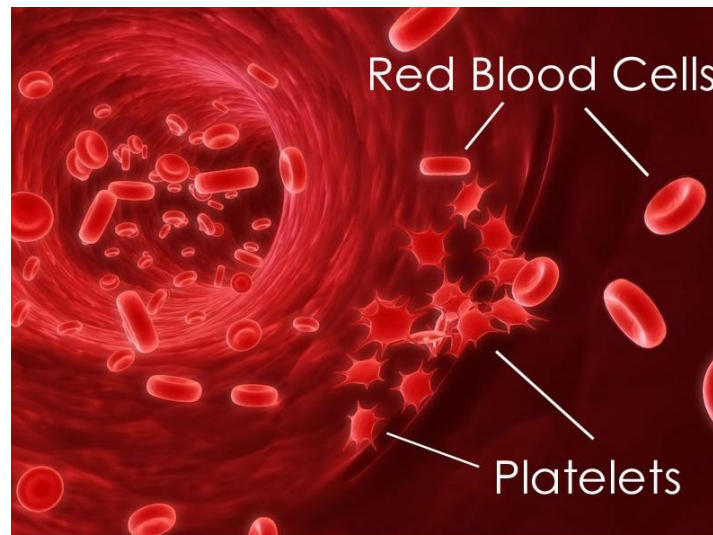


Свертывающая и антисвертывающая система крови



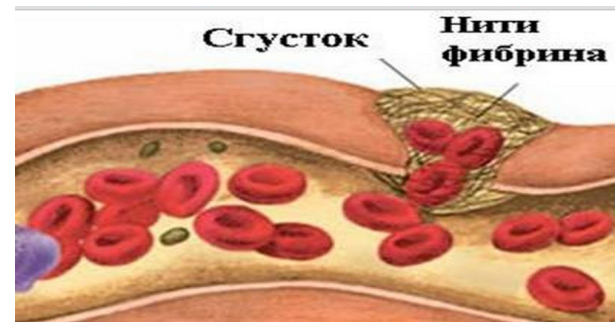
Биологическая система, обеспечивающая, с одной стороны, сохранение жидкого состояния циркулирующей крови, а с другой, - предупреждение и купирование кровотечений, обозначается как система гемостаза

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.

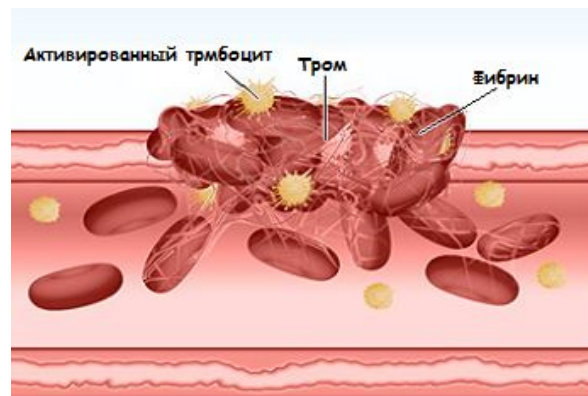
- Состоит из 5 этапов:

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



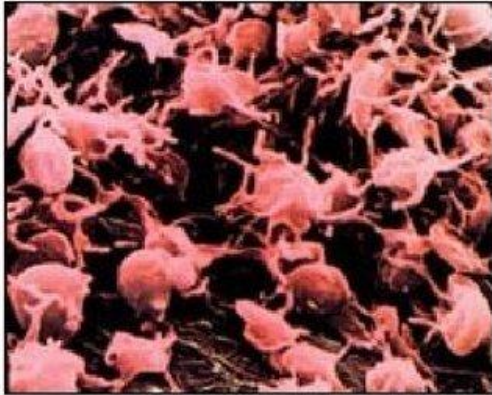
Рефлекторный спазм поврежденных сосудов



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 пластинок.**

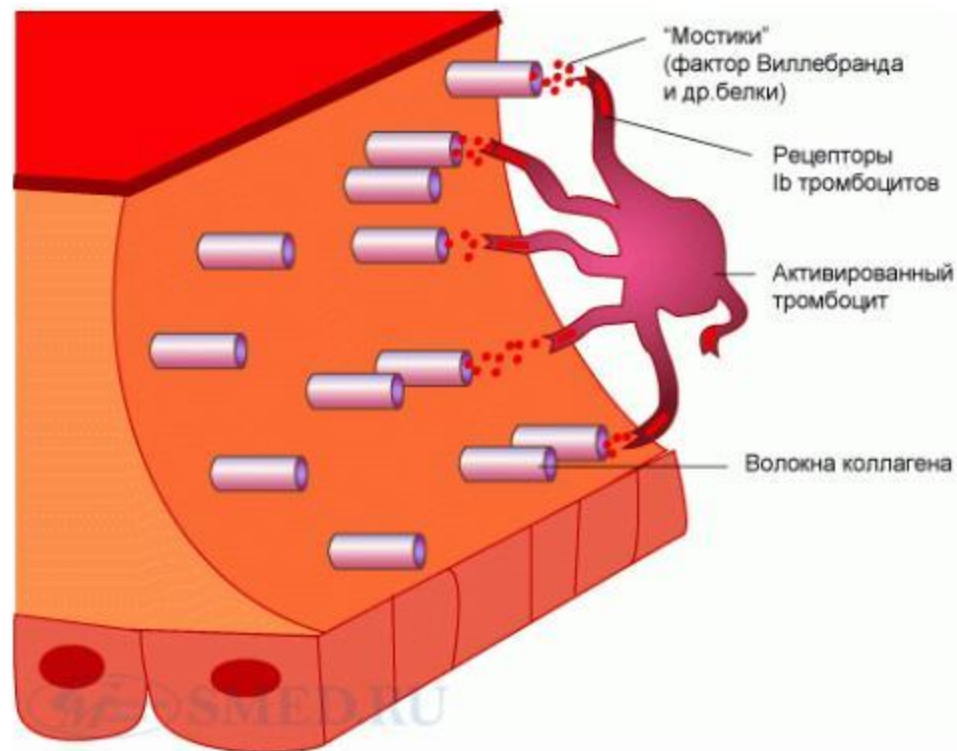
Образуются **в красном костном мозге.**

Разрушаются **в печени, селезёнке, лёгких**

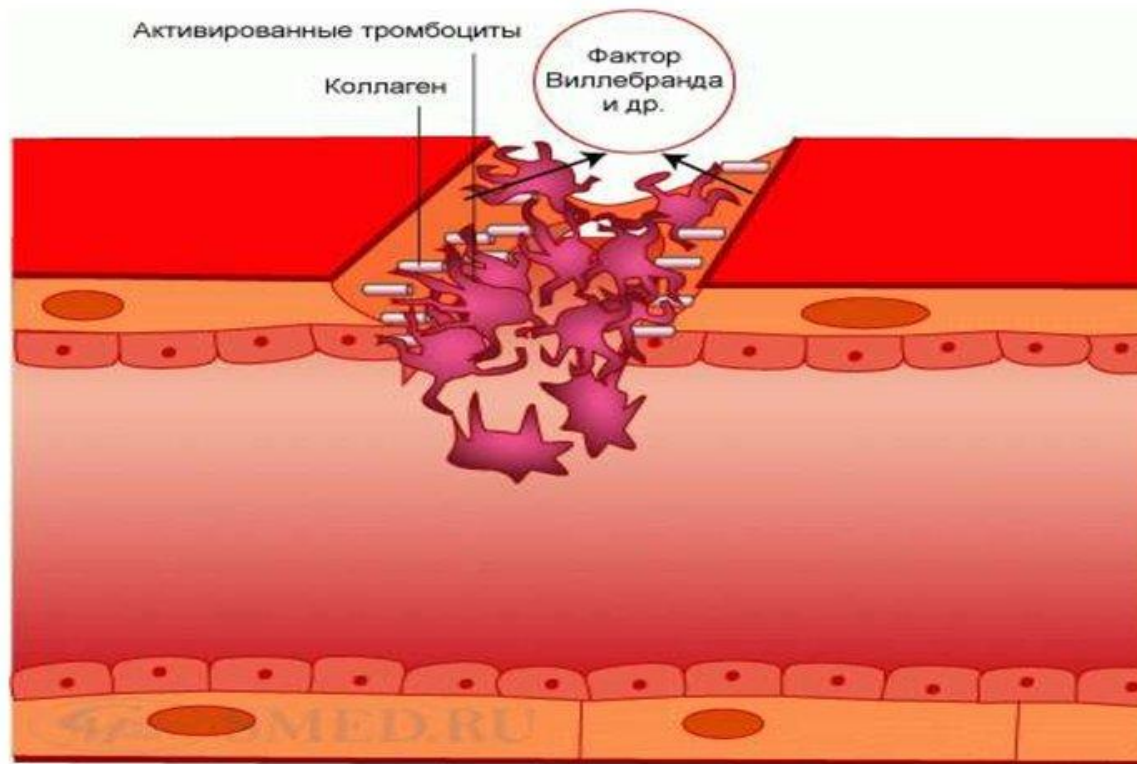
Срок жизни - **5 – 7 дней**

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

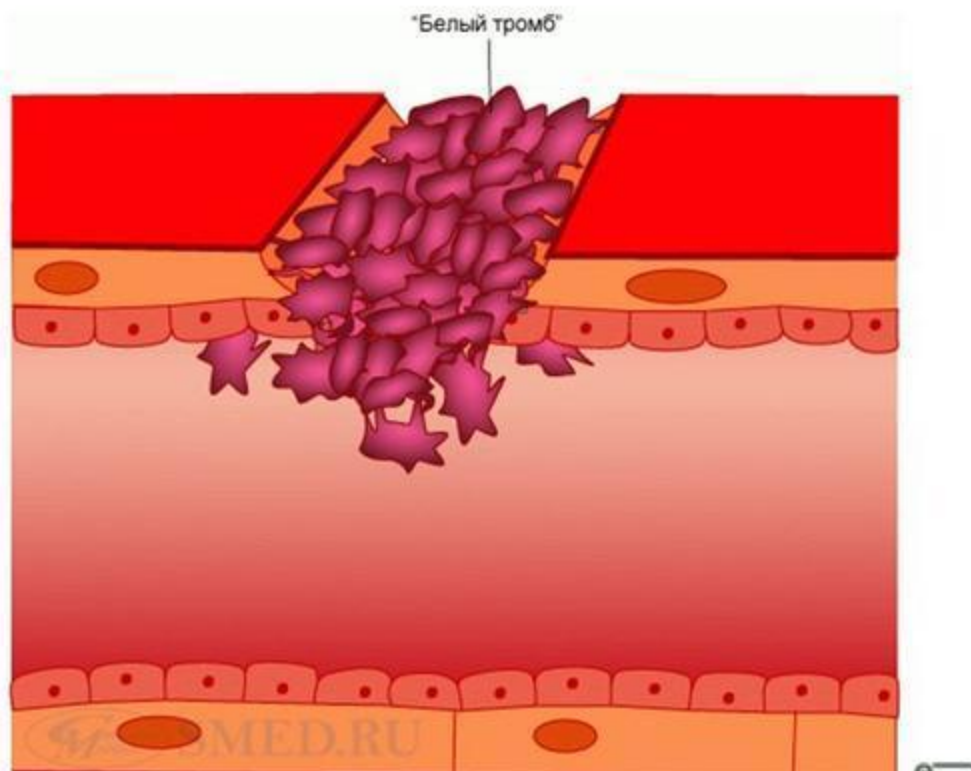
Адгезия (прилипание) тромбоцитов к субэндотелию повреждённого сосуда



**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 - 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

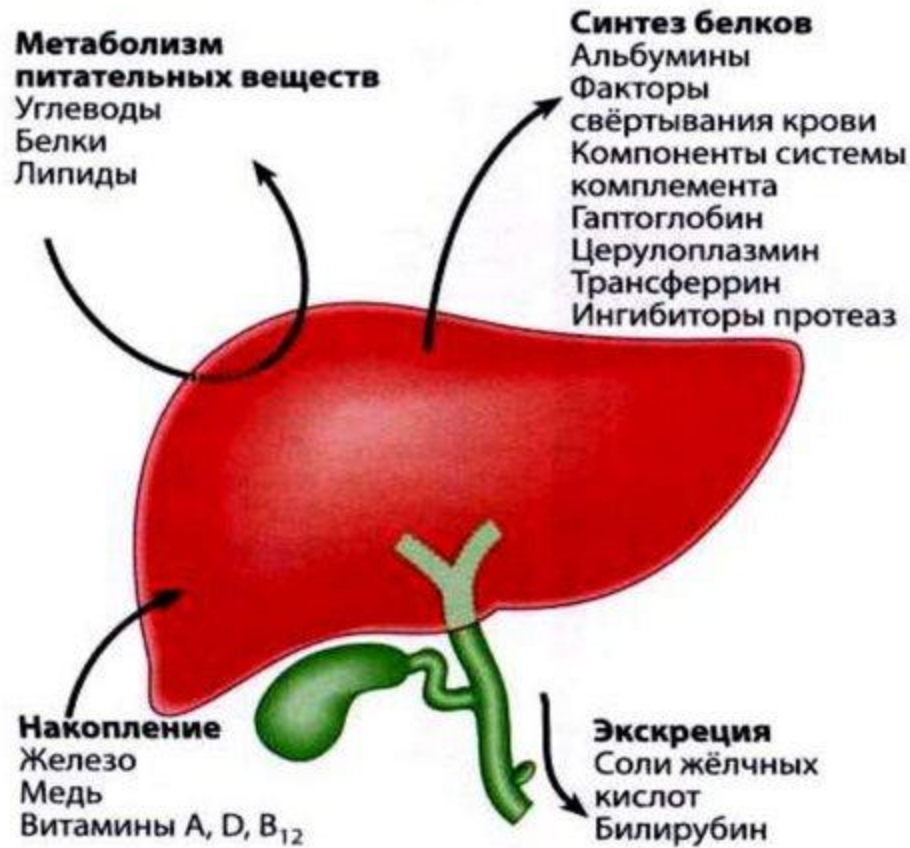
XII - Фактор Хагемана

XIII - Фибринстабилизирующий
фактор, фибриназа,
плазменная трансклутаминаза,
фибринолигаза

XIV - Белок C (Флетчера)

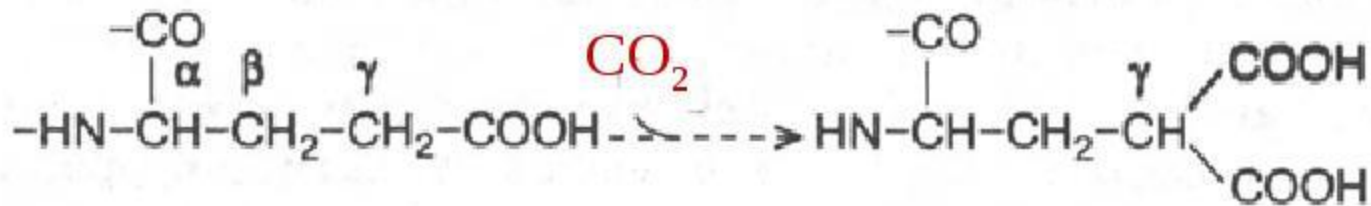
XV – Фиджеральд Фложе

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 γ -карбоксиглутаминовой кислоты в составе перечисленных факторов.

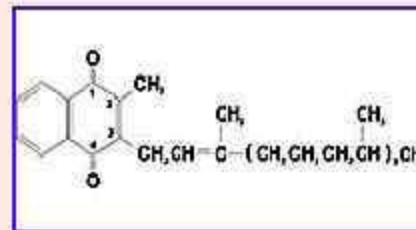




ВИТАМИН

К

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



ФИЛЛОКВИНОН



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

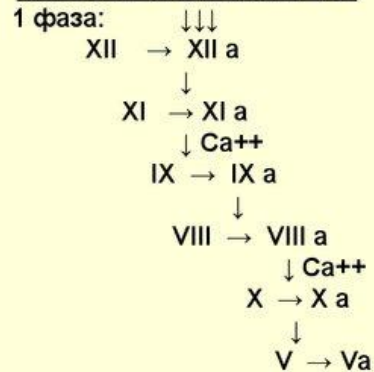


Участие в системе свертывания крови

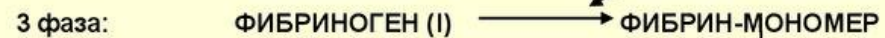
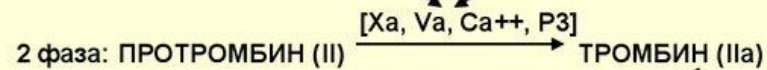
- Нормальная микрофлора толстой кишки вырабатывает **витамин К**, который принимает участие в **синтезе** в печени некоторых **факторов свертывания крови** (II - протромбина, VII - проконвертина, IX – антигемофильного глобулина В, X – фактора Стюарта-Прауэра).
- При угнетении нормальной микрофлоры кишки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

СХЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

ВНУТРЕННИЙ ПУТЬ



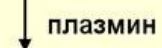
ВНЕШНИЙ ПУТЬ



1 послефаза (ретракция):

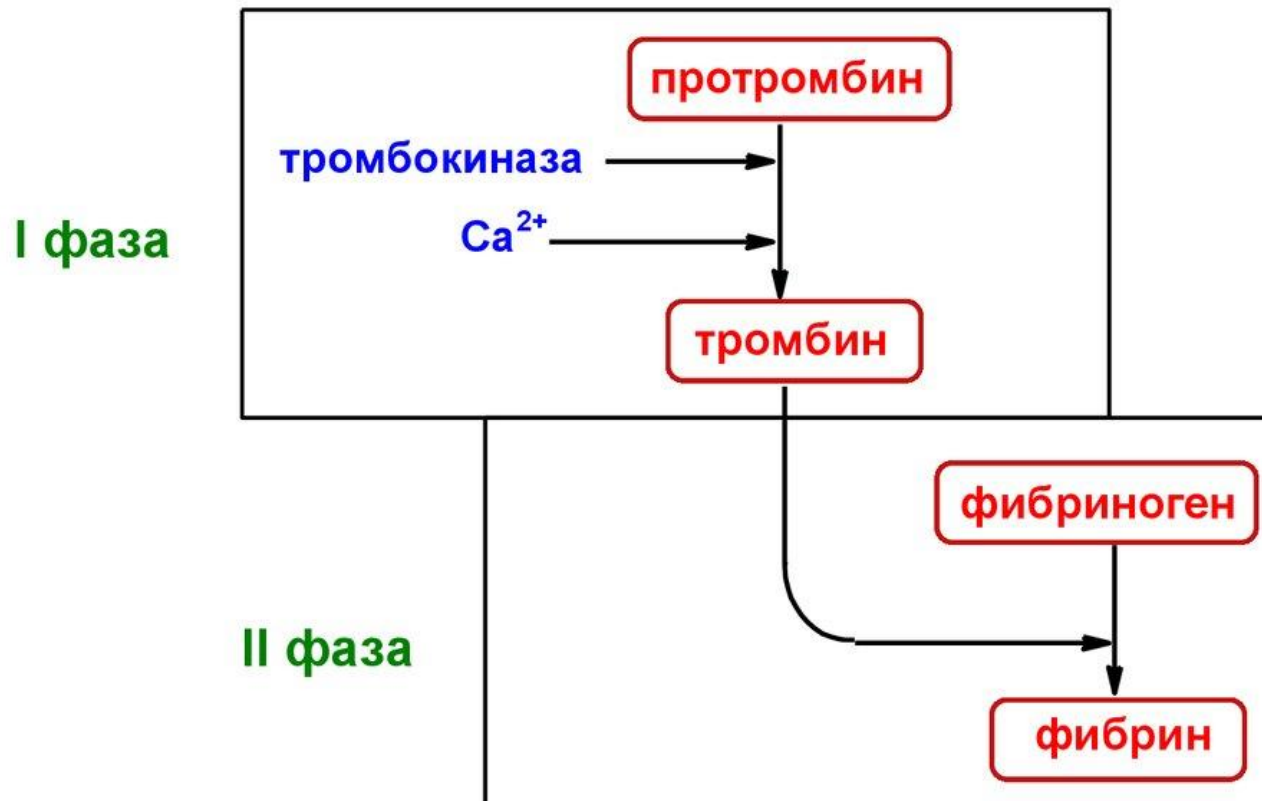


2 послефаза (фибринолиз):

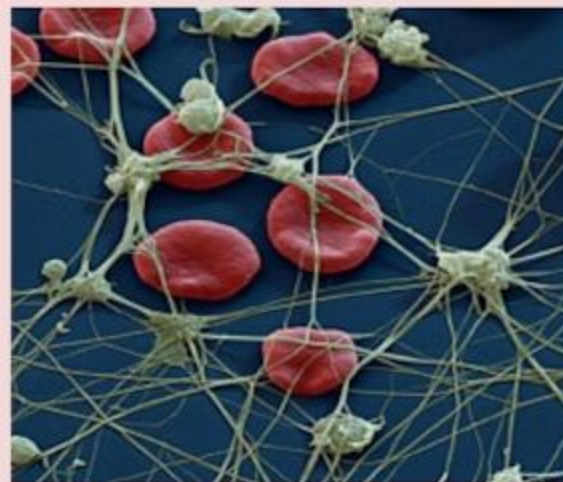


пептиды (продукты деградации фибрина - ПДФ)

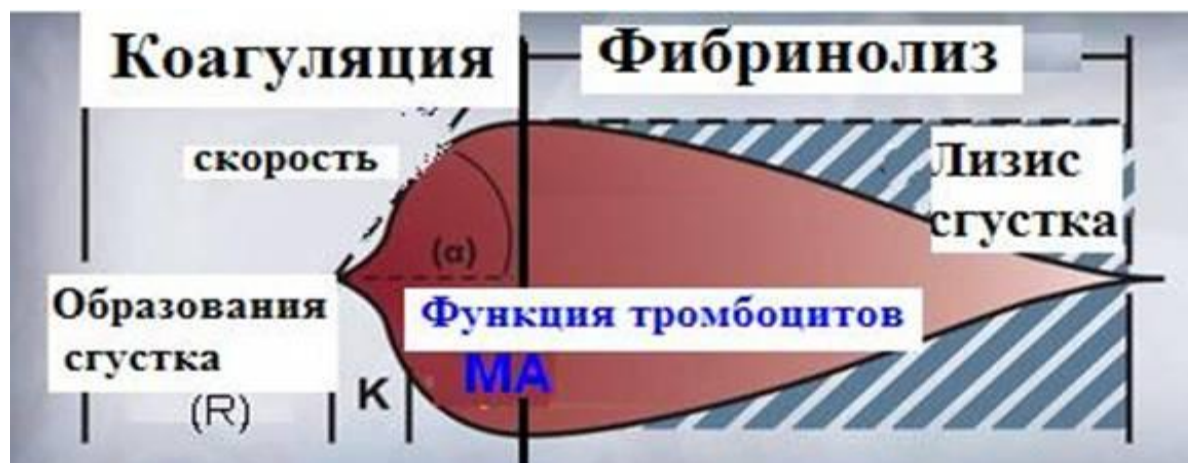
СХЕМА СВЁРТЫВАНИЯ КРОВИ ШМИДТА-МОРАВИЦА



Свертывание крови



Тромб состоит из нитей фибрина и клеток крови



Противосвертывающая система

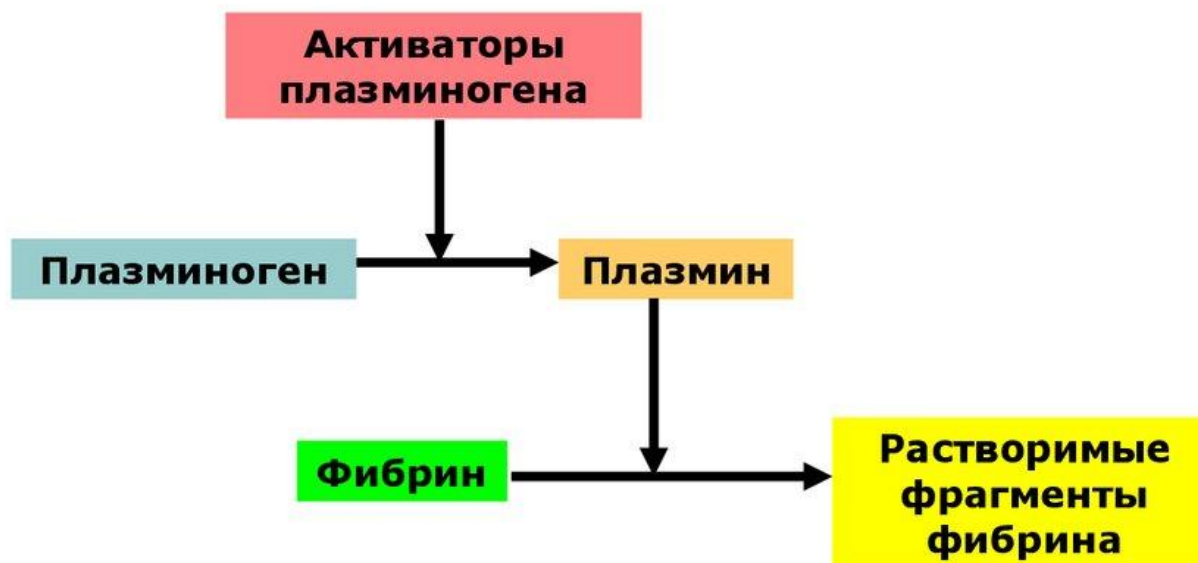
Для сохранения крови в жидком состоянии в крови присутствует мощная **противосвертывающая система**, состоящая из множества разнообразных по структуре и специфичности компонентов – **антикоагулянтов**.

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).

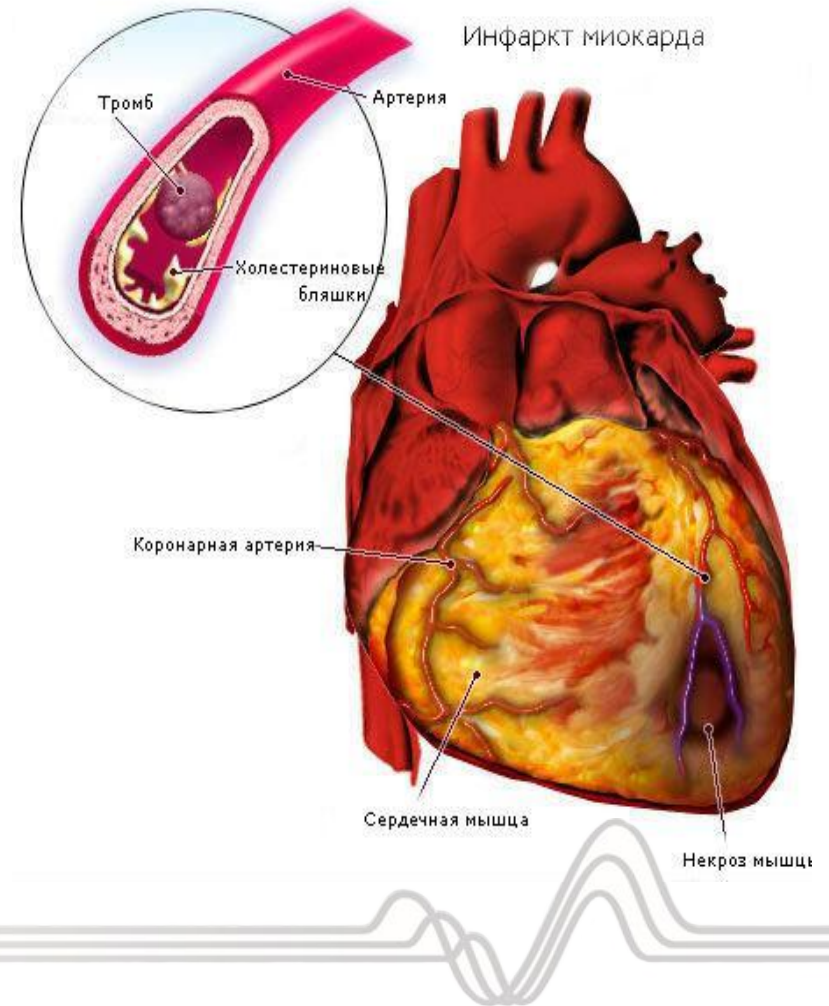
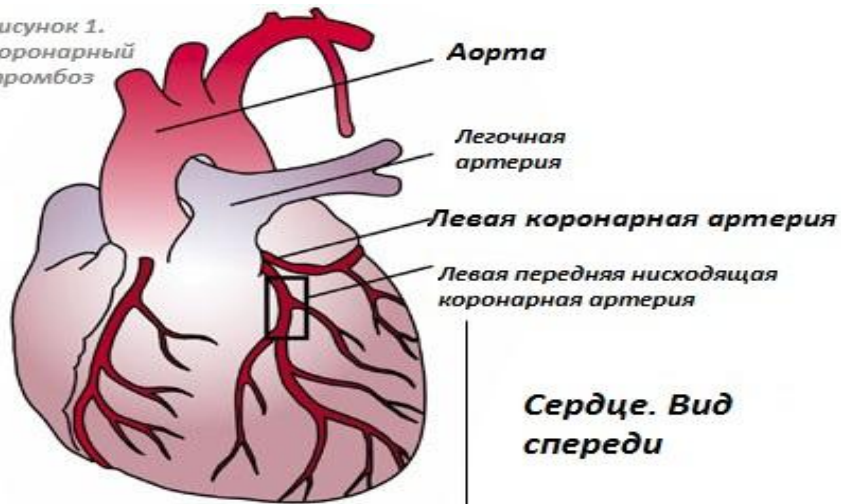
Почему кровь в интактном сосуде не свёртывается?

- 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

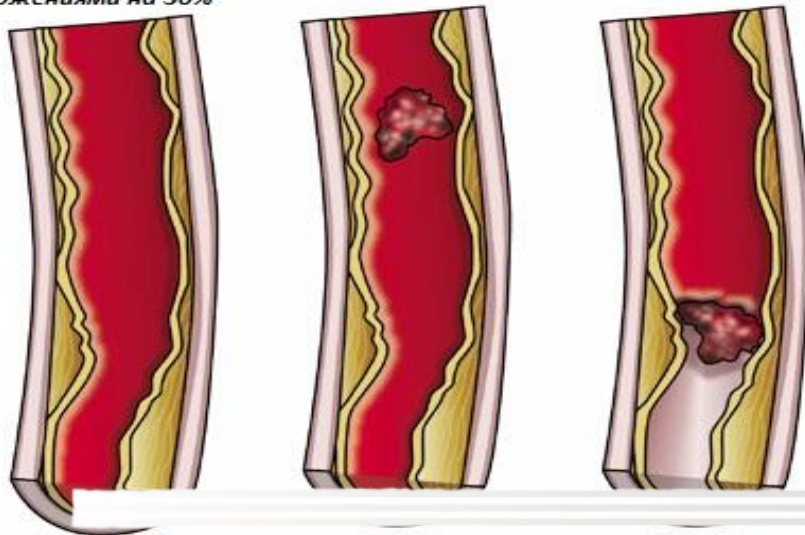
Начальная стадия
Артерии заполнены
холестериновыми от-
ложениями на 30%

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.



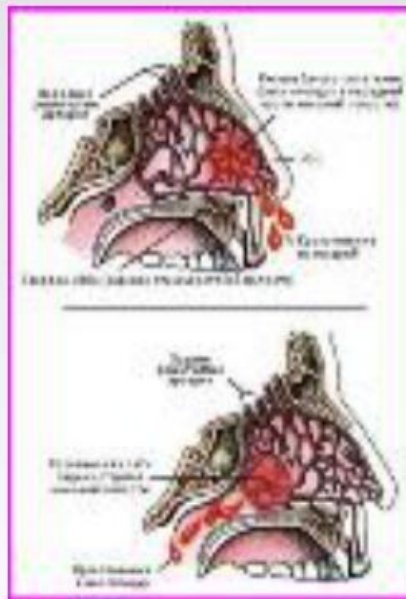
кровоточивость



Царевич Алексей



Император Николай



гемофилики

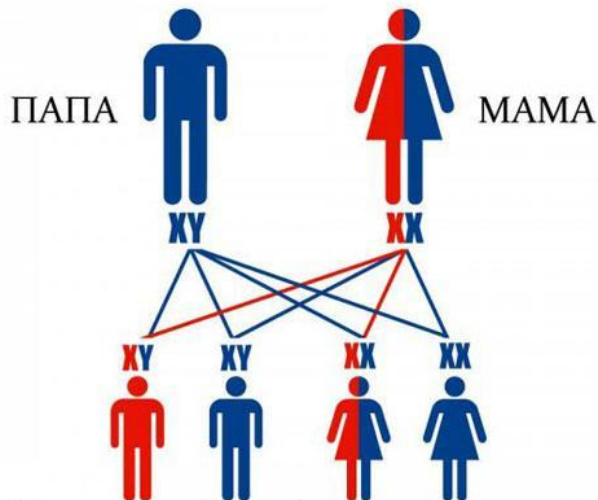
Формы гемофилии

- **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

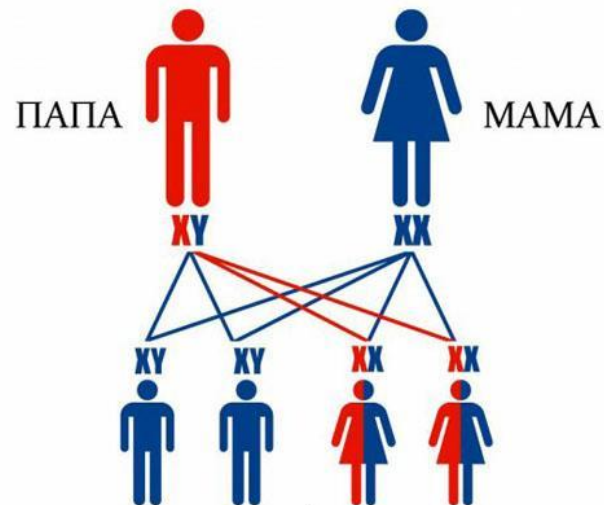
 = больной,  = переносчик,  или  = здоровый.

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

