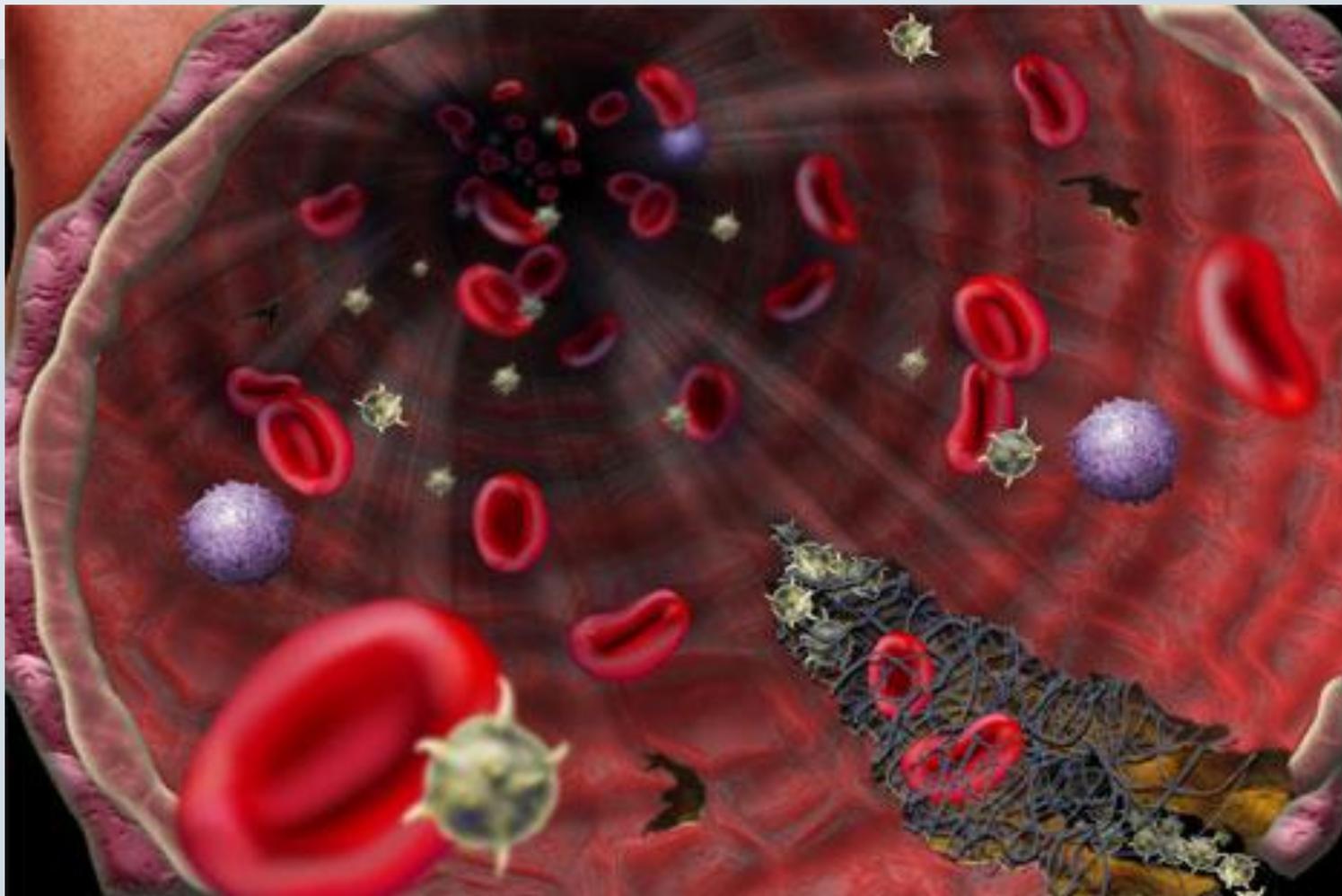


Процесс свертывания крови

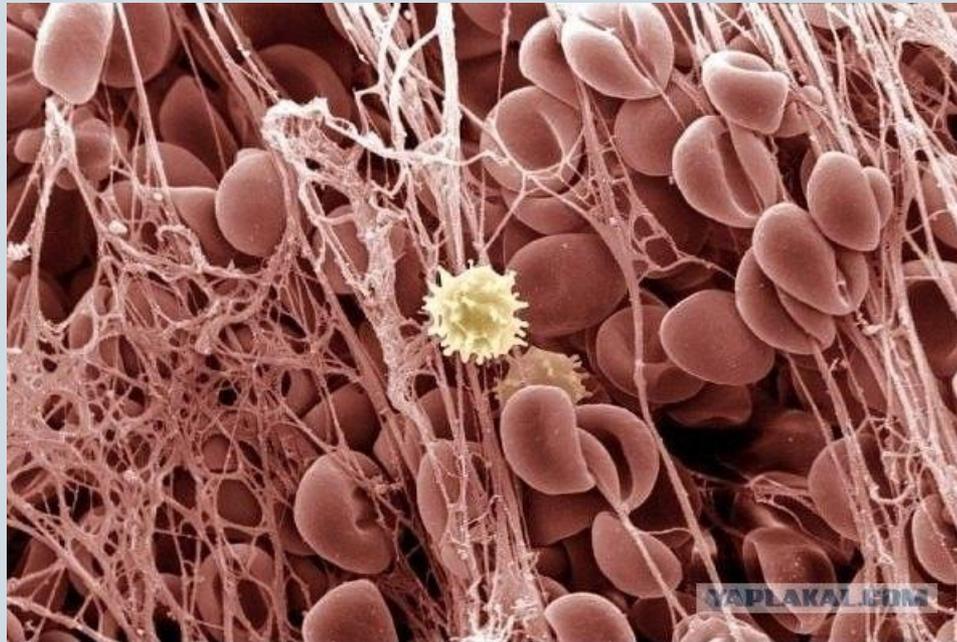
Гемостаз, или система свертывания крови, коагуляции

- Под системой гемостаза понимают совокупность компонентов кровеносных сосудов, крови и их взаимодействий, которая обеспечивает поддержание целостности кровеносных сосудов, жидкое состояние крови внутри сосудов и остановку кровотечения при повреждении сосуда.
- Механизмы гемостаза запускаются при повреждении эндотелия (травмы, операции, другие патологические процессы), когда кровь вступает в контакт с соединительной тканью субэндотелиального слоя.

Гемостаз

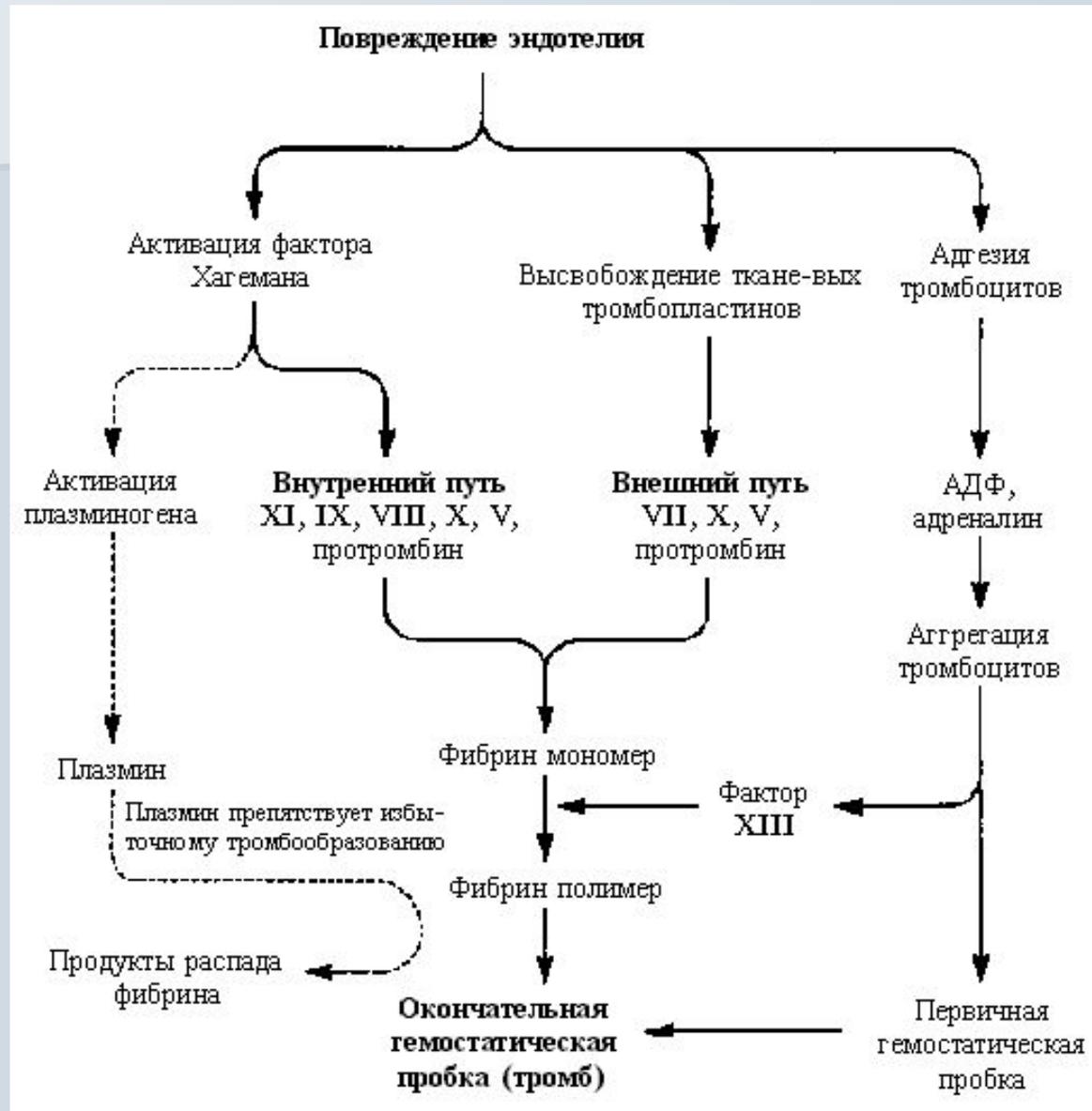


Процесс свертывания крови – это ферментативный, каскадный процесс, который начинается с повреждения кровеносного сосуда, а заканчивается образованием сгустка крови – тромба.

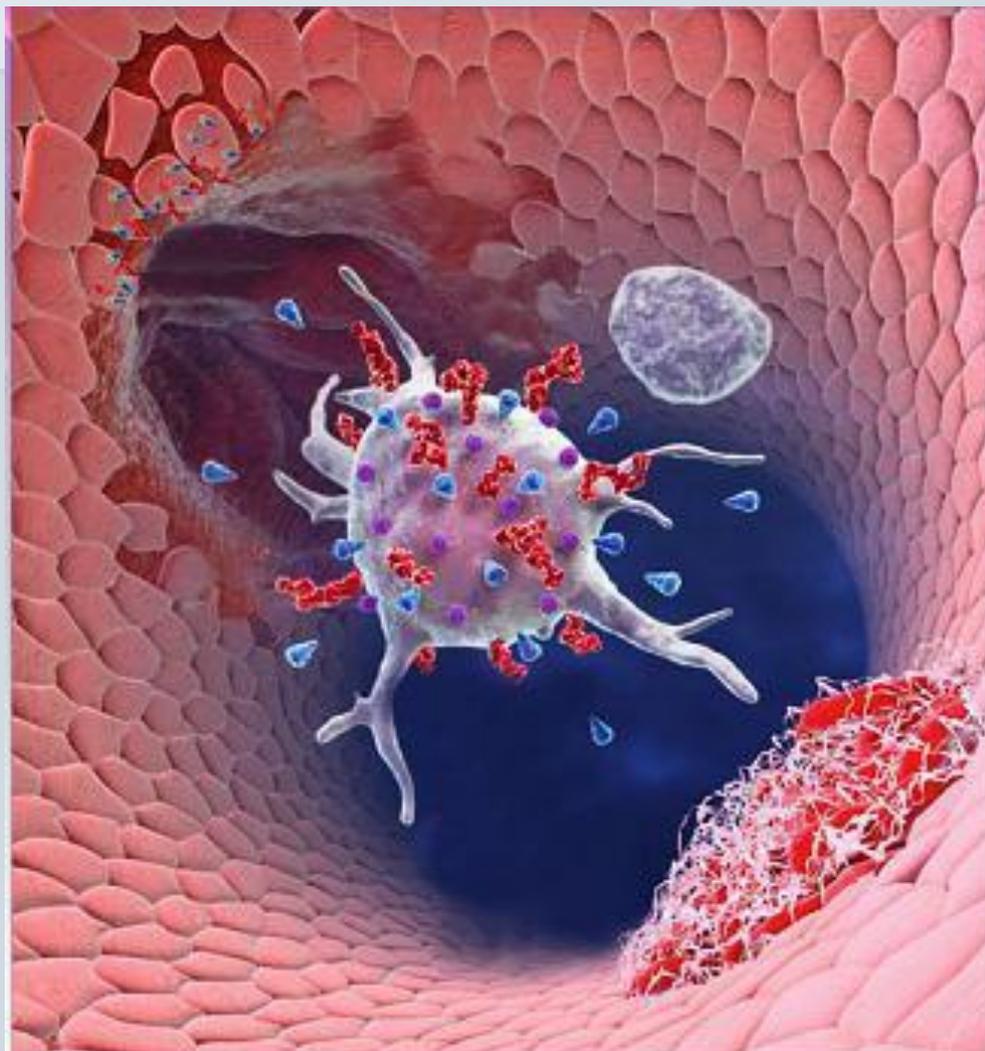


СГУСТОК КРОВИ

Механизмы гемостаза

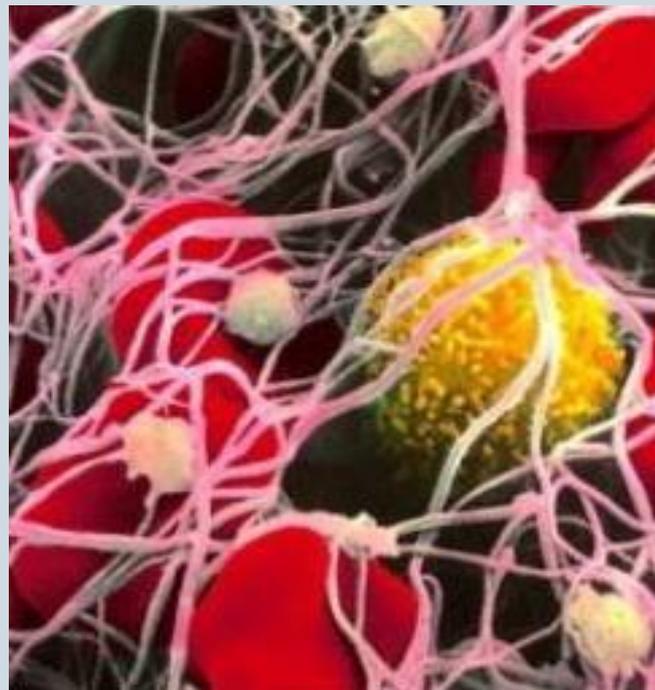


Коагулограмма свертывания крови



3 этапа процесса свертывания крови:

1. Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз
2. Коагуляционный гемостаз – образование истинного тромба
3. Послефаза – растворение тромба



КЛЕТКИ КРОВИ

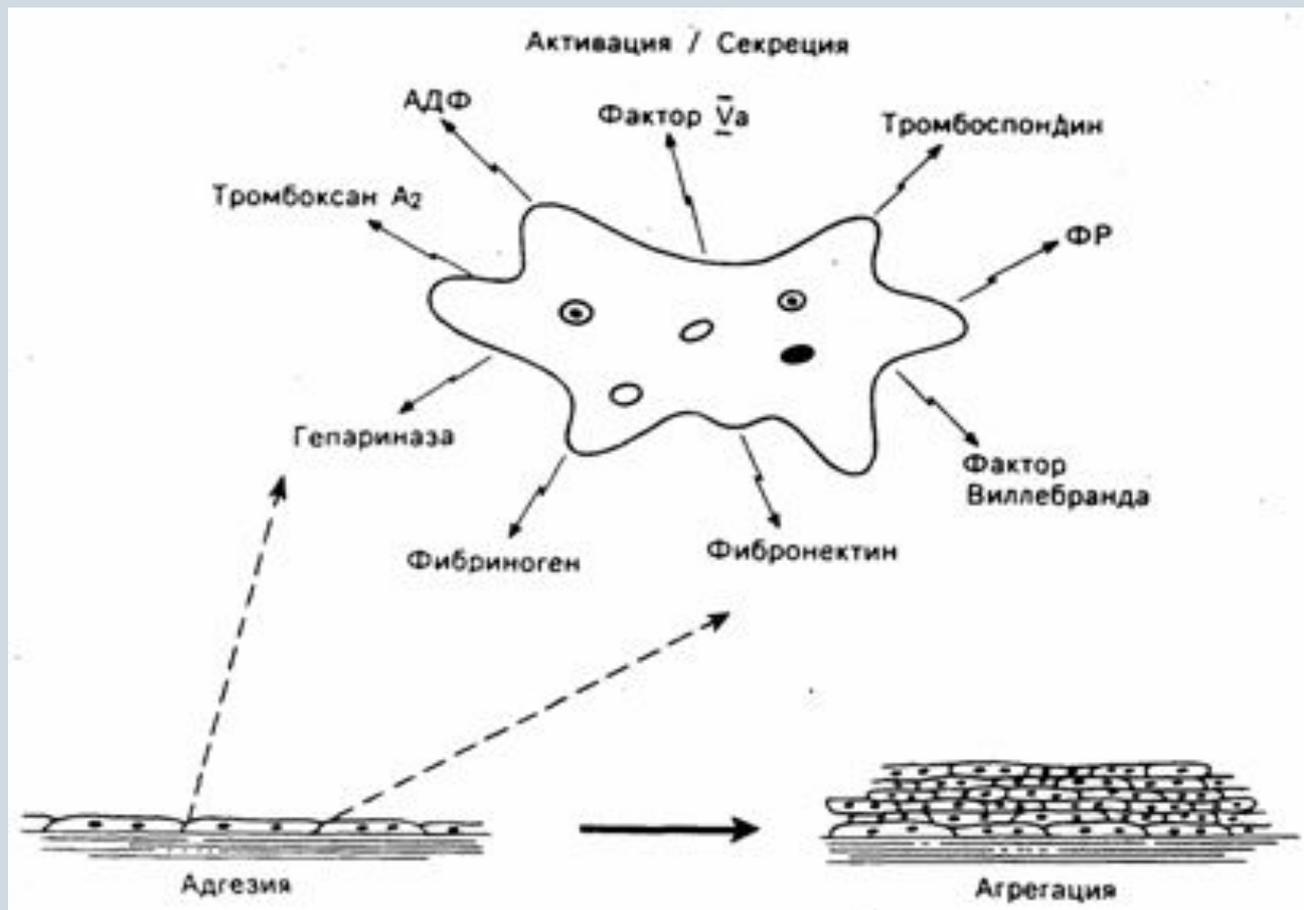
1 этап

Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз сводится к образованию тромбоцитарного тромба.

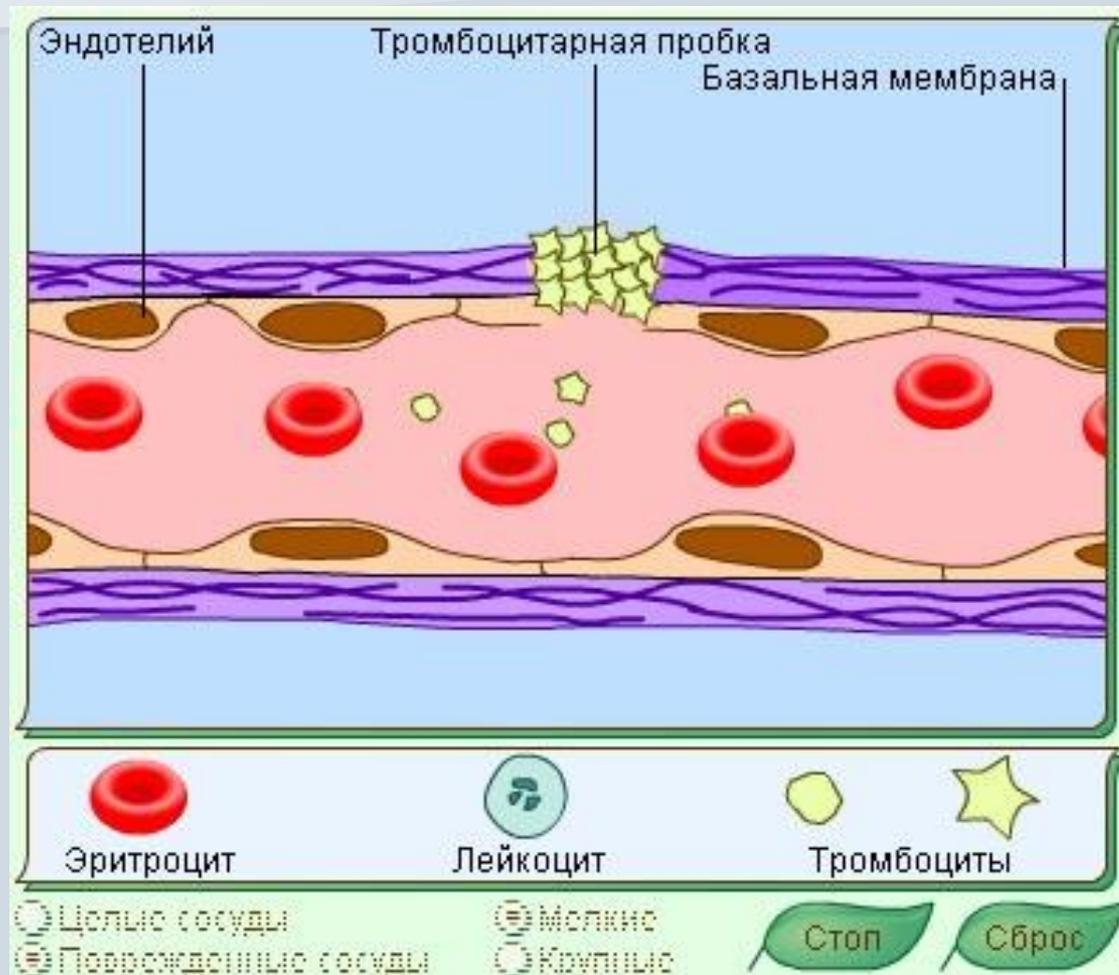
Условно его разделяют на три стадии:

- 1) временный (первичный) спазм сосудов;
- 2) образование тромбоцитарной пробки за счет адгезии (прикрепления к поврежденной поверхности) и агрегации (склеивания между собой) тромбоцитов;
- 3) ретракция (сокращение и уплотнение) тромбоцитарного тромба.

Схематическое изображение первичного гемостаза

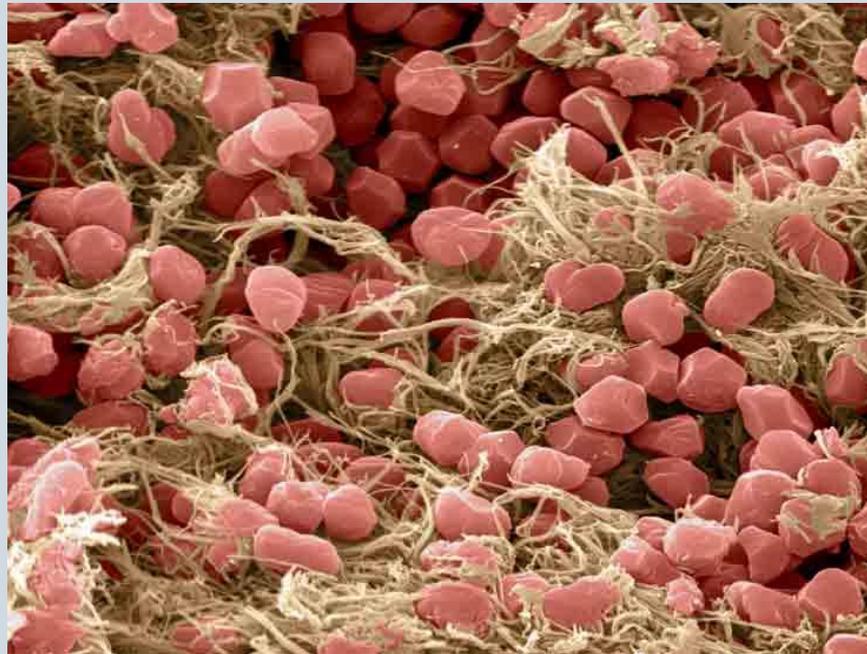


Образование тромботической пробки



2 этап

2 этап – образование фибринового тромба
(состоит из 3-х фаз)

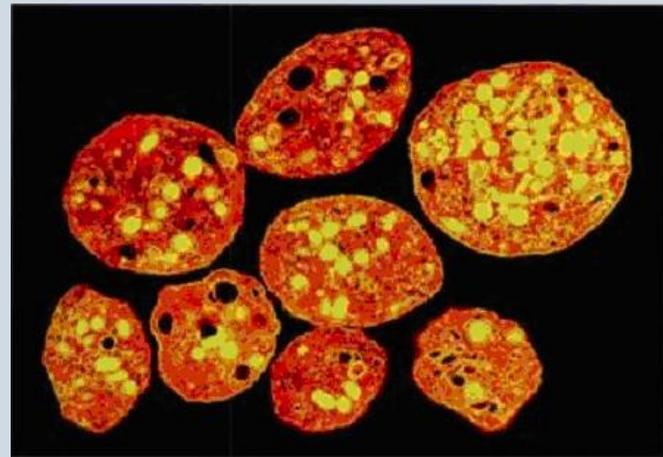
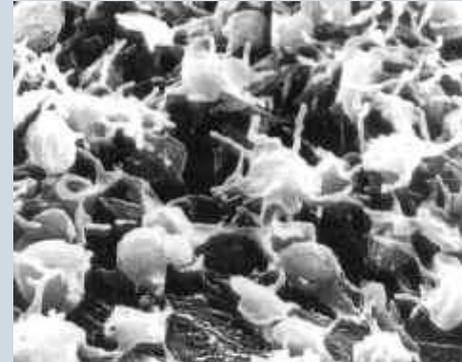


ТРОМБ

Первая фаза 2 этапа

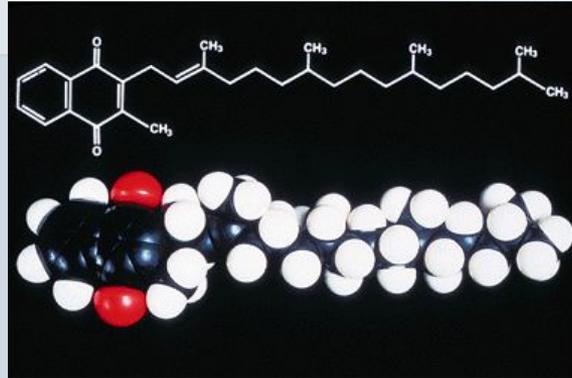
Образование
кровяного и
тканевого
тромбопластина.

Тромбопластин –
ферментный белок,
выделяющийся из
тромбоцитов и
клеток тканей
организма.



ТРОМБОЦИТЫ

Вторая фаза 2 этапа

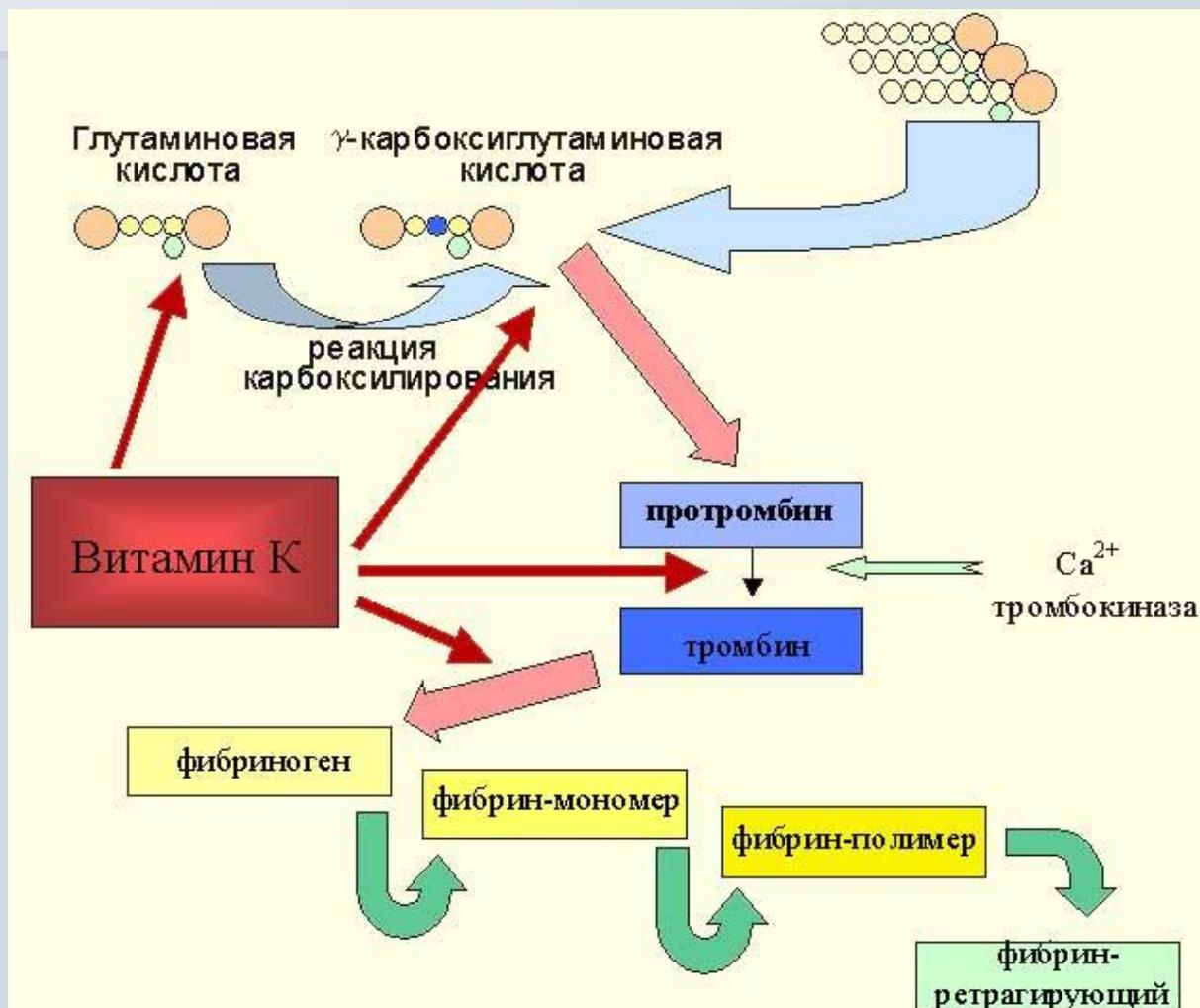


Витамин К

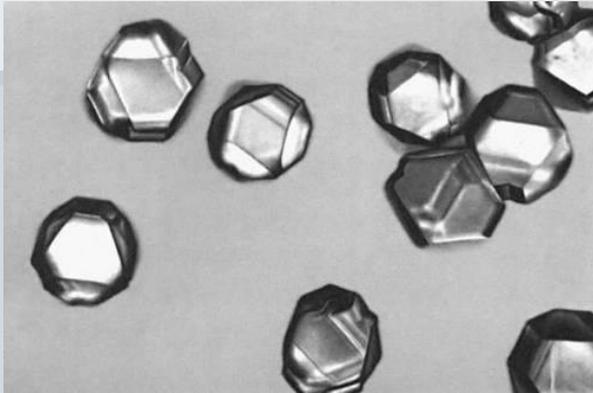
Из тканевого и кровяного тромбопластина под действием ионов кальция и VIII антигемофильного фактора крови образуется фермент *протромбиназа*.

Протромбиназа катализирует реакцию перехода протромбина в **тромбин** при участии ионов кальция и витамина К.

Схема влияния витамина К на процесс свертывания крови



Третья фаза 2 этапа

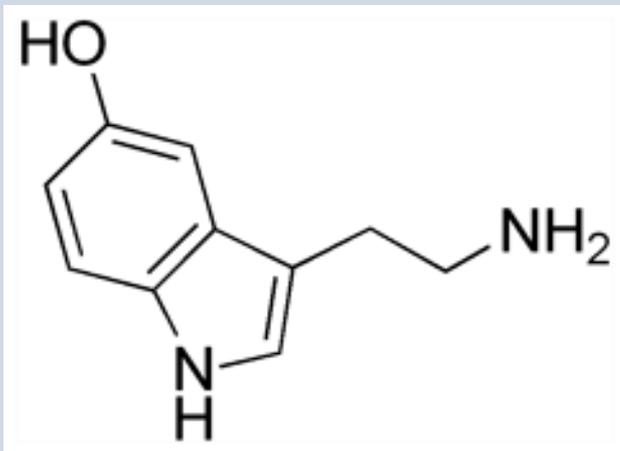


КРИСТАЛЛЫ ТРОМБИНА

Под влиянием тромбина на плазменный белок фибриноген при участии ионов кальция образуется **фибрин** (нерастворимый белок).

Уплотнение тромба происходит под действием тромбостенина.

Сужение сосуда происходит под влиянием серотонина.



СЕРОТОНИН

3 этап - послефаза

Работа системы фибринолиза.

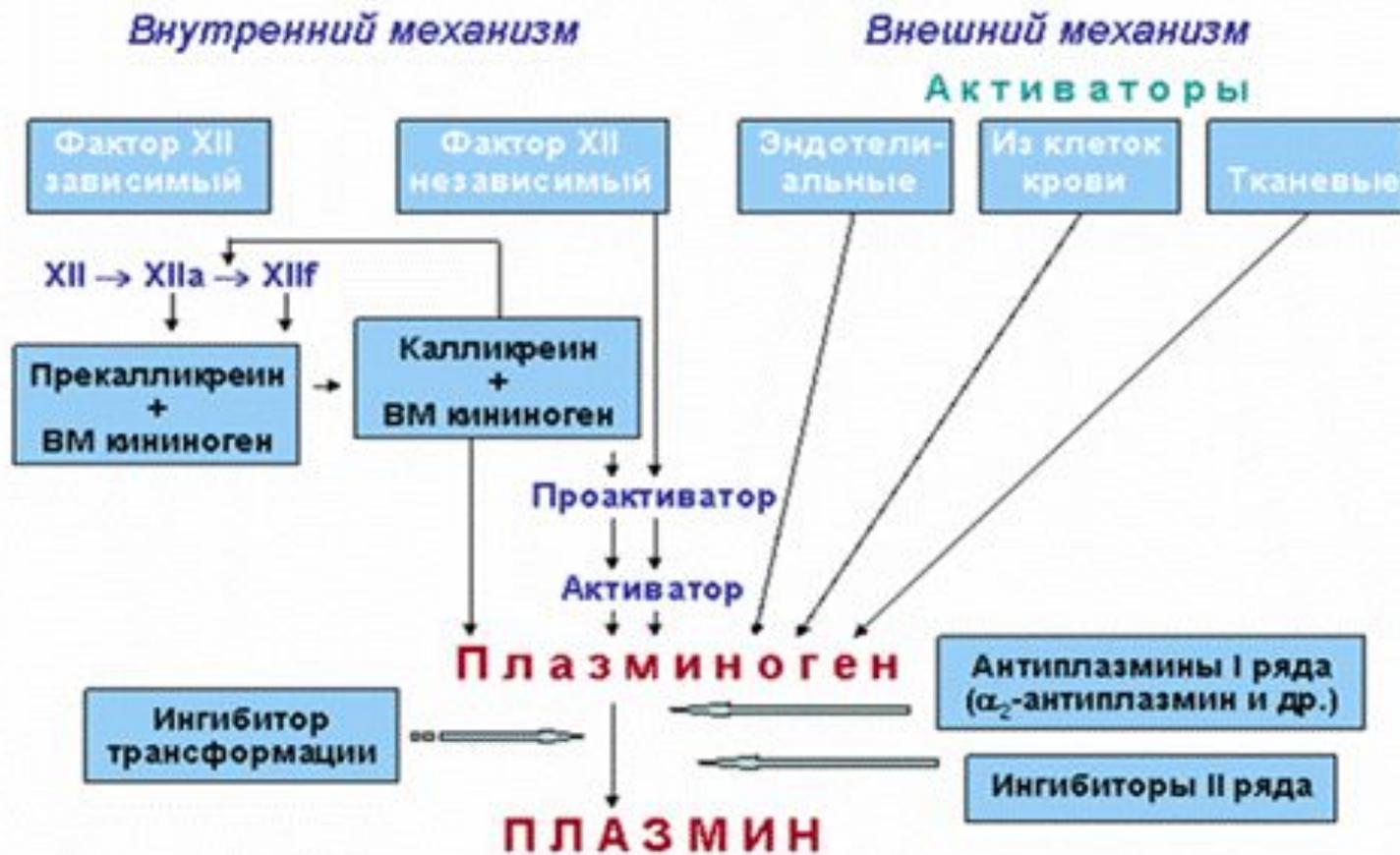
Расщепление фибрина до аминокислот происходит под действием фермента фибринолизина (плазмина).

Система фибринолиза нужна для того, чтобы восстановить просвет сосудов.



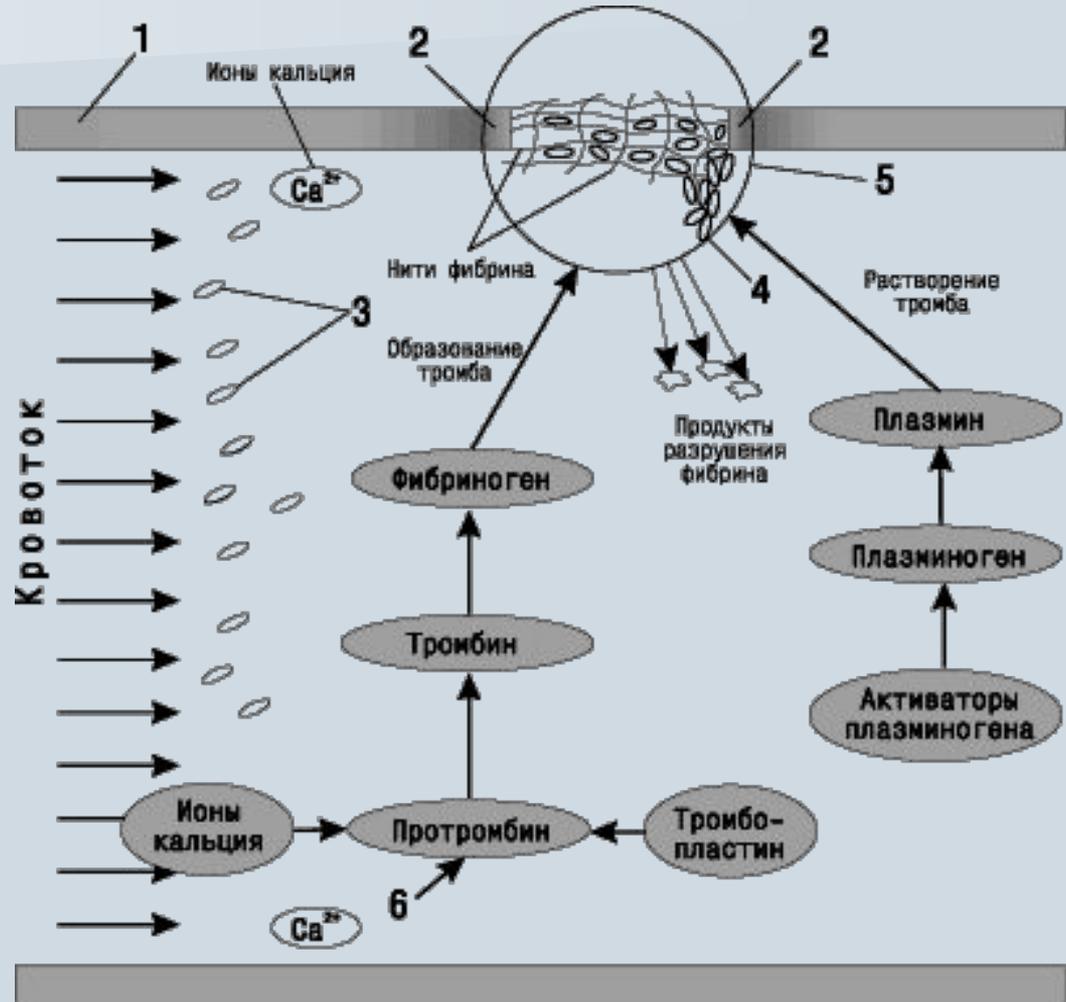
КРОВЕНОСНЫЙ СОСУД

Схема фибринолиза



Динамическое равновесие систем свертывания и фибринолиза

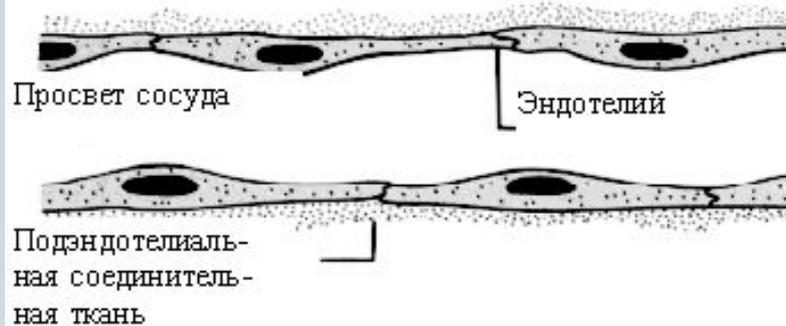
- 1 – стенка кровеносного сосуда
- 2 – повреждение стенки
- 3 – тромбоциты
- 4 – адгезия и агрегация тромбоцитов
- 5 – тромб
- 6 – факторы свертывающей системы



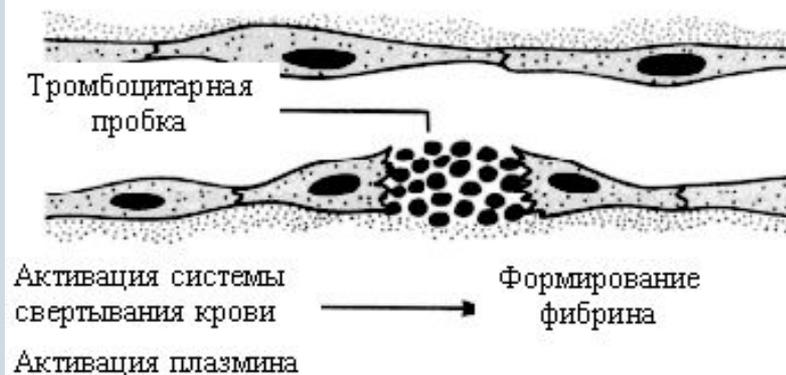
Система свертывания крови ⇌ Система фибринолиза

Механизм нормального гемостаза

A. Нормальный сосуд



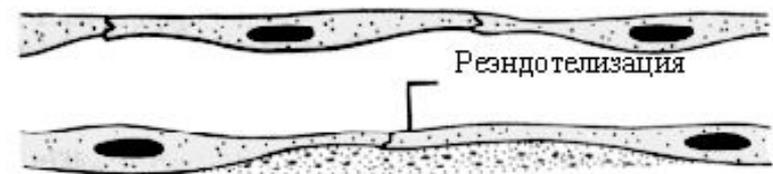
B. Повреждение эндотелия (первые несколько секунд)



C. Гемостаз (минуты)



D. Заживление (часы и дни)



Гемофилия

Гемофилия - тяжелое наследственное заболевание крови, которое вызвано врожденным отсутствием некоторых белков - факторов свертывания крови. Дефицит фактора VIII наблюдается при классической гемофилии типа А, дефицит IX фактора - при гемофилии В. Известна также гемофилия С, связанная с дефицитом XI фактора.



СЦЕПЛЕННОЕ С ПОЛОМ НАСЛЕДОВАНИЕ (наследование гемофилии)

H - доминантный ген (нормальная свертываемость крови)
h - рецессивный ген (гемофилия)

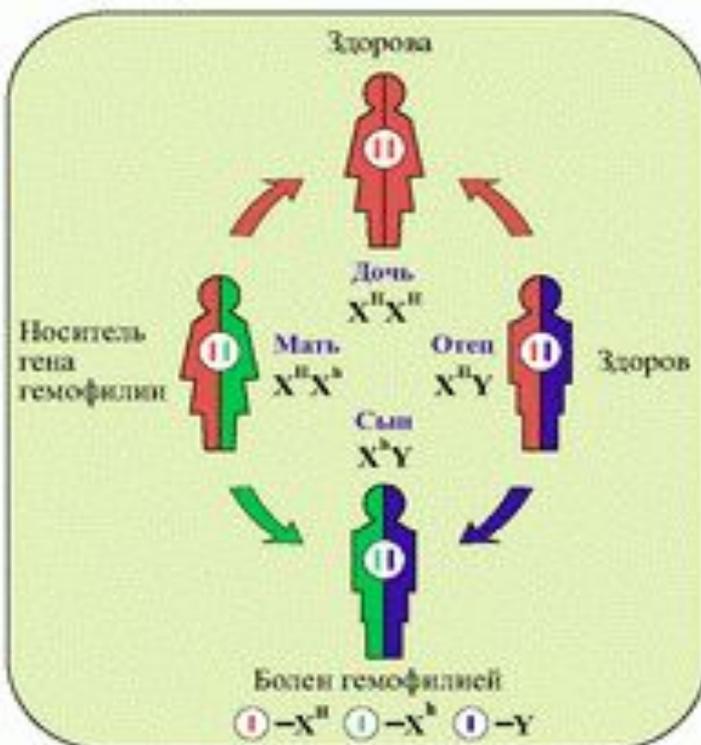
Возможные варианты генотипов родителей

♀ $X^H X^H$ - норма ♂ $X^H Y$ - норма
 $X^H X^h$ - скрытый носитель гена гемофилии $X^h Y$ - гемофилия
 $X^h X^h$ - гемофилия

P ♀ $X^H X^h$ ♂ $X^H Y$

G X^H X^h X^H Y

F₁ ♀ $X^H X^H$ ♂ $X^H Y$
 $X^H X^h$ $X^h Y$



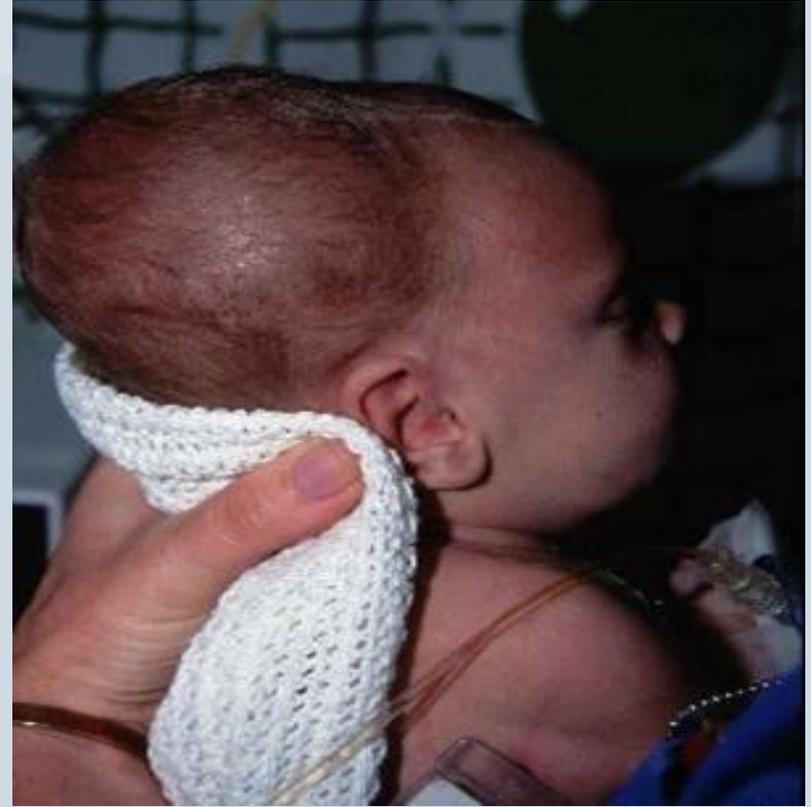
Гемофилия характеризуется нарушением свертываемости крови и проявляется в частых кровоизлияниях в суставы, мышцы и внутренние органы.

Болезнь проявляется только у лиц мужского пола, женщины являются только носительницами гена гемофилии.





Обширные гематомы у пациента с гемофилией



Локализованная гематома на голове новорожденного гемофилика через 24 часа после рождения

Отсутствие в организме так называемого VIII фактора свертывающей системы крови замедляет образование в ней сгустков, которые закрывают отверстия в поврежденных сосудах. Самая незначительная травма у больного гемофилией ведет к длительному, трудно останавливаемому кровотечению.



Лечение гемофилии

Единственным методом лечения этого заболевания, позволяющим избежать ранней инвалидизации и, более того, смерти от кровотечений, является регулярное внутривенное введение отсутствующих в крови факторов свертывания, то есть заместительная терапия.



VIII ФАКТОР

Историческая справка

Обычно в сознании людей любое упоминание о гемофилии в первую очередь ассоциируется с образом цесаревича Алексея - сыном последнего российского императора Николая II. Алексей был болен гемофилией, получив ее от матери - императрицы Александры Федоровны, унаследовавшей болезнь от своей матери принцессы Алисы, которая в свою очередь получила ее от матери - королевы Виктории.

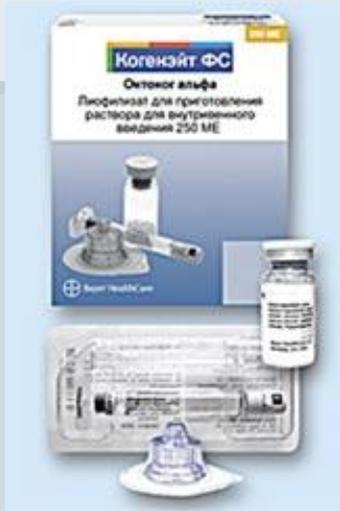


Алексей Романов

Царская семья



Жизнь с гемофилией



Гемофилия считается одним из самых дорогостоящих заболеваний в мире, так как для профилактики, лечения, проведения хирургических операций используются препараты, изготавливаемые из человеческой плазмы. По рекомендации ВОЗ на одного больного гемофилией требуется 30 000 международных единиц концентрата фактора свертывания крови в год. Стоимость одного флакона импортного концентрата фактора свертывания крови объемом 500 международных единиц равна в среднем 200 долларов США.

Данные статистики



На территории Российской Федерации проживает около 15 000 больных гемофилией, из них дети составляют около 6 000 человек.



Заболевание это редкое - по данным ВОЗ, на каждые 10 тысяч новорожденных мальчиков рождается один больной гемофилией.