

## **ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ ТРОМБОЦИТОВ У ЖИВОТНЫХ**

**Коткина К.А., студентка 1 курса факультета ветеринарной медицины и биотехнологии**

**Научный руководитель –Маллямова Э.Н., кандидат педагогических наук, доцент**

**ФГБОУ ВО Ульяновский ГАУ**

***Ключевые слова:** тромбоцитопения у животных, болезнь фон Виллебранда, наследственная макротромбоцитопения, врожденные нарушения.*

*Работа посвящена изучению причин возникновения и методов диагностики врожденных нарушений функций тромбоцитов у животных. Изучению методов диагностики и лечению болезни фон Виллебранда у домашних животных.*

Врожденные нарушения функции тромбоцитов влияют на адгезию, агрегацию или секрецию тромбоцитов. Они могут быть внутренними или внешними по отношению к тромбоцитам. Тестирование внутренней функции тромбоцитов требует осторожного обращения с образцами и специального оборудования, которое обычно не доступно в диагностических лабораториях; поэтому частота внутренних функциональных дефектов тромбоцитов точно не известна. Однако, если существует коагулопатия (особенно с петехиями или кровотечением из слизистых оболочек) при нормальном скрининге коагуляции, подсчете тромбоцитов и факторе фон Виллебранда, следует заподозрить нарушение функции тромбоцитов.

Специфического лечения каких-либо внутренних нарушений функции тромбоцитов не существует. В случае сильного кровотечения можно вводить свежую, богатую тромбоцитами плазму. Цельную кровь можно вводить, если больное животное страдает анемией.

Болезнь фон Виллебранда у животных. Болезнь фон Виллебранда, вызванная дефектным или недостаточным фактором фон Виллебранда (vWF,

или ранее называвшимся антигеном, связанным с фактором VIII), является наиболее распространенным наследственным нарушением свертываемости крови у собак (зарегистрировано почти у всех пород и у смешанных пород). Он также у кошек, кроликов, крупного рогатого скота, лошадей и свиней. Это относительно часто (распространенность 10–70%) у нескольких пород собак: доберман-пинчеров, немецких овчарок, золотистых ретриверов, шнауцеров, пемброк-вельш-корги, шотландских овчарок, бассет-хаундов, шотландских терьеров, стандартных пуделей и стандартных манчестерских терьеров. Многие больные собаки протекают бессимптомно.

Болезнь фон Виллебранда собак классифицируется на три подтипа в зависимости от клинической степени тяжести, концентрации vWF в плазме и мультимерного состава vWF. Тип 1 является наиболее распространенной формой и характеризуется клиническими признаками от легкой до умеренной, низкой концентрацией vWF и нормальным распределением мультимеров. Тип 2 характеризуется клиническими признаками от умеренных до тяжелых, низкой концентрацией vWF и потерей высокомолекулярных мультимеров. Тип 3, наиболее часто встречающийся у шотландских овчарок и шотландских терьеров, представляет собой тяжелое заболевание, характеризующееся полным отсутствием vWF.

Известны два режима наследования. При менее распространенном аутосомно-рецессивном типе наследования гомозиготность обычно фатальна, а гетерозиготность приводит к бессимптомным носителям. В более распространенном типе наследования аутосомно-доминантного с неполной пенетрантностью гомозиготы и гетерозиготы могут иметь различную склонность к кровотечениям. У пораженных животных может наблюдаться кровоточивость десен, носовое кровотечение и гематурия. У некоторых щенков может быть сильное кровотечение только после инъекции, венепункции или хирургического вмешательства, такого как купирование хвоста, купирование ушей и удаление копытного когтя.

Болезнь фон Виллебранда циркулирует в виде комплекса с фактором свертывания VIII и опосредует адгезию тромбоцитов к субэндотелиальным поверхностям - первый этап образования сгустка. Клиническими признаками чаще всего являются кровотечения из слизистой оболочки, обычно без признаков петехий или синяков, наблюдаемых после операции у некоторых

пораженных животных. Болезнь фон Виллебранда следует заподозрить у животных с клиническими признаками нарушения тромбоцитов и нормальными скрининговыми тестами на коагуляцию (АРТТ и РТ) и адекватным количеством тромбоцитов, длительным кровотечением из слизистой оболочки щек и длительным временем закрытия PFA-100. Время кровотечения из слизистой оболочки рта - хороший скрининговый тест у собак с признаками нарушения тромбоцитов и нормальным количеством тромбоцитов. Диагноз подтверждается путем выявления низкой концентрации vWF в плазме или с помощью ДНК-скрининга.

У животных с подозрением на заболевание следует избегать применения лекарств, которые нормальной функции тромбоцитов. Переливание криопреципитата, свежезамороженной плазмы или свежей цельной крови эффективно облегчает эпизод кровотечения. Болезнь фон Виллебранда 1 типа может поддаваться лечению десмопрессина ацетатом, который вызывает высвобождение высокомолекулярных мультимеров из эндотелия. Десмопрессин также может быть использован больным собакам перед операцией, чтобы свести к минимуму кровотечение. Доза составляет 1 мкг / кг подкожно за 30 минут до операции.

Сопутствующие нарушения гемостаза могут усугубить болезнь фон Виллебранда. Ранее считалось, что гипотиреоз связан с болезнью фон Виллебранда; оба условия распространены у многих собак одних и тех же пород, например, у доберманов-пинчеров и золотистых ретриверов. В одном исследовании введение добавок щитовидной железы собакам с гипотиреозом без дефицита vWF не увеличивало активность vWF; Фактически, у большинства протестированных собак активность vWF действительно снизилась. Следовательно, применение левотироксина для лечения болезни фон Виллебранда не может быть рекомендовано и может даже обострить болезнь.

Наследственная макротромбоцитопения - это доброкачественное наследственное заболевание гигантских тромбоцитов, которым страдает около 50% кавалер-кинг-чарльз-спаниелей. Он характеризуется тромбоцитопенией с макротромбоцитами в 30% случаев и переменной агрегацией тромбоцитов в ответ на аденозиндифосфат, в зависимости от

количества тромбоцитов. Не было обнаружено корреляции между макротромбоцитопенией и возрастом, полом, стерильностью, цветом шерсти, массой или шумом в сердце. Расстройство выявляется обычным клиническим анализом крови. Больные собаки имеют нормальную активность белков свертывания.

#### **Библиографический список:**

1. Innate disorders of platelet functions in animals [Электронный ресурс] - Режим доступа: <https://www.msdsvetmanual.com/circulatory-system/thrombosis,-embolism,-and-aneurysm/thrombosis,-embolism,-and-aneurysm-in-animals>

2. Maiorov P. Identifying the main technological parameters for bio-product exemplified by bacteriophage pv. K134–*utsav xanthomonas campestris campestris*/Maiorov P., Feoktistova N.A., Vasilyev D.A., Mallyamova E.N., Nafeev A.A., Toigildin A.L., Toigildina I.A., Obukhov I.L., Shmorgun B.I.//Ambient Science.- 2020. -Т. 7. № 1. -С. 7-10.

3. Feoktistova N.A. Development of pcr detection system of bacteriophages pr4 ugsha, e7ulsau and ye5ulsau/Feoktistova N.A., Vasilyev D.A., Mastilenko A.V., Suldina E.V., Mallyamova E.N., Nafeev A.A., Toigildin A.L., Toigildina I.A., Obukhov I.L., Shmorgun B.I.//Ambient Science. -2019. -Т. 6. № 2.- С. 26-30.

## **INNATE DISORDERS OF PLATELET FUNCTIONS IN ANIMALS**

**Kotkina K.A.**

**Key words:** *thrombocytopenia in animals, von Willebrand disease, hereditary macrothrombocytopenia, congenital disorders.*

*The work is devoted to the study of the causes and methods of diagnosing congenital platelet dysfunctions in animals. Study of methods of diagnosis and treatment of von Willebrand disease in pets.*