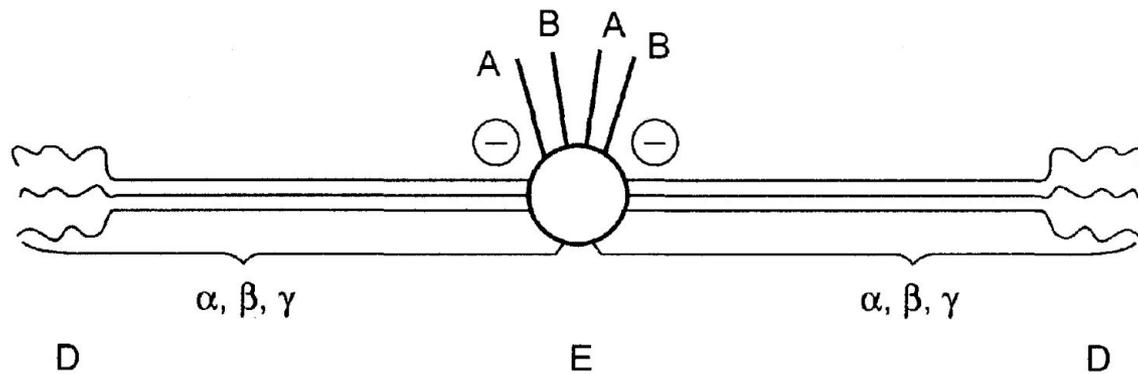
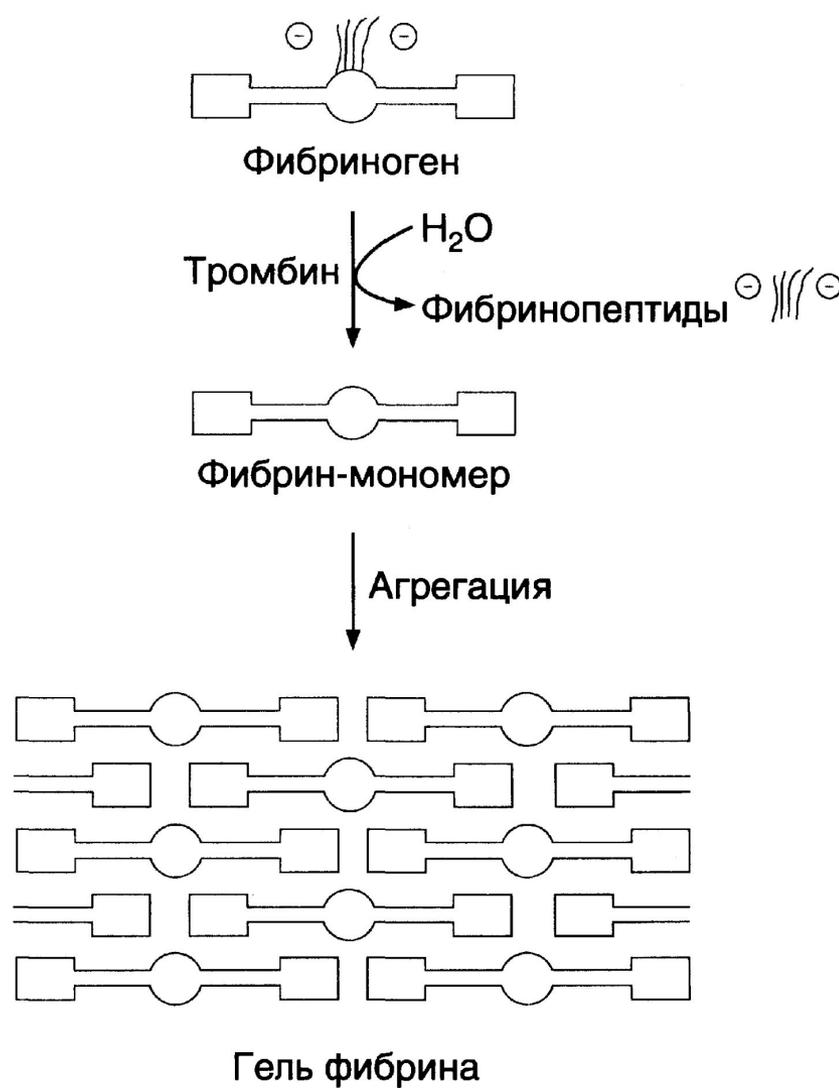


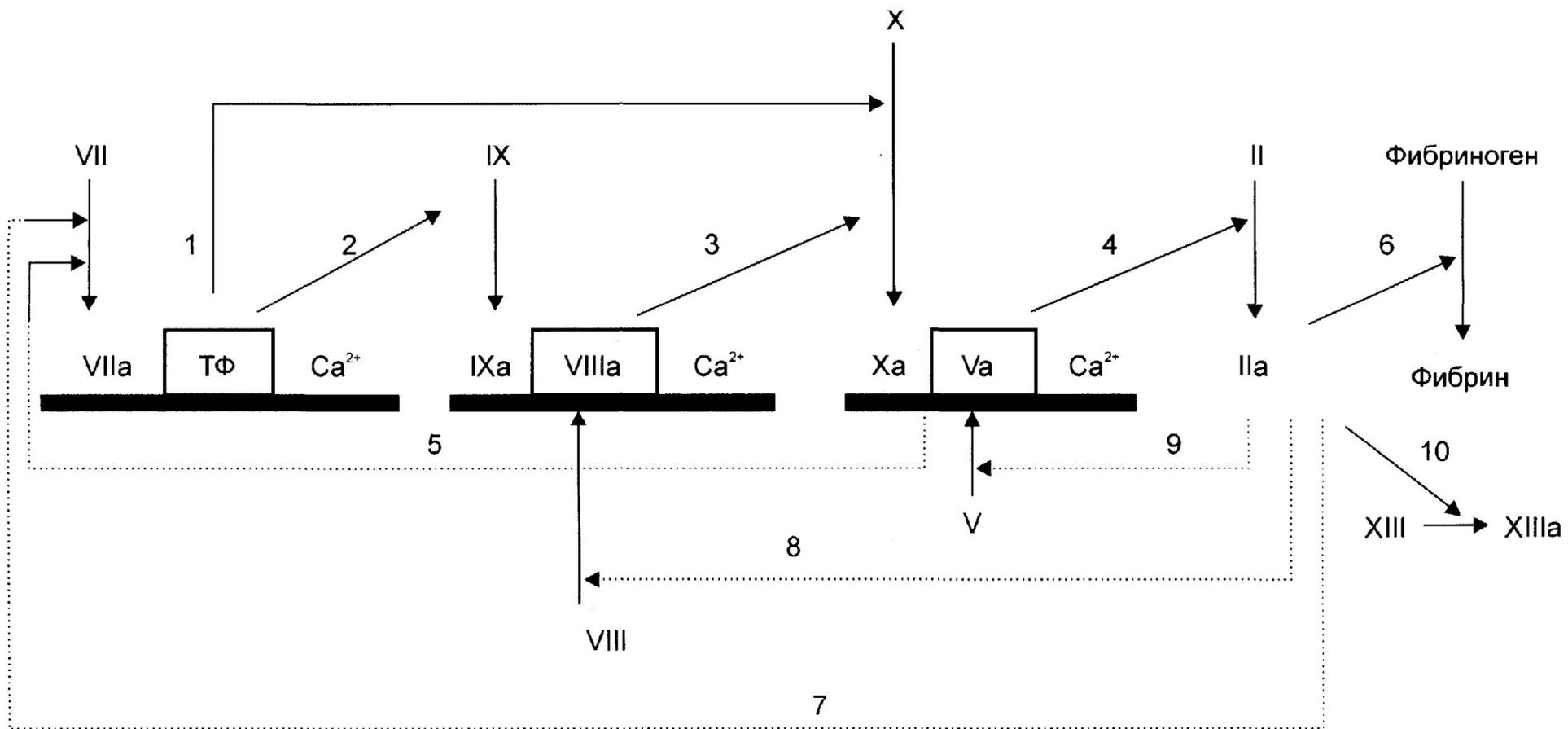
# Система гемостаза



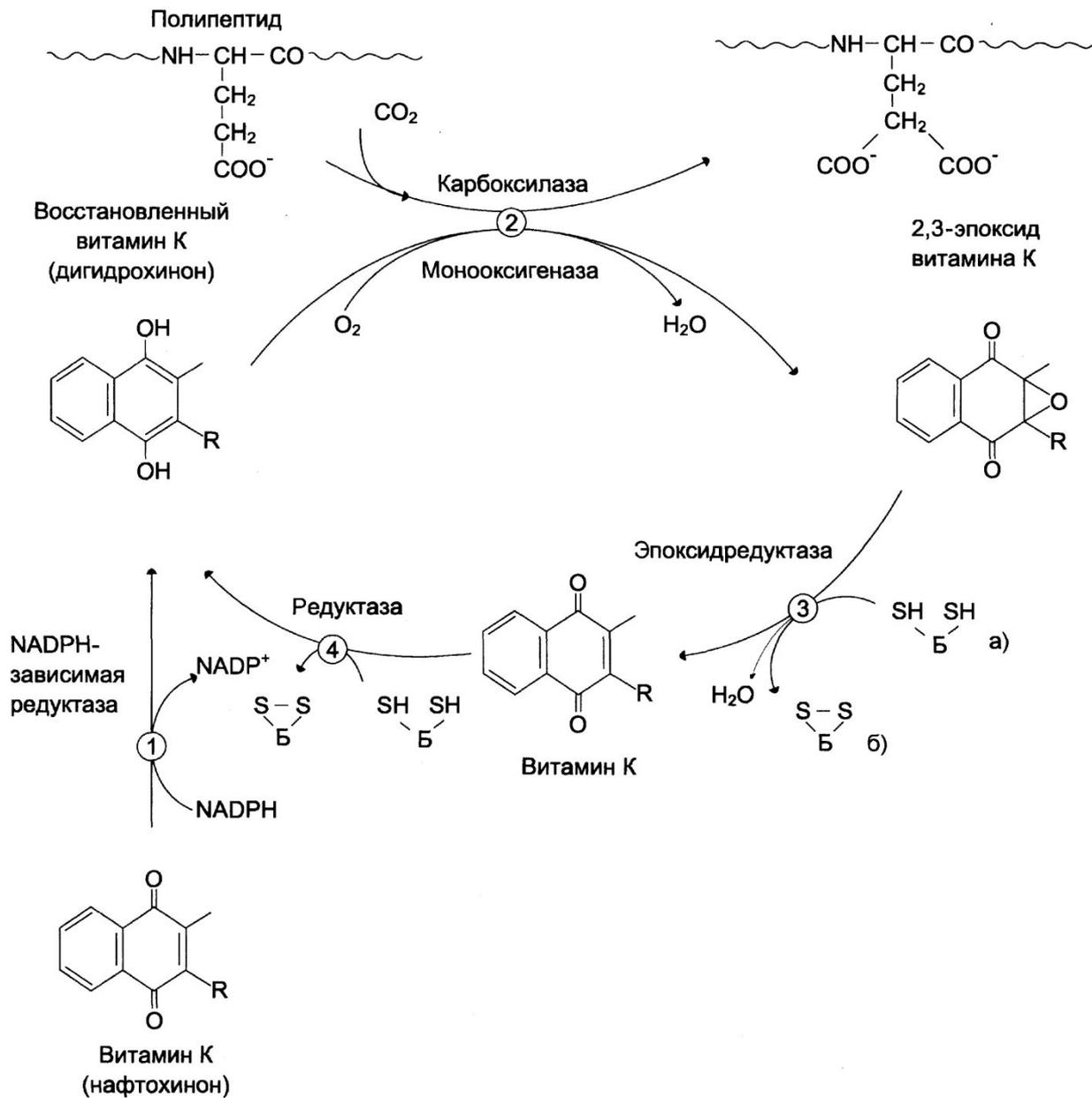
**Рис. 14-8. Строение фибриногена.** Фибриноген состоит из шести полипептидных цепей:  $A\alpha_2$ ,  $B\beta_2$  и  $\gamma_2$ . А, В — отрицательнозаряженные фрагменты, благодаря которым молекулы фибриногена не агрегируют. Д, Е — глобулярные домены молекулы фибриногена. Домены отделены участками полипептидных цепей, имеющими стержнеобразную конфигурацию. Из центрального глобулярного домена Е выступают N-концевые участки фрагментов А и В цепей  $A\alpha_n$  и  $B\beta_n$ .



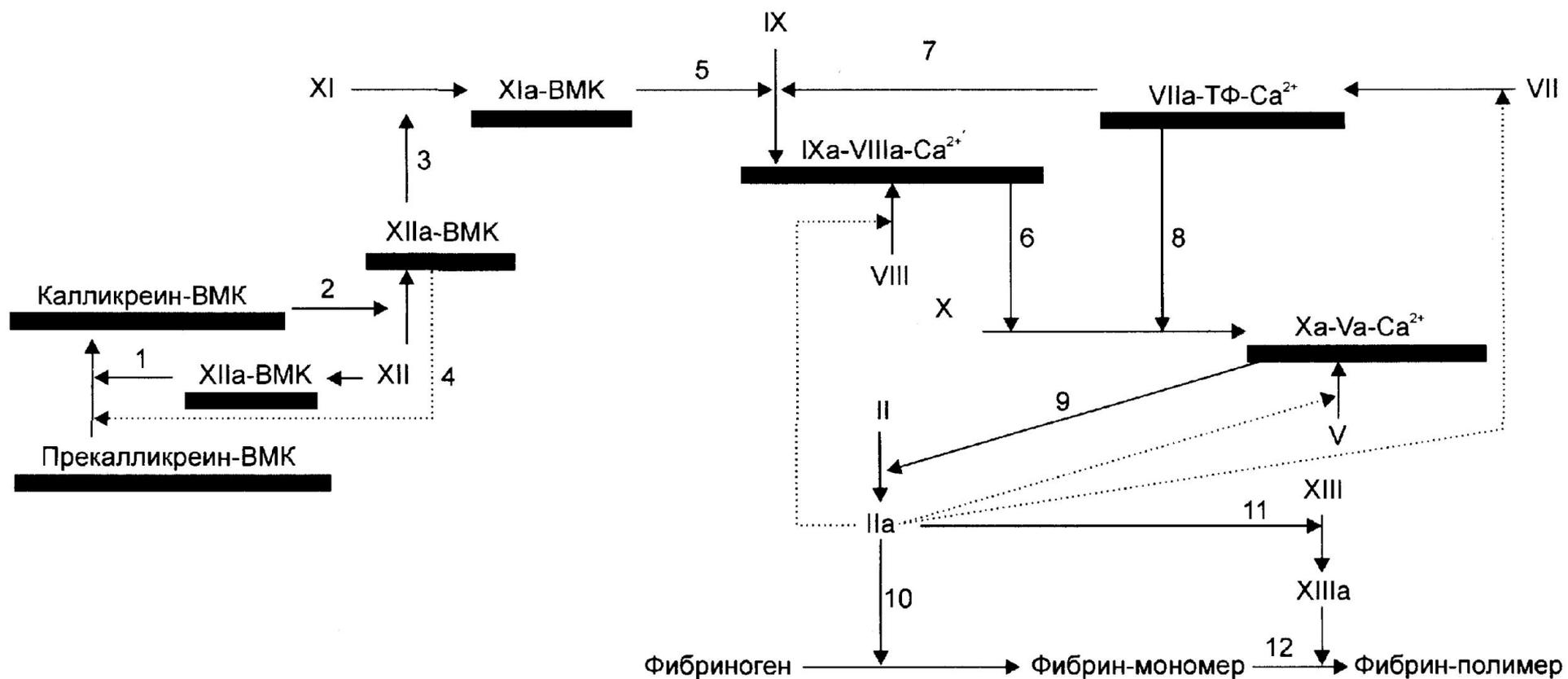
**Рис. 14-9. Образование геля фибрина.** Фибриноген, освобождаясь под действием тромбина от отрицательно заряженных фрагментов (фибринопептидов 2А и 2В), превращается в фибрин-мономер. В результате взаимодействия комплементарных участков Е- и D-доменов фибрина-мономера происходит сначала линейная, а затем латеральная полимеризация молекул с образованием геля фибрина.



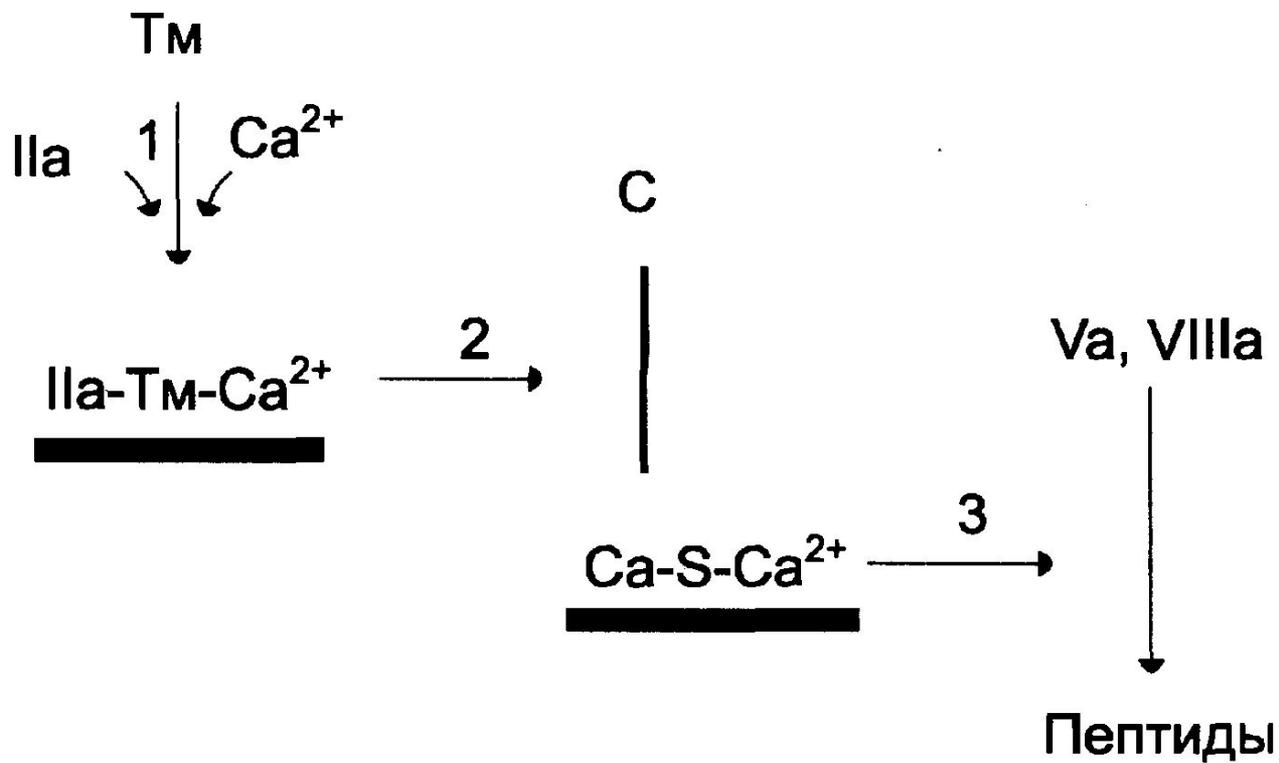
**Рис. 14-11. Прокоагулянтный путь свёртывания крови.** → активация факторов свертывания крови; .....> активация факторов свертывания крови по принципу положительной обратной связи; ■■■■■ мембранный фосфолипидный компонент ферментных комплексов. В рамку обведены белки-активаторы. 1, 2 — фактор VIIa мембранного комплекса VIIa-ТФ-CA<sup>2+</sup> активирует факторы IX и X; 3 — фактор IXa мембранного комплекса IXa-VIIIa-CA<sup>2+</sup> активирует фактор X; 4, 5 — фактор Xa мембранного комплекса Xa-Va-CA<sup>2+</sup> превращает протромбин (фактор II) в тромбин (фактор IIa) и активирует фактор VII; 6–10 — тромбин (фактор IIa) превращает нерастворимый фибриноген в растворимый фибрин, активирует факторы VII, VIII, V и XIII.



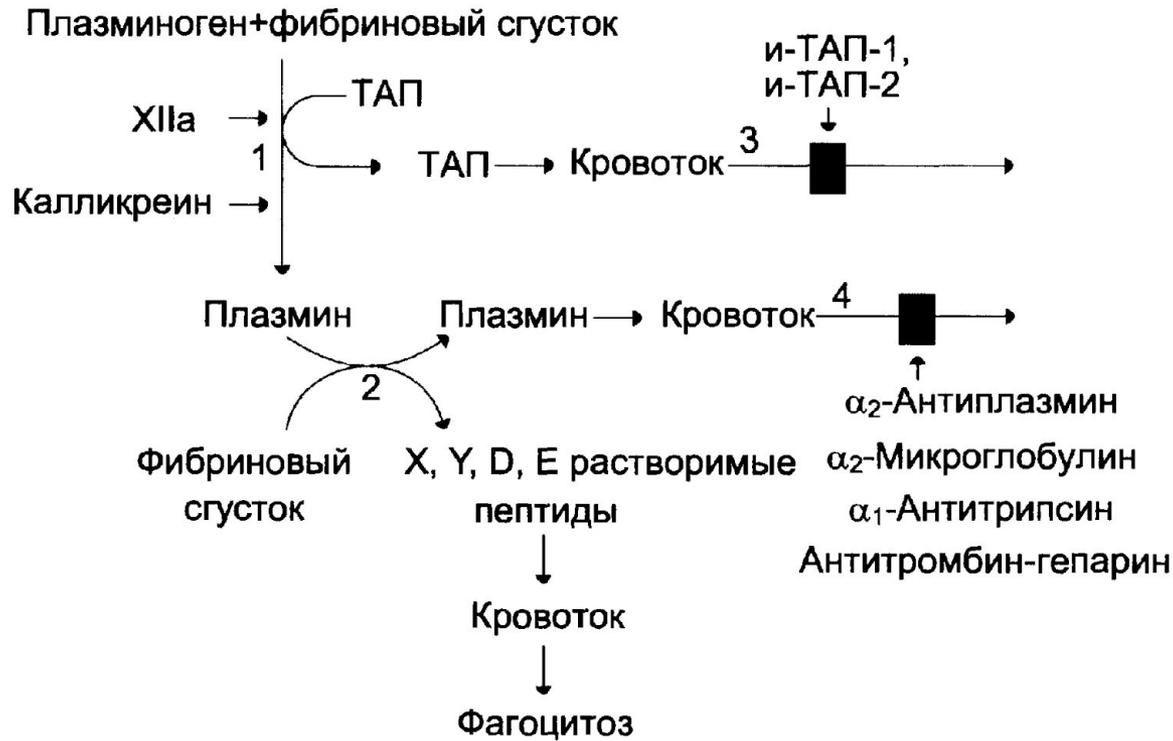
**Рис. 14-13. Роль витамина К в посттрансляционном карбоксилировании глутаминовой кислоты.** 1 — восстановление экзогенного витамина К NADPH-зависимой редуктазой; 2 —  $\gamma$ -карбоксилирование остатков глутаминовой кислоты в факторах II, VII, IX, X, протеине С витамин К зависимой карбоксилазой сопровождается окислением дигидрохинона с образованием 2,3-эпоксида витамина К; 3 — восстановление 2,3-эпоксида тиолзависимой витамин К редуктазой; 4 — восстановление витамина К тиолзависимой витамин К редуктазой; а) и б) — восстановленная и окисленная формы тиоредоксинподобного белка.



**Рис. 14-15. Схема прокоагулянтного (внешнего) и контактного (внутреннего) путей свёртывания крови.** Обозначения: BMK — высокомолекулярный кининоген; ТФ — тканевый фактор; → — активация факторов свёртывания крови; ...> активация факторов свёртывания по принципу положительной обратной связи; **■** — мембранный фосфолипидный компонент ферментных комплексов. Все ферменты мембранных комплексов свертывающей системы крови являются протеазами и активируются частичным протеолизом. 1 — активированный в результате контакта с субэндотелием фактор XII превращает прекалликреин в калликреин; 2 — калликреин мембранного комплекса калликреин-BMK активирует фактор XII; 3 — фактор XIIa активирует фактор XI; 4 — активированный частичным протеолизом фактор XIIa превращает прекалликреин в калликреин по принципу положительной обратной связи; 5 — фактор XIa мембранного комплекса XIa-BMK активирует фактор IX; 6 — фактор IXa мембранного комплекса IXa-VIIIa-Ca<sup>2+</sup> активирует фактор X; 7, 8 — фактор VIIa мембранного комплекса VIIa-ТФ-Ca<sup>2+</sup> активирует факторы IX и X; 9 — фактор Xa протромбиназного комплекса активирует фактор II; 10, 11 — тромбин (фактор II) превращает фибриноген в фибрин и активирует фактор XIII; 12 — фактор XIIIa катализирует образование амидных связей в геле фибрина.



**Рис. 14-16. Антикоагулянтная фаза.** Тм — тромбомодулин; С — протеин С; Са — активный протеин С; S — протеин S; жирные линии — мембранно-связанный комплекс. 1 — тромбин (IIa) образует мембранный комплекс с белком тромбомодулином (Тм); 2 — тромбин в составе мембранного комплекса IIa-Тм-Са<sup>2+</sup> активирует протеин С; 3 — активированный протеин С в составе ферментного мембранного комплекса Са-S-Са<sup>2+</sup> гидролизует по 2 пептидные связи в факторах Va и VIIIa и превращает их в неактивные пептиды.

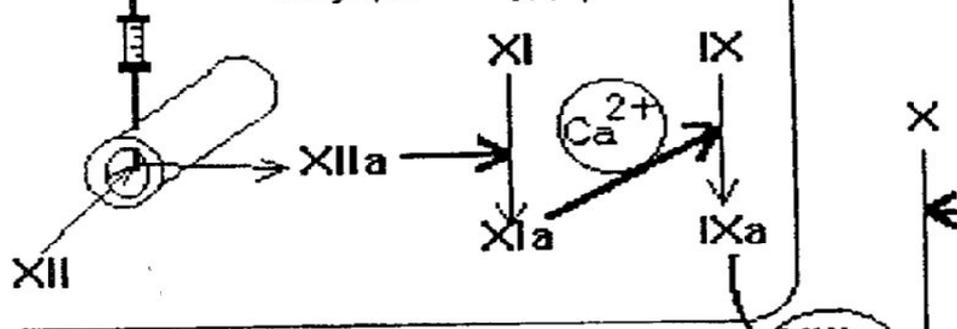


**Рис. 14-18. Схема фибринолиза.** 1 — абсорбированный на фибриновом сгустке плазминоген под действием активаторов (фактор XIIa, калликреин, ТАП) частичным протеолизом превращается в плазмин; 2 — плазмин гидролизует фибрин с образованием растворимых пептидов X, Y, D, E; 3 — в кровотоке ТАП инактивируется специфическими белками и-ТАП-1, и-ТАП-2; 4 — активность плазмينا снижается под действием неспецифических ингибиторов сериновых протеаз ( $\alpha_2$ -антиплазмينا,  $\alpha_2$ -макроглобулина,  $\alpha_1$ -антитрипсина, комплекса антитромбин–гепарин).

# СХЕМА СИСТЕМЫ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ И ФИБРИНОЛИЗА

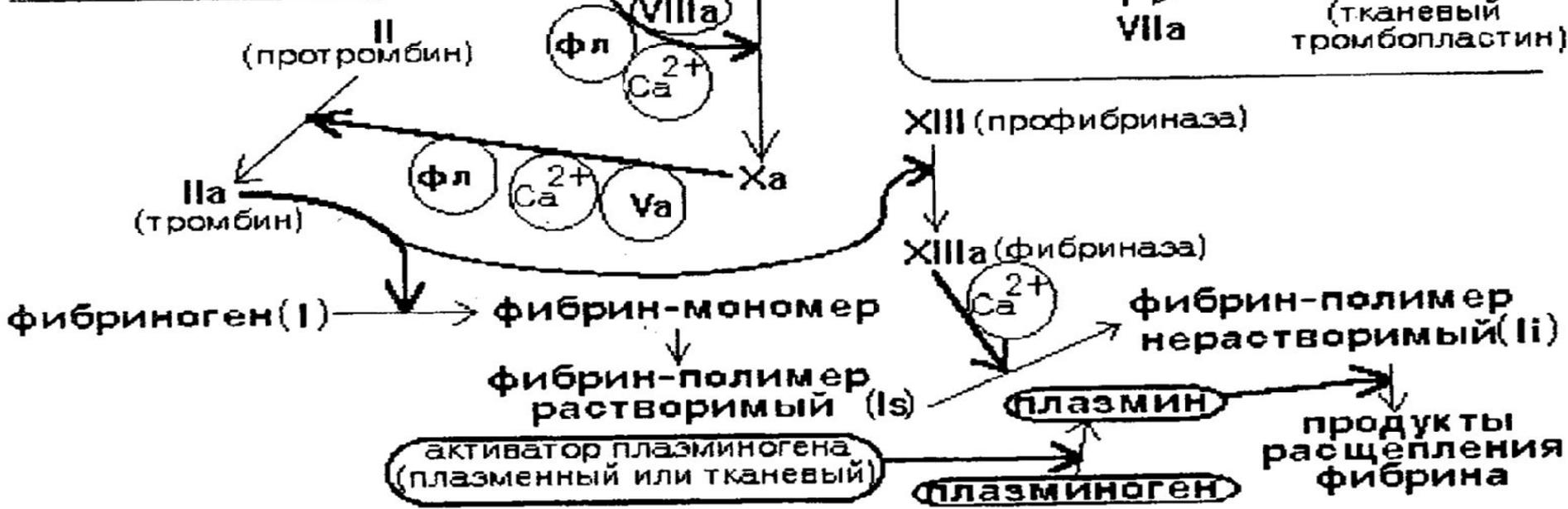
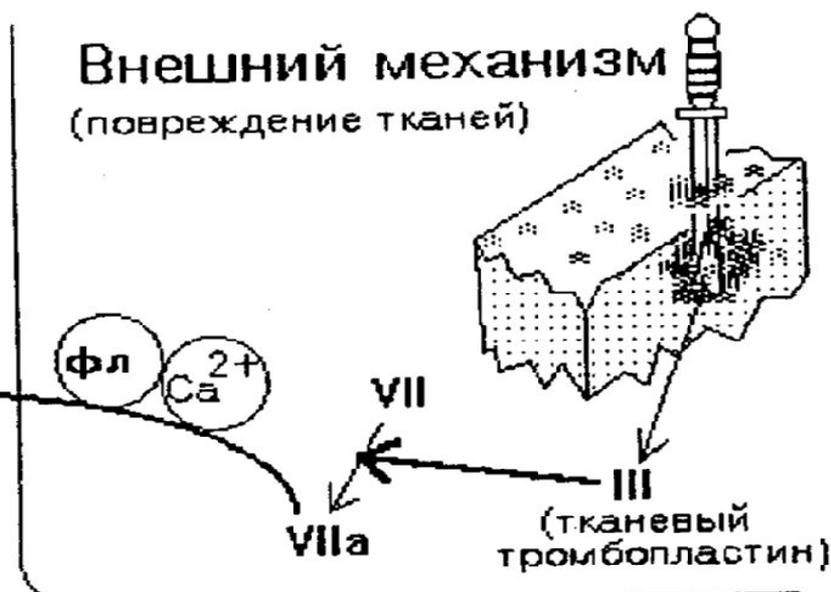
## Внутренний механизм

(чужеродная поверхность внутри сосуда)

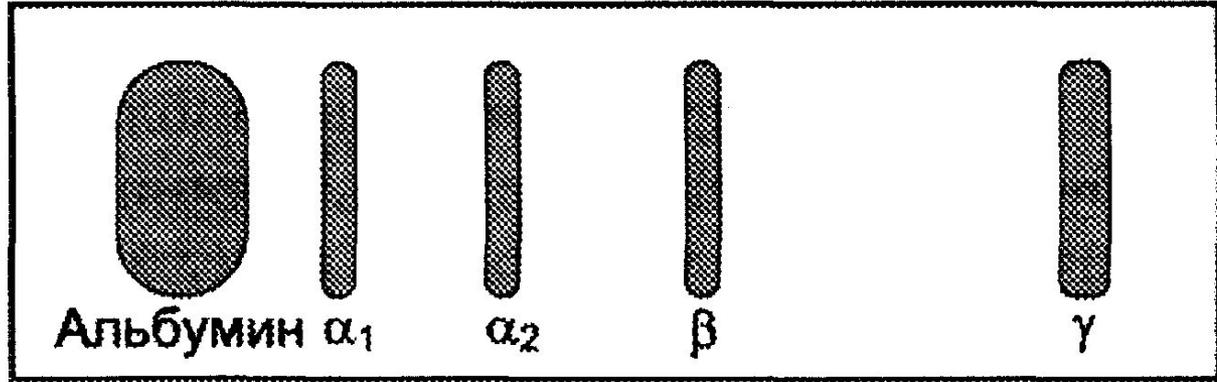


## Внешний механизм

(повреждение тканей)



А ⊕



Б

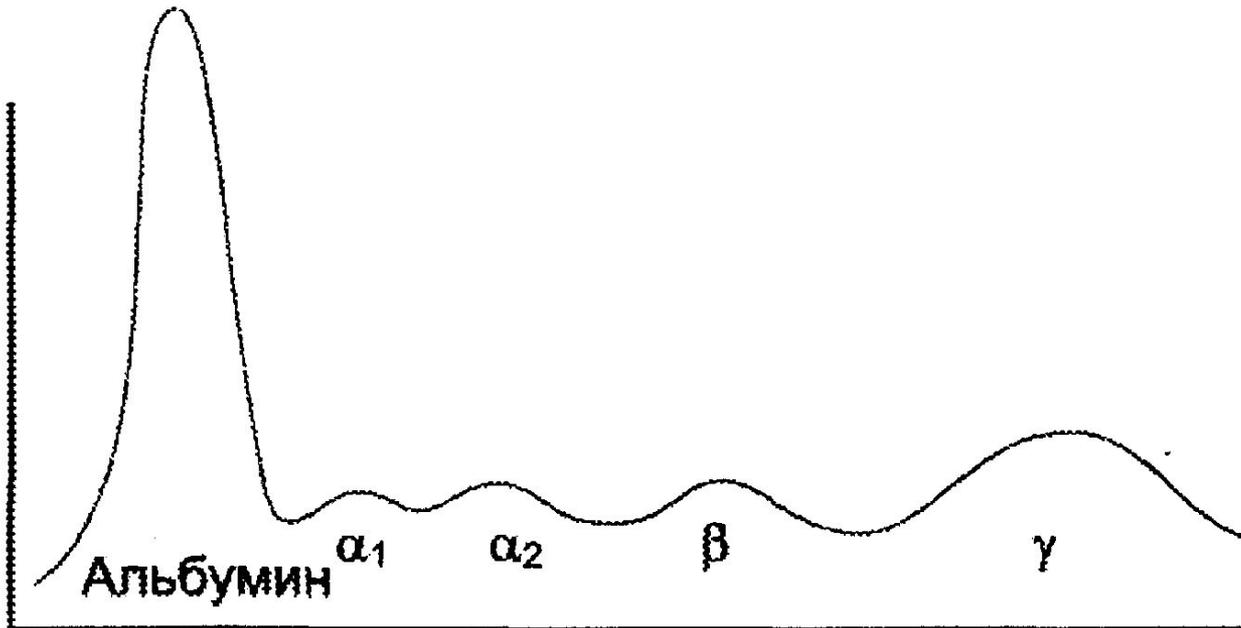
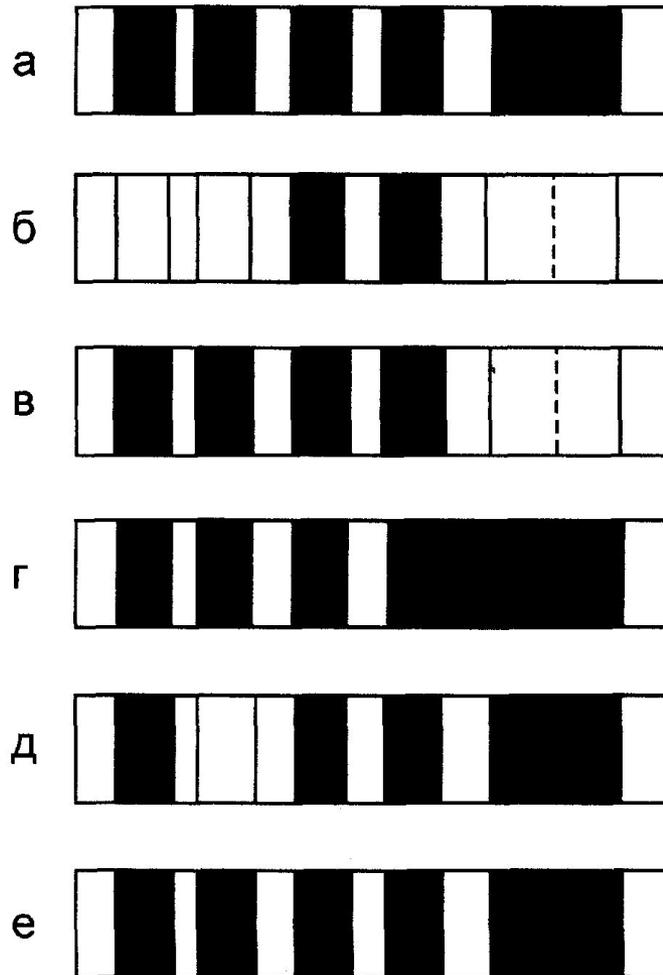


Рис. 14-19. Электрофореграмма (А) и денситограмма (Б) белков сыворотки крови.

Альбумин  $\alpha_1$   $\alpha_2$   $\beta$   $\gamma$ -глобулины



**Рис. 14-20. Протеинограммы белков сыворотки крови.**  
а — в норме; б — при нефротическом синдроме; в — при гипогаммаглобулинемии; г — при циррозе печени; д — при недостатке  $\alpha_1$ -антитрипсина; е — при диффузной гипергаммаглобулинемии.