



С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ  
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ  
С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

***Кафедра: Клиникалық зертханалық диагностика***

***Тақырыбы: Қан тамырлы- тромбоцитарлы  
және коагуляциялық гемостаз.***

***Орындаған: Құрбанова Перизат  
Қабылдаған: Садвакас А.С.***

Алматы 2017



# ЖОСПАРЫ:

I. КІРІСПЕ

II. НЕГІЗГІ БӨЛІМ

□ *Гемостаз анықтамасы, компоненттері*

□ *Біріншілік гемостаз*

□ *Екіншілік гемостаз*

III. ҚОРЫТЫНДЫ

IV. ПАЙДАЛАНЫЛҒАН ӘДЕБИЕТТЕР



# КІРІСПЕ

**ГЕМОСТАЗ (ГРЕК. HAIMATAS - ҚАН,**

**STASIS - ТОҚТАУ)**  
*Гемостаз* - деп қан тамырлары

қабырғаларының бүтіндігін сақтауға, тамыр сыртына қан кетуді тоқтатуға, сол арқылы қансыраудан сақтауға және айналымдағы қанды тамыр ішінде сұйық күйінде ұстап тұруға бағытталған организмнің гомеостаздық компонентерін айтады.



# Гемостаз компоненттері

- ❑ Қан тамырлардың эндотелиі
- ❑ Қан жасушалары (*әсіресе тромбоциттер*)
- ❑ Плазмалық ферменттік жүйелер (*қан ұйытқыш, ұюға қарсы, фибринолиздік, калликқеин-кинин жүйелері*)



Қан тамырлары қабырғаларының бүліністеріне ең алдымен тромбоциттердің белсенділігі жоғарлап, жауап қайтарады.

*Сол себептен қан тамырлары мен тромбоциттердің қатысуымен дамидын гемостазды біріншілік гемостаз дейді.*

*Қанның плазмалық қан ұю факторларының әсерленуінен дамидын қанның ұюын коагуляциялық, екіншілік гемостаз деп атайды.*



# Қан тамырлары мен тромбоциттердің қатысуымен дамидын біріншілік гемостаз.

тромбоциттердің өзара жабысуын тежейтін простациклин өндіреді;

қан ұюына қарсы әсер ететін антитромбин III – гепарин-сульфатын өндіреді;

фибринолизді күшейтетін плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштерін өндіреді;



қан тамырларының  
босаңсуын туындататын  
нитроксид (NO) өндіреді;

протеин С өндіріп, ол  
тромбомодулинмен  
байланысқаннан кейін, протеин S-  
пен қосылып құрған кешен  
белсенділігі көтерілген қан ұю  
факторларын ыдыратып, оларды  
айналымнан аластайды



# Эндотелий жасушаларының атқаратын қызметтері.

## Эндотелий жасушаларының өнімдері

- тіректік мембрана,
- коллаген (III, IV),
- майда талшықтар

- эластин,
- ламелин,
- витронектин,
- протеазалардың тежегіштері

- фибронектин,
- мукополиқанттар,
- Виллебранд факторы,
- протеазалар



## Антикоагулянттар

- простациклин,
- нитроксид (NO),
- урокиназа,
- плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштер,
- АДФаза

- антитромбин III,
- протейн С-тромбомодулин,
- плазминогеннің әсерлендіргіштері,
- гликозамингликандар.

## Прокоагулянттар

- тіндік фактор,
- Виллебранд факторы,
- V-фактор,
- эндотелин-1,
- плазминоген әсерлендіргіштерінің тежегіштері,
- тромбоциттерді әсерлендіретін фактор





## **Тромбоциттер гемостазға мына жолдармен қатысады:**

- ❖ олар майда тамырлардың эндотелий жасушаларымен тығыз байланыста болып, оларды қоректендіреді. Бұны тромбоциттердің ангиотрофикалық» қызметі дейді. Егер тромбоциттер қанда азайып кетсе, онда эндотелий жасушаларының қоректенуі бұзылады да, олардың дистрофиясы дамиды. Осыдан бұл өзгерген жасушалар өздерінің денесі арқылы эритроциттерді тамыр сыртына шығарып жібереді, денеде тарғыл бөртпелер пайда болады;



- ❖ олардың түйіршіктерінен босаған адреналин, норадреналин, серотонин қан тамырларына белсенді әсер етіп, бүлінген тамырлардың қатты жиырылуына әкеледі;

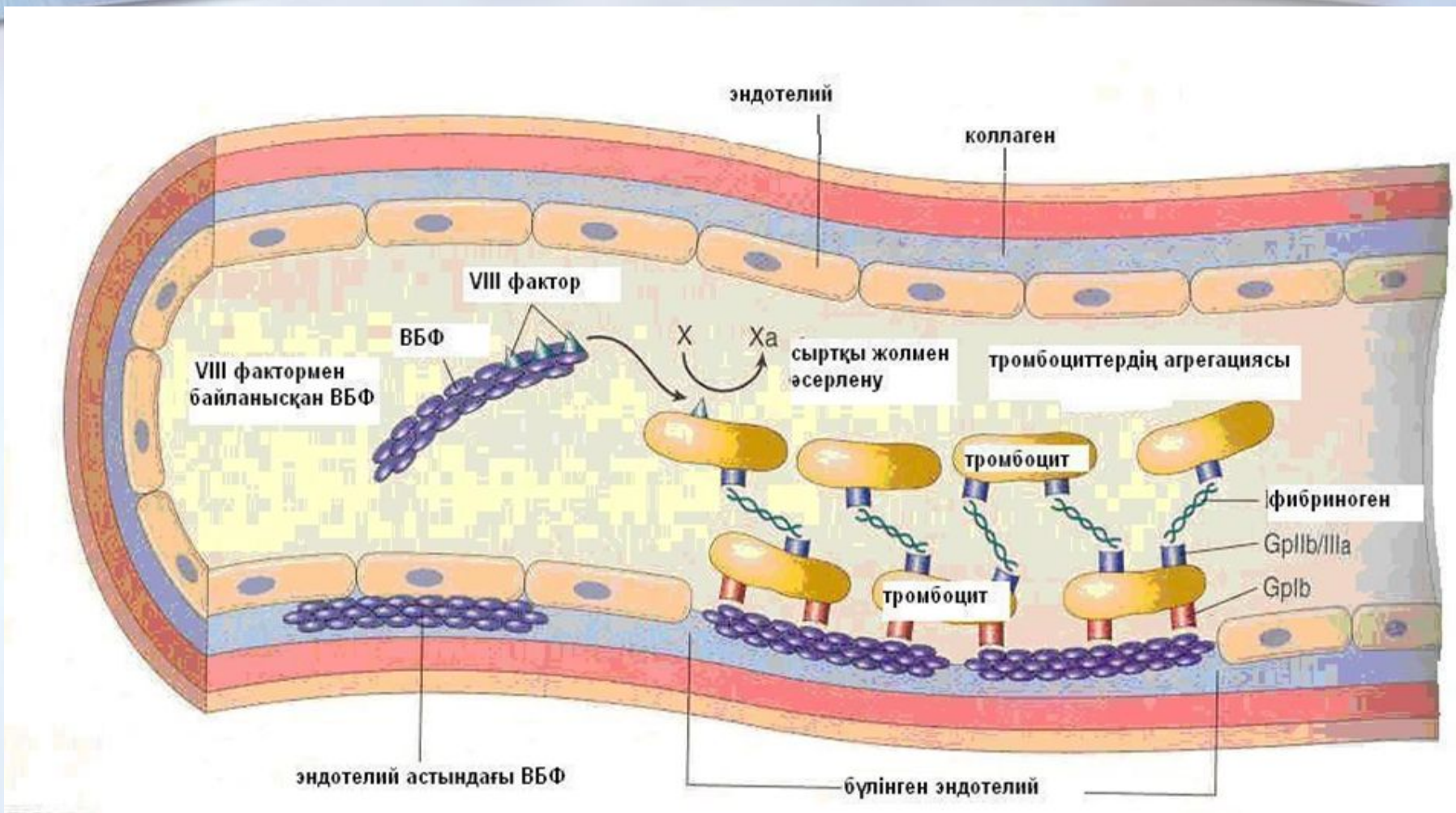


- ❖ тромбоциттер тамыр қабырғаларындағы эндотелий жасушаларының бүлінген жерлеріне барып жабысады. Мұны тромбоциттердің адгезиясы дейді. Ары қарай олар өзара жабысып (агрегациясы), тамырдың бүлінген жерінде тромбоциттік тығын құрады. Бұл кезде тромбоциттер ісінеді, іштеріндегі түйіршіктерін шығарады.



- ❖ Тромбоциттердің агрегациясы АДФ, тромбин, коллаген, адреналин, тромбоксан  $A_2$ , ішек уыттары, вирустар, антиген-антидене кешендерінің әсерлерінен болады. Сонымен бірге тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясы болу үшін кальций, магний иондары, фосфолипидтік фактор 3, фибриноген, Виллебранд факторы қажет тромбоциттер қан ұюында және фибринолизде қатысады.

# Тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясындағы Виллебранд факторының (ВБФ) маңызы.





Қан ұюына қатысатын тромбоциттік факторларды ***P (nu)*** - әрпімен (ағылш. platelet – табақша) және араб цифрларымен белгілейді. Олардың ең маңыздыларына мыналар жатады:

- ♣  $P_3$ -шала тромбопластин, фосфолипидтік фактор, тромбоцит мембранасының бөлшегі, плазмалық қан ұю факторларын әсерлендіруге қатысады;
- ♣  $P_4$ - антигепариндік фактор;
- ♣  $P_5$ - тромбоциттік фибриноген.



*Солармен бірге тромбоциттер фибринолиздік фактор немесе фибриногеннің плазминге сезімталдығын көтеретін фактор; фибрин-мономерлерін фибрин-полимерлерге ауыстыратын фактор; қан ұйындысын жиырылтатын - тромбостенин бөліп шығарады.*

## Қан ұю жүйесі.

I-фактор - фибриноген,

II-фактор - протромбин,

III - фактор - тіндік тромбопластин, апопротейн III,

IV-фактор –  $\text{Ca}^{2+}$ -иондары,

V-фактор - Ас-глобулин, проакцелерин, құбылмалы фактор,

VI-фактор - проконвертин, тұрақты фактор,

VII-фактор - антигемофилдік глобулин (АГГ),

VIII-фактор - Кристмас факторы, антигемофилдік фактор В,  
тромбопластиннің плазмалық бөлшегі,

IX-фактор - плазмалық протромбиназа, Стюарт-Прауэр  
факторы,

XI-фактор - тромбопластиннің плазмалық құрушысы,  
Розенталь факторы,

XII-фактор - Хагеман факторы,

XIII-фактор - фибринді тұрақтандыратын фактор, фибриназа,  
плазмалық трансглутаминаза.





## Қанның ұюы 3 сатыда өтеді:

*1-сатысында* - протромбиназаның (X- фактордың) әсерленуі болады. Ол екі жолмен әсерленуі ықтимал:

❖ біріншісі «сыртқы» жол делінеді және ол қанға тіндік тромбопластиннің түсуіне байланысты дамиды,

❖ екіншісі «ішкі» жол делінеді және ол тіндік тромбопластиннің қатысуын қажет етпейді.



**2-сатысында** көрсетілген екі жолдың қайсысымен

болса да, әсерленген X ф, протромбинді тромбинге айналдырады. Бұл реакция  $\text{Ca}^{2+}$  иондарының және Y ф. мен фосфолипидтік фактор 3 қатысуымен жүреді.

**3-сатысында** тромбиннің протеолиздік әсерінен фибриноген (I ф) фибринге айналады.



**ФИБРИНОЛИЗ** — қанның плазминоген-плазмин протеолиздік ферментті жүйесімен жүреді. Қан плазмасында және әртүрлі тіндерде (жатыр, қалқанша без, өкпе, ұйқыбез, қуық асты безі) плазминогенді плазминге ауыстыратын әсерлендіргіш заттар (активаторлар) бар. Олар тамырлардың, әсіресе көктамырлардың, венулалардың, өкпе артерияларының эндотелий жасушаларында өндіріледі. Оларды плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштері дейді және олардың бір өкілі болып урокиназа есептеледі.

# Қан ұюы мен фибринолиз жүйесі

Қан ұюдың «сыртқы» жолы:  
III фактор + VII фактор,  
Ca<sup>2+</sup>-иондары

Қан ұюдың «ішкі» жолы:  
XII ф. → әсерленген XII ф.  
XI ф. → әсерленген XI ф.  
IX ф. → әсерленген IX ф.  
+ VIII ф. + фосфолипидтік  
фактор 3, Ca<sup>2+</sup> иондары



Название фактора	Количество в 1 мл крови (активность)	Достаточный для гемостаза минимум	Период полужизни	Избыток
I. <u>Фибриноген</u>	300 (170-450) мг	50 мг	100 ч.	3-6 раз
II. <u>Протромбин</u>	200мкг/70-130%	80 мкг/40%	72 - 96 ч.	2-3 раза
III. <u>Тромбопластин</u>	-	-	-	-
IV. <u>Ионы Ca<sup>++</sup></u>	0,8 - 1,32 ммоль/л	-	-	-
V. <u>АС-глобулин</u>	25мкг/80-110%	2,5-4мкг/10-15%	12 - 15 ч.	8-10раз
VII. <u>Проконвертин</u>	2 мкг/ 70-130%	0,2 мкг / 10%	2 - 6 ч.	10 раз
VIII. <u>Антигемофильныйглобулин</u>	50мкг/ 80-120%	5-7мкг/ 10-15%	?	3-5 раз
IX. <u>Кристмас-фактор</u>	3-4 мкг/ 70-130%	4-6мкг / 20-30%	20 - 30 ч.	4-5 раз
X. <u>фактор Стюарта-Прауэра</u>	6-8 мкг/ 70-140%	0,15мкг/ 20%	20 - 40 ч.	5 раз
XI. <u>Предшественник тромбопластина</u>	7 мкг/ 70-130%	15 мкг/ 15-20%	10 - 20 ч.	4-5 раз
XII. <u>фактор Хагеманна</u>	40 мкг	не установлено	50 - 70 ч.	неизв.
XIII. <u>Фибриназа</u> Фибрин-стабилизирующий фактор.	не установлено	10%	100 ч.	10 раз

Витамин "К"-зависимые факторы: II, VII, IX, X.

Чувствительные к тромбину факторы: I, V, VIII, XIII.

Факторы контакта: XII, XI, BM-кининоген, прекалликреин.

Факторы-сериновые протеазы: XII, XI, X, IX, X, VII, II, Плазмин

# Норма коагулограммы

Время свертывания крови		
<ul style="list-style-type: none"><li>• По Ли-Уайту</li><li>• По Масс и Магро</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• 5-10 минут;</li><li>• 8-12 минут.</li></ul>	
Время кровотечения		
<ul style="list-style-type: none"><li>• По Дюку</li><li>• По Айви</li><li>• По Шитиковой</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• 2-4 минуты;</li><li>• До 8 минут;</li><li>• До 4х минут;</li></ul>	
Показатель анализа	Его обозначение	Норма
Протромбиновое время по Квику	ПВ	11-15 сек
МНО (Международное Нормализованное Отношение)	INR	0,82-1,18
Активированное Частичное (парциальное) Тромбопластиновое время	АЧТВ	22,5-35,5 сек
Активированное Время рекальцификации	ABP	81-127 сек

Протромбиновый индекс	ПТИ	73-122%
Тромбиновое время	ТВ	14-21 сек
Растворимые фибрин-мономерные комплексы	РФМК	0,355-0,479 ЕД
Антитромбин III	АТ III	75,8-125,6%
D-димер		250,10-500,55 нг/мл
Фибриноген		2,7-4,013 г



## Қорытынды

Қорыта келгенде, адам организміндегі ең маңызды жүйелердің бірі гемостаз жүйесі болып табылады, себебі гемостаз жүйесіндегі бұзылыстар оның барлық (қан тамырлық, тромбоциттік және қан ұюлық) сатыларында байқалады. Олар қанауға бейімділікпен, тромбоздық синдромдармен және тамыр ішіндегі шашыранды қан ұю синдромымен (ТШҚҰ-синдромымен) көрінуі мүмкін. Бұл бұзылыстардың барлық түрлерін уақытылы анықтап ем жүргізілмесе көп жағдайда өліммен аяқталуы мүмкін.





# Пайдаланылган әдебиеттер

- ✓ «Физиология человека», под редакцией В.М.Покровского, Г.Ф. Коротько
- ✓ Пантелеев М. А., Васильев С. А., Синауридзе Е. И., Воробьев А. И., Атауллаханов Ф. И. Практическая коагулология / Под ред. А. И. Воробьева. — М.: Практическая медицина, 2011. — 192 с
- ✓ <http://zdravotvet.ru/chto-eto-za-analiz-koagulogramma-norma-rasshifrovka-rezultatov-kak-sdavat/>



## Тестік тапсырмалар

### *Гемостаз компоненттері*

- A.** Қан тамырлардың эндотелиі
- B.** Қан жасушалары
- C.** Плазмалық ферменттік жүйелер
- D.** Барлық жауап дұрыс



## ***Виллебранд факторының маңыздылығы?***

- A. Тромбоциттердің адгезиясы
- B. Тромбоциттердің агрегациясы
- C. Тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясында
- D. Тромбоциттердің ыдырауында



***Қанның ұюы қанша сатыдан өтеді?***

A. Бір

B. Екі

C. Үш

D. Төрт



***Қанның ұю уақытын қалай  
анықтайды?***

- A. Ли-Уайт бойынша
- B. Дюк бойынша
- C. Айви бойынша
- D. Квик бойынша



*Тромбиннің протеолыздік әсерінен фибриноген (I ф) фибринге айналуы қан ұюдың қай сатысында?*

- A. Бір
- B. Екі
- C. Үш
- D. Төрт



## Жауаптары

1.D

2.C

3.C

4.A

5.C

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ НАСЛЕДСТВЕННОГО ДЕФИЦИТА ФАКТОРОВ VIII ИЛИ IX (ГЕМОФИЛИЯ)

**Основные (обязательные) диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

ОАК;

ИФА на маркеры вирусных гепатитов (HbsAg) (в случае, если не выполнено на амбулаторном этапе до госпитализации в период до 3-х месяцев);

ИФА на маркеры вирусных гепатитов HCV (в случае, если не выполнено на амбулаторном этапе до госпитализации в период до 3-х месяцев);

ИФА на маркеры на ВИЧ (в случае, если не выполнено на амбулаторном этапе до госпитализации в период до 3-х месяцев);

коагулограмма, включающая протромбиновое время по Квику, фибриноген, активированное частичное тромбопластиновое время, тромбиновое время;

определение активности факторов VIII/IX;

определение активности ингибиторов к факторам VIII/IX;

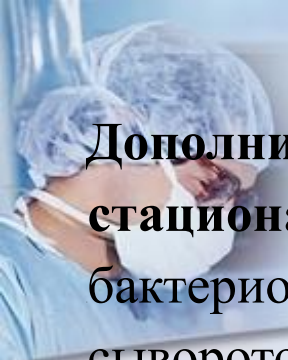
тест восстановления (recovery);

биохимический анализ крови (белок, альбумин, АЛат, АСаТ, билирубин, щелочная фосфатаза, креатинин, мочевины, глюкоза);

ОАМ;

группа крови и резус фактор.





**Дополнительные диагностические обследования, проводимые на стационарном уровне:**

бактериологическое исследование биологического материала;

сывороточное железо, ферритин;

определение активности фактора Виллебранда;

ристомин-кофакторная активность;

рентгенография органов грудной клетки;

рентгенография суставов;

эхокардиография;

УЗИ органов брюшной полости (печень, селезенка, поджелудочной железа, желчный пузырь, почек, малого таза);

УЗИ суставов, мягких тканей;

компьютерная томография;

магнитно-резонансная томография;

ФГДС;

бронхоскопия; □ колоноскопия;

обзорный снимок органов брюшной полости и малого таза.



ГОСТ Р 560342014 «Клинические рекомендации (протоколы лечения). Общие положения», Москва, Стандартинформ, 2014.

Лабораторная диагностика:

Для диагностики и контроля гемофилии необходимы следующие тесты:

АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген.

Активность ф. VIII и ф. IX.

Активность ф. Виллебранда

Для диагностики и контроля болезни Виллебранда необходимы следующие тесты:

АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген.

Активность ф. VIII и ф. IX.

Ристомицин кофакторная активность, коллаген связывающая активность.

Антиген ф. Виллебранда.

Агрегация тромбоцитов с ристомицином или его аналогами.

Агрегация тромбоцитов с АДФ, коллагеном, адреналином.

Для типирования редких форм бВ могут потребоваться: определение фактор VIII связывающей активности фВ или анализ мультимеров фВ.



***НАЗАРЛАРЫҢЫЗҒА  
РАХМЕТ!!!***