

Название фактора	Количество в мл (активность)	Достаточный минимум
I. Фибриноген	300 (170-450) мг	50 мг
II. Протромбин*	200мкг/70-130%	80 мкг/40%
III. Тромбопластин	-	-
IV. Ионы Ca ⁺⁺	2,3 - 2,8 ммоль/л	-
V. AC-глобулин	25мкг/80-110%	2,5-4мкг/10-15%
VII. Проконвертин	2 мкг/70-130%	0,2 мкг/10%
VIII. Антигемофильный глобулин	50мкг/80-120%	5-7мкг/10-15%
IX. Кристмас-фактор	3-4 мкг/70-130%	4-6мкг/20-30%
X. Стюарта-Прауэра фактор*	6-8 мкг/70-140%	0,15мкг/20%
XI. Предшественник тромбопластина	7 мкг/70-130%	15 мкг/15-20%
XII. Хагеманна фактор	40 мкг	не установлено
XIII. Фибриназа, фибрин-стабилизирующий фактор	не установлено	10%

Схема свертывания крови

Mamaev 2003 ©

Внутренний механизм свертывания
(коллаген, хромелин и др.)

Start

Внешний механизм свертывания
(тканевой фактор, тромбопластин и др.)

Start

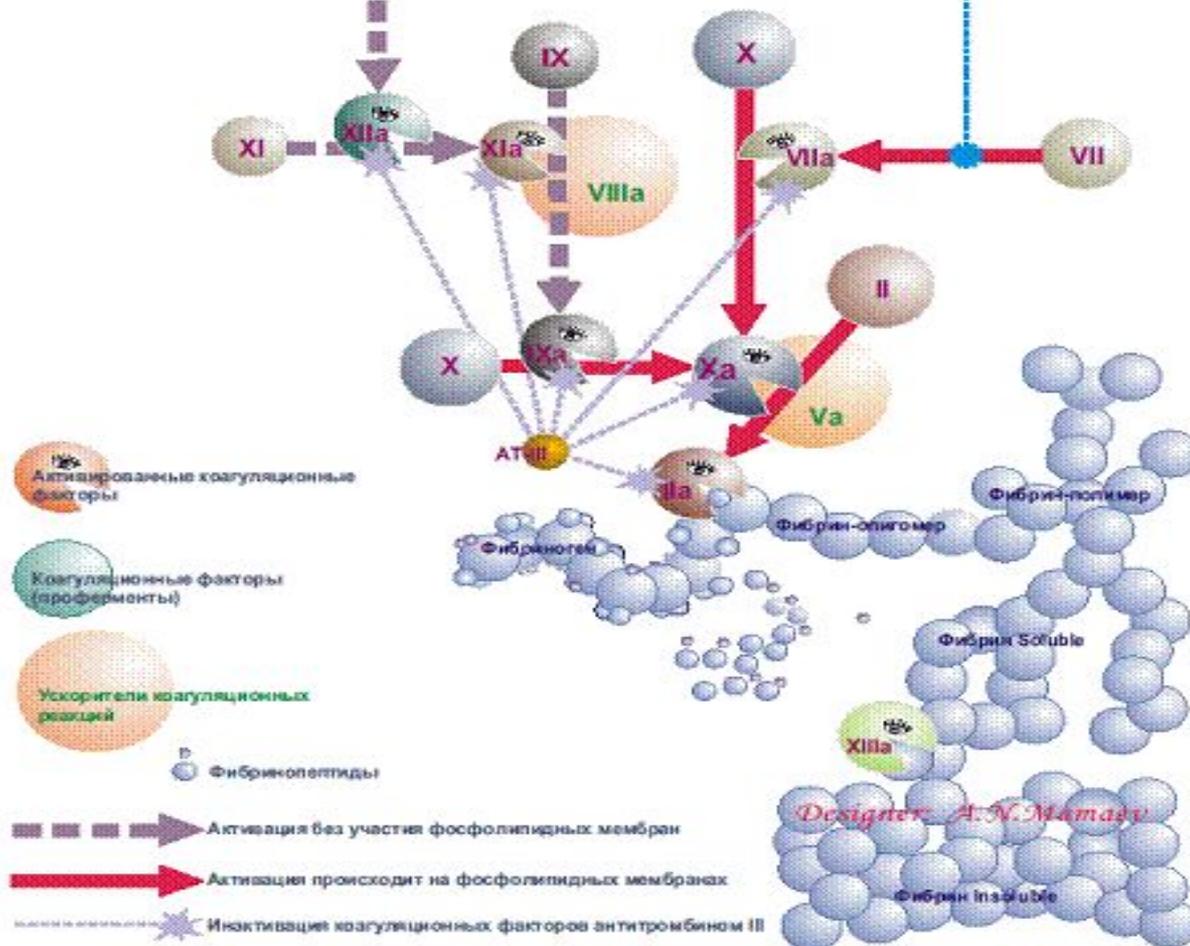


Схема фибринолиза

Внутренний механизм

Внешний механизм

Активаторы



ТЕСТЫ ДЛЯ ОЦЕНКИ СОСУДИСТО-ТРОМБОЦИТАРНОГО КОМПОНЕНТА ГЕМОСТАЗА

Время кровотечения - это время от момента нанесения стандартной раны кожи до момента прекращения вытекания крови. Оно характеризует функциональную активность тромбоцитов и взаимодействие тромбоцитов с сосудистой стенкой. Время кровотечения не выявляет всех тромбоцитарных нарушений, этот скрининговый тест позволяет заподозрить тромбоцитопатии различного генеза, болезнь Виллебранда и нарушения проагрегантных свойств сосудистой стенки.

2. Количество тромбоцитов в крови

Референсные значения: $170-350 \cdot 10^9/\text{л}$

СНИЖЕНИЕ ЧИСЛА тромбоцитов ($<170 \cdot 10^9/\text{л}$):

- острый ДВС-синдром;
- острый лейкоз и миелодиспластические синдромы;
- гипо- и апластические анемии;
- нарушение образования в организме тромбоцитопоэтина;
- химиотерапия и лучевая терапия;
- тромботическая тромбоцитопеническая пурпура и гемолитико-уремический синдром;
- спленомегалия и гепатолиенальный синдром;
- гепарин-индуцированная тромбоцитопения;
- эклампсия и преэклампсия;
- экстракорпоральное кровообращение;
- гемодиализ у больных с хронической почечной недостаточностью, гемосорбция;
- интенсивная трансфузионная терапия;
- пароксизмальная ночная гемоглобинурия;
- иммунные формы патологии (СКВ и др. коллагенозы, АФС, иммунная тромбоцитопеническая пурпура);
- дефекты при получении крови для исследования - псевдотромбоцитопения в случае использования ЭДТА в качестве стабилизатора крови.

ПОВЫШЕНИЕ ЧИСЛА тромбоцитов ($>350 \cdot 10^9/\text{л}$):

- мегакариоцитарные и миелолейкозы, эритремия;
- вторичный, реактивный тромбоцитоз в случае спленэктомии (через 1-3 недели), внутриполостные кровоизлияния после оперативных вмешательств, спустя 7-10 дней от начала подострого токсико-инфекционного ДВС-синдрома, после перенесенного острого кровотечения, при злокачественных новообразованиях (предвестник опухоли легкого, поджелудочной железы) и других причинах хронического ДВС-синдрома.

СКРИНИНГОВЫЕ ТЕСТЫ ДЛЯ ОЦЕНКИ ПЛАЗМЕННОГО ЗВЕНА ГЕМОСТАЗА

1. Активированное парциальное (частичное) тромбопластиновое время (АПТВ)

АЧТВ используется как скрининговый тест для оценки внутреннего каскада свертывания плазмы, скрининговой диагностики волчаночного антикоагулянта и слежения за антикоагулянтным действием гепаринов.

Референсные значения АПТВ: 28,6-33,6 с

УКОРОЧЕНИЕ АЧТВ:

- активация внутреннего механизма свертывания при тромбозах, тромбоэмболиях. Это может быть связано с резистентностью фактора V к активированному протеину C, повышенным уровнем фактора VIII или активированных факторов свертывания;
- при ДВС-синдроме (гиперкоагуляционная фаза);
- возможно при нормально протекающей беременности.

УДЛИНЕНИЕ АЧТВ:

- дефицит факторов внутреннего пути свертывания (VIII - гемофилия А, IX – гемофилия В, XI, XII) при нормальных результатах протромбинового теста;
- дефицит факторов II, V, X в случае сопутствующей гипокоагуляции в протромбиновом тесте;
- дефицит фактора Виллебранда;
- гепаринотерапия обычным, нефракционированным гепарином (НГ);
- лечение антикоагулянтами непрямого действия (АНД);
- ДВС-синдром (потребление факторов свертывания в фазу гипокоагуляции);
- на фоне переливаний реополиглюкина, препаратов гидроксиэтилкрахмала (инфукол, валекам, HES);
- наличие волчаночного антикоагулянта;
- мутация фактора IX;
- *дефекты при получении крови для исследования* (гемолиз, передозировка цитрата натрия, забор крови из гепаринизированного катетера).

2. Протромбиновое время

Протромбиновое время (ПВ) – широко используемый скрининговый тест для оценки внешнего каскада свертывания плазмы. ПВ обычно используется для определения активности ф. VII, контроля за лечением непрямыми антикоагулянтами, при скрининге системы гемостаза, а также для количественного определения фибриногена в автоматических коагулометрах.

Референсные значения ПВ: 9,2-12,2 с

УКОРОЧЕНИЕ ПВ:

- активация внешнего механизма свертывания при различных видах внутрисосудистого свертывания крови;
- последние недели беременности, прием пероральных контрацептивов;
- лечение концентратами факторов протромбинового комплекса («Фейба», «НовоСевен» и др.).

УДЛИНЕНИЕ ПВ:

- дефицит или аномалия факторов протромбинового комплекса (VII, X, V,II) в случаях приема антикоагулянтов непрямого действия (варфарин, синкумар, пелентан и др.);
- болезни печени и желчевыводящей системы;
- лечение нефракционированным гепарином (тест реагирует лишь на сравнительно высокие концентрации антикоагулянта, примерно от 0,5 МЕ/мл крови и выше);
- ДВС-синдром (потребление факторов свертывания в переходную фазу и фазу гипокоагуляции);
- на фоне переливаний реополиглюкина, препаратов гидроксиэтилкрахмала (инфукол, валекам, HES);
- наличие в крови волчаночного антикоагулянта (возможно);
- *дефекты при получении крови для исследования* (гемолиз, передозировка цитрата натрия, забор крови из гепаринизированного катетера).

МНО (Международное нормализованное отношение) латинская аббревиатура **INR (International Normalized Ratio)** - дополнительный способ представления результатов протромбинового теста, рекомендованный для контроля терапии непрямыми антикоагулянтами комитетом экспертов ВОЗ, Международным комитетом по изучению тромбозов и гемостаза и Международным комитетом по стандартизации в гематологии. МНО рассчитывается по формуле:

где ISI (International Sensitivity Index of thromboplastin), он же МИЧ (международный индекс чувствительности) - показатель чувствительности тромбопластина, стандартизирующий его относительно международного стандарта.

$$\text{МНО} = \left(\frac{\text{протромбиновое время пациента}}{\text{протромбиновое время донора}} \right)^{\text{ISI}}$$

ДЛЯ КОНТРОЛЯ УРОВНЯ АНТИКОАГУЛЯНТОВ
ВОЗ РАЗРАБОТАНЫ СЛЕДУЮЩИЕ
РЕКОМЕНДАЦИИ:

Клиническое состояние	Рекомендуемое МНО
Профилактика первичного и повторного тромбоза глубоких вен и легочной тромбоэмболии	2,5 (2,0-3,0)
Предоперационная подготовка: хирургические вмешательства в области бедра	2,0 (2,0-3,0)
Все остальные хирургические вмешательства	2,5 (1,5-2,5)
Лечение тромбоза глубоких вен, легочной тромбоэмболии и профилактика повторного венозного тромбоза.	3,0 (2,0-4,0)
Профилактика артериальной тромбоэмболии, включая пациентов с искусственными клапанами	3,5 (3,0-4,5)

Рекомендуемые уровни гипокоагуляции при приеме варфарина:

- высокий МНО от 2,5 до 3,0;
- средний МНО от 2,0 до 3,0;
- низкий МНО от 1,6 до 2,0.

3. Тромбиновое время (ТВ) – определение тромбинового времени является третьим по значимости базисным скрининговым тестом. Тест характеризует конечный этап процесса свертывания – превращение фибриногена в фибрин под действием тромбина, на него влияет концентрация фибриногена в плазме и наличие продуктов деградации фибрина.

Референсные значения ТВ: 18-24 с

УКОРОЧЕНИЕ ТВ:

- гиперфибриногенемия (фибриноген 6,0 г/л и выше);
- начальная (гиперкоагуляционная) фаза острого и подострого ДВС-синдрома.

УДЛИНЕНИЕ ТВ:

- гепаринотерапия обычным гепарином (тест реагирует на сравнительно низкие концентрации антикоагулянта, приблизительно от 0,05 МЕ/мл крови)
- гипофибриногенемия (фибриноген ниже 1,0 г/л) в случаях развития острого ДВС-синдрома и при тромболитической терапии (стрептокиназа, актилизе и др.). В последнем случае конечный этап свертывания крови ингибируется продуктами деградации фибриногена и фибрина (фрагментами D и D-димеров)
- влияние других ингибиторов полимеризации фибрин-мономера (парапротеины, миеломные белки и др.)
- дефекты при получении крови для исследования (гемолиз, передозировка цитрата натрия, забор крови из гепаринизированного катетера)

4. Концентрация фибриногена в плазме по методу Клаусса является базисным тестом исследования гемостаза. Образование фибрина и его стабилизация представляют собой финальный этап формирования тромба, при котором растворимый фибриноген превращается в нерастворимый фибрин под действием тромбина и фактора XIII.

Референсные значения фибриногена: 2,75- 3,65 г/л

СНИЖЕНИЕ КОНЦЕНТРАЦИИ ФИБРИНОГЕНА:

- острый ДВС-синдром;
- дисфибриногенемии.

ПОВЫШЕНИЕ КОНЦЕНТРАЦИИ ФИБРИНОГЕНА:

- инфекционные, воспалительные и аутоиммунные процессы;
- подострый и хронический ДВС-синдром;
- нормально протекающая беременность.