

Дефицит антитромбина III

Антитромбин III (АТ-III) - это гликопротеин с молекулярной массой 58 кДа из семейства "серпинов". Его основная функция состоит в ингибировании активированных ферментных факторов свертывания - тромбина, Ха, IXa и др. (З.С.Баркаган, 1988; Д.А.Зубаиров, 1978; U.Abildgaard, 1981; R.L.Bick, 1995; M.Samama et al., 1993; M.J.Seghatchian et al. 1996 и др.). Инактивация тромбина осуществляется путем образования бимолекулярного комплекса с АТ-III. Без гепарина АТ-III дает медленную (прогрессивную) инактивацию тромбина, а при наличии гепарина - быстрою.

При врожденном дефиците АТ-III возникает склонность к тромбозам, которые развиваются тем раньше, чем ниже уровень этого антикоагулянта в плазме (О.Egeberg, 1965; З.С.Баркаган, 1988; D.A.Lane et al., 1992; M.Samama, 1993 и др.). Это заболевание передается аутосомно. Гомозиготы погибают в раннем детском возрасте от тромбозов и инфарктов органов. Принято различать два типа этой тромбофилии. При первом типе нарушен синтез АТ-III, вследствие чего в одинаковой степени снижаются его функциональная активность и иммунологически определяемая концентрация. При втором типе происходит синтез аномальных молекул АТ-III, поэтому его функциональная активность снижена, тогда как иммунологический уровень остается нормальным (R.L.Bick 1992; D.A.Lane et al., 1992; M.J.Seghatchian et al. 1996 и др.).

Следует заметить, что наследственный дефицит АТ-III встречается достаточно редко. По данным разных авторов, встречается один больной на 2000-5000 человек (E.Marciniak et al., 1974; R.D.Rosenberg, 1975; E.Thaler et al, 1981; J.H.Winter et al., 1982). Гораздо чаще встречаются приобретенные нарушения вследствие повышенного его потребления (при ДВС) или при недостаточности синтеза (в том числе при болезнях печени) (З.С.Баркаган, 1988, 1997; В.Г.Лычев, 1993; M.J.Seghatchian et al. 1996 и др.).

В настоящее время существует несколько методических подходов для определения АТ-III: коагуляционный, иммуноферментный и на основе гидролиза нитроанилиновой связи хромогенного субстрата. В диагностической практике чаще применяют методы, основанные на применении хромогенных субстратов, поскольку они обладают наибольшей точностью, высокой воспроизводимостью и отражают функцию этого антикоагулянта.

Определение АТ-III принципиально важно для лабораторной диагностики тромбофилий, обусловленных дефицитом или аномалиями этого белка, оценки тяжести и динамики диссеминированного внутрисосудистого свёртывания (ДВС), а также для контроля за лечением ДВС.