

единых норм потребления йода на разных территориях, имеющих разные наборы действующих стромогенных факторов и разную потребность организма в тиреоидных гормонах, опосредованную экстремальностью действующих неблагоприятных факторов. Особенно это актуально для групп риска – детей, подростков, беременных женщин и кормящих матерей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Астафьев В.А. Заболеваемость острыми кишечными инфекциями и биологическое загрязнение окружающей среды в Сибири: Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. – Иркутск, 2007. – 38 с.
2. Безгоднов И.В. Гигиеническая оценка ртутного загрязнения в Иркутской области: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 2006. – 23 с.
3. Гомелля М.В. Клинико-гигиенический анализ железодефицитных анемий у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 1999. – 22 с.
4. Дифенбах Т.И. Заболевания органов пищеварения у детей, проживающих в районах с различной экологической нагрузкой: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 1999. – 22 с.
5. Ермолаева Н.В. Паразитарные заболевания и здоровье населения: ситуация в Иркутской области // Материалы 8 международной научной конференции «Восстановительная и профилактическая медицина». – Иркутск, 2007. – С.96.
6. Захарченко М.П., Добрынин В.М. и др. Проблемы гигиенической диагностики эндоэкологического статуса на основе дисбиотических явлений // Гигиена и санитария. – 2004. – №6. – С.50-53.
7. Калягин А.Н. Клинико-эпидемиологический анализ факторов риска декомпенсации хронической сердечной недостаточности у больных ревматическими пороками сердца // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). – 2006. – №9. – С.94-95.
8. Курьянова Н.В. Ареал *Toxosaga canis* в СССР и эпиде-

В заключение напомним, что сохранение здоровья населения зависит не только от социально-экономических условий жизни, но и от уровня здравоохранения, но и от каждого человека конкретно. Имеется ввиду соблюдение здорового образа жизни в широком и серьезном смысле этого слова и психологический настрой каждого человека на здоровую, активную, полноценную жизнь до глубокой старости.

- миология токсокароза в Восточной Сибири: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – М., 1989. – 16 с.
9. Маторова Н.И. Формирование здоровья детского населения в промышленных центрах: Дисс. ... докт. мед. наук. – Ангарск, 2003. – 210 с.
10. Петрова А.Г. Влияние эколого-гигиенической обстановки на распространенность и патогенетические особенности течения хронического пиелонефрита у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 2002. – 24 с.
11. Середкина С.М. Совместное действие техногенных и природно-климатических факторов на здоровье населения в условиях Севера: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 1996. – 22 с.
12. Степаненко Л.А. Состояние коллективного иммунитета к кори и полиомиелиту у детей, проживающих в районах с различным уровнем техногенного загрязнения окружающей среды: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 2006.
13. Ткачук Е.А. Состояние здоровья детей в условиях воздействия электромагнитного излучения промышленной частоты от линий электропередач: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Иркутск, 2002. – 25 с.
14. Ханьгин И.В. Гигиеническая оценка радиационной обстановки в Иркутской области (аналитический обзор). – Иркутск, 1998. – 13 с.
15. Черкашина А.Г. Гигиеническая оценка нарушений здоровья детей, проживающих в условиях воздействия техногенных и природных радионуклидов: Автореф. ... канд. биол. наук. – Иркутск, 2006. – 26 с.

Информация об авторе: 664003, Иркутск, ул. Красного Восстания, 1, Савченков Михаил Федосович – заведующий кафедрой, академик РАМН, профессор, д.м.н.

© УRSУЛЕНКО Е.В., МАРТЫНОВИЧ Н.Н. – 2010

СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ТРОМБОФИЛИЮ

Е.В. Урсулeнко¹, Н.Н. Мартынович²

(Иркутская государственная областная клиническая больница, гл. врач – д.м.н., проф. Г.В. Гвак, ²Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра педиатрии №1, зав. – д.м.н., проф. Н.Н. Мартынович)

Резюме. В лекции представлены современные данные о диагностике тромбофилии.
Ключевые слова: тромбофилия, гемостаз, тромбогенный риск.

MODERN VIEW ON THROMBOPHILIA

E. V. Ursulenko¹, N. N. Martynovich²

(¹Irkutsk State Regional Children's Hospital, ²Irkutsk State Medical University)

Summary. The modern data on diagnosis of thrombophilia has been presented in the lecture.
Key words: thrombophilia, hemostasis, thrombogenic risk.

В настоящее время большое значение во всём мире придаётся нарушениям свёртываемости крови. Особо пристальное внимание уделяется тромбофилии: наследственным или приобретённым нарушениям в гемостазе, обуславливающим склонность к тромбозу. В современном мире смертность от тромбозов составляет около 46% от общей летальности, при этом в более чем в 50% причиной их возникновения является тромбофилия.

Тромбофилии – это нарушения гемостаза и гемореологии, которые характеризуются повышенной склонностью к развитию рецидивирующих тромбозов кровеносных сосудов разной локализации и ишемией органов вследствие

врождённых или приобретённых нарушений в различных звеньях системы гемостаза и гемореологии [1,3].

На сегодняшний день выделено большое число первичных (генетически обусловленных) и вторичных (приобретённых, симптоматических) тромбофилий, отличающихся друг от друга по этиологии, характеру нарушений в системе гемостаза, осложнениям и прогнозу.

Классификация тромбофилий включает:

1. Приобретённую тромбофилию, которая наблюдается при злокачественных новообразованиях, хронических инфекциях, аллергических и аутоиммунных заболеваниях; нефротическом синдроме, сердечной недостаточности, сахар-

ном диабете, варикозной болезни вен нижних конечностей, ожирении и гиперлипидемии, катетеризации центральных вен, травме, операции, длительном постельном режиме, тромбоцитозах, курении, беременности, употреблении оральных контрацептивов, и т.д.

2. Наследственные тромбофилии: гипергомоцистеинемия; дефицит протеинов С, S; дефицит антитромбина III; наследственные дефекты фибринолиза; резистентность к активации протеина С.

Можно отметить, что наряду с «примитивными» тромбофилиями имеется большое число форм, преимущественно приобретенных, которые характеризуются сложными нарушениями в разных звеньях системы гемостаза. К ним относятся аутоиммунные и инфекционно-иммунные, в том числе так называемый антифосфолипидный синдром, паранеопластические (синдром Труссо и др.), метаболические (диабетические ангиопатии, гиперлипидемические формы, тромбофилия при гипергомоцистеинемии и др.) и ятрогенные формы тромбофилии (при приеме гормональных контрацептивов, гепариновой тромбоцитопении, фибринолитической терапии, при лечении L-аспарагиназой и др.) [2,3].

В диагностике тромбофилических гемостазиопатий по-прежнему актуален анамнез. В анамнезе у больных и их родственников имеются указания на тромбозы, инфаркт миокарда, тромботический мозговой инсульт, особенно в молодом возрасте (младше 50 лет), тромбоэмболии легочной артерии, раннее развитие варикозного изменения вен с последующим тромбообразованием в них. Характерно также появление тромботических проявлений и ДВС крови после травм, операции, во время беременности или в послеродовом периоде, при приеме гормональных контрацептивов и др.

Для врожденной наследственной тромбофилии характерно возникновение тромбозов без видимых причин, начиная с раннего детства и у молодых лиц.

Наряду с характерной клинической картиной тромбоза вен, артерий и капилляров уточнение диагноза производится с помощью инструментальных методов исследования (ангио-, скinti-, термография, радиоизотопная и ультразвуковая диагностика и др.).

Однако наиболее важным для патогенетической диагностики, лечения и профилактики тромбозов и тромбоэмболии являются исследования функционального состояния системы гемостаза на основе коагулограммы и агрегатограммы. Эти исследования позволяют выявить нарушения в коагуляционном, тромбоцитарном, сосудистом, антикоагулянтном и фибринолитическом звеньях системы гемостаза, то есть основные патогенетические звенья тромбогенеза.

Лабораторная диагностика нарушений системы гемостаза, которая исторически сформировалась как диагностика причин геморрагического синдрома, в последние годы существенно изменилась. Эти изменения коснулись в первую очередь повышенного тромбообразования, выявления причин и predisположенности к тромбозам [4].

Основная причина тромбоза – недостаточность механизмов, ограничивающих образование сгустка крови (тромбофилия).

Тромбоз – это образование тромбоцитарного или фибринового «сгустка» в просвете сосуда (артерии или вены). За 2007 год в мире погибло от тромбозов 25 млн. человек. У 18,5 млн. – причиной смерти были атеротромбозы, у 6,5 млн. – венозный тромбоэмболизм.

Частота тромбозов в Европейских странах больше, чем например в Азии. Люди с первой группой крови реже болеют этой болезнью. Тромбозы в детстве развиваются гораздо реже, чем у взрослых. Однако в настоящее время данная проблема коснулась и педиатрии.

Тромбозы – это тема общемедицинская, а не только флорбиологическая. Количество тромбозов в последнее время растет. Международная статистика такова: на 100 тыс. человек приходится 150 случаев тромбоза глубоких вен в год. Рост количества тромбозов и их выявляемости отмечается в других областях медицины. Большое количество мозговых инсультов в неврологии – следствие эмболии тромбами, образующимися в артериальных атеросклеротических бляшках. Тромбозы коронарных сосудов ведут к инфаркту миокарда. Закупорка основных артерий нижних конечностей приводит к угрозе ампутации омертвевшей ноги. Венозный и арте-

риальный тромбоз мезентериальных сосудов (сосудов брыжейки кишечника) служит причиной некроза кишечника, и в половине случаев заканчивается смертельным исходом. Даже в такой, казалось бы далекой от темы статьи, в акушерстве есть место тромбозам. Еще совсем недавно знание о невынашивании беременности было неполным. Оказывается, одной из причин здесь следует признать нарушение свертываемости крови в сосудах плаценты. Возникают микротромбозы, и как следствие – нарушение питания плодного яйца, аборт.

В последние годы в медицинской практике стало активно формироваться новое направление – клиническая гемостазиология – это раздел клинических дисциплин, возникший на стыке наук: физиологии, патологической физиологии, лабораторной диагностики и многих других специальностей. В крупных гематологических центрах России возникла необходимость в гемостазиологах, т.е. врачах, занимающихся исключительно нарушениями в гемостазе.

Система гемостаза – это одна из важнейших систем организма, которая обеспечивает жизнедеятельность всех органов, поддерживая жидкое состояние крови. Гемостаз осуществляется тремя взаимодействующими между собой компонентами. Сюда относят: стенки сосудов, факторы коагуляции плазмы и клетки крови.

Гемостаз также можно представить как два взаимосвязанных компонента: *первичный гемостаз* (сосудисто-тромбоцитарный, образование первичной тромбоцитарной пробки) и *вторичный* (плазменное звено гемостаза, включает в себя коагуляцию, антикоагуляцию, фибринолиз) [4,6].

Первичной тромбоцитарной пробки достаточно для того, чтобы незамедлительно остановить кровотечение из некротических сосудов, но она непрочная и сама по себе не в состоянии поддерживать гемостаз длительно. Первичный гемостаз можно оценить, исходя из уровня тромбоцитов в общем анализе крови, а также изучив функцию тромбоцитов по агрегатограмме. Чаще всего в агрегатограмме определяют уровень агрегации тромбоцитов с адреналином, ристомилцином, коллагеном, АДФ.

Вторичный гемостаз анализируется по показателям коагулограммы. Основными показателями являются тромбиновое время (ТВ), протромбиновое время (ПВ), активированное парциальное тромбопластиновое время (АПТВ), фибриноген.

Термин «тромбофилия» не должен заменяться, как это еще часто делается, термином «гиперкоагуляционное состояние», поскольку многие виды тромбофилии характеризуются не повышением свертываемости крови, а ее снижением (при дисфибриногемиях, дефиците фактора XII, антифосфолипидном синдроме и др.), либо нарушениями не в гемокоагуляции, а в других звеньях системы гемостаза.

Противосвёртывающая система. В организме имеется ряд регуляторных механизмов, которые ограничивают тромбообразование местом повреждения и предотвращают возникновение массивного внутрисосудистого тромбоза [5].

Процесс свёртывания крови строго контролируется присутствующими в плазме белками-ингибиторами. Главными ингибиторами факторов свёртывания крови являются анти-тромбин III, гепариновый кофактор II, протеин С, протеин S, ингибитор пути тканевого фактора. При всех формах тромбофилии необходимо определять количество в плазме растворимого фибрина (РФМК) как показателя интенсивности внутрисосудистого свёртывания крови.

Склонность к тромбозу можно проследить по уровню антитромбина III, протеина С. Снижение данных показателей свидетельствует о дефиците естественных антикоагулянтов, а значит, о повышенном тромбогенном риске.

Антитромбин III (плазминовый антитромбин) является основным ингибитором тромбина, факторов Ха и IXa. Скорость нейтрализации этих протеаз антитромбином III, увеличивается в 1000 раз в присутствии гепарина. Действие AT III многофакторно, но в основном врачи знают его как основное вещество, необходимое для работы гепарина крови. Именно через него действует основной и всеми известный антикоагулянт – гепарин, часто используемый для лечения тромбозов. Присутствие эндогенного гепарина, который вырабатывается в тучных клетках, конечно, является одним из звеньев антикоагулянтной системы. Важное значение AT III подтверждается наличием тенденции к тромбообразова-

нию у лиц с врожденным или приобретенным дефицитом АТ III. Протеин С – это витамин К зависимый белок, синтезируемый гепатоцитами. Циркулирует в крови в неактивной форме, связывается с поверхностью эндотелиальных клеток посредством кальциевых мостиков. Протеин С активируется небольшим количеством тромбина. Активированный протеин С (АПС) расщепляет и инактивирует факторы Va и VIIIa.

Протеин S синтезируется гепатоцитами и эндотелиальными клетками. Он связывается с мембраной эндотелиальных клеток и активированным протеином С, образуя мембранный поверхностный комплекс. Активированный протеин С ингибирует только свободный Va, а в присутствии протеина S ещё и фактор Va, связанный с фактором Ха, что усиливает антикоагулянтный эффект активированного протеина С. Активированный ПС подавляет продукцию эндотелиальными клетками ингибитора плазминогена-1 (ИАП-1), оставляя без контроля тканевой активатор плазминогена (ТАП). Это косвенно стимулирует фибринолитическую систему и усиливает антикоагулянтную активность АПС. Врожденный дефект факторов протеина С и S связан со склонностью к тяжёлым тромботическим нарушениям. Так, например, чаще всего в популяции встречается Лейденовская аномалия, причиной которой является мутация фактора V. Для таких людей характерна наследственная тромбофилия, обусловленная резистентностью фактора V к действию протеина С. Частота встречаемости данной мутации у европейцев колеблется от 2% до 7%. Относительный риск развития тромбоза глубоких вен у гетерозиготных носителей возрастает в 7 раз, у гомозиготных – в 80 раз. Для выявления мутаций необхо-

димо провести анализ крови на полиморфизмы. В настоящее время данный анализ необходим для подтверждения диагноза тромбофилии.

Полиморфизмы – это мутации, которые встречаются в популяции чаще 1%. Наличие полиморфизма – вероятность, но не неизбежность тромбоза. Определены гены предрасположенности к инфаркту миокарда и ишемическому инсульту. У 100% детей с тромбозами имеются полиморфизмы.

В Иркутской областной детской клинической больнице мы наблюдали ребёнка Л., 3 лет, который находился с 19.11.2007 г. с диагнозом: Острый ишемический инсульт в левом каротидном бассейне. Правосторонний гемипарез. Моторная афазия. Проведя полное обследование, включая обследование на генные полиморфизмы, ребёнку был выставлен диагноз: Наследственная тромбофилия, обусловленная резистентностью FV к действию протеина С (Лейденовская аномалия) и гиперагрегационным синдромом, проявившаяся в остром нарушении мозгового кровообращения по ишемическому типу. Было проведено необходимое лечение, благодаря которому состояние мальчика в данное время удовлетворительно. Ребёнок до настоящего времени находится под наблюдением гематолога, ему проводится коррекция лечения.

Таким образом, практическое значение лабораторных методов в этом направлении трудно переоценить, так как они позволяют выявлять доклинические нарушения системы свёртывания, прогнозировать развитие тромботических осложнений, и тем самым уменьшить частоту наиболее распространённых причин смерти в современном обществе – тромбозов различной локализации [4].

ЛИТЕРАТУРА

1. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. – М.: Медицина, 1988. – 528 с.
2. Баркаган Л.З. Нарушение гемостаза у детей. – М.: Медицина, 1993. – 176 с.
3. Баркаган З.С., Момот А.П. Основы диагностики нарушений гемостаза. – М.: Ньюдиамед, 1999. – 217 с.

4. Вавилова Т.В. Гемостазиология в клинической практике: Пособие для врачей. – СПб.: СПбГМУ, 2005. – 90 с.

5. Кириченко А.А. Физиологический гемостаз и его расстройства. – М., 2006. – с.

6. Кузьмина Л.А. Гематология детского возраста. – М.: МЕДпресс-информ, 2001. – 400 с.

Информация об авторах: 664056, г. Иркутск, бул. Гагарина, 4, Иркутская государственная областная детская клиническая больница, отделение онкогематологии; тел. (3952) 241582, e-mail: irk.oncogem@mail.ru; Урсуленко Елена Владимировна – врач-гематолог; Мартынович Наталья Николаевна – заведующая кафедрой, д.м.н.

СТРАНИЦЫ ИСТОРИИ НАУКИ И ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

© НЕДЕЛЬКО Н.Ф. – 2010

ЛЕТОПИСЬ УЛИЦЫ КРАСНОГО ВОССТАНИЯ В ИРКУТСКЕ

Н.Ф. Неделько

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов, кафедра судебной медицины с основами правоведения, зав. – д.м.н., проф. Ю.С. Исаев)

Резюме. В статье приводится информация об одной из старых улиц Иркутска – Улице Красного Восстания (Казарминской) – со своими давними историческими событиями, ценными культурно-историческими памятниками, один из которых – офицерский дом Американских казарм – после реставрации дошел до нашего времени.

Ключевые слова: улица Красного Восстания, офицерский дом Американских казарм.

THE CHRONICLE OF KRASNOGO VOSSTANIA STREET IN IRKUTSK

N.F. Nedelko

(Irkutsk State Medical University)

Summary. In the article there has been presented the information of one of the old streets of Irkutsk – Street of Red Revolt (Kazarminskaya) – with its old historical events, valuable cultural and historical monuments, one of which – the officer house of American barracks after the restoration has reached our time.

Key words: street of Red Revolt, the officer house of the American barracks.