

М. А. СТЕПАНЯН, М. А. ШАЛДЖЯН, А. С. ПОГОСЯН

## ИЗМЕНЕНИЯ В СИСТЕМЕ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ ПРИ БОЛЕЗНИ ВЕРЛЬГОФА

Изучены показатели коагулограммы, отражающие состояние свертывающей системы крови у больных с болезнью Верльгофа. Показано, что при тромбоцитопенической пурпуре выявляется сложное нарушение свертывающей системы крови в сторону гипокоагуляции, которое играет большую роль в генезе геморрагических диатезов.

Гемостаз является одним из физиологических процессов, присущих живому организму. Эффективность его зависит от ряда сложных компонентов, которые можно разделить на свертывающий, тромбоцитарный и сосудистый.

Литературные сведения о функциональном состоянии свертывающей системы крови в различные периоды болезни Верльгофа немногочисленны и противоречивы. При болезни Верльгофа кровоточивость зависит от нарушения различных факторов гемостаза, в основе чего лежит дефицит образования тромбопластина, который сочетается с повышением фибринолитической антитромбопластиновой и антитромбиновой активности.

Целью настоящей работы явилось изучение некоторых компонентов свертывания крови, отражающих не только общую коагуляционную способность крови, но и отдельные фазы процесса. Исследовалась свертывающая система крови у 25 больных, поступивших на стационарное лечение. Диагноз был подтвержден данными морфологического исследования крови и костного мозга. Наблюдаемые больные были в возрасте 16—25 лет, из них 18 женщин и 7 мужчин. Все больные поступили в период обострения с жалобами на геморрагии, которые имели различную степень и локализацию: 5 десневых, 3 носовых, 2 маточных, у одного больного кишечное кровотечение. У девяти больных клинически была установлена иммунная форма болезни Верльгофа. Только у двух больных были обнаружены антитромбоцитарные антитела. У шестнадцати больных была установлена хроническая рецидивирующая форма болезни Верльгофа. При поступлении 9 больных, помимо тромбоцитопении, имели анемию в пределах 28—60 ед., 3—28—35, 4—35—45 и 2 больных—46—60 ед. Степень выраженности тромбоцитопении у 25

обследованных колебалась в пределах от единичных до 50 тыс. у 21, от 51 до 100 тыс. у 3 и от 100 тыс. и выше у 1 больного.

Свертывающая система изучалась как методами, отражающими состояние общей коагуляционной способности крови (время свертывания крови по Ли-Уайту, время рекальцификации плазмы по Бергергоф и Рока, толерантность плазмы к гепарину по Сигу, тромботест по Итта), так и методами, характеризующими отдельные стадии процесса (потребление протромбина по Сасман и Коэн, активность протромбинового комплекса: протромбин по методу Квика, V фактор по Вольф, УП по Адамис, фибриноген по методу Рутберг). Исследовалась также фибринолитическая активность крови по Тульчинскому.

Анализ полученных данных показал, что время свертывания цельной крови, характеризующее общую коагуляционную способность, при болезни Берльгофа не претерпевает особых изменений (5—10 мин). Время рекальцификации в основном варьирует в пределах нормы (1—2 мин). Толерантность плазмы к гепарину понижена в среднем до 60 сек, что особенно заметно у 10 больных с геморрагическими проявлениями. Снижение толерантности плазмы к гепарину при тромбоцитопенической пурпуре было установлено также А. В. Мазуриным [3].

Нами изучалась и первая фаза свертывания крови—тромбопластинообразование, представляющая сложный процесс, в котором принимают участие многочисленные плазменные, сывороточные и тромбоцитарные факторы коагуляции. Из компонентов, участвующих в этой фазе, наибольшее распространение получил тест потребления протромбина. В стадии клинко-гематологической ремиссии потребление протромбина колеблется в пределах нормальных величин (60—80 сек), тогда как в развернутой стадии заболевания оно замедлено на 15 сек, т. е. на 34% ( $P < 0,001$ ). Нарушение потребления протромбина сыворотки, вероятно, связано с дефицитом фактора трех пластинок, который также принимает участие в тромбопластинообразовании. Поэтому нами определялся и 3-й тромбоцитарный фактор крови: тест этот был изучен на 13 больных в стадии обострения заболевания. Оказалось, что 3-й фактор пластинок резко угнетен, в среднем на 62% ( $P < 0,001$ ). Изложенное позволяет заключить, что при болезни Верльгофа наблюдаются не только количественные, но и качественные изменения тромбоцитов.

При сопоставлении наших данных выявилась закономерность корреляции между количеством тромбоцитов, функциональной их деятельностью и процессом использования протромбина у больных с тромбоцитопенической пурпурой. При увеличении количества пластинок повышается свертывающая активность тромбоцитов и улучшается использование протромбина сыворотки.

Протромбиновый комплекс свертывания крови—тромбинообразование, в состав которого входит истинный протромбин, проакцелерин и конвертин, во всех стадиях заболевания не претерпевает особых изме-

нений, что подтверждается и исследованиями Б. С. Якобсон и А. В. Мазурина [3, 6].

И, наконец, III фаза свертывания—фаза образования фибрина. По литературным данным, уровень фибриногена мало изменяется во всех стадиях заболевания. Наши исследования подтверждают имеющиеся данные. Фибринолитическая активность крови при тромбоцитопенической пурпуре, по данным ряда авторов [4—5], была повышена во всех случаях тромбоцитопении с проявлениями геморрагического синдрома. В наших исследованиях в стадии клинико-гематологической ремиссии фибринолиз оказался в пределах нормы—15—25%, а у 11 больных с геморрагическими явлениями фибринолиз был усилен на 10% ( $P < 0,001$ ).

Об антитромбиновой активности мы судили по величине тромбинового времени, удлинение которого обнаруживалось только в период обострения. Параллелизма между удлинением тромбинового времени и повышением фибринолиза нами не наблюдалось. Уровень свободного гепарина, как правило, не менялся.

Таким образом, при тромбоцитопенической пурпуре выявляется сложное нарушение свертывающей системы крови в сторону гипокоагуляции, которая играет большую роль в генезе геморрагических диатезов.

Все больные получали комплексное лечение: сосудоукрепляющую терапию, кровеостанавливающие средства, аминокaproновую кислоту, преднизолон, переливание тромбоцитарной массы, а при необходимости и кровь. Проведенное лечение было эффективным у 23 больных, у которых наступила клинико-гематологическая ремиссия (прекратилось кровотечение, исчезли геморрагии, а количество тромбоцитов увеличилось). Показатели свертывающей системы крови не отличались от нормы.

У двух больных, у которых были выявлены антитромбоцитарные антитела, несмотря на проведенное лечение общее состояние не улучшилось: продолжались геморрагии, количество тромбоцитов не увеличилось, система свертывания крови не нормализовалась. Была предложена спленэктомия, в связи с чем больные были переведены в хирургическое отделение.

НИИ гематологии и переливания крови  
Мин. здрав. Арм. ССР

Поступила 29/VI 1978 г.

Մ. Ա. ՍՏԷՓԱՆՅԱՆ, Մ. Ա. ՇԱԼՉՅԱՆ, Ա. Ս. ՊՈՂՈՍՅԱՆ, Լ. Ե. ՅՈՒՅԱՆ

ՎԵՐԿՎՈՖԻ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՆ ԺԱՄԱՆԱԿ ԱՐՅԱՆ ՄԱԿԱՐԴԵԼԻՈՒԹՅԱՆ  
ՀԱՄԱԿԱՐԳԻ ՓՈՓՈԽՈՒԹՅՈՒՆՆԵՐԸ

*Հետազոտված են կոագուլոգրամայի ցուցանիշները, որոնք արտացոլում են վերկոֆի հիվանդության մեջ տառապող հիվանդների արյան մակարդակի մասին վիճակը:*

Ապացուցված է, որ այդ հիվանդության ժամանակ արտահայտվում է հիպոկոագուլյացիան, արյան մակարդեիլոթյան բարդ խանգարումներով, որը մեծ դեր ունի հեմոռագիկ դիաթեզների գենեզում:

M. A. STEPANIAN, M. A. SHALDGIAN, A. S. POGHOSSIAN

## THE CHANGE OF THE SYSTEM OF BLOOD COAGULATION IN WERLHOF'S DISEASE

The indices of coagulogram, reflecting the state of the system of blood coagulation have been studied in patients with Werlhof's disease. It is shown that in thrombocytopenic purpura there is a complex disturbance of the coagulating system towards hypocoagulation, which has a great role in hemorrhagic diathesis.

### Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Засухина В. Н. Канд. дисс. М., 1945.
2. Левит С. Г. Геморрагические диатезы. Болезнь Верльгофа и сходные с ней патологические формы. М., 1929.
3. Мазурин А. В. В кн.: Тромбоцитопеническая пурпура у детей М., 1971.
4. Погосян А. С., Елиян Э. Н. и др. В кн.: Материалы научных работ Арм. ИПК. Ереван, 1972, стр. 49.
5. Эфендиев Ф. А., Ахундова М. М., Абдулаев М. М. Хирургия, 1962, 2, стр. 3.
6. Якобсон Б. С. Педнатрия, 1967, 8, стр. 48.
7. Criztat P., Faure Gilly G. Hemostase, 1961, 1, 4, 303.