

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

Тақырыбы: Гемостаз

*Орындаған: Мусаев К.Х.
Факультет: Педиатрия
Курс: 6
Тобы: 606-1
Қабылдаған:*

1. Гемостаз, анықтамасы, компоненттері
2. Гемостаздың бұзылу түрлері:
3. Қанағаштыққа бейімділік (геморрагиялық синдром немесе диатез)
4. Тромбоздық синдром дамуы (тромбофилия)
5. Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ - синдромы)

Гемостаз – (haima – қан, stasis - тоқтау)

Гемостаз – деп қан тамырлары қабырғаларының бүтіндігін сақтауға, тамыр сыртына қан кетуді тоқтатуға, сол арқылы қансыраудан сақтандыруға және айналымдағы қанды тамыр ішінде сұйық күйінде ұстап тұруға бағытталған организмнің гомеостаздық тетіктерін айтады.

Гемостаздың компоненттері:

- Қан тамырлардың эндотелиі
- Қан жасушалары
(тромбоциттер, лейкоциттер, эритроциттер)
- Плазмалық ферменттік жүйелер (қан ұю, ұюға қарсы, фибрин ерітетін, калликреин-кинин)

Гемостаздың бұзылу түрлері

- Қанағыштыққа бейімділік
(геморрагиялық синдром немесе диатез)
- Тромбоздық синдром дамуы
(тромбофилия)
- Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ
- синдромы)

Вазопатиялар – қанғыштыққа әкелетін, қан тамырлар құрылымы мен қызметінің бұзылыстары.

Тұқым қуалайтын: Геморрагиялық телеангиоэктазия, Рандю-Ослер-Вебер ауруы

Қан тамырлардың тіректік мембранадағы жергілікті коллагеннің тапшылығынан көптеп аневризмалар дамиды (телеангиоэктаздар) → қан тамырлар қабырғасының бүтіндігі бұзылады → тромбоциттер жабысалмайды → тері мен шырышты қабықтарға қансырау дамиды

Рандю-Ослер-Вебер ауруы



357. Ангиоматоз геморрагический, наследственный и семейный. Болезнь Рендю – Ослера (множественные телеангиэктазии на лице).



358. Ангиоматоз геморрагический, наследственный и семейный. Болезнь Рендю – Ослера (кровоизлияния, телеангиэктазии на лице).

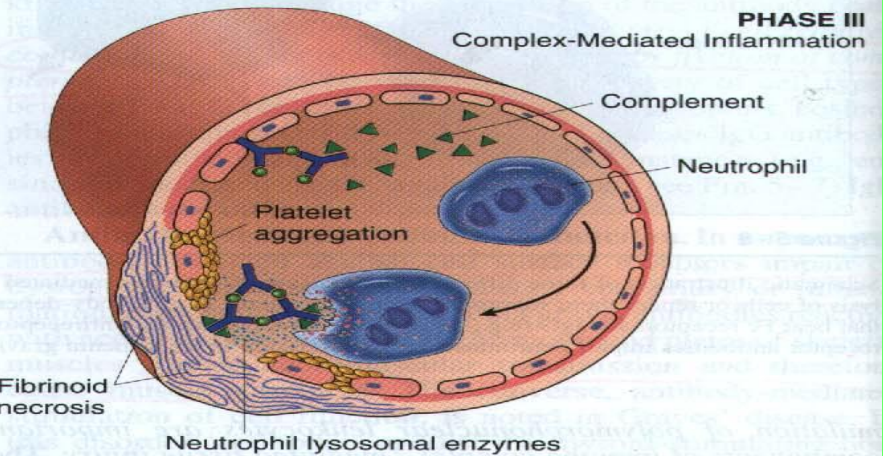
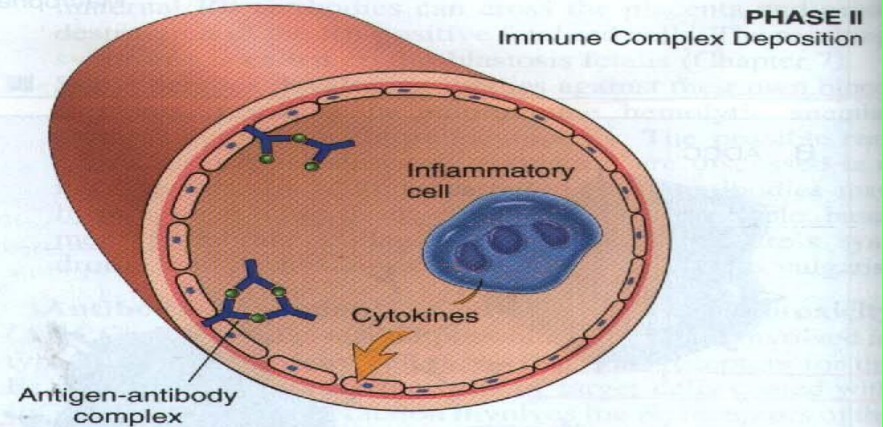
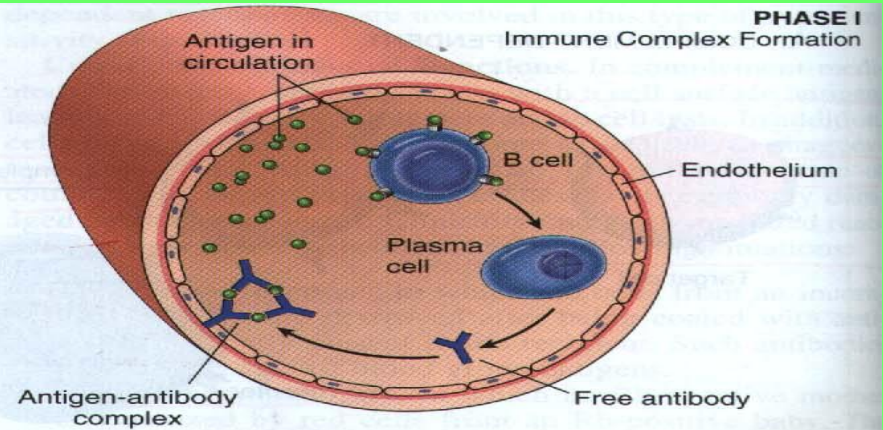
Жүре пайда болатын вазопатиялар (геморрагиялық васкулиттер)

Шенлейн-Генох ауруы кезінде антиген-антидене кешендері қан тамырлар қабырғасын зақымдайды (аллергиялық серпілістердің III түрі).

C – авитаминозы кезінде (коллагеннің проколлагеннен түзілуінің бұзылуы).



in Henoch-Schönlein disease



Тромбоцитопениялар.

Қан көлемінің бірлігінде тромбоциттердің саны азаюы ($150-400 \times 10^9 / \text{л}$).

Шеткері қанда тромбоциттердің азаюынан дамидын қанағыштыққа бейімділікті тромбоцитопениялық пурпура (лат. *purpura* – қызыл күрең түс) дейді.

Ол мына жағдайларда байқалады:

Тромбоциттердің шеткері қанда тым артық ыдырап кетуінен

- Идиопатиялық тромбоцитопениялық пурпура
- Коллагеноздар кезінде қалыпты тромбоциттерге антиденелер түзілуі
- Аллергиялық серпілістердің цитотоксикалық түрі ^

Тромбоциттердің ұлғайған көкбауырда немесе тамыр өспелерінің ішінде шоғырланып жиналып қалуынан

Қан ұюы артуы кездерінде тромбоциттердің тым артық пайданалын кетуінен.

- ТШҚҰ-синдромы
- Гемолізді-уремиялық синдром
- Тромбоздық-тромбоцитопениялық пурпура

Тромбоцитопатиялар – тромбоциттердің сапалық өзгерістері (қызметтерінің бұзылыстары)

Тұқым қуатын тромбоцитопатиялар олардың:

- Адгезиясының бұзылыстарымен;
- Агрегациясының бұзылыстарымен;
- Тромбоциттердің түйіршіктері болмауымен немесе олардан белсенді биологиялық заттардың босап шығуының бұзылыстарымен;
- Осы қызметтерінің біріккен бұзылыстарымен – көрінеді.

Жүре пайда болған тромбоцитопатиялар:

Жіті лейкоздар;

Уремия;

Бауыр циррозы;

B12 – витамин тапшылықты анемия;

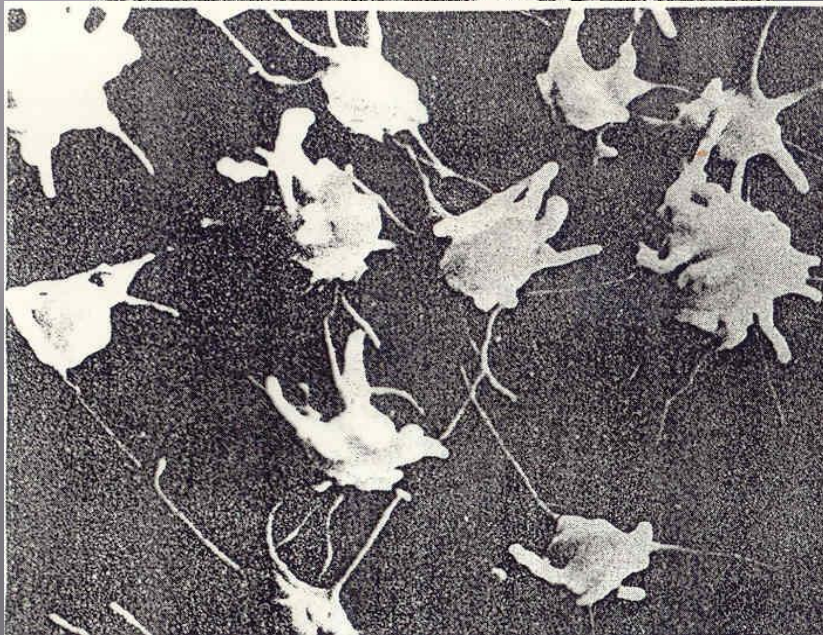
Тамыр ішінде шашыранды қан ұю
синдромы т.б. дерттер кездерінде;

Стероидты емес қабынуға қарсы дәрілерді
(ацетилсалицил қышқылы, бруфен,
индометацин) қабылдағанда
тромбоциттердің агрегациясының тежелуі
байқалады.

тромбоциттердің адгезиясы мен агрегация



БЕЛСЕНДІ ТРОМБОЦИТТЕР



□ ҚАНСЫРАУ МЕН ҚАН ҰЮЫНДЫСЫНЫҢ
РЕТКАКЦИЯСЫНЫҢ УАҚЫТЫ ↑

□ ҚАН ҰЮ УАҚЫТЫ ӨЗГЕРМЕЙДІ

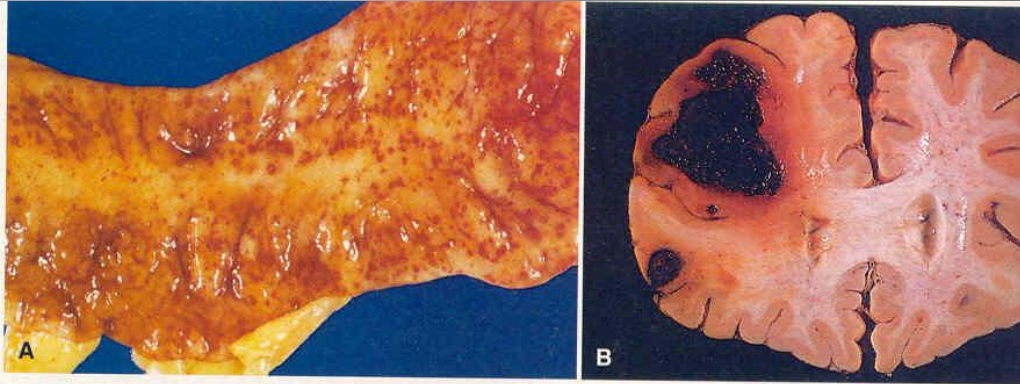
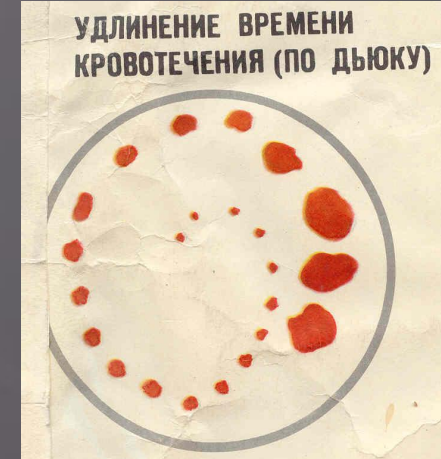


FIGURE 4-5 A, Punctate petechial hemorrhages of the colonic mucosa, seen here as a consequence of thrombocytopenia. B, Even relatively inconsequential volumes of hemorrhage in a critical location, or into a closed space (such as the intracerebral bleed), can have fatal outcomes.

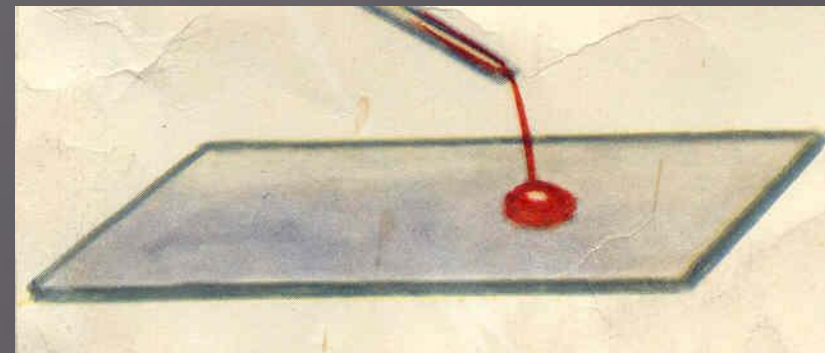


ОТСУТСТВИЕ РЕТРАКЦИИ
СГУСТКА КРОВИ



ЗДОРОВЫЙ

БОЛЬНОЙ



Коагулопатиялар

Себебіне орай:

Тұқым қуалайтын, біріншілік

Жүре пайда болған, екіншілік

Даму тетіктері:

Прокоагулянттар тапшылығы;

Антикоагулянттар артықшылығы;

Фибринолиздің артып кетуі.

Қан ұюының плазмалық факторлары

I - ФИБРИНОГЕН

II - ПРОТРОМБИН

III - ТІНДІК ТРОМБОПЛАСТИН

IV - Ca^{2+}

V - ПРОАКЦЕЛЕРИН

VI - АКЦЕЛЕРИН

VII - ПРОКОНВЕРТИН

VIII - АНТИГЕМОФИЛДІК ГЛОБУЛИН

IX - КРИСТМАСС факторы, АНТИГЕМОФИЛДІК фактор
B

X - ПЛАЗМАЛЫҚ ПРОТРОМБИНАЗА

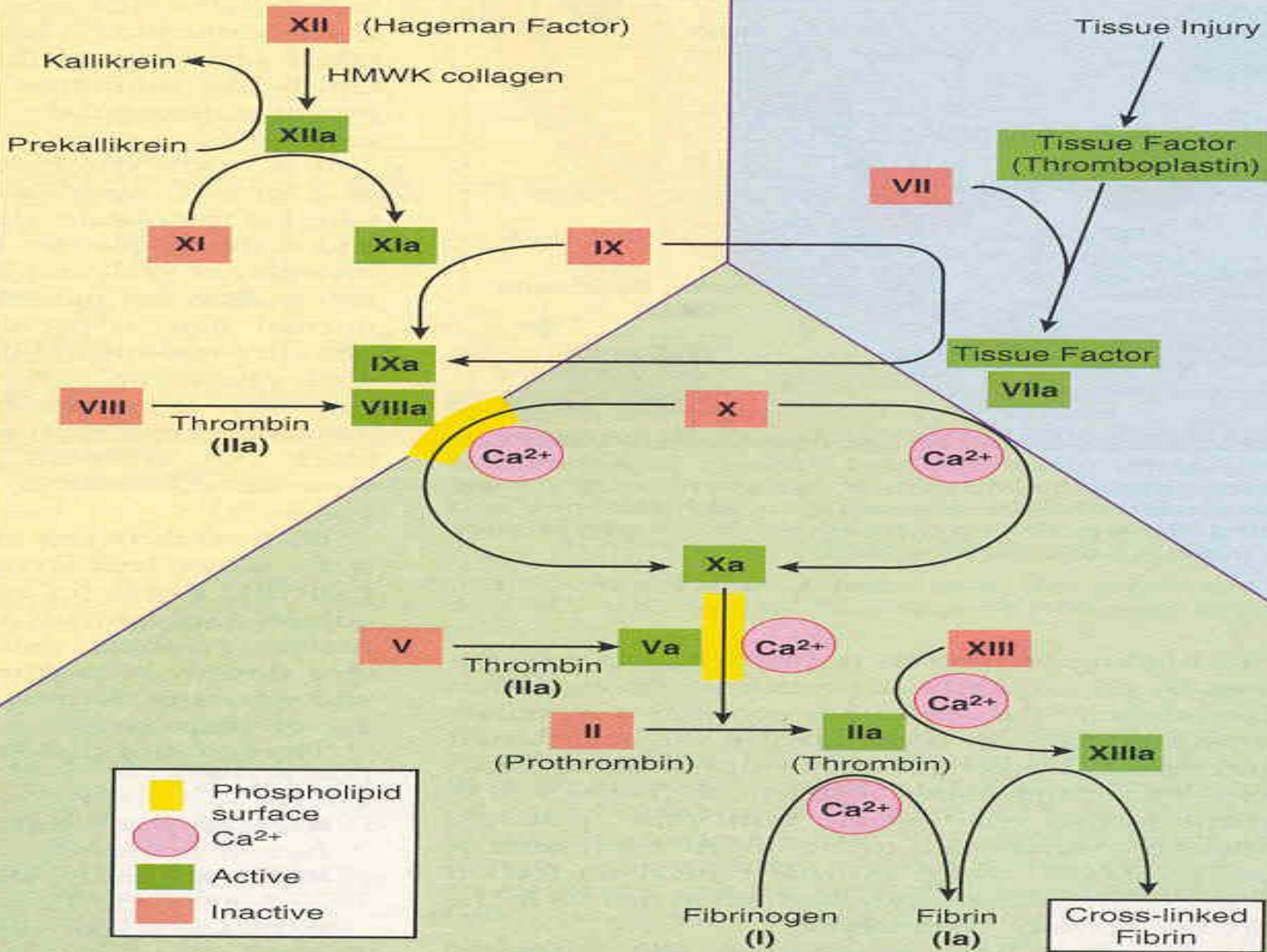
XI - ТРОМБОПЛАСТИННИҢ ПЛАЗМАЛЫҚ
ҚҰРУШЫСЫ

XII - ХАГЕМАН факторы

XIII - ФИБРИН ТҰРАҚТАНДЫРАТЫН фактор

INTRINSIC PATHWAY

EXTRINSIC PATHWAY



COMMON PATHWAY

Коагулопатиялар

Тұқым қуалайтын, біріншілік:

- VIII фактордың тапшылығы
(гемофилия А) (80-85%)
- IX фактордың тапшылығы
(гемофилия В) (15-16%)
- XI фактордың тапшылығы
(гемофилия С)

Жүре пайда болған, екіншілік:

- К-гиповитаминоз; (X,IX,VII,II факторлардың аз түзілуі панкреатит, ахолия, антибиотиктермен емдеу, жаңа туған нәрестелерде, ішек дисбактериоздар т.с.с)
- Бауыр аурулары:
- қан ұю факторларының аз өндірілуі;
- тромбоциттер азаюы, олардың функциясы бұзылуы;
- қан ұю факторларының антиденелерімен байланысып қалуы;
- қан ұю факторларының артық пайдаланылып кетуі

Антикоагулянттардың артықшылығы

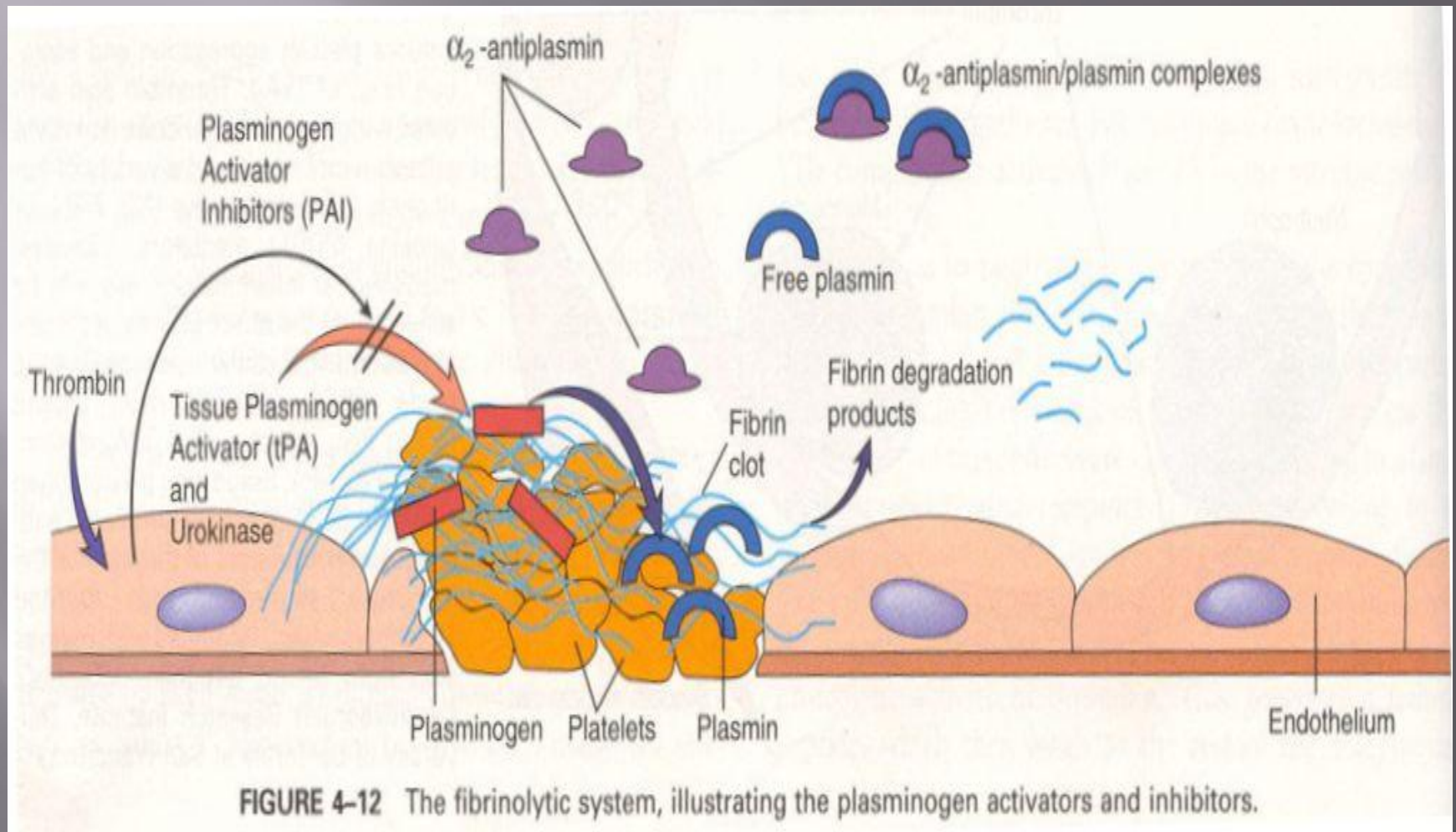
Гепариннің артық енгізу

Гепариннің артық өндірілуі (лейкоздар мен
коллагеноздар кезінде)

Фибринолиз артуы

- ✓ плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштерінің артық түзілуі,
- ✓ плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштері ыдыратылмауы (бауыр аурулары),
- ✓ α_2 - антиплазмин аз өндірілуі,
- ✓ плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштер тежегіштерінің тапшылығы (бауыр аурулары)

Фибринолиз жүйесі



Тромбоздық синдромдар

Тромбофилиялар даму жолдары:

- Тамыр кемерлерінің ішкі қабығының өзгерістері;
- Шеткері қанда тромбоциттердің көбеюі немесе адгезиялық және агрегациялық қызметтері артып кетуінен;
- Ұйытқыш факторлардың белсенділігі артуынан;
- Антикоагулянттардың тапшылығынан;
- Фибринолиздің жеткіліксіздігінен байқалады.

Артерияда тромбтың

□ Қан тамырлар қабырғасының зақымдануы



□ Тромбоциттер әсерленуі мен тамырлардың жиырылуы



□ ББЗ сыртқа шығарылуы



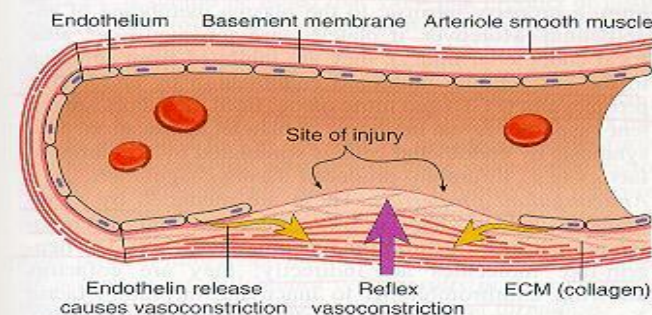
□ Тромбоциттердің агрегациясы мен біріншілік тромбоцитарлы тромбтың байлануы



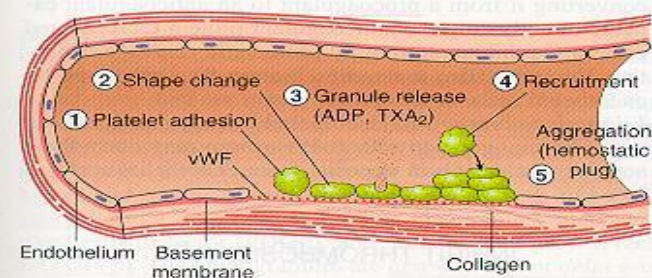
□ Қан ұюы

with extensive hemorrhages occasionally develop jaundice

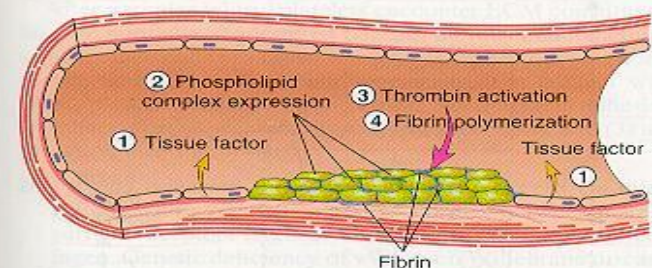
A. VASOCONSTRICTION



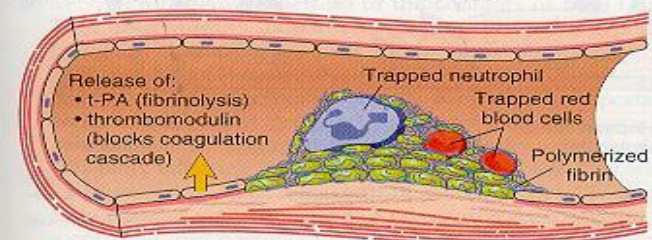
B. PRIMARY HEMOSTASIS



C. SECONDARY HEMOSTASIS



D. ANTITHROMBOTIC COUNTER-REGULATION



Протеин С және S тапшылығы.

- Бұл антикоагулянттар бауырда К-витаминінің қатысуымен түзіледі. Тромбин-тромбомодулин протеин С-ді әсерлендіреді. Ол протеин S қатысуымен белсенділігі көтерілген V және VII қан ұю факторларын ыдыратады. Протеин С гені 2-хромосомада, протеин S-тің гендері 3-хромосомада орналасқан. Бұл гендердің ауытқулары аутосомдық-үстем түрде беріледі. Бұл антикоагулянттардың тапшылығы ел арасында 0,3-0,5% жиілікпен кездеседі.

Прокоагулянттар артықшылығы

- Гиперпротромбинемия (протромбин геннің экспрессиясы)
- Жарақат, хирургиялық әрекеттер, стресс, күйіктер, гемолиз, цитолиз
- Полицитемия
- Гиперпротеинемия, диспротеинемия, парапротеинемия

Фибринолиз тапшылығы

- Плазминогеннің түзілуінің төмендеуі
- Плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштерінің тізілуінің бұзылуы
- Плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштер тежегіштерілерінің көбеюі

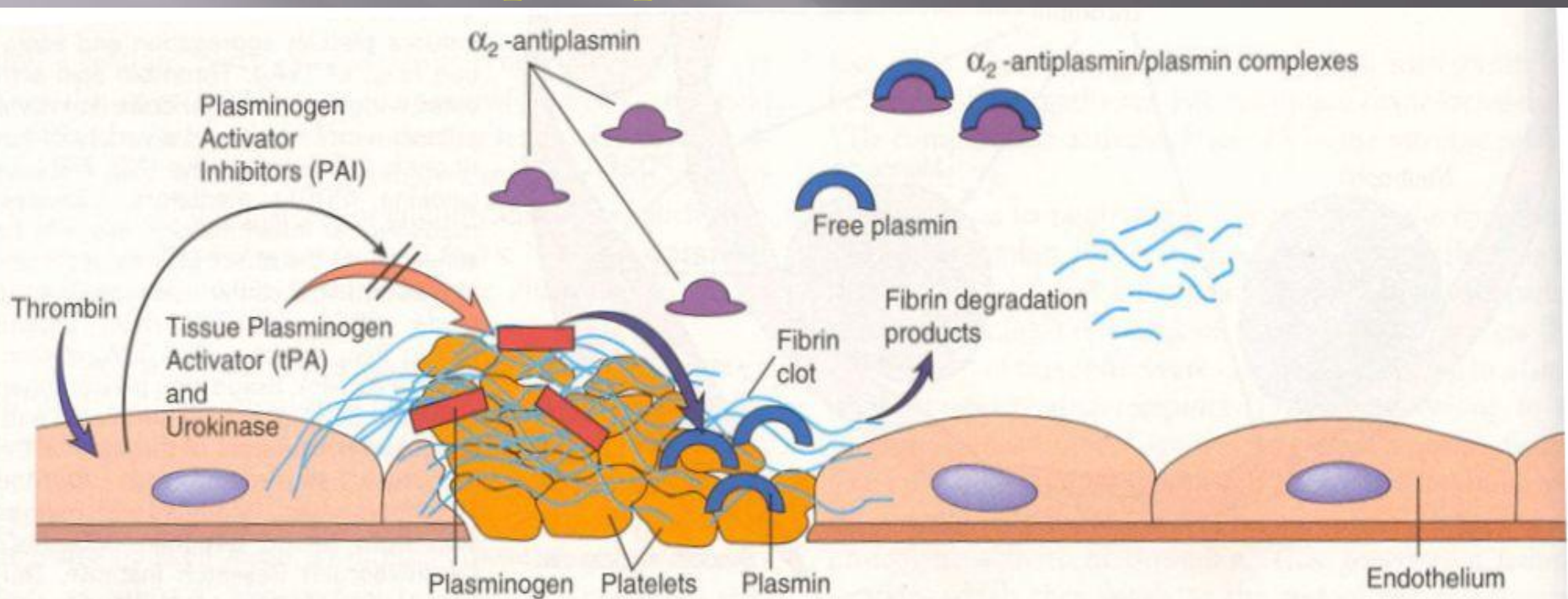


FIGURE 4-12 The fibrinolytic system, illustrating the plasminogen activators and inhibitors.

ТАМЫР ІШІНДЕГІ ШАШЫРАНДЫ ҚАН ҰЮ СИНДРОМЫ (ТШҚҰ – синдромы)

Гиперкоагуляция жағдайы гипокоагуляция жағдайымен ауысып туратын, қан ұюының ауыспалы өзгерістері мен сипатталатын, гемостаз бұзылыстарының ерекше түрі, бейнақты дерттік үрдіс

ТШҚҰ-синдромы кезіндегі қан ұю жүйесінің зертханалық көрсеткіштері

Көрсеткіштері	қалыпты жағдайда	ТШҚҰ-синдр.
Тромбоциттердің саны	150000-400000/ мкл	150000-нан аз
Протромбин уақыты	12-14 сек.	15 сек-тен астам
Жартылай әсерленген тромбин уақыты	25-38 сек.	38 сек-тен астам
Фибриногеннің мөлшері	150-350 мг%	150 мг%-тен аз
Фибриннің ыдырау өнімдері	2-10 мкг/мл	20 мкг/мл астам
Д-димерлер	анықталмайды	анықталады

Коагулограмма

Время свертывания	5-10 минут
Протромбиновый индекс	80-120%
Тромбиновое время	11-17,8 секунд
Концентрация фибриногена	2-4 г/л
Фибриноген	5,9-11,7 мкмоль/л
Фибриноген В	негативный
Фибринолитическая активность	183-263 минут
Активированное время рекальцификации (АВР)	50-70 секунд
Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	24-35 секунд
Тромботест	IV-V степень
Толерантность плазмы к гепарину	3-11 мин
Продолжительность кровотечения по Дьюку	до 4 мин
Ретракция кровяного сгустка	44-65%
Растворимые фибрин-мономерные комплексы (РФМК)	до 4 мг/100мл
Время рекальцификации плазмы (ВРП)	60-120 секунд