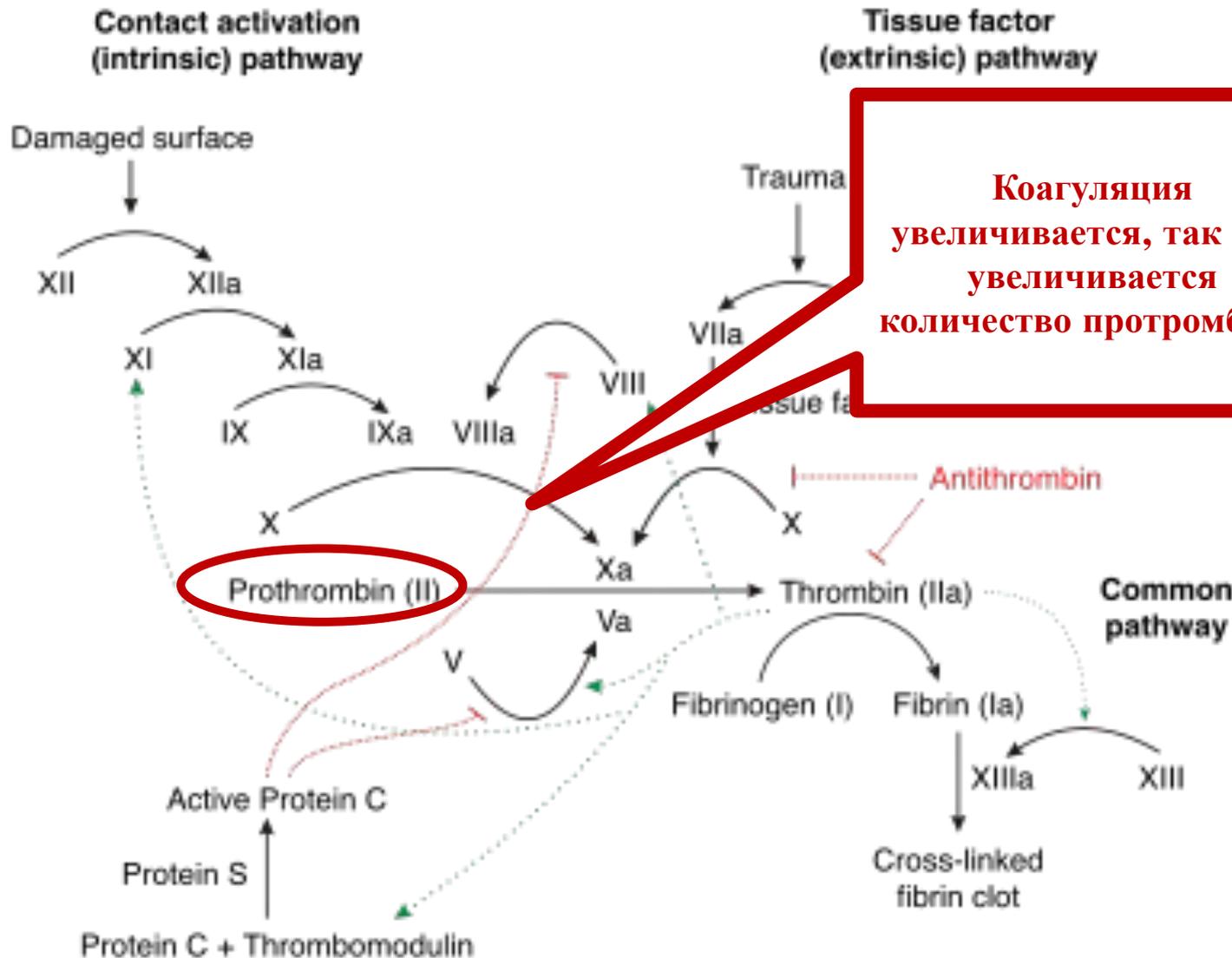


Дефицит антитромбина III

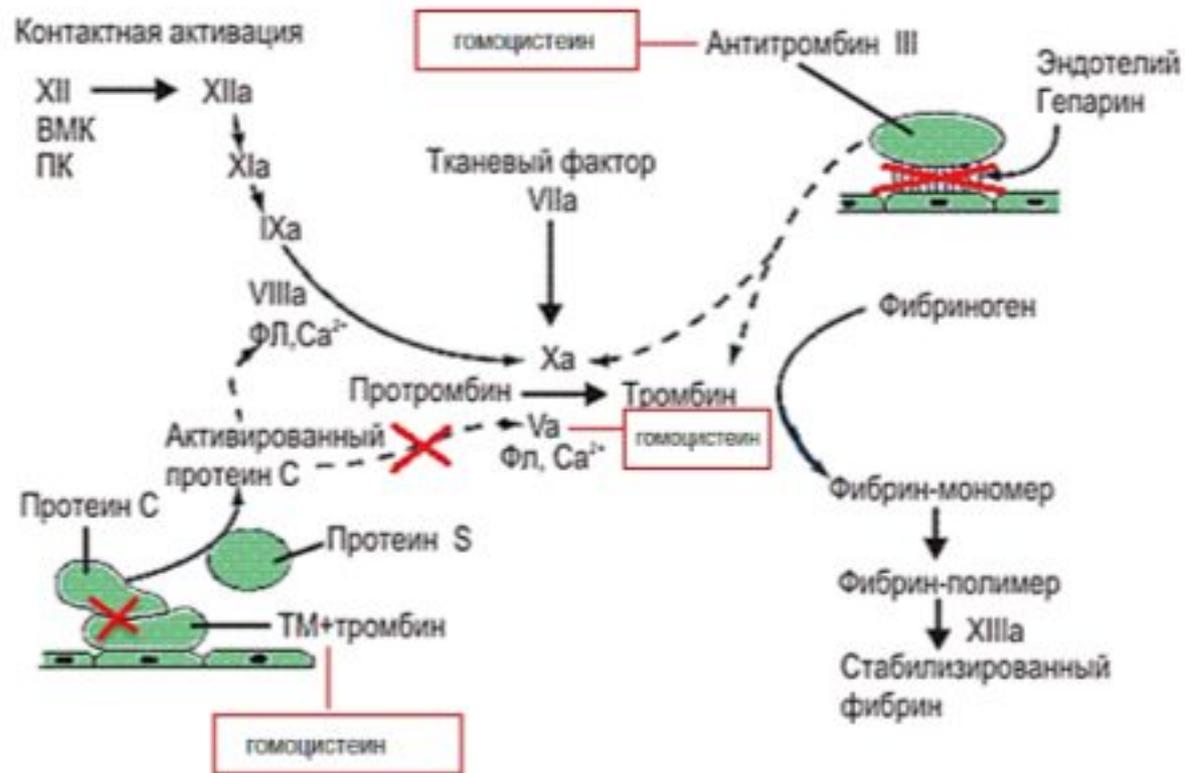
Коагуляция увеличивается, так как прекращается ингибирование тромбина и фактора X



Мутация протромбина G20210A



Гипергомоцистеинемия



Риск сердечно-сосудистых катастроф при тромбофилии

Тромбогенный аллель	Распространенность (%)	ТГВ	ИМ	Ишемический инсульт
Лейден	3 - 7	4,3	1,10	1,80
Протеин С	0,02 – 0,05	11,3	7	4
Протеин S	0,01 – 1	32,4	34	13
АТ III	0,02 – 0,04	17,5	11	10
Протромбин	1 - 3	1,9	1,00	1,00
СКВ	2 - 4	4,6	5,30	43,1

Когда нужен скрининг на тромбофилию?

- Наличие тромбофилии в анамнезе
- Тромбоз в молодом возрасте
- Частые рецидивы тромбоза
- Беременность

Диагностика

Вид исследований	Определяемый показатель
Общий анализ крови	Количество эритроцитов и тромбоцитов, уровень гемоглобина, СОЭ
Общий скрининг коагулограммы	Протромбиновый тест, активированное частичное тромбопластиновое время, тромбиновое/рептилазное время, концентрация фибриногена
Сосудисто-тромбоцитарное звено гемостаза	Агрегация тромбоцитов на агрегометре с различными агонистами. Исследование на наличие гепарин- индуцированной тромбоцитопении 2-го типа: определение антител к комплексу гепарин – 4-й фактор тромбоцитов (антигепариновый), оценка гепаринзависимой агрегации тромбоцитов. Антиген фактора Виллебранда. Активность металлопротеиназы ADAMTS-13

Диагностика

Вид исследований

Коагуляционное звено гемостаза

Физиологические антикоагулянты

Фибринолитическая активность крови

Определяемый показатель

- Активность факторов свертывания крови II, VIII, IX, XI и XIII.

- Выявление волчаночного антикоагулянта

- Оценка полимеризации (самосборки) фибрин-мономера при диагностике дисфибриногенемии

Активность и антиген антитромбина III и протеина С.

Активность общего и свободного протеина S.

АПС-резистентность.

Уровень TFPI

Уровень плазминогена, t-PA, PAI-1 и TAFI

Диагностика

Генетические исследования

Носительство мутации фактора V Лейден (1691 G/A), мутации протромбина (20210 G/A) и ряда других (см. табл. 4).
Мутация тирозинкиназы JAK2 (Янускиназы)

Дополнительные исследования

Антифосфолипидные аутоантитела к кардиолипину и $\beta 2$ -GPI.
Уровень гомоцистеина в сыворотке крови (базальный и после нагрузки метионином)

Профилактика тромбозэмболии

- Гепарин / низкомолекулярный гепарин (беременные, после I эпизода тромбоза)
- Варфарин до целевого МНО 2-3
- НОАК (дабигатран, ривароксабан, апиксабан)

Источники

- Chalmers D. G. Lecture Notes on Haematology //Journal of clinical pathology. – 1971. – Т. 24. – №. 4. – С. 371.
- <https://internist.ru/publications/detail/trombofiliya-kak-prichina-akusherskih-oslozhneniy/>
- Васильев С. А. и др. Тромбозы и тромбофилии: классификация, диагностика, лечение, профилактика //РМЖ. – 2013. – Т. 21. – №. 17. – С. 896-901
- <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/jth.13045/full>
- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3038796/>
- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3905432/>

Спасибо за
внимание!