

**ОСОБЕННОСТИ КОАГУЛЯЦИИ КРОВИ ПРИ ЭРИТРЕМИИ**

**Маматова Муборак Нурпулатовна**  
*и.о.профессора кафедры клинической  
лабораторной диагностики и КЛД ФПДО  
СамГМУ Самарканд, Узбекистан*  
**Бекмуродова Гулдона Абдуганиевна,**  
*врач лаборант*  
**Файзиалиева Нозанин Толибовна,**  
*врач лаборант*

**Резюме.** В последние годы внимание исследователей привлекает изучение отдельных компонентов свертывающей системы крови.

В основном на фоне тромбоза обнаруживаются нормальные показатели тромбоцитов, а также удлинение времени свертывания, кровотечения, понижение концентрации фибриногена и уменьшение протромбинового показателя. Таким образом, комплексное исследование гемокоагуляции у больных эритремией следует считать целесообразным.

**Ключевые слова:** гемокоагуляция, эритремия, рекальцификация, АС-глобулин, проконвертин, протромбиновый показатель, тромбопластическая активность, антитромбопластическая активность.

**Актуальность.** Эритремия - это злокачественное заболевание кроветворной системы, характеризующееся чрезмерной пролиферацией клеток костного мозга. Это заболевание затрагивает эритроидные, гранулоцитарные и мегакариоцитарные ростки кроветворения. При этом наибольшая активация отмечается в эритропоэзе. Это приводит к значительному увеличению уровня эритроцитов и гемоглобина в крови, а также нередко тромбоцитозом и лейкоцитозом. Большинство пациентов с эритремией несут мутацию в гене JAK2V617F, которая считается одной из ключевых в патогенезе заболевания [3, 4, 10].

Тромбозы в сосудах у больных эритремией развиваются весьма часто и иногда служат непосредственно причиной смерти [1, 8, 10].

Тромбозы и кровотечения при эритремии обусловлены повышенной вязкостью крови, изменением сосудистой стенки и гемодинамическими расстройствами, связанными с увеличением массы крови [5, 9].

**Цель исследования.** В последние годы внимание исследователей привлекает изучение отдельных компонентов свертывающей системы крови.

В основном на фоне тромбоза обнаруживаются нормальные показатели тромбоцитов, а также удлинение времени свертывания, кровотечения, понижение концентрации фибриногена и уменьшение протромбинового показателя. Таким образом, комплексное исследование гемокоагуляции у больных эритремией следует считать целесообразным [2, 6, 7].

**Материалы и методы.** Мы обследовали 43 больных эритремией. Среди них было 26 мужчин и 17 женщин в возрасте от 24 до 72 лет. У всех был период обострения. У большинства больных длительность заболевания составляла 2-8 лет, у 6 оно длилось больше 10 лет, а у 10 — меньше 1 года.

В прошлом в анамнезе у 4 больных были тромбозы сосудов головного мозга, 2 перенесли инфаркт миокарда. У 13 больных наблюдалась кровоточивость.

При изучении свертывающей системы крови у больных эритремией определяли следующие показатели: время свертывания, длительность кровотечения, содержание тромбоцитов, время рекальцификации, толерантность плазмы к гепарину, концентрацию протромбина, АС-глобулин, проконвертин, протромбиновый показатель, тромбопластическую активность, антитромбиновую активность, антитромбопластическую активность, фибринолитическую активность по общепринятым методам и содержание фибриногена весовым методом. Количество стабилизатора, добавляемого к крови, рассчитывали по показателю гематокрита.

Полученное время свертывания крови, время рекальцификации, толерантность плазмы к гепарину, содержание протромбина, АС-глобулина, фибриногена и протромбиновый показатель представлены в таблице.

Эти данные статистически обработаны. Другие показатели не были подвергнуты статистической обработке из-за резко выраженных индивидуальных различий.

Длительность кровотечения определяли у 28 больных. Из них у 18 было укороченное время кровотечения (15-53 сек.), у остальных 10 человек этот показатель оказался нормальным (1-2 мин.).

Время свертывания у обследованных больных было достоверно удлинено ( $P=0,001$ ; см. таблицу).

### Некоторые показатели коагуляции крови при эритремии ( $M \pm n$ )

Показатель	Здоровые	Больные	<i>P</i>
Время свертывания крови (в мин.)	7,1±0,15	9,5±0,48	<0,001
Время рекальцификации (сек.)	129±13,8	132±5,8	0,001

Толерантность плазмы к гепарину (в мин.)	8,5±0,6	5,5±0,32	<0,001
Концентрация протромбина (в %)	101,3±1,68	83,7±2,7	<0,001
Концентрация проконвертина (в %)	99,9±1,1	80,2±2,1	<0,001
Концентрация АС-глобулина (в %)	100,7±1,01	95,4±3,09	0,01
Протромбиновый показатель (в %)	100±1,2	70,6±2,28	<0,001
Концентрация фибриногена (в мг%)	402±8,2	525±24,4	<0,001

В противоположность времени свертывания крови, время рекальцификации было укорочено ( $P=0,001$ ). Удлинение времени рекальцификации отмечали только у 1 больного.

Параллельно времени рекальцификации изменялась толерантность плазмы к гепарину. Если у здоровых людей 1 ед. гепарина задерживает свертывание рекальцифицированной плазмы в среднем в течение 8,5 минут, то у больных эритремией — в среднем в течение 5,5 минут. Повышение толерантности плазмы к гепарину наблюдали у большинства больных, у 3 она была нормальной и у 3 - пониженной.

Существенные изменения выявлены в содержании прокоагулянтов. Обнаружено достоверное снижение концентрации протромбина и проконвертина (в обоих случаях  $P = 0,001$ ). Содержание АС-глобулина имело тенденцию к уменьшению. Протромбиновый показатель, отражающий суммарную активность протромбина, проконвертина и АС-глобулина был значительно снижен.

Содержание фибриногена у большинства больных (у 26) было значительно повышено, у остальных находилось в пределах нормальных колебаний. У 32 больных были нормальные показатели тромбоцитов, у 3 умеренную тромбопению, тромбоцитоз отметили лишь у 6 больных.

Показатели тромбопластической, антитромбиновой, антитромбопластической и фибринолитической активности у обследованных лиц колебались в различных направлениях.

Полученные результаты исследований свидетельствуют о значительных сдвигах в свертывающей системе крови при эритремии.

Удлинение времени свертывания крови по Ли и Уайту, как указано в литературе, не всегда отражает истинное состояние свертывающей системы крови. У наших больных это удлинение, возможно, обусловлено несоответствием количества фибриногена массе форменных элементов, несмотря на абсолютное увеличение его концентрации.

Ускорение времени рекальцификации и особенно повышение толерантности плазмы к гепарину у подавляющего большинства больных говорят о повышении общей коагуляющей активности крови при эритремии. Повышенную тенденцию крови к свертыванию отмечали на фоне отчетливого снижения уровня протромбина и проконвертина.

Следовательно, уменьшение активности факторов протромбинового комплекса при эритремии не только не ведет к снижению коагуляции крови, а даже сопровождается ее повышением.

Среди части клиницистов принято считать, что увеличение концентрации прокоагулянтов ведет к усиленной свертываемости крови, а снижение — к гемorragиям. Однако для возникновения тромбозов или гемorragий необходимы значительные изменения концентрации прокоагулянтов в сторону повышения или понижения. Иногда снижение факторов свертывания наблюдается при повышенной свертываемости в связи с тем, что усиливается потребление и разрушение этих факторов. Оценка коагулирующей способности крови только по времени свертывания и протромбиновому показателю не дает истинного представления о ее состоянии.

**Результаты исследования.** По нашим наблюдениям, гиперкоагуляция крови сопровождалась повышением тромбопластической активности лишь у части больных. У большинства из них при повышенной свертываемости тромбопластическая активность была пониженной или нормальной. Довольно часто сочетание низкой тромбопластической активности с высокой антитромбопластической активностью позволяет предполагать, что угнетение тромбопластической активности вызвано усиленным влиянием антитромбопластинов. В условиях гиперкоагуляции это, по-видимому, является благоприятным фактором, проявлением компенсации.

Как известно, повышение свертываемости крови занимает одно из ведущих мест в механизме тромбозов. Ускорение коагуляции крови по показаниям толерантности плазмы к гепарину, сопровождающееся угнетением фибринолитической активности, является показателем предтромботического состояния (4, 5 и др.). Подобное состояние мы наблюдали у ряда больных.

Важно не только уровень, но и скорость кругооборота отдельных прокоагулянтов и тромбоцитов. При повышении кругооборота их возрастает чувствительность к антикоагулянтам.

Тогда могут возникать и тромбозы, и гемorragии. Тромбозы вызывают усиленное потребление факторов свертывания, в результате чего наступает их дефицит, который может привести к гемorragиям, особенно в тех случаях, когда активность фибринолитической системы понижена.

Коагулопатические синдромы могут развиваться при одних и тех же заболеваниях в зависимости от индивидуальных особенностей больных.

Анализ коагуляции по синдромам, на наш взгляд, возможен лишь при дальнейшем накоплении клинических наблюдений.

**Выводы.** 1. У больных эритремией имеется нарушение функционального состояния свертывающей системы крови, сопровождающееся в большинстве случаев гиперкоагуляцией.

2. Содержание прокагулянтов (протромбин, проконвертин и в меньшей степени АС-глобулин) у таких больных уменьшено. Параллельно снижается протромбиновый показатель.

3. Нарушения коагуляции крови и процессов фибринолиза могут иметь важное значение в возникновении как тромбозов, так и кровотечений. Преобладание при эритремии гиперкоагуляции в сочетании с депрессией фибринолиза создает условия для возникновения тромбозов.

4. При обследовании больных эритремией определение времени рекальцификации, толерантности плазмы к гепарину и фибринолиза является минимумом, необходимым для суждения о функциональном состоянии коагуляции у них.

#### Использованные литературы:

1. Бердиярова Ш.Ш., Нажмиддинова Н.К. Важность лабораторного анализа в ПЦР. Журнал. Tadqiqotlar. UZ. – 2024. Т. 48 (1), С-68-75.
2. Даминов Ф.А., Якубова Д.М., Курбонов Ф.Б. Современные методы лабораторного подтверждения инфаркта миокарда // Т. Журнал. Tadqiqotlar. UZ, 2024.
3. Калиберденко В.Б., Кузнецов Э.С., Захарова А.Н., Малев А.Л., Шпирина Т.А., Расулов Н.А., Ганиева Л.С., Огир Т.В., Чолах Б.Г. Повышенная вязкость крови – один из факторов развития кардиоваскулярных осложнений у больных с истинной полицитемией // Международный научно-исследовательский журнал, № 2 (68), 2018, С- 23-26.
4. Маматова Муборак Нурпулатовна, Насриддинова Бахора Мирожовна. Видоспецифичность колигемолизина при кишечной инфекции // International journal pedagogs. -2024, V. 68, -N 2.
5. Рудакова Е.Б., Степанов С.С., Степанова Г.В., Калинина О.Б. Хроническая постгеморрагическая анемия и синдром полиорганной недостаточности в гинекологической практике // ОНВ. -2002. №18. -С. 200-203.
6. Садчиков Д.В., Хоженко А.О., Черная А.В. Количественные и качественные изменения клеточных элементов системы крови при тяжелой постгеморрагической анемии. Саратовский научно-медицинский журнал. 2011. №4. с.809-811.

7. Фрайштат Д.М. Реактивы и препараты для микроскопии // -М.: Химия, 1980. -С. 480.
8. Хуранов А.А., Евглевский А.А., Павленко С.Г. Особенности микробицидных систем нейтрофильных гранулоцитов в условиях лечения экспериментальных ожоговых ран с использованием 5% геля пектина в комплексе с аминофталгидразидом // Журнал, Фундаментальные исследования. -М.: - 2015. № 1.
9. Mamatova M.N. Study of the biological properties of rabies by the method of diagnosis of the "Gold standard" // Scientific Journal, Colden Brain. -2024, Volum 2 (4).
10. Belenky P., Racette F. G., Bogan K. L. [Nicotinamide riboside promotes Sir2 silencing and extends lifespan via Nrk and Urh1/Pnp1/Meu1 pathways to NAD+](#). (англ.) // Cell. - 2007. - Vol. 129, no. 3. - P. 473-484.