



СВЕРТЫВАЮЩАЯ СИСТЕМА КРОВИ

СИСТЕМА ГЕМОСТААЗА

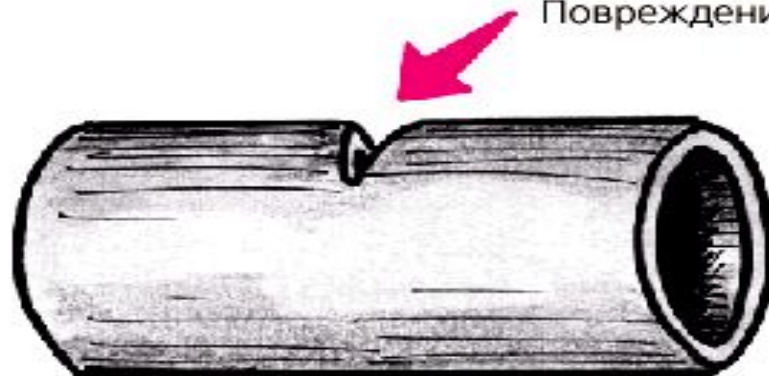


- Система коагуляции
- Система фибринолиза
- Противосвёртывающая система

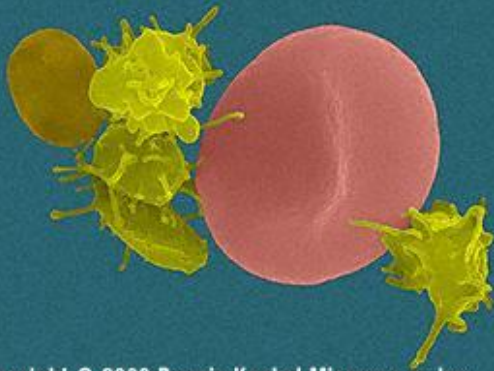
ГЕМОСТАЗ

а

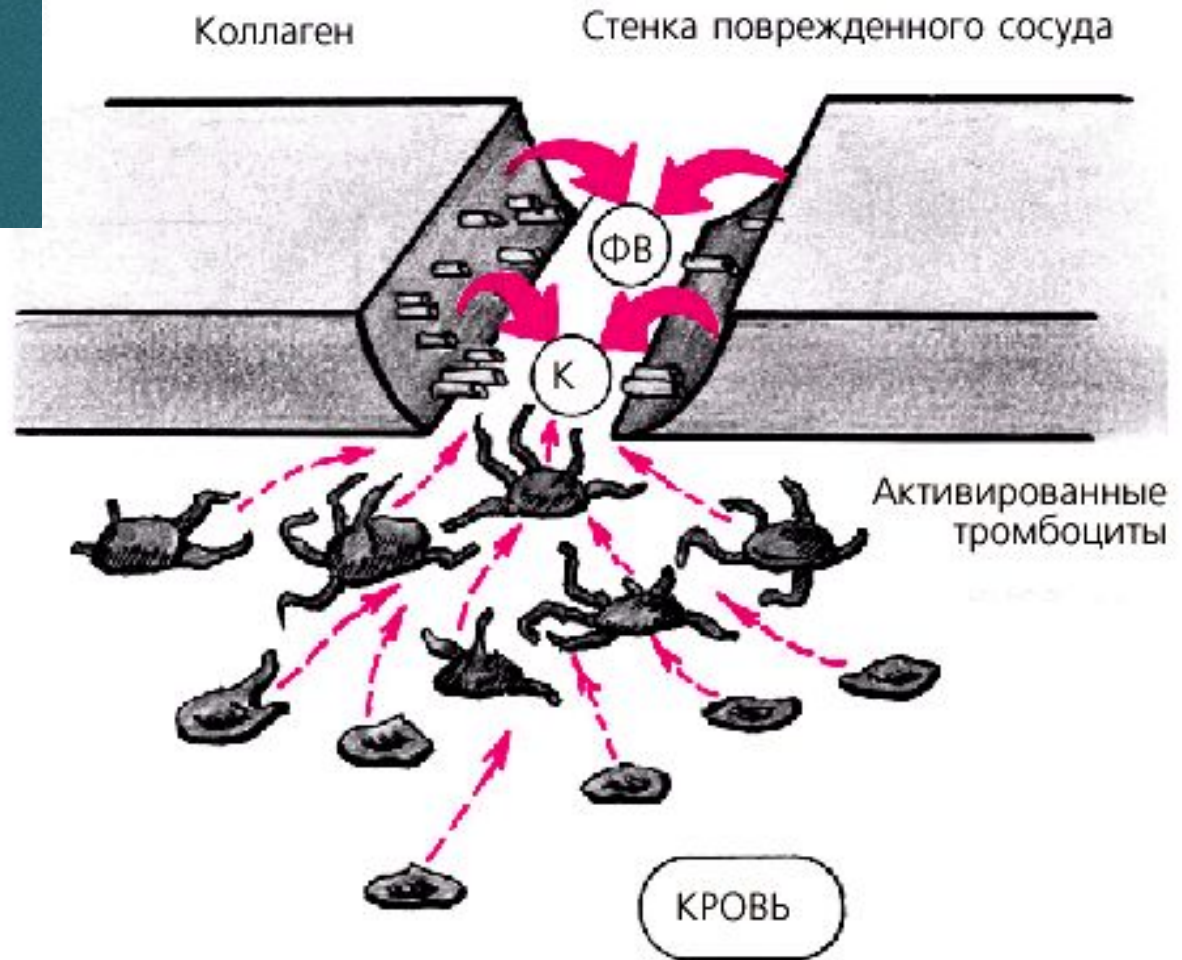
Повреждение сосуда



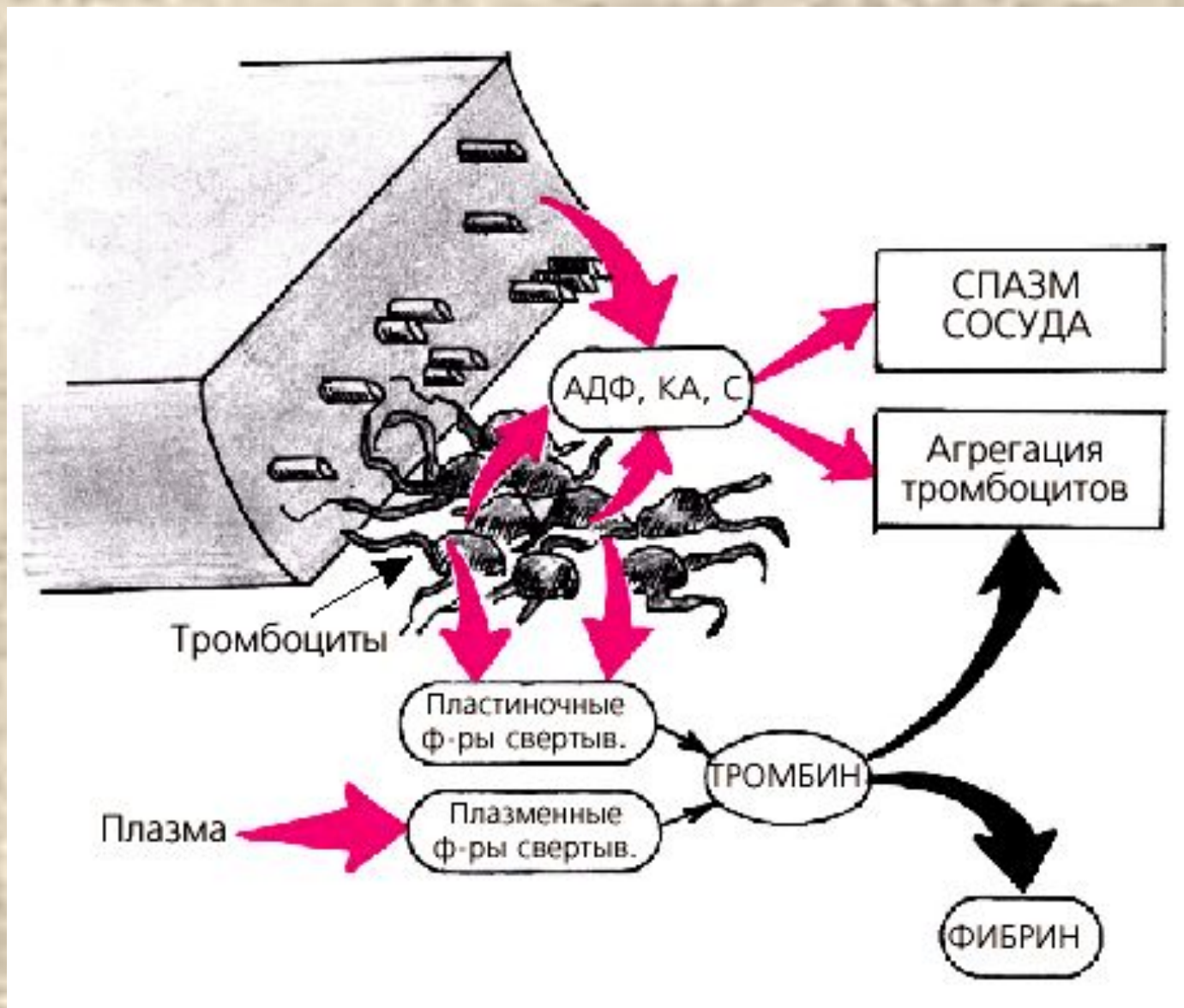
ГЕМОСТАЗ



Copyright © 2009 Dennis Kunkel Microscopy, Inc.

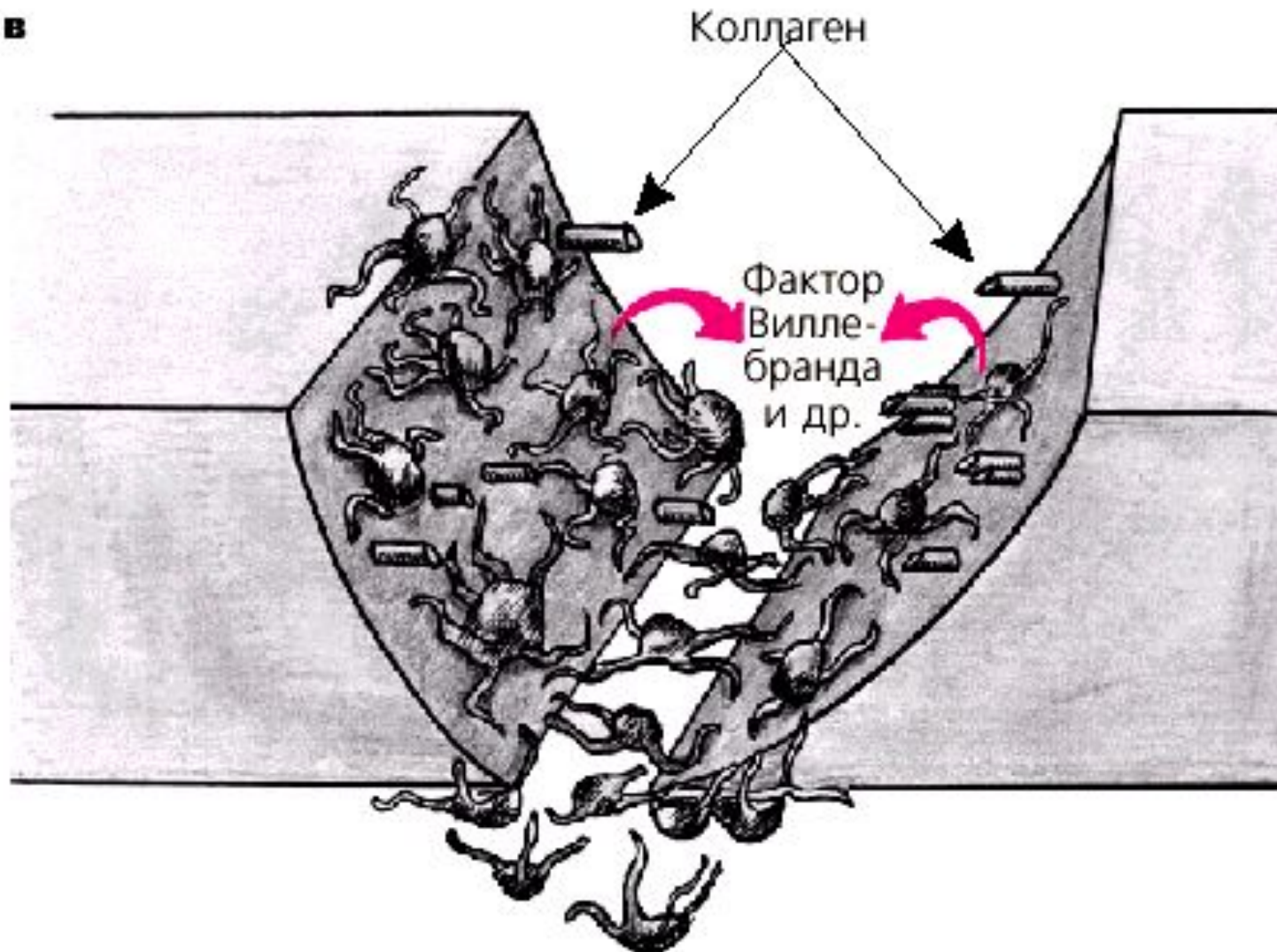


ГЕМОСТАЗ

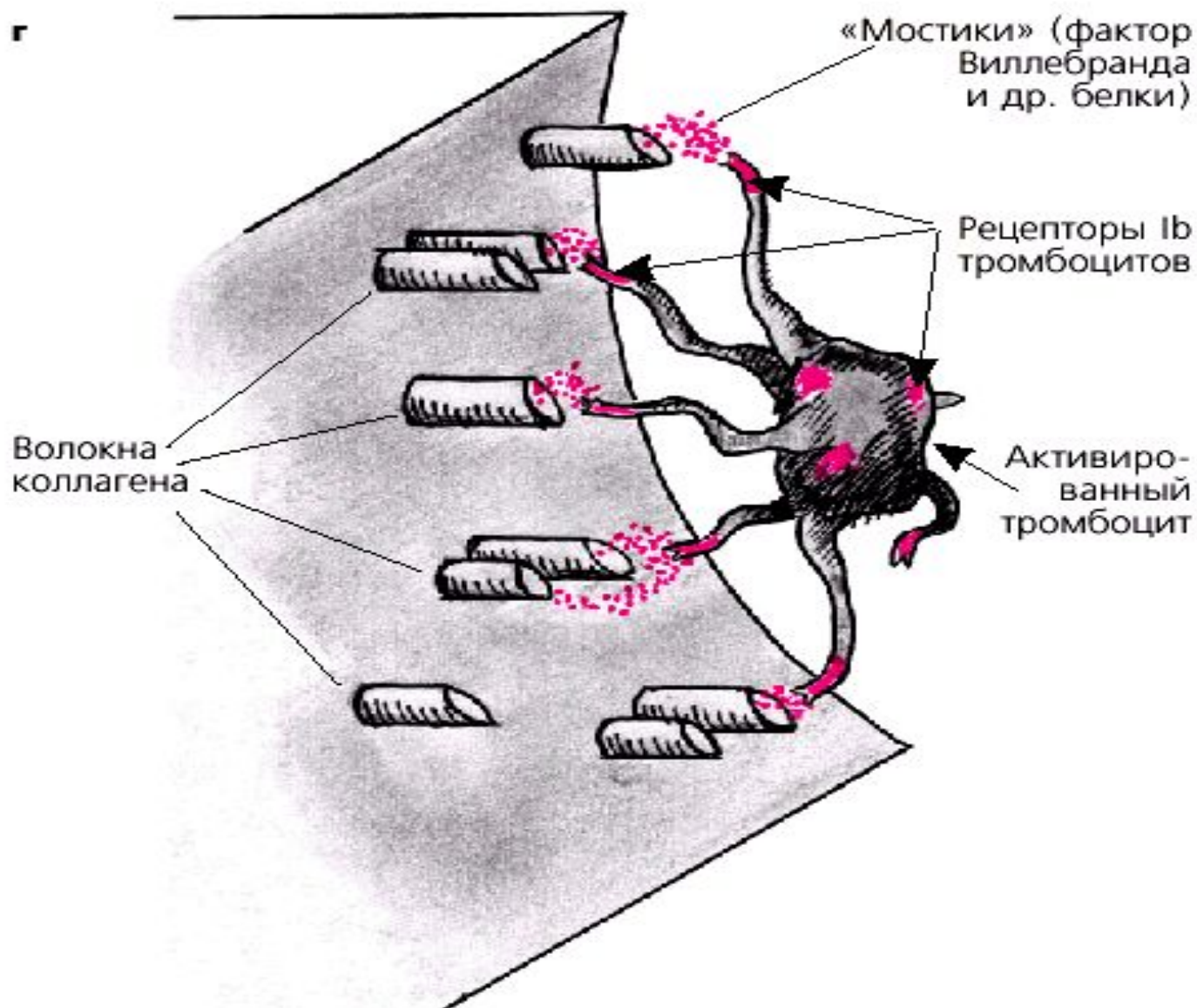


ГЕМОСТАЗ

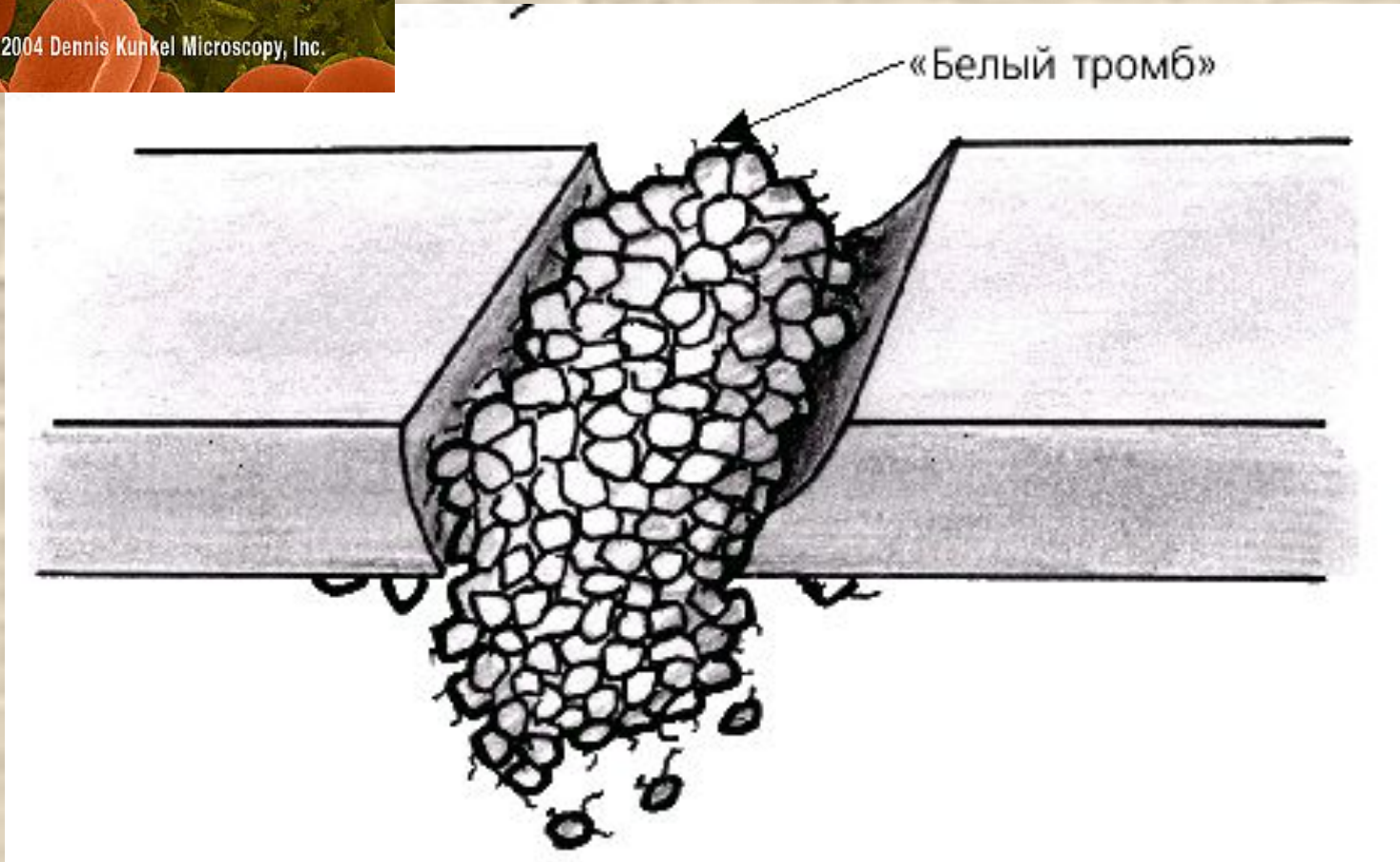
В



ГЕМОСТАЗ

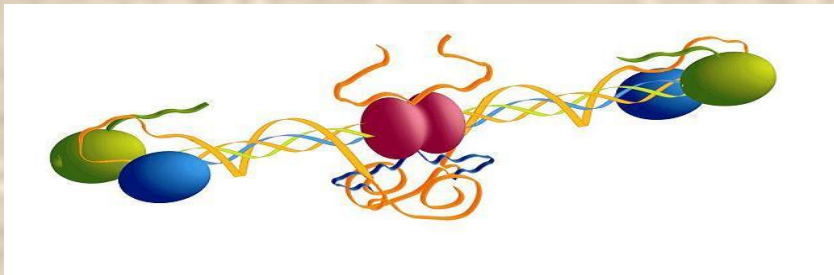


«БЕЛЫЙ» ТРОМБ



ФАКТОРЫ СВЁРТЫВАНИЯ КРОВИ

Название	Молекулярная масса	Содержание в плазме, мг/л	Функция
Фибриноген (I)	340	3000	Структурный белок
Протромбин (II)	72	100	Профермент
Тканевой ф-р (III)	37	Следы	Кофактор
Ионы кальция (IV)			
Проакцелерин (V)	330	10	Кофактор
Проконвертин (VI)	50	0,5	Профермент
Антигемоф. глоб.А (VIII)	330	0,1	Кофактор
Антигемоф. глоб.В Ф-р Кристмаса (VIII)	56	5	Профермент
Фактор X (Стюарта- Прауэра)	56	10	Профермент
Фактор (XI)	160	5	Профермент
Фактор Хагемана (XII)	80	30	Профермент
Фактор (XIII)	150	10	Профермент трансклутаминазы



ФИБРИНОГЕН

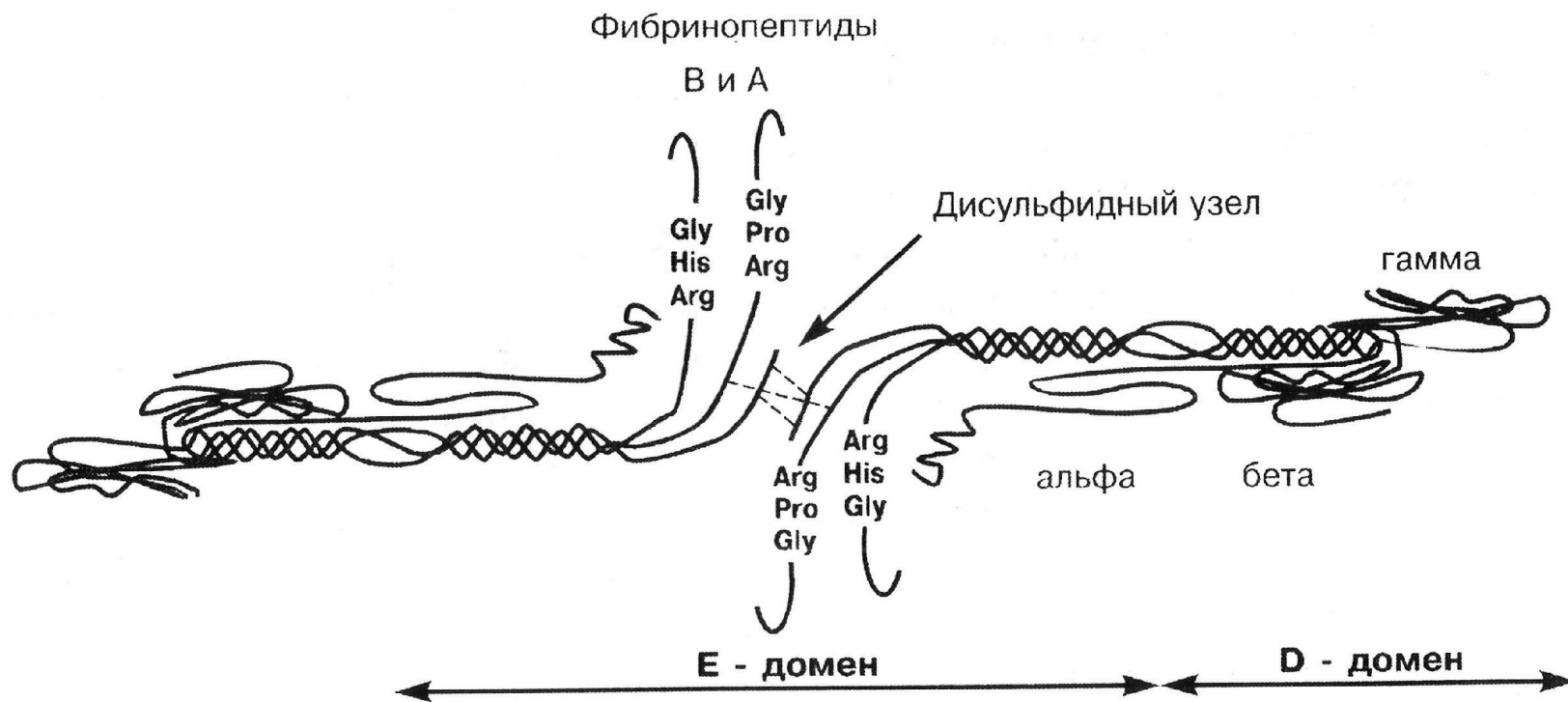


Схема структуры фибриногена.



ПРОТРОМБИН

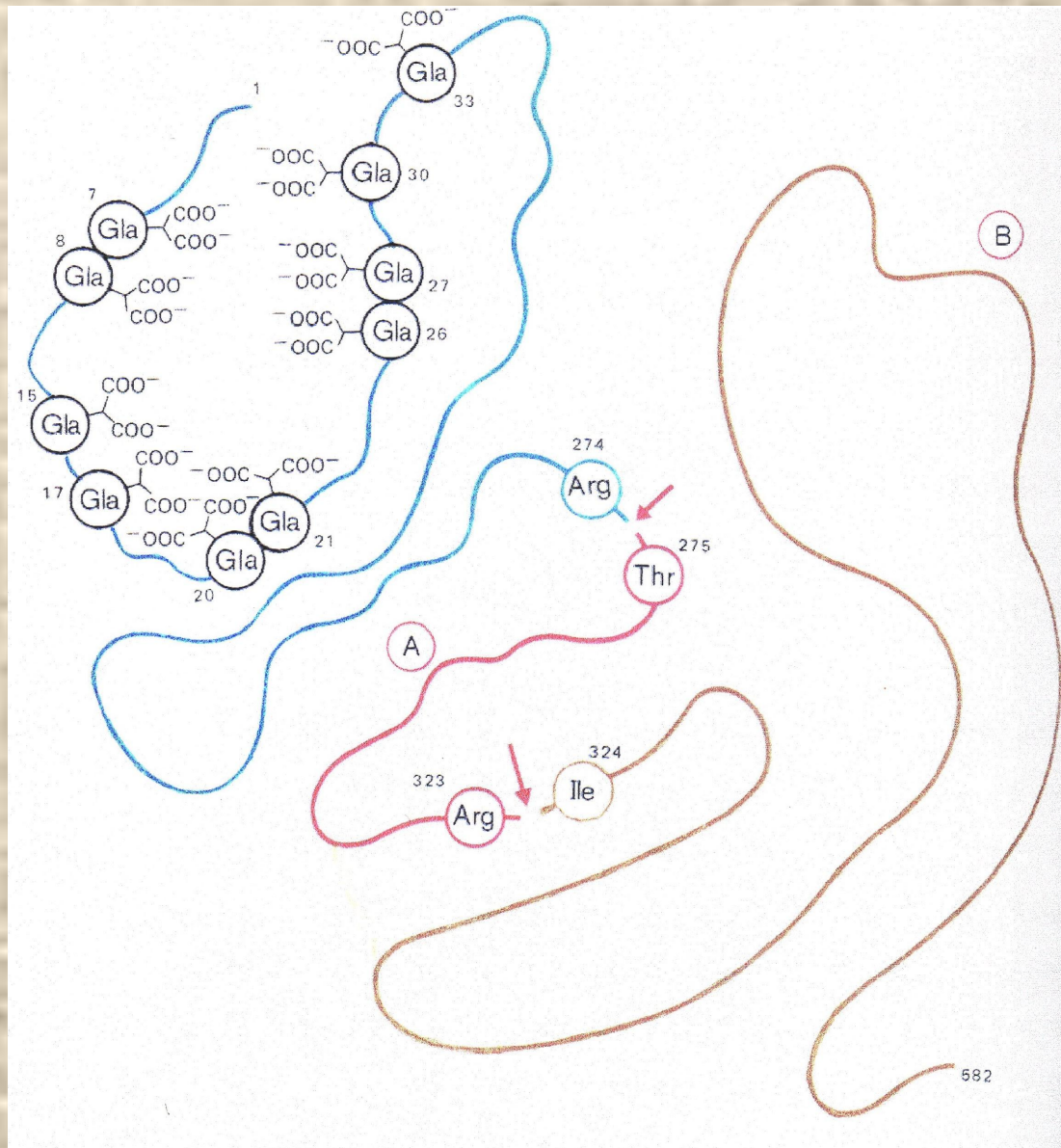
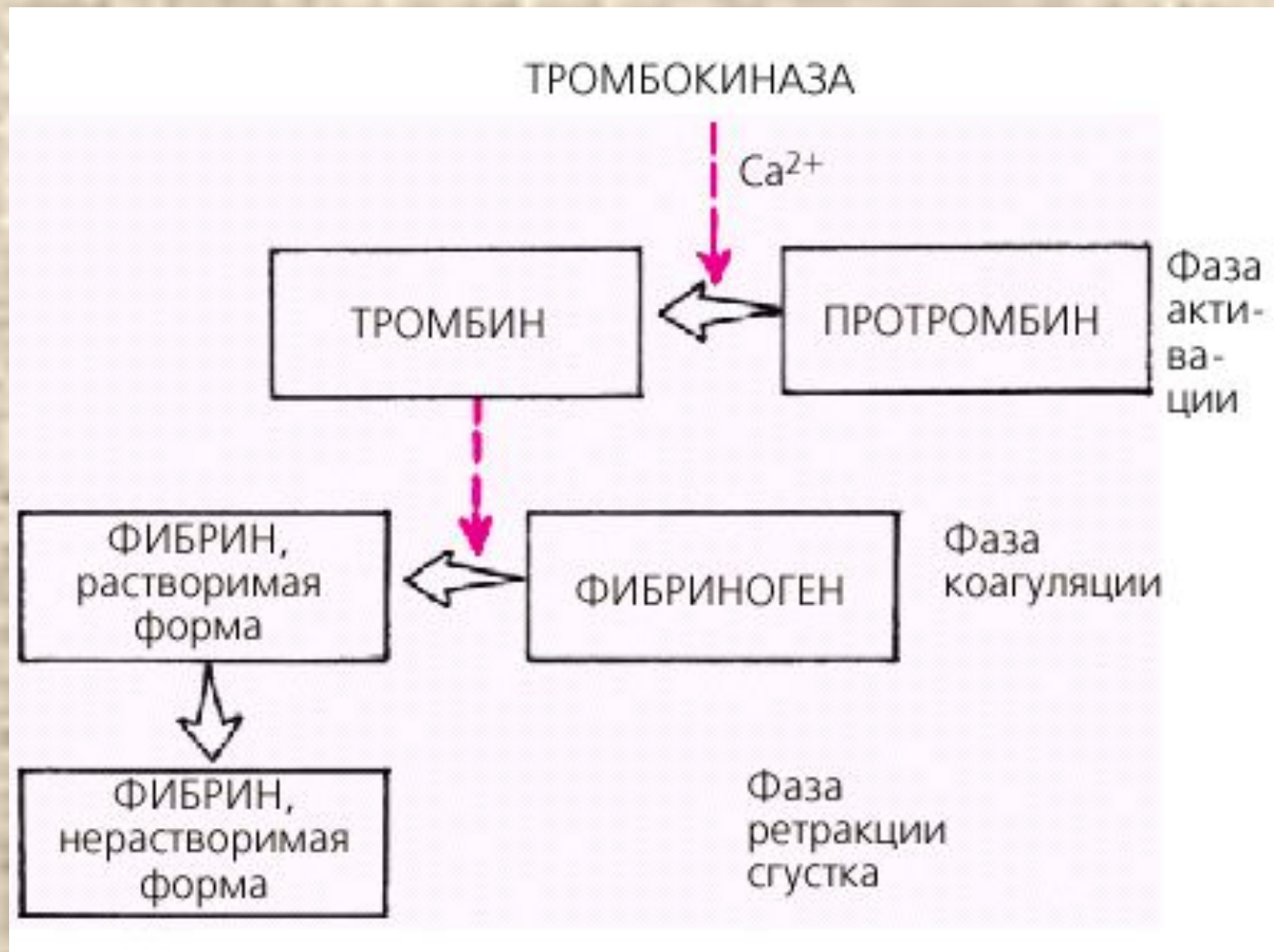




Рис. 10-25. Функция витамина К как кофактора при образовании остатков γ -карбоксиглутаминовой кислоты в протромбине и других белках.

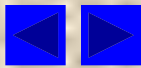
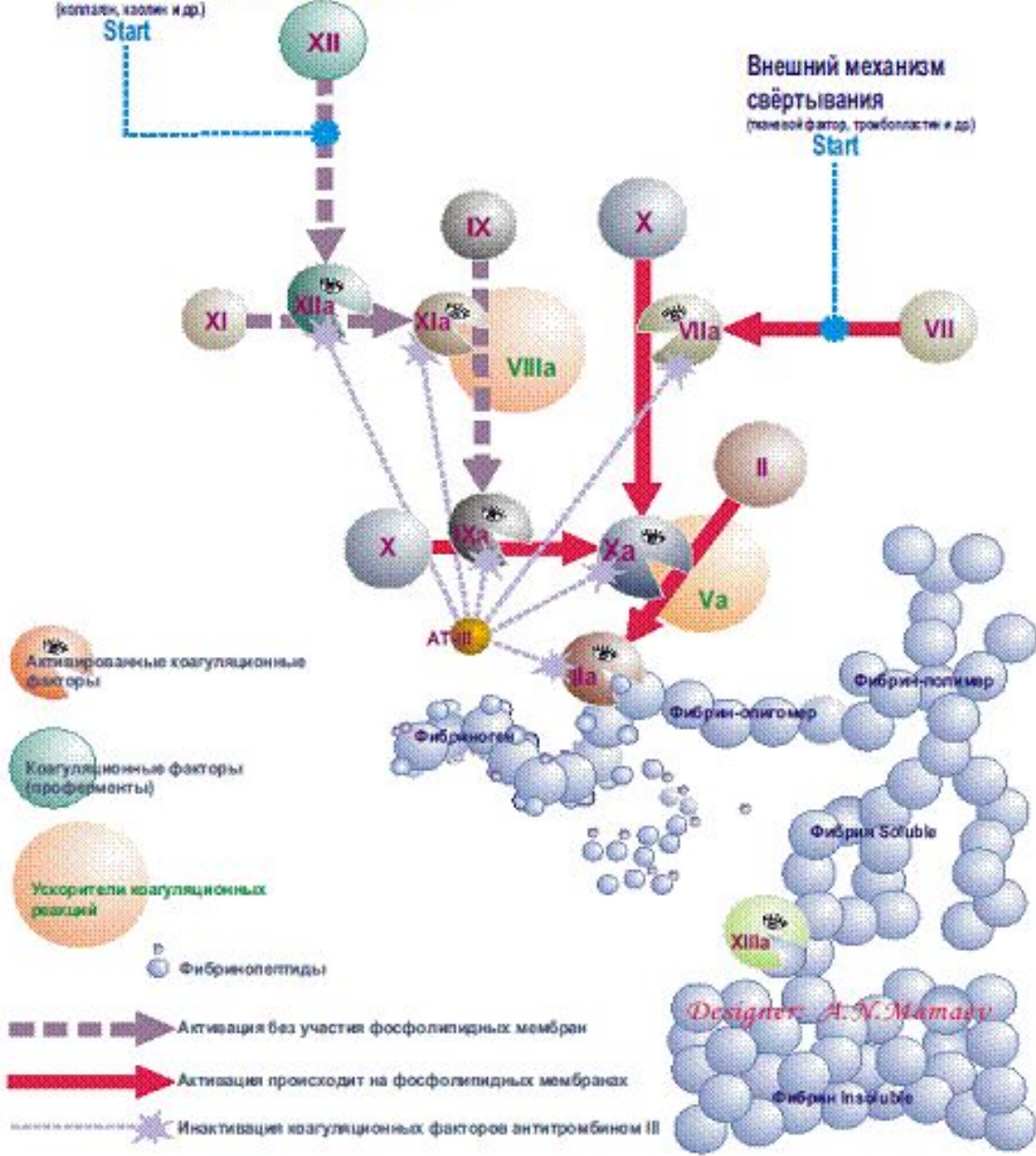
ГЕМОСТАЗ



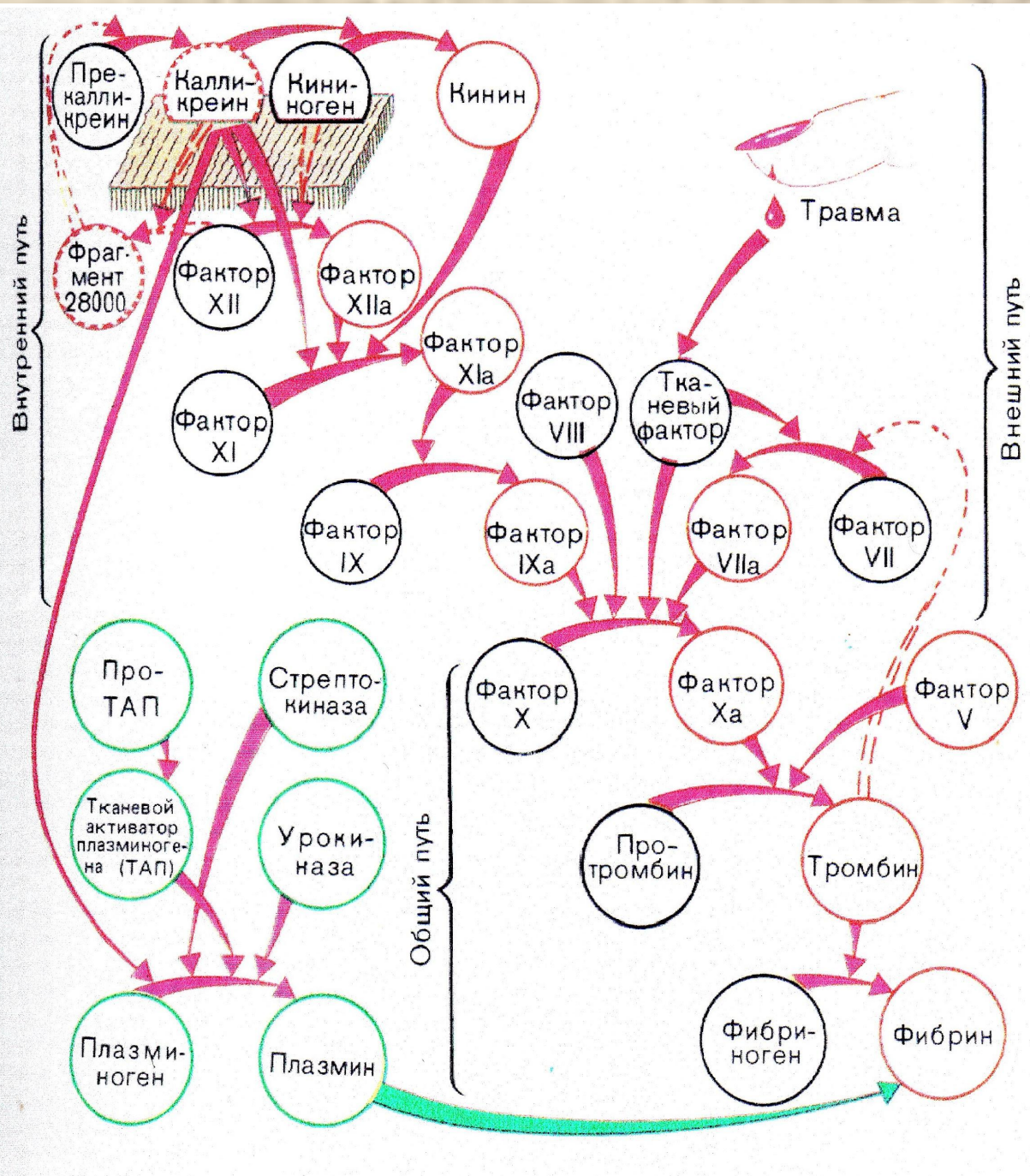
ГЕМОСТАЗ

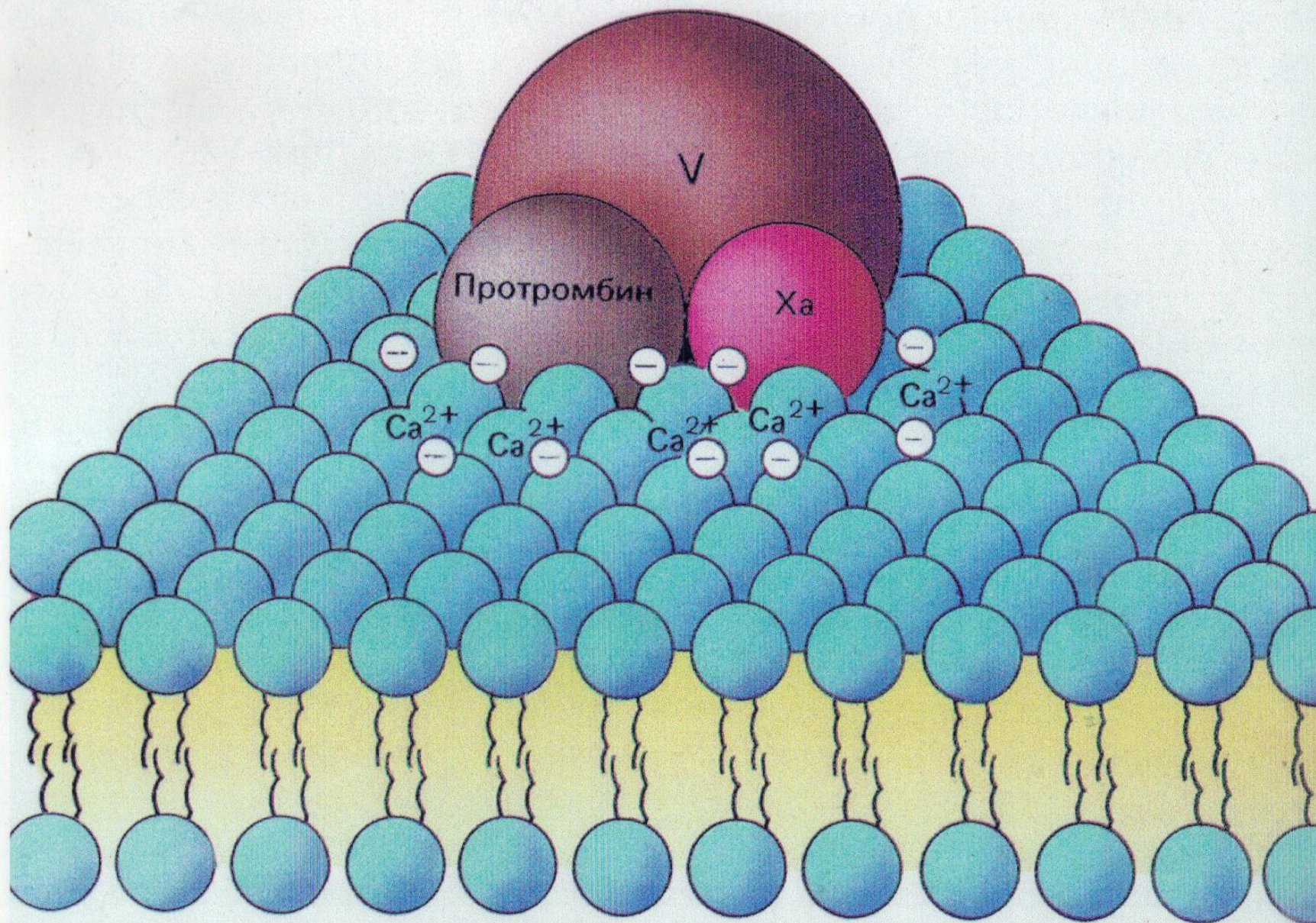
Внутренний механизм свёртывания (коагулек, коллик и др.)

Внешний механизм свёртывания (тканевой фактор, тромбоциты и др.)

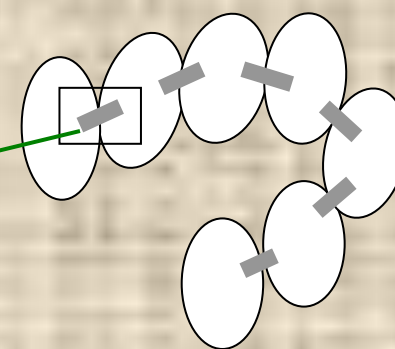
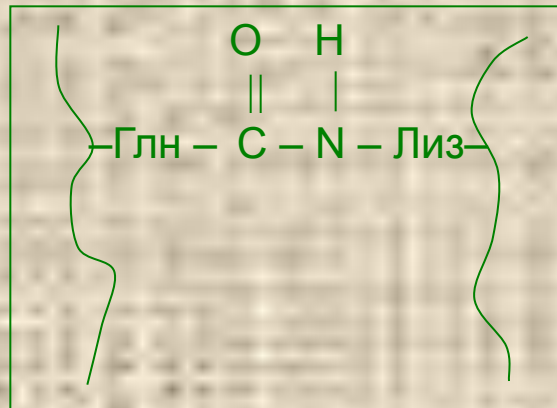
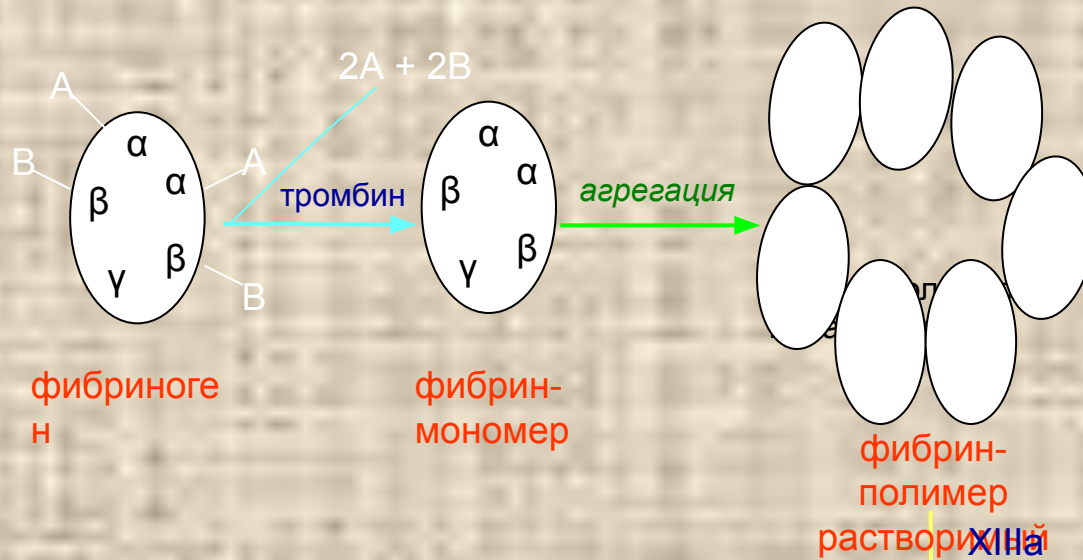


ГЕМОСТАЗ

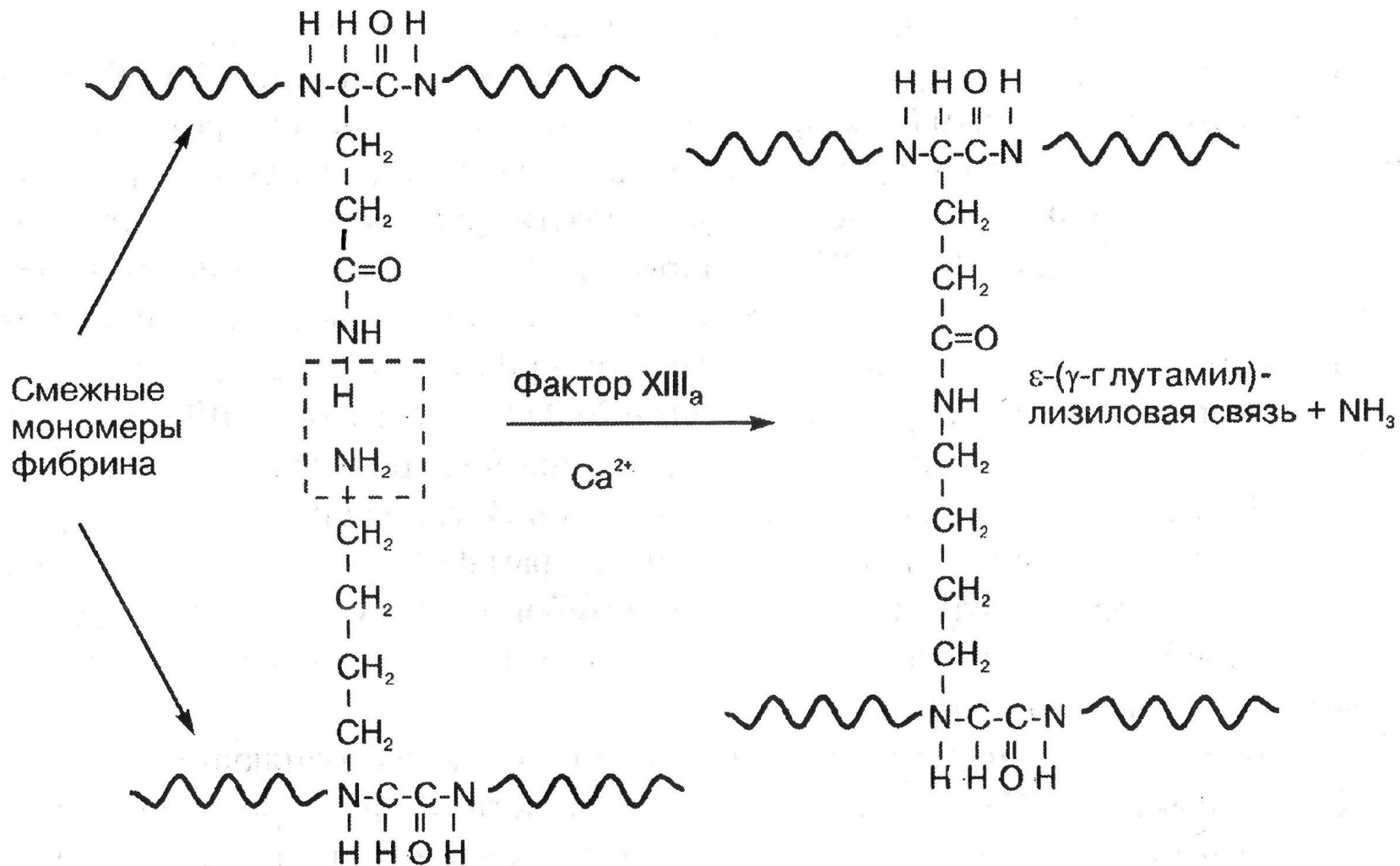




Образование фибрина



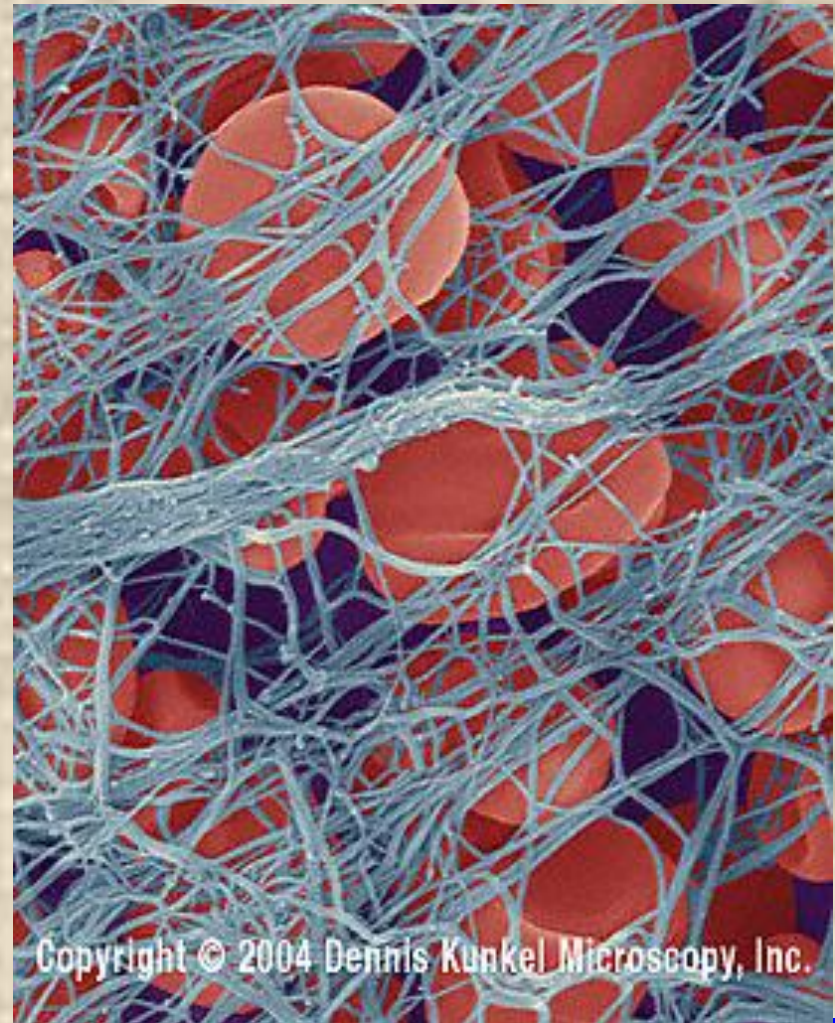
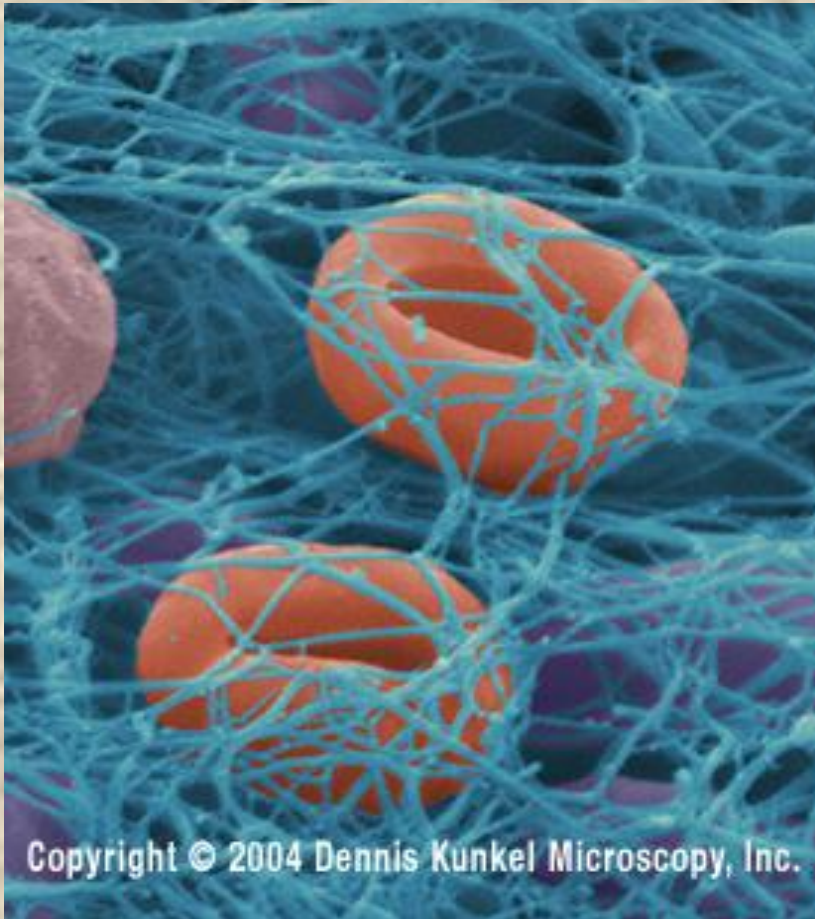
Образование фибрина



Образование ковалентных связей между боковыми цепями остатков глутамина и лизина смежных молекул фибрин-мономеров в полимере.



ФИБРИН



ФИБРИНОЛИЗ



Противосвёртывающая система

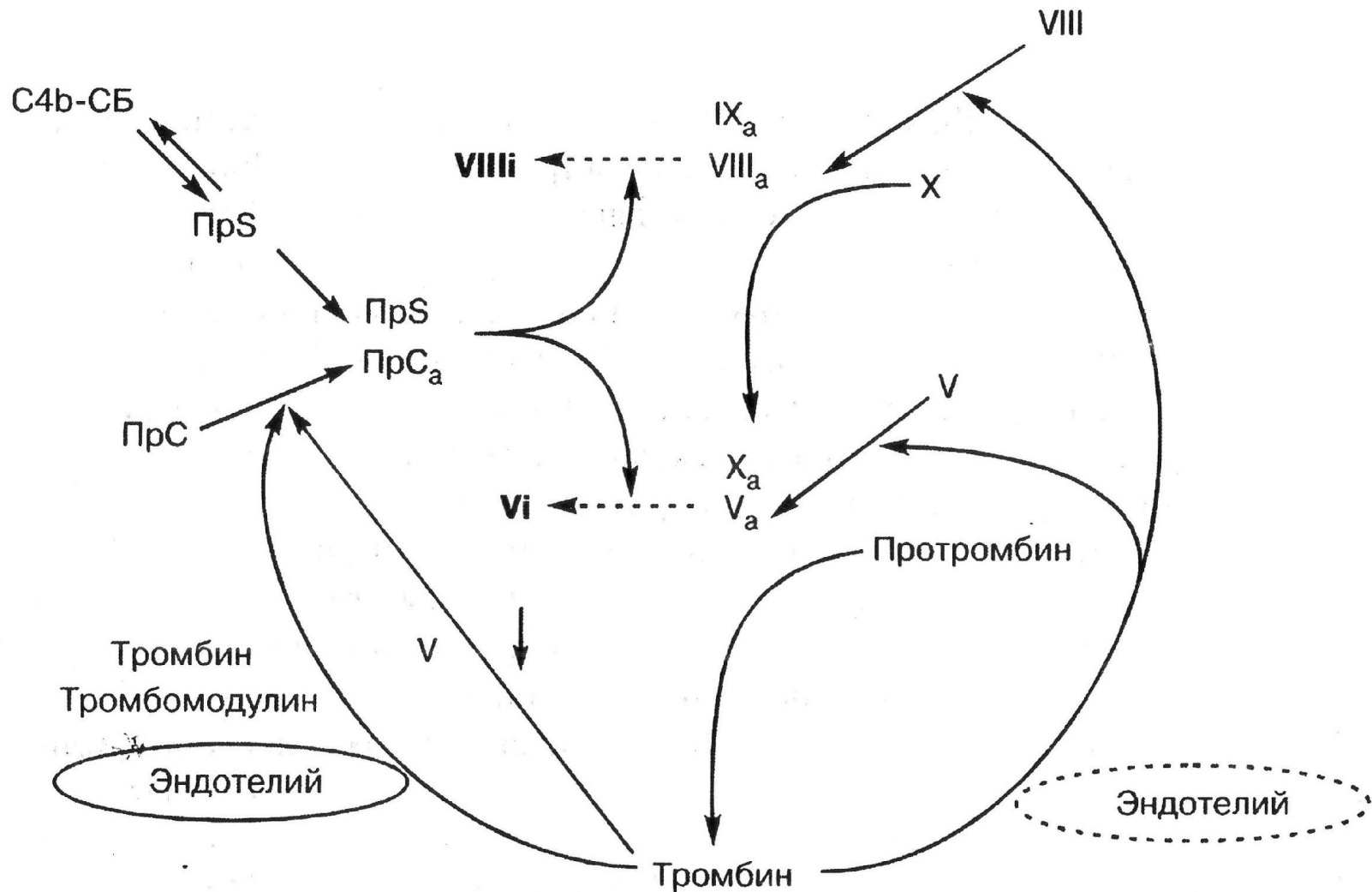


Схема антикоагулянтного действия ПрС. Тромбин при контакте с неповреждённым эндотелием связывается с тромбомодулином и активирует ПрС, расщепляющий факторы VIII_a и V_a. Это приводит к остановке реакций активации свёртывания крови.



Патология свертывающей системы

- Гемофилии
 - Гемофилия А
 - Гемофилия В
 - Гемофилия С
- Недостаток фактора
 - VIII
 - IX
 - XI



Лабораторные тесты

- Первичный гемостаз :
- - длительность кровотечения по Дьюку (до 4 минут)
- - исследование агрегационной функции тромбоцитов под действием индукторов агрегации
- (гемолизатагрегационный тест – 10-14 сек,
- агрегация с универсальным индуктором (АДФ – 14-18 сек,
- агрегация с ристомицином – 14-18 сек, агрегация с адреналином, коллагеном)
- Диагностика нарушений тромбоцитарного гемостаза при тромбоцитопатиях, тромбоцитопениях

Лабораторные тесты

- Ретракция сгустка (функция тромбоцитов) – 40-60%
- Недостаточность ретракции – при выраженных тромбоцитопениях, качественной неполноценности тромбоцитов, избытке эритроцитов

Лабораторные тесты

- Вторичный гемостаз –
- Время свертывания по Ли-Уайту (у постели больного) – 6-12 мин
- АВР (активированное время рекальцификации плазмы) – отражает суммарную активность XII, XI, IX, VIII и 3 тромбоцитарного факторов. (сгусток образуется за 68-82 сек).
- АЧТВ (активированное частично тромбопластиновое время) – суммарная активность факторов I фазы – XII, XI, IX, VIII – 40-55 сек.
- Удлинение этих тестов происходит при дефиците одного из этих факторов (гемофилии, болезнь Вилебранда), ускорение – тенденция к гиперкоагуляции, удлинение - тенденция к гипокоагуляции

Лабораторные тесты

- Протромбиновый индекс - суммарная активность II, V, VII, X факторов (85-105%) – функциональное состояние печени, обеспеченность витамином К. (Снижение витамина К – при нарушении всасывания липидов, профузных поносах).
- Снижается при лечении непрямыми антикоагулянтами

Лабораторные тесты

- РФМК (растворимые фибринмономерные комплексы – образуются из фибриногена под тромбина) – тромбинемия.

Маркер активирования внутрисосудистого свертывания (претромботические состояния, локальные тромбозы, ДВС синдром)

Содержание фибриногена – 2-4 г/л.

Гипофибриногенемия – тяжелые поражения печени.

Гиперфибриногенемия – острая фаза воспаления

Лабораторные тесты

- Тромбиновое время – (15-17 сек)
- Укорочение – при гиперфибриногенемии.
- Удлинение – при гипофибриногенемии, дисфибриногенемии, присутствии гепарина, образовании и накоплении продуктов деградации фибрина (ДВС синдром)

Лабораторные тесты

- Паракоагуляционные тесты
- Этаноловый тест (качественный).
Наличие в крови РФМК и продуктов
деградации фибрина
- Орто-фенантролиновый тест
(количественный). До $3,5 \text{ г/л} \cdot 10^{-2}$

Лабораторные тесты

- Фибринолитическая активность
- Спонтанный фибринолиз (10-20%)
- XII-а зависимый лизис (степень активности фибринолитической системы (4-12 мин))
- Лизис эуглобулиновых фракций (резерв системы фибринолиза) – 180-240 мин

Лабораторные тесты

- Антитромбин III (80% всей антикоагуляционной активности плазмы), кофактор гепарина
- Снижение – наследственная тромбофилия, приобретенные – атеросклероз, ИБС, нефротический синдром. Заболевания почек с высоким риском тромбообразования, ДВС синдром

Спасибо за внимание