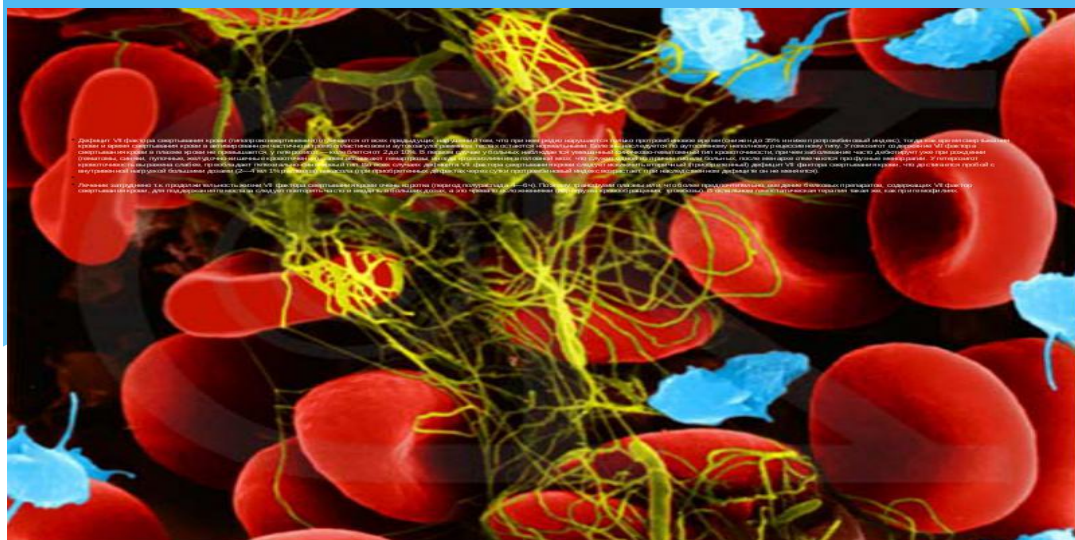


С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық медицина университеті

Патофизиология модулі

СӨЖ

ГЕМОСТАЗ. ГЕМОСТАЗДЫҢ БҰЗЫЛЫСТАРЫ



Орындаған: Ермекбай А.А
Тексерген: Төлепбергенова М.Ж
Топ: ЖМ 13 30-2

ЖОСПАР

- 1.Гемостаз туралы түсінік
- 2.Гемостаздың түрлері
- 3.Қан ұю жолдары
- 4.Гемостаздың бұзылу түрлері
- 5.Гемостаз бұзылыстарын емдеу жолдары

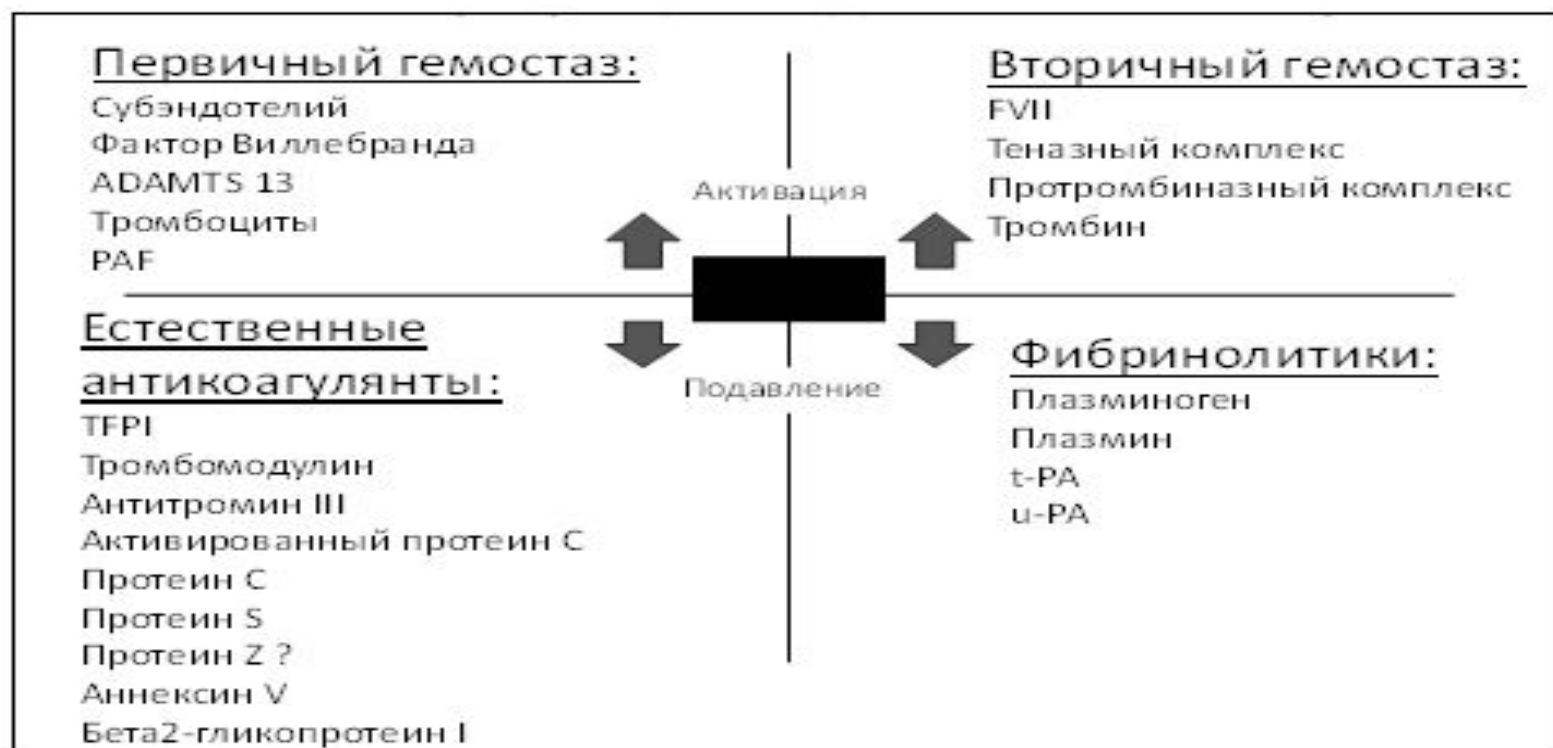
КІРІСПЕ

- * Гемостаз (грек. haimatas - қан, stasis - тоқтау) алғашында қанның тамыр сыртына шығуы тоқтауын көрсететін түсінік болып қалыптасса, қазіргі күні одан әлдеқайда кең мағынада қолданылады.
- * **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.

Гемостаз дегеніміз не?

- * 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. Бұл тетіктер қан тамырларының қабырғаларының, қан жасушаларының (әсіресе тромбоциттердің) және қан сұйығындағы (қан ұйытқыш, ұюға қарсы, фибринолиздік, калликреин-кинин жүйелері ферменттерінің) ферменттердің қатысуымен қамтамасыз етіледі.

ГЕМОСТАЗ ТҮРЛЕРІ



Қан тамырлары мен тромбоциттердің қатысуымен дамидын біріншілік гемостаз

Қалыпты жағдайда қан тамырларының ішкі қабығындағы эндотелий жасушалары тамыр қабырғаларының тұтастығын қамтамасыз етеді. Олардың ішінен гемостазға қатысты мыналарды атауға болады:

- тромбоциттердің өзара жабысуын тежейтін простаглицлин 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 C өндіріп, ол тромбомодулинмен байланысқаннан кейін, протеин S-пен қосылып құрған кешен белсенділігі көтерілген қан ұю (V, VIII) факторларын ыдыратып, оларды айналымнан аластайды.

Қан тамырлары мен тромбоциттердің қатысуымен дамитын біріншілік гемостаз

- * Осы аталған қызметтерімен қан тамырларының эндотелий жасушалары қанды тамыр ішінде сұйық күйінде ұстап тұрады.
- * Тромбоциттердің өндірілуі сүйек кемігінде, бауырда, көкбауырда (аз мөлшерде бүйректе) өндірілетін тромбопоетиннің қатысуымен реттелінеді. Сонымен бірге оны реттеуге интерлейкин-6, интерлейкин-11, интерлейкин-3 қатысады. Интерлейкин-6 жүйелі қабынулық аурулар (кұздама тәріздес артриттер) кездерінде тромбоцитоз дамуын сергітеді.

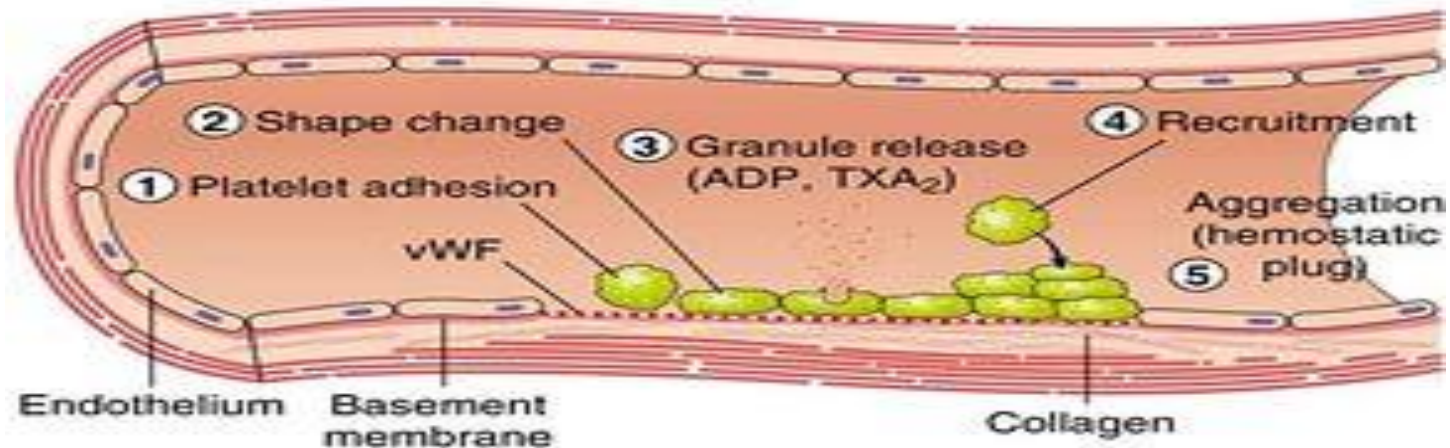
Біріншілік гемостаз

Тромбоциттер гемостазға мына жолдармен қатысады:

- олар майда тамырлардың эндотелий жасушаларымен тығыз байланыста болып, оларды қоректендіреді. 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.

Біріншілік гемостаз

B. PRIMARY HEMOSTASIS



1-сурет. Біріншілік гемостаз

Қанның плазмалық қан ұю факторларының әсерленуімен дамидын коагуляциялық гемостаз

Қан ұюының плазмалық факторларының Халықаралық аталымдары Рим цифрларымен төмендегідей белгіленеді:

I-фактор - фибриноген,

II-фактор - протромбин,

III - фактор - тіндік тромбопластин, апопротеин Ш,

IV-фактор – Ca^{2+} -иондары,

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

VI-фактор - проконвертин, тұрақты фактор,

Қанның плазмалық қан ұю факторларының әсерленуімен дамитын коагуляциялық гемостаз

жалғасы

Қан ұюының плазмалық факторларының Халықаралық аталымдары Рим цифрларымен төмендегідей белгіленеді:

ҮІІІ-фактор - антигемофилдік глобулин (АГГ),

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

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

ХІ-фактор - тромбопластиннің плазмалық құрушысы, Розенталь факторы,

ХІІ-фактор - Хагеман факторы,

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

Қан ұю жолдары

Қазіргі көзқарастар бойынша 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.

X –фактордың әсерленуінің «сыртқы» жолында тіндік тромбопластин (III ф.) бүлінген тіндерден немесе ыдыраған қан жасушаларынан шығып, проконвертинмен (VII ф.) өзара әсерге кіреді де, Ca^{2+} - иондарының қатысуымен, плазмалық протромбиназаны (X ф.) әсерлейді.

Қан ұю жолдары

жалғасы

Қан ұюдың 2-сатысында көрсетілген екі жолдың қайсысымен болса да, әсерленген Х ф, протромбинді тромбинге айналдырады. Бұл реакция Ca^{2+} иондарының және Үф. мен фосфолипидтік фактор 3 қатысуымен жүреді.

Қан ұю жолдары

жалғасы

Қан ұюдың 3-сатысында тромбиннің протеолиздік әсерінен фибриноген (І ф) фибринге айналады. Тромбин фибриногеннен А және В екі пептидті ажыратып алады. Осының нәтижесінде қалған фибрин-мономерлер бірігіп, зәңнәсілде (мочевинада) еритін фибрин-полимерлерге ауысады. Фибрин молекуласының тұрақтануы тромбинмен әсерленген фибринді тұрақтандыратын фактордың (XIII ф.) әсерінен болады. Осының нәтижесінде фибрин молекулаларының арасында көлденең глутаминлизинді байланыстар құрылады да, жақсы еритін S-фибрин ерімейтін J-фибрин-ге айналады.

Қан ұю жолдары



ГЕМОСТАЗДЫҢ БҰЗЫЛУ ТҮРЛЕРІ

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.

Гемостаздың бұзылу түрлері

Қанағыштыққа
бейімділік

Тромбоздық
синдром даму

ТШҚҰ
синдромы

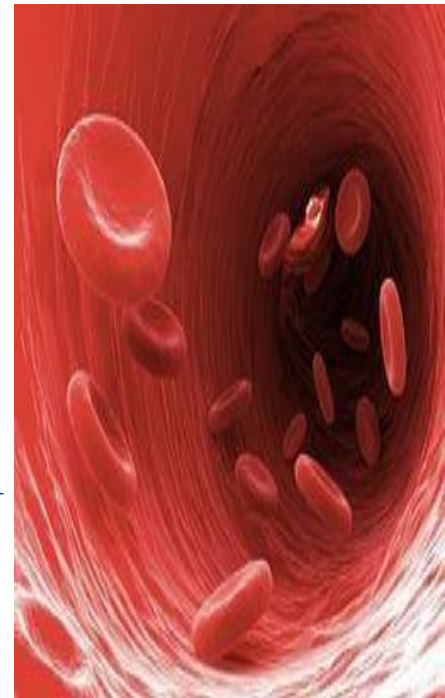
ҚАНАҒЫШТЫҚҚА БЕЙІМДІЛІК

Қанағыштыққа бейімділікті **геморрагиялық диатездер** дейді.
Олар:

- қан тамырларының қабырғаларының бүліністерінен;
- тромбоциттердің өзгерістерінен;
- плазмалық қан ұю факторларының бұзылыстарынан;
- тромбоциттердің өзгерістері мен қан ұюдың біріккен бұзылыстарынан - дамуы ықтимал.

Тамыр қабырғаларының бүліністерінен дамитын геморрагиялық диатездер

Тамырдың бүліністерін **вазопатиялар** деп атайды. Олар тұқым қуатын және жүре пайда болған (жұқпалардың, уыттардың әсерлерінен, иммундық және зат алмасу бұзылыстарынан) – деп ажыратылады. Вазопатиялар негізінен, шағын мөлшердегі қан кетулерге әкеледі.



Тұқым қуатын телеангиэктазиялар (Рандю-Ослер-Вебер ауруы)

Бұл ауру ұрпақтан ұрпаққа аутосомды-үстем түрде тарайды және гендік ақаудың нәтижесінде қан тамырлары қабырғаларының кейбір жерлерінде еттік қабат және серпімді қабық болмай, тек тамырдың ішкі қабығынан тұрады. Осындай жерлері кеңейіп, керіліп кетеді. Бұндай өзгерген қан тамырларының қабырғаларына *тромбоциттер жабыса алмайды*. Содан осындай жұқарған жерлерінің жыртылып кетуінен тері мен шырышты қабықтарға қан құйылулар байқалады.

Тұқым қуатын телеангиэктазиялар (Рандю-Ослер-Вебер ауруы)



2-сурет. Дененің әр аймағындағы телеангиэктазиялар

Жүре пайда болған вазопатиялар.

Жүре пайда болған вазопатиялар. Жүре пайда болған тамыр бүліністеріне, қанағыш васкулиттер, жұқпалы аурулар кездеріндегі бөртпелер, С-витамині жеткіліксіздігінде дамидын құрқұлақ дерті т.с.с. жатады.

Геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы)

Геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы). Бұл ауру иммундық кешендік дерттерге жатады. Бұл дерт кезінде майда тамырлардың бүлінуі антиген-антидене (АГ-АД) иммундық кешені мен комплементтің әсерлерінен дамиды. Ол жұқпалы, вирустық аурулардан, екпелерден, дәрілер қабылдағаннан кейін дамиды. Сонымен қатар дененің мұздауы, күнге күйу, жарақат, жәндіктерді жоятын химиялық заттар, құрттар геморрагиялық васкулиттің дамуына әкелуі мүмкін.

Геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы)



3-сурет. Шенлейн-Генох ауруының жалпы көрінісі

ТРОМБОЗДЫҚ СИНДРОМДАР НЕМЕСЕ ТРОМБОФИЛИЯЛАР

Тамыр ішінде қан қатпарларының пайда болуына әкелетін жағдайларды *тромбоздық синдромдар* немесе *тромбофилиялар* дейді.

Тромбофилиялар:

- 1.Шеткері қанда тромбоциттердің адгезиялық және агрегациялық қызметтері артып кетуінен;
- 2.Қан ұюының тым көтеріліп кетуінен болады.

Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромы

Тамыр ішіндегі шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромы шеткері қанда әрі *тромбиннің*, әрі *плазминнің* (фибринолизиннің) бір мезгілде шамадан тыс артып кетуінен пайда болатын ауыр тромбоздық және қанағыштық бұзылыстарға жатады. Тромбин микроциркуляциялық арнада жайылмалы түрде фибрин ұйындыларының және қан ұю факторларының жиналуына әкеледі, тромбоциттердің агрегациясын арттырады. *Плазмин*, *фибрин* мен *ұю факторларын* ыдыратып, қан ұюын тежеу арқылы ауыр қан кетулер туындатады.

Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромы

Этиологиясы. ТШҚҰ-синдромының дамуы 150-ден астам дерттер кездерінде байқалады. Ол көптеген себептерден:

- сілейменің барлық түрлерінде (сепсистік, жарақаттық, қансыраулық, күйіктік, анафилаксиялық, кардиогендік);
- жүкті әйелдерде мерзімінен бұрын бала жолдасы сыдырылуы, ішінде өлі ұрық болуы, талмадерт (эклампсия) т.б. кеш дамитын жүктіліктен уыттанулар, сепсистік түсік түсіру кездерінде, шарана сұйығымен эмболия дамуында;
- жүйелік серпілістер туындататын бактериялық және вирустық жұқпалар (менингококктар, стрепто-кокктар, стафилококктар, ішек таяқшалары, іш сүзегінің қоздырғыштары, рикетсиялар) кездерінде;
- жарақаттардың (ауыр хирургиялық әрекеттер, ұзақ жаншылу синдромы, температуралық күйіктер мен үсіктер) нәтижесінде;
- көп қан жоғалтудан;
- тым көп қан құюдан;

Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромының патогензі

ТШҚҰ-синдромының *жіті, жітілеу, сүлде* және белгілі ағзалар мен тіндерге шектелген түрлерін ажыратады. Ол келесі төрт сатыда өтеді:

1-ші **гиперкоагуляция** сатысында тромбоциттердің агрегациясы және қанның ұюы тым артып кетеді. Бұл кезде көптеген майда тамырлардың ішінде тромбоциттік және фибриндік қан қатпалары пайда болып, ішкі ағзалардың тамырлары бітеледі. Осыдан гиперкоагуляциялық сілейме дамып сырқат адам кенеттен жан тапсыруы ықтимал. Дерт неғұрлым тез өтетін болса, соғұрлым бұл саты өте қысқа мерзімде (бірнеше минутқа дейін) ғана болады;

Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромының патогензі

2-ші **гипокоагуляция** сатысы. 1-ші сатысында қан ұюы тым қарқынды тараған түрде болғанда ұю факторлары мен тромбоциттер артық тұтынылып кетуінен артынан олардың жеткіліксіздігі дамиды. Осындай жағдайды тұтынулық коагулопатия дейді. Осыдан қан ұюы қатты кеміп, плазминогеннің әсерлендіргіштері тым көбейіп кетеді. Сол себепті науқаста тоқтамайтын ауыр қан кетулер болады. Сондықтан ТШҚҰ-синдромын тромбогеморагиялық синдром деп те атайды. Бұл кезде қанда тромбоцитопения, гипофибриногенемия, қан ұюының V, VII, VIII т. б. факторларының азаюы байқалады;

Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромының патогензі

3-ші **фибриноген жоғалу** сатысында плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштерінің және басқа протеолиздік ферменттердің (трипсиннің т.б.) тым көп болуынан мезгіл-мезгіл толық фибринолиз дамуының нәтижесінде қанда фибриноген мүлде жоғалады, қан ұйымайды;

Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромының патогензі

4-ші сауығу сатысы делінеді. Бұл кезде науқастың сауығуы болады немесе қан қатпаларының қалдықтарымен ұсақ тамыр саңылауларының тарылуы сақталып қалуы мүмкін.

ТШҚҰ-синдромы кезіндегі қан ұю жүйесінің зертханалық көрсеткіштері

Көрсеткіштері	Қалыпты жағдайда	ТШҚҰ-синдр.
Тромбоциттердің саны ($\times 10^9/\text{л}$)	150-400	150 ден аз
Протромбин уақыты (сек.)	12-14 .	15 тен астам
Жартылай әсерленген тромбин уақыты (сек.)	25-38	38 ден астам
Фибриногеннің мөлшері (мг%)	150-350	150 ден аз
Фибриннің ыдырау өнімдері (мкг/мл)	2-10	20 дан астам
Д-димерлер	анықталмайды	анықталады

Гемостаз бұзылыстарын емдеу жолдары

ТШҚҰ-синдромын емдеу шаралары:

- шұғыл түрде (мүмкіншілігінше ерте) синдром дамуына әкелген негізгі себепкер ықпалды емдеуге (хирургиялық әдіспен қанауды тоқтату, антибиотиктер, антидоттар т.б. тағайындау);
- жаңадан мұздатылған қан плазмасын немесе табиғи антикоагулянттар (антитромбин III + протеин C, протеин C + тромбомодулин + антитромбин III) қоспаларын құю арқылы жоғалтылған антикоагулянттардың, плазминогеннің, ұю факторларының орнын толтыруға бағытталады;
- тамыр ішінде шашыранды қан ұюын тоқтату үшін гепарин енгізуге мәжбүрлік болады. *Гепариннің жағымсыз жақтарын жоғарыдан қараңыз. Бірақ жаңадан мұздатылған қан плазмасын гепаринсіз енгізу ТШҚҰ-синдромын ушықтырып жіберетін мүмкіншілігін есте сақтау қажет!* Өйткені қан сұйығымен ұю факторлары, плазминогеннің әсерлендіргіштері бірге енгізіледі.

ҚОРЫТЫНДЫ

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.

Қазіргі таңда гемостаз бұзылыстарымен кездесетін аурулар өте көп, сондықтанда мұны емдеуде патогенездік емдеу жолының маңызы зор, сол себепті гемостаз бұзылыстарының патогенезін білу кез-келген дәрігерге білу міндетті.

Пайдаланған әдебиеттер тізімі

- 1.Ә.Нұрмұхамбетұлы., Патофизиология, Алматы,2007.
- 2.А.Нурмухамбетұлы., Патофизиология в схемах и таблицах, Алматы
- 3.Под редакцией А.Д.Адо., Патологическая физиология, Москва, 2002
- 4.Селезнева А.Т, Патофизиология, Москва, 2005
- 5.Интернет желілері