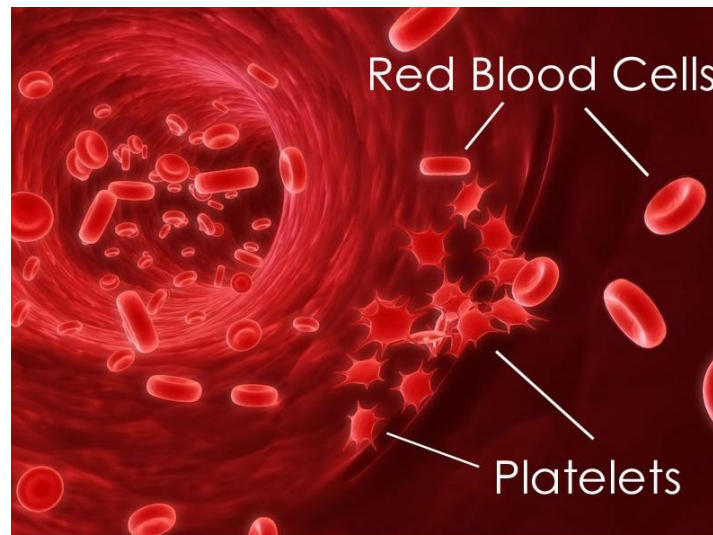


# Свертывающая и антисвертывающая система крови



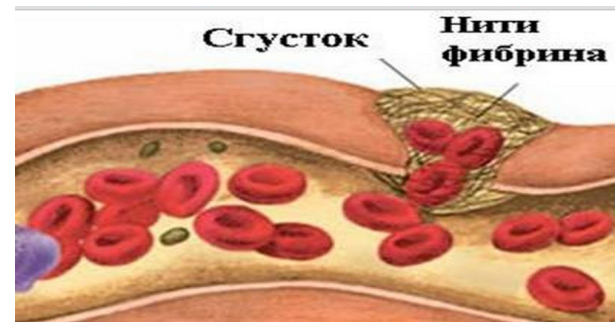
Биологическая система, обеспечивающая, с одной стороны, сохранение жидкого состояния циркулирующей крови, а с другой, - предупреждение и купирование кровотечений, обозначается как система гемостаза

Баркаган З.С., 2001

Остановка кровотечения является результатом развития физиологических процессов, которые реализуются путем взаимодействия различных функционально-структурных компонентов.

Основными участниками этого процесса являются:

- 1. стенки кровеносных сосудов (в первую очередь, эндотелий – tunica intima);**
- 2. форменные элементы крови;**
- 3. плазменные ферментные системы: свертывающая, противосвертывающая, плазминовая (фибринолитическая), калликреин-кининовая и другие**



## ***Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз***

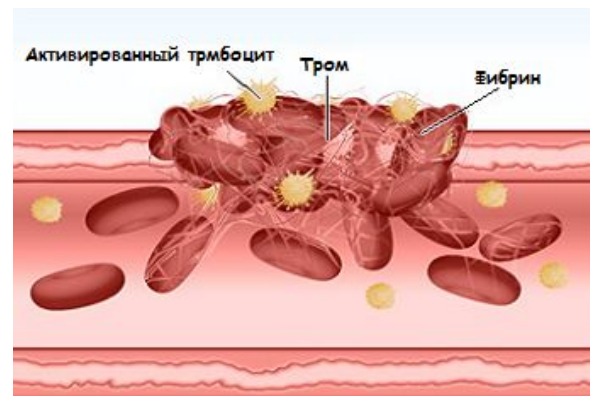
- – первичная остановка кровотечения
- обеспечивает гомеостаз в наиболее часто травмируемых мелких сосудах с низким артериальным давлением.
  
- Состоит из 5 этапов:

## **Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз**

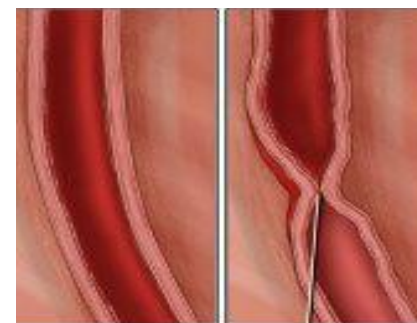
1. Рефлекторный спазм сосудов.
2. Адгезия тромбоцитов
3. Обратимая агрегация тромбоцитов.
4. Необратимая агрегация тромбоцитов
5. Ретракция тромбоцитарного тромба

## Функции тромбоцитов

Участвуют в процессе свертывания крови



## Рефлекторный спазм поврежденных сосудов



Сужение кровотока





# Тромбоциты



Количество – **180 – 400 тыс. в 1 мкл**

Строение **самые мелкие клетки, даже не клетки, а своего рода осколки, безъядерные образования в виде кровяных пластин.**

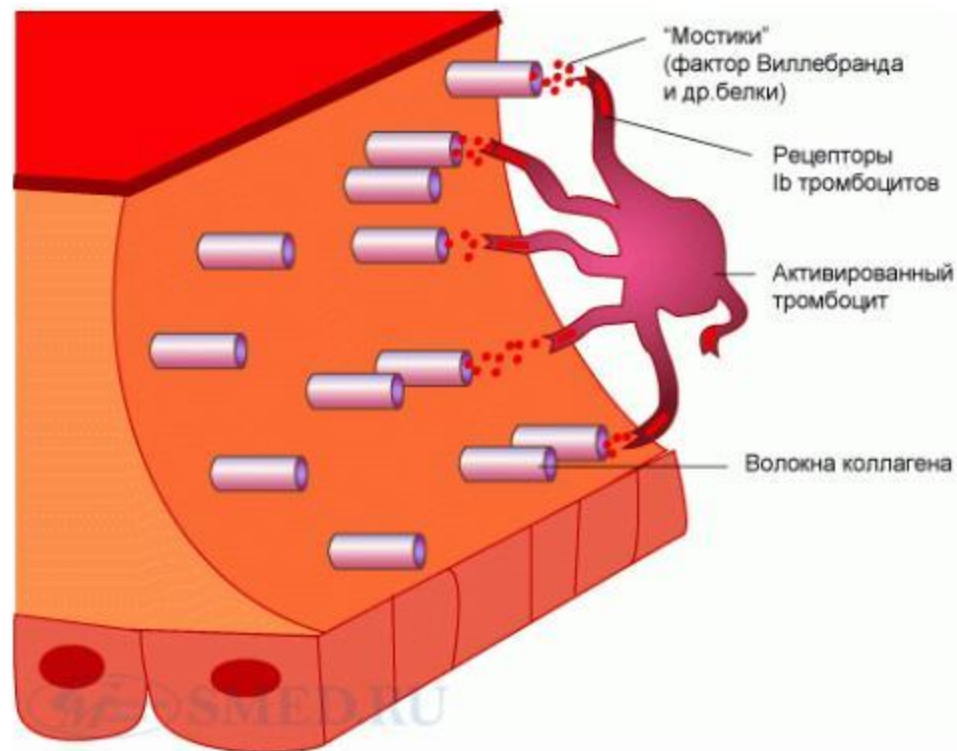
Образуются **в красном костном мозге.**

Разрушаются **в печени, селезёнке, лёгких**

Срок жизни - **5 – 7 дней**

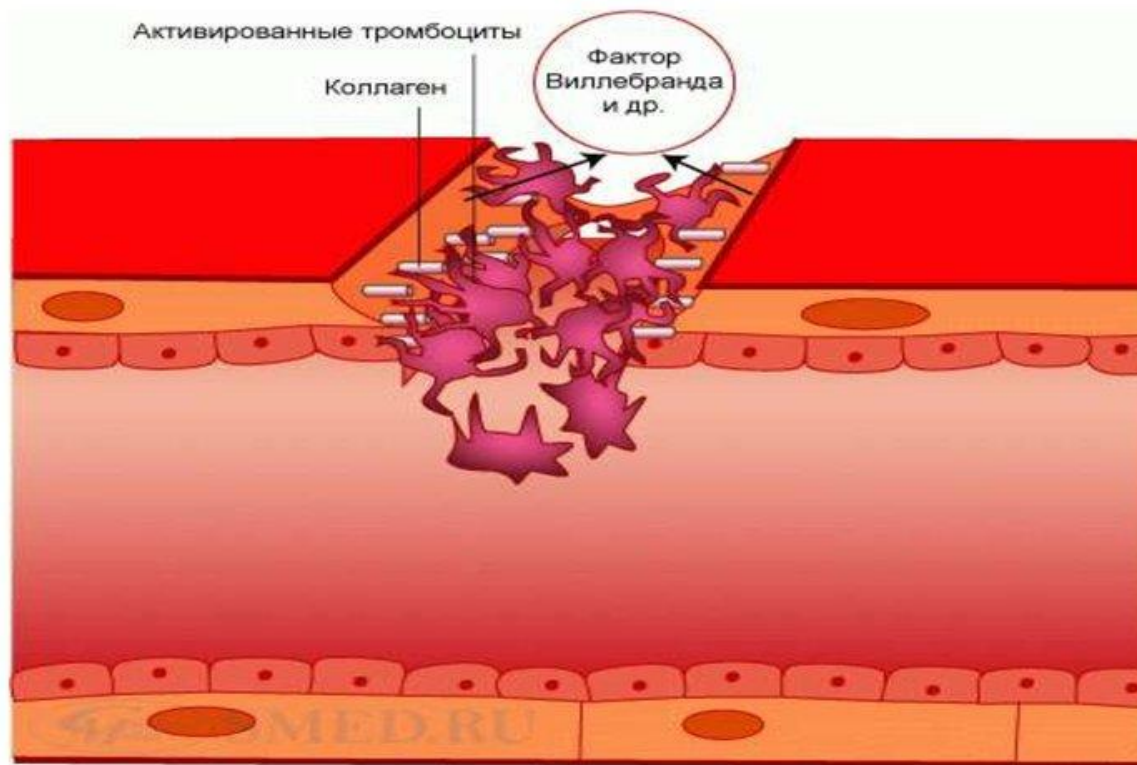
Функции – **Обычно тромбоциты, располагающиеся вдоль сосудов, образуют внутренний защитный чехол. В случае травмы, пореза или раны тромбоциты останавливают кровотечение.**

# Адгезия (прилипание) тромбоцитов к субэндотелию повреждённого сосуда

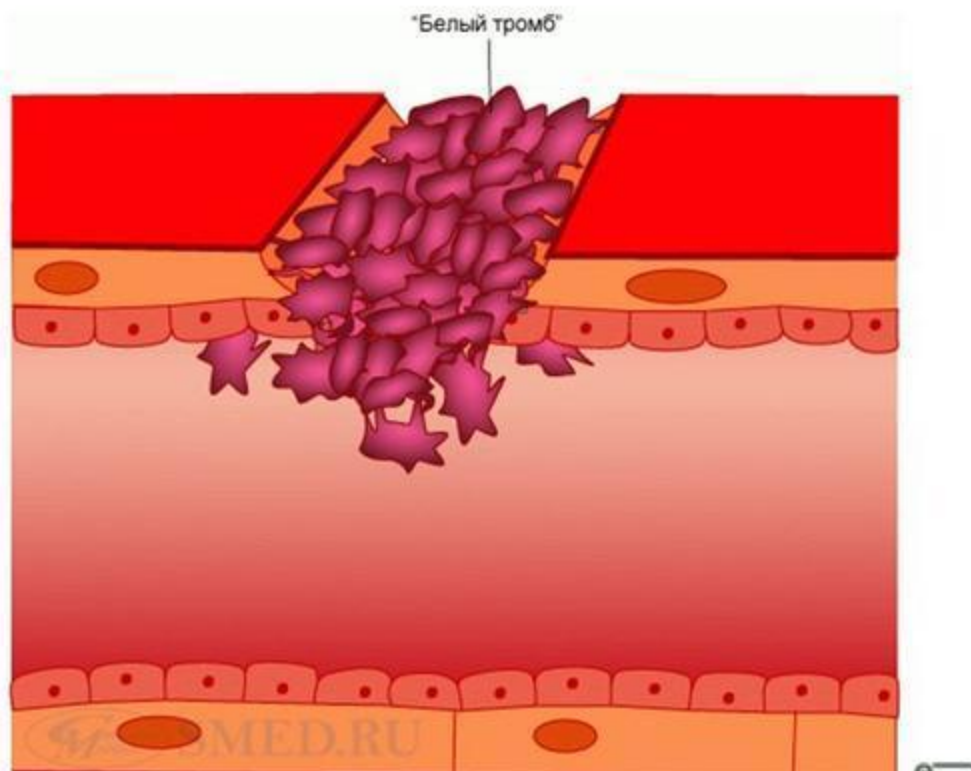




**Активация тромбоцитов под действием коллагена (К)  
обнажившихся субэндотелиальных тканевых структур и  
фактора Виллебранда (ФВ) [6].**



# Агрегация тромбоцитов и образование тромбоцитарного тромба («белого тромба»)



## ПРОЦЕСС СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ



**Процесс свертывания начинается,** когда тромбоциты становятся клейкими.

**Тромбоциты образуют пробку.** Это предотвращает потерю крови во время заживления.

**Факторы свертывания** вызывают образование сети из волокон фибрина.

# Коагуляционный гемостаз (свертывание крови)

- Коагуляционный гемостаз - это цепной ферментативный процесс, в котором последовательно происходит активация факторов свертывания и образование их комплексов.
- Переход растворимого белка крови фибриногена в нерастворимый фибрин, в результате чего образуется прочный фибриновый тромб.
- Процесс коагуляционного гемостаза крови осуществляется в 3 последовательные фазы:
  1. Образование протромбиназы;
  2. Образование тромбина
  3. Образование фибрина и ретракция тромба

## Плазменные факторы свертывания крови

**I** - Фибриноген

**II** - Протромбин

**III** - Тканевой фактор

**IV** -  $\text{Ca}^{2+}$

**V, VI** - Ас-глобулин, проакцелерин

**VII** - Проконвертин

**VIII** - Антигемофильный глобулин

A

**IX** - Фактор Кристмаса,  
Антигемофильный глобулин B

**X** - Фактор Стюарта-Проуэра

**XI** - Плазменный предшественник  
тромбопластина

**XII** - Фактор Хагемана

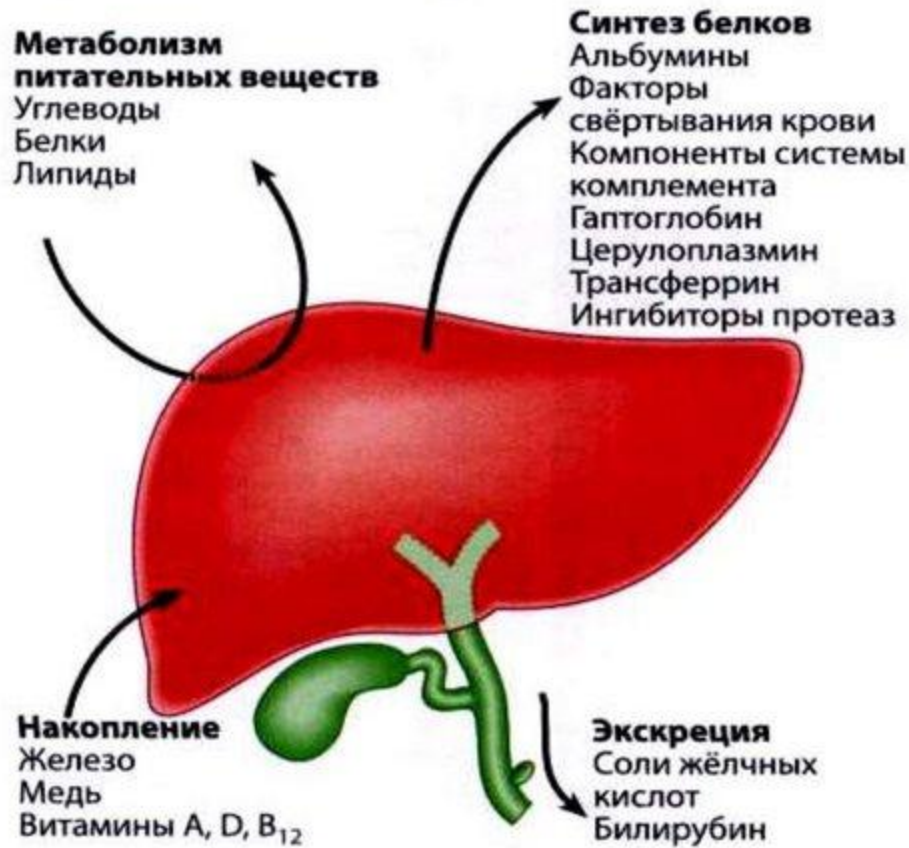
**XIII** - Фибринстабилизирующий  
фактор, фибриназа,  
плазменная трансклутаминаза,  
фибринолигаза

**XIV** - Белок C (Флетчера)

**XV** – Фиджеральд Фложе



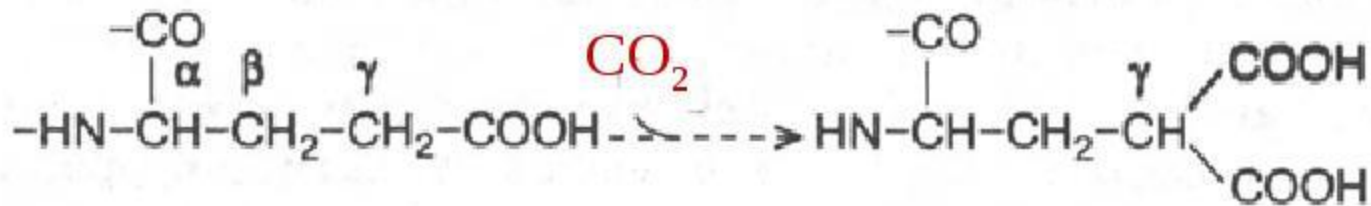
# Функции печени





## Биологическая роль витамина К

- Участвует в синтезе факторов свертывания крови (II, VII, IX, X).
- Витамин К является кофактором карбоксилазы глутаминовой кислоты, которая карбоксилирует остатки глутаминовой кислоты с образованием  $\gamma$ -карбоксиглутаминовой кислоты в составе перечисленных факторов.

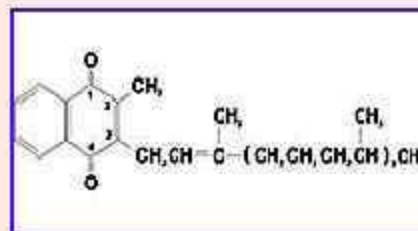




# ВИТАМИН

# К

Обеспечивает  
свертываемость крови,  
предупреждает остеопороз.  
При недостатке- замедление  
свертывания крови,  
самопроизвольные  
кровотечения



# НОНИХОЛГИФ



Содержится:  
в зелени,  
зеленых помидорах,  
хлебе грубого помола,  
капусте,  
шпинате,

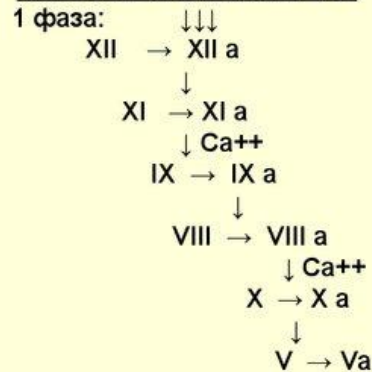


## Участие в системе свертывания крови

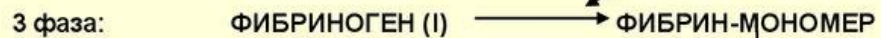
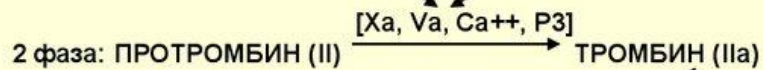
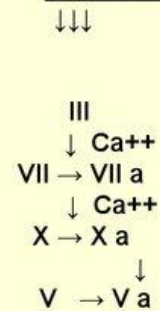
- Нормальная микрофлора толстой кишки вырабатывает **витамин К**, который принимает участие в **синтезе** в печени некоторых **факторов свертывания крови** (II - протромбина, VII - проконвертина, IX – антигемофильного глобулина В, X – фактора Стюарта-Прауэра).
- При угнетении нормальной микрофлоры кишки могут развиваться нарушения в системе свертывания крови.

# СХЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

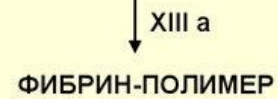
## ВНУТРЕННИЙ ПУТЬ



## ВНЕШНИЙ ПУТЬ



1 послефаза (ретракция):



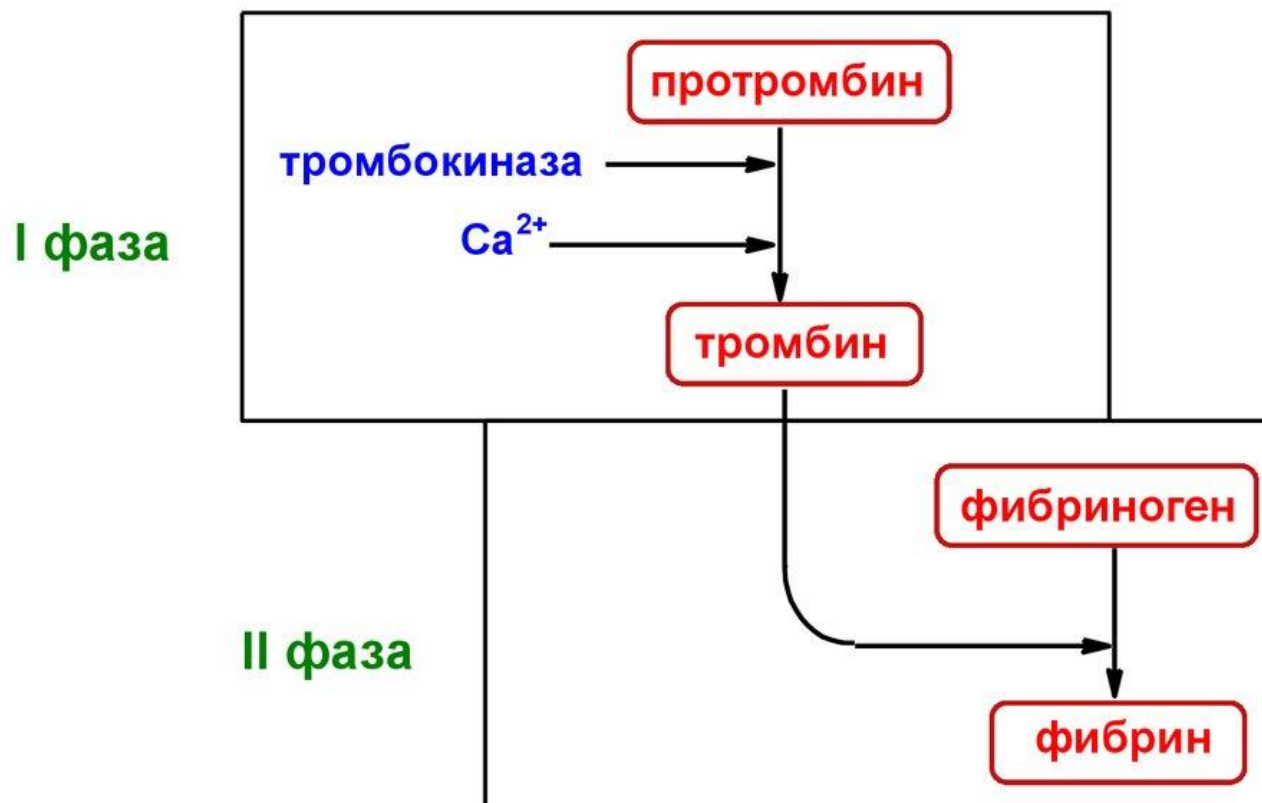
2 послефаза (фибринолиз):



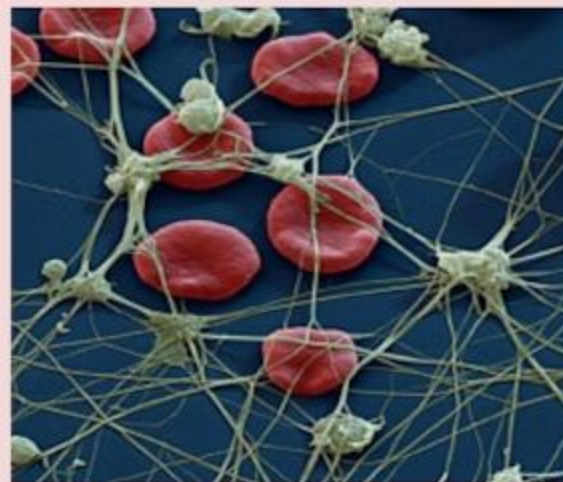
пептиды (продукты деградации фибрина - ПДФ)



## СХЕМА СВЁРТЫВАНИЯ КРОВИ ШМИДТА-МОРАВИЦА

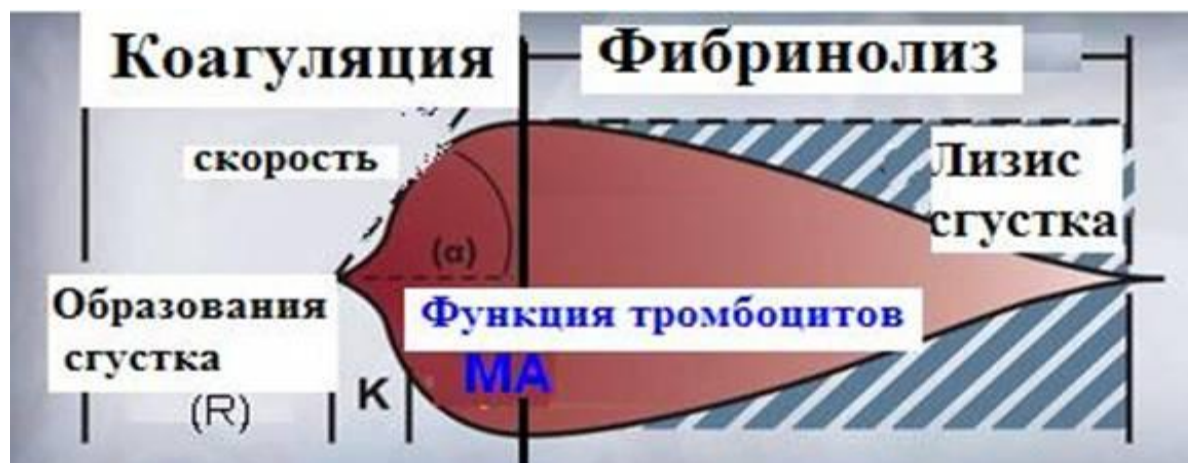


## Свертывание крови



Тромб состоит из нитей фибрина и клеток крови





## Противосвертывающая система

Для сохранения крови в жидком состоянии в крови присутствует мощная **противосвертывающая система**, состоящая из множества разнообразных по структуре и специфичности компонентов – **антикоагулянтов**.

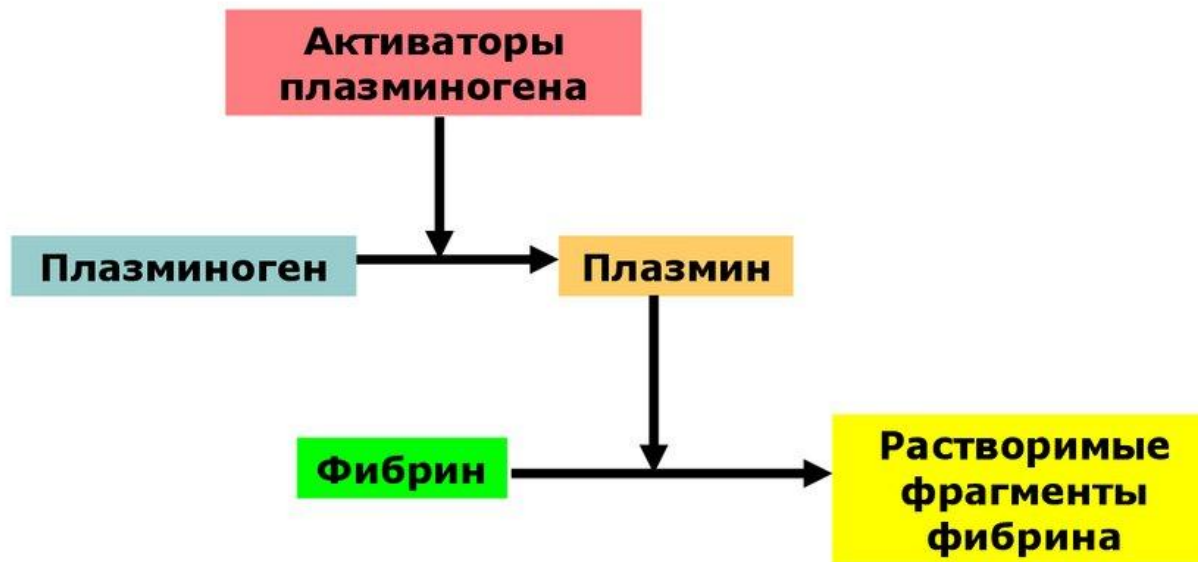
# ФИБРИНОЛИЗ (послефаза гемостаза)

- **Фибринолиз** – это процесс расщепления фибринового сгустка, в результате которого происходит восстановление просвета сосуда.



# Система фибринолиза

---



# Антикоагулянты

Это вещества, препятствующие свертыванию крови. Различают первичные и вторичные антикоагулянты.

- 1) **Первичные** антикоагулянты всегда присутствуют в крови. Это гепарин, антитромбопластины, антитромбины. Если их активность ослабляется, то у человека появляется склонность к тромбообразованию.
- 2) **Вторичные** антикоагулянты образуются в процессе свертывания. Например, образовавшийся в 3-ю фазу фибрин, адсорбируя на себе тромбин, способствует его инактивации (его называют антитромбином I).



## Почему кровь в интактном сосуде не свёртывается?

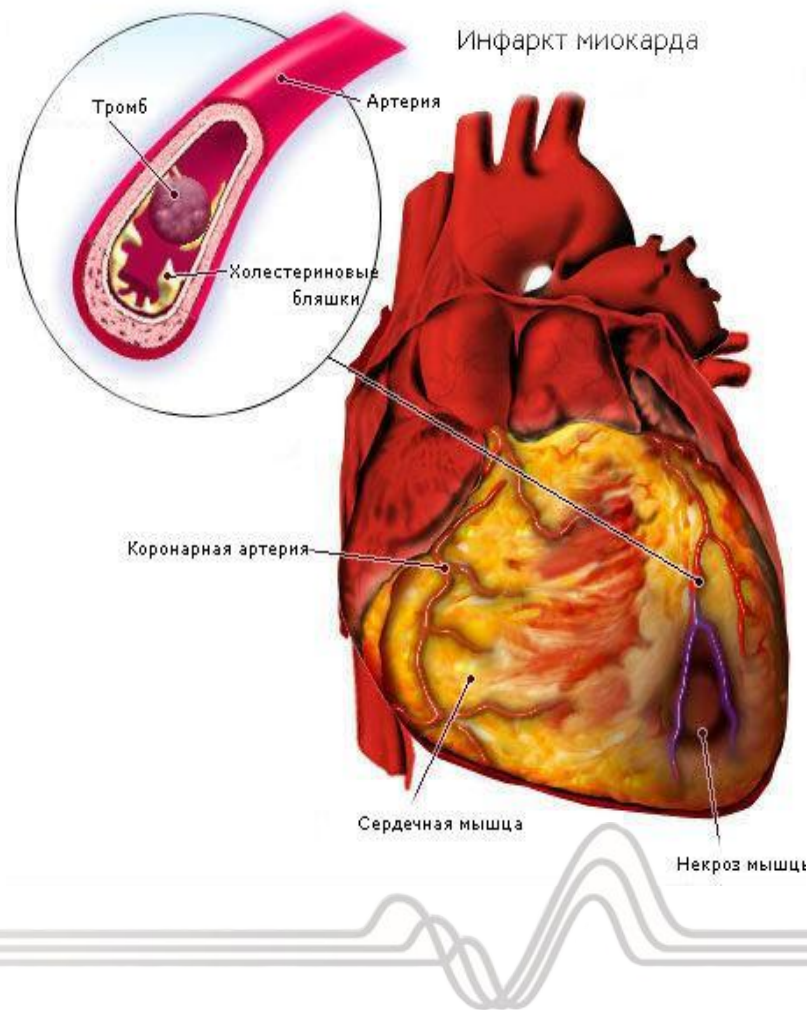
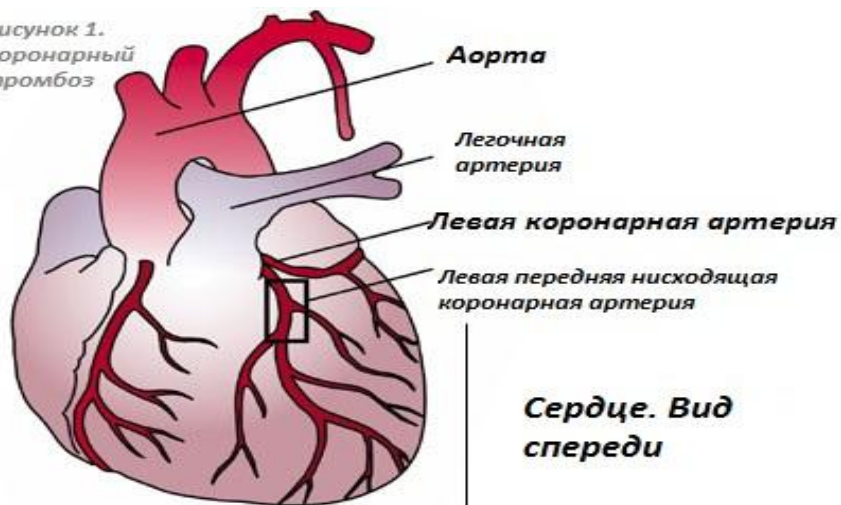
- Факторы свёртывания циркулируют в неактивной форме
- Эндотелий предотвращает контакт инициаторов с тромбогенным тканевым фактором и коллагеном
- Быстрый поток крови удаляет активированные факторы для их дальнейшей инактивации в печени

# ГИПЕРКОАГУЛЯЦИЯ

- **ПОВЫШЕННАЯ  
СПОСОБНОСТЬ КРОВИ  
ОБРАЗОВЫВАТЬ СГУСТКИ В  
СОСУДАХ**



Рисунок 1.  
Коронарный  
тромбоз



**Enlarged section of left anterior descending artery**

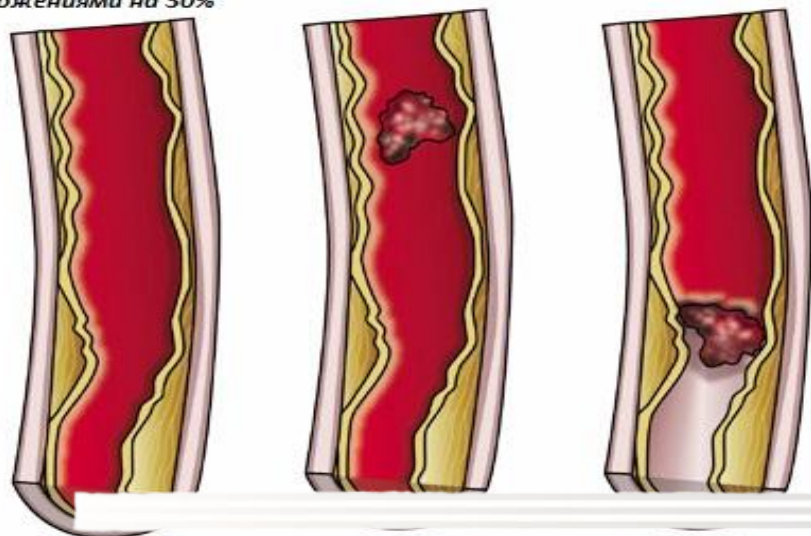
**Начальная стадия**  
Артерии заполнены  
холестериновыми от-  
ложениями на 30%

**Тромбоз**

Внутри артерии  
формируется тромб ток крови к сердцу

**Угроза жизни**

Тромб перекрывает



# **ГИПОКОАГУЛЯЦИЯ**

- ▶ **Снижение способности крови к свёртыванию и появление склонности к повторным кровотечениям и кровоизлияниям (спонтанным или после незначительных травм)**

# Гемофилия

Гемофилия - это болезнь при которой кровь не способна свертываться, так как не образуется тромб. Данное заболевание сцеплено с X хромосомой, поэтому им болеют мужчины, носители заболевания женщины, которые передают ген болезни 50% своих сыновей.



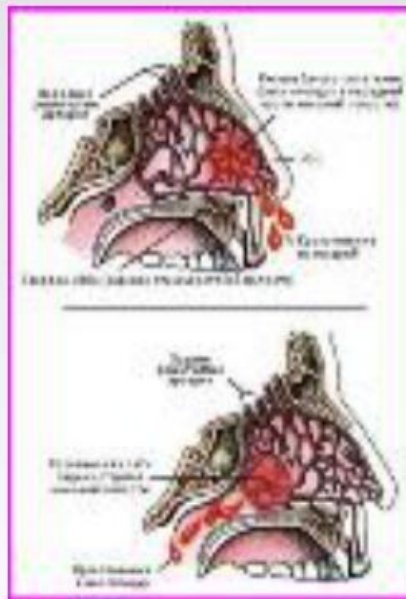
кровоточивость



Царевич Алексей



Император Николай



гемофилики



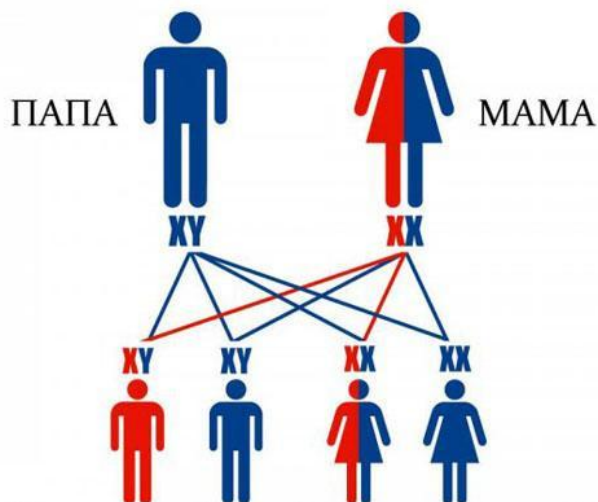
## Формы гемофилии

- **Гемофилия типа А** - недостаточность фактора свертывания VIII - 70 - 80 %
- **Гемофилия типа В** (или болезнь Кристмаса) - недостаточность фактора свертывания IX). По своим клиническим проявлениям данная форма не отличается от гемофилии типа А - 6 -13 %.
- **Гемофилия типа С** (или болезнь Розенталя) возникает по причине недостаточности фактора свертываемости XI.

# СХЕМА НАСЛЕДОВАНИЯ ГЕМОФИЛИИ

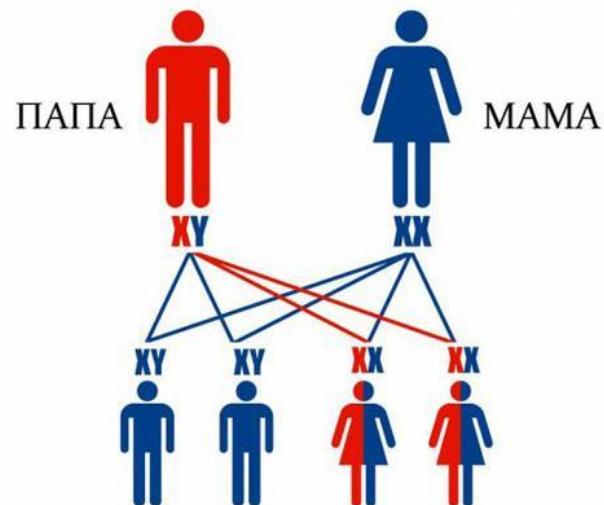
 = больной,  = переносчик,  или  = здоровый.

Если мама переносчик гемофилии,  
а папа - здоровый.



50%, что сын будет болен гемофилией.  
50%, что дочь будет переносчиком гена.  
У некоторых дочерей могут проявляться  
симптомы.

Если папа болен гемофилией,  
а мама - здорова.



Ни у одного сына не будет гемофилии.  
Все дочери будут переносчиками гена.  
У некоторых дочерей могут проявляться  
симптомы.

# Динамическое равновесие

