



**Гемостаз патофизиологиясы**

# **Дәрістің мақсаты:**

- **Гемостаз жүйесінің бұзылу этиологиясы және патогенезімен таныстыру**

## Дәріс жоспары:

1. Гемостаз, анықтамасы, құрамбөлшектері;
2. Гемостаз бұзылыстарының түрлері;
3. Қанағыштыққа бейімділік (геморагиялық синдром немесе диатездер);
4. Тромбоздық синдром (тромбофилия);
5. Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромы.

# **Гемостаз –**

**(haimatas – қан, stasis - тоқтау)**

**– тамыр қабырғасы бүтіндігін сақтауға, оның сыртына қан кетуді болдырмауға және тамыр ішінде қанды сұйық күйінде ұстап тұруға бағытталған организмнің физиологиялық маңызды тетіктері.**

# Гемостаздың құрамбөлшектері:

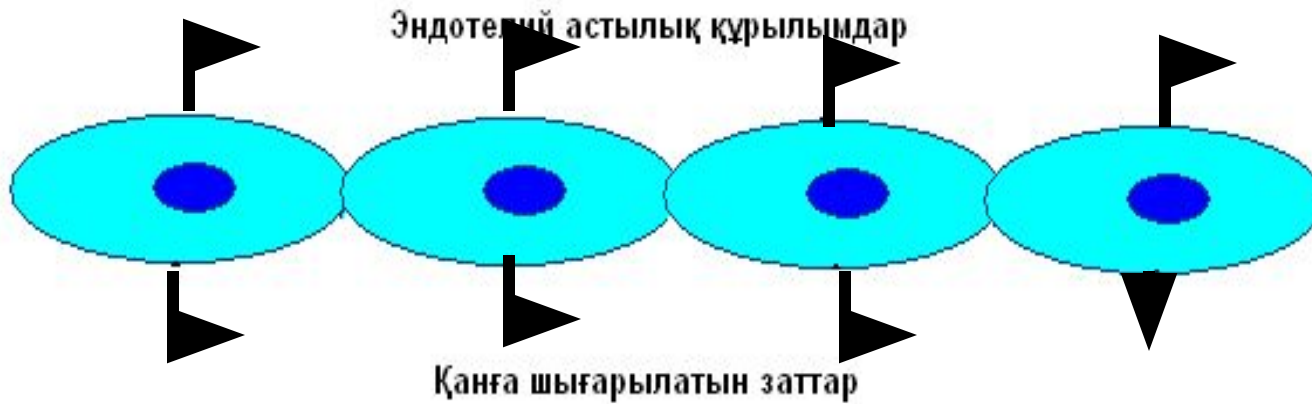
- Қан тамырларының эндотелий қабығы;
- Қан жасушалары (әсіресе тромбоциттер);
- Плазмалық ферменттік жүйелер (қан ұю факторлары, ұюға қарсы антикоагулянттар, фибринолиздік және калликреин-кинин жүйелері)

## Эндотелий жасушаларының өнімдері

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

- эластин,
- ламинин,
- витронектин,
- протеазалардың тежегіштері

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



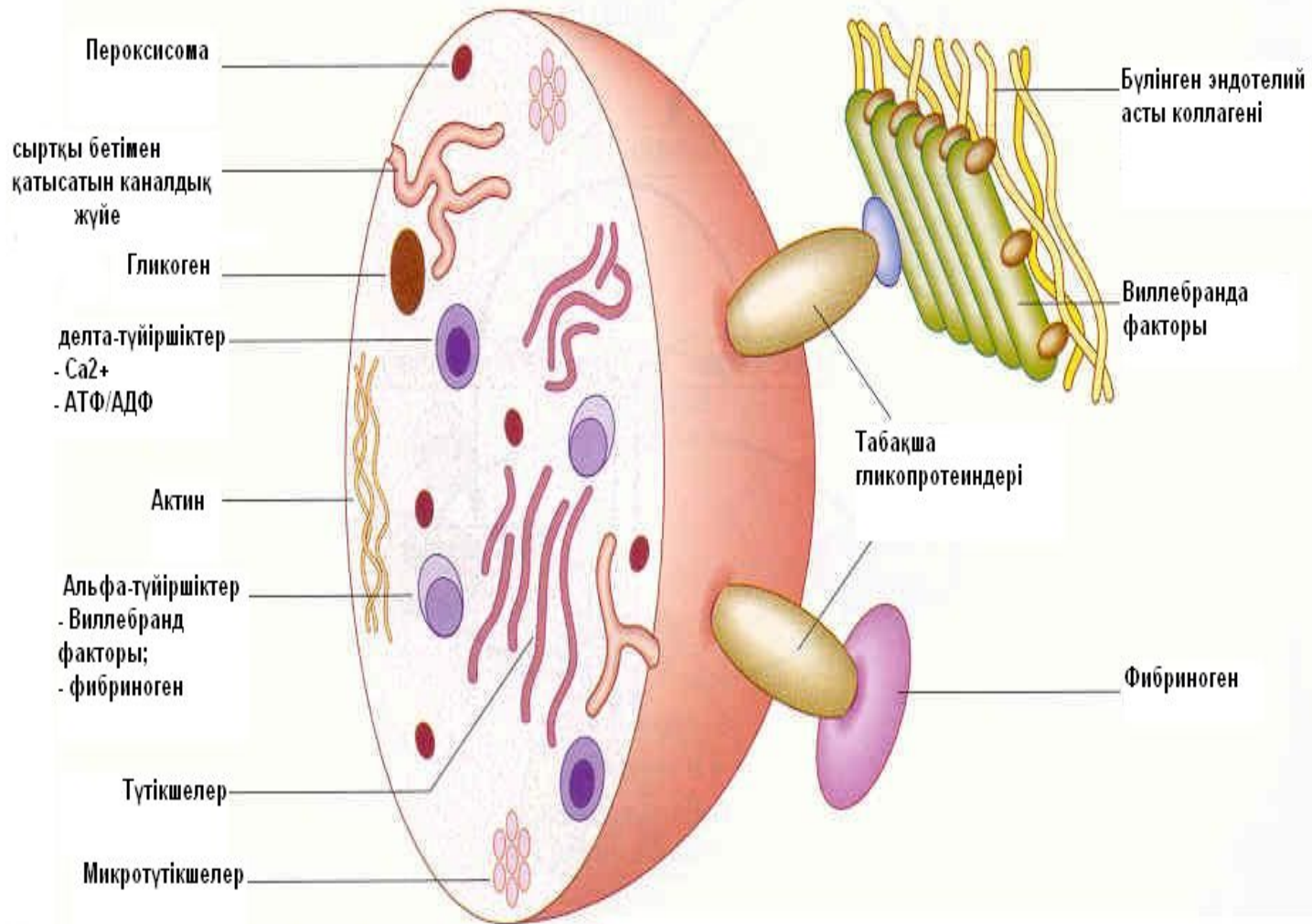
### Антикоагулянттар

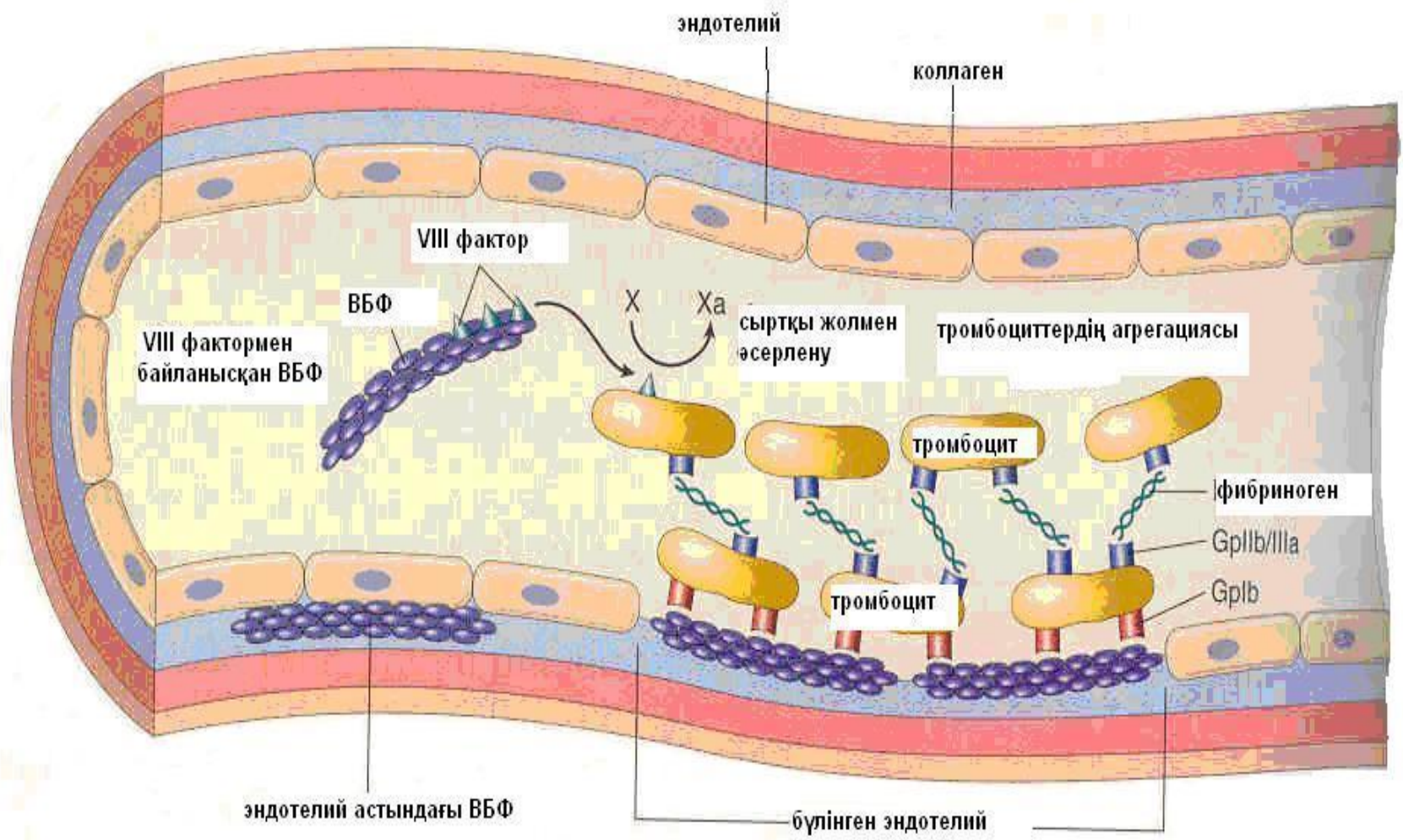
- простациклин,
- нитроксид (NO),
- урокиназа,
- плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштер,
- АДФаза

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

### Прокоагулянттар

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



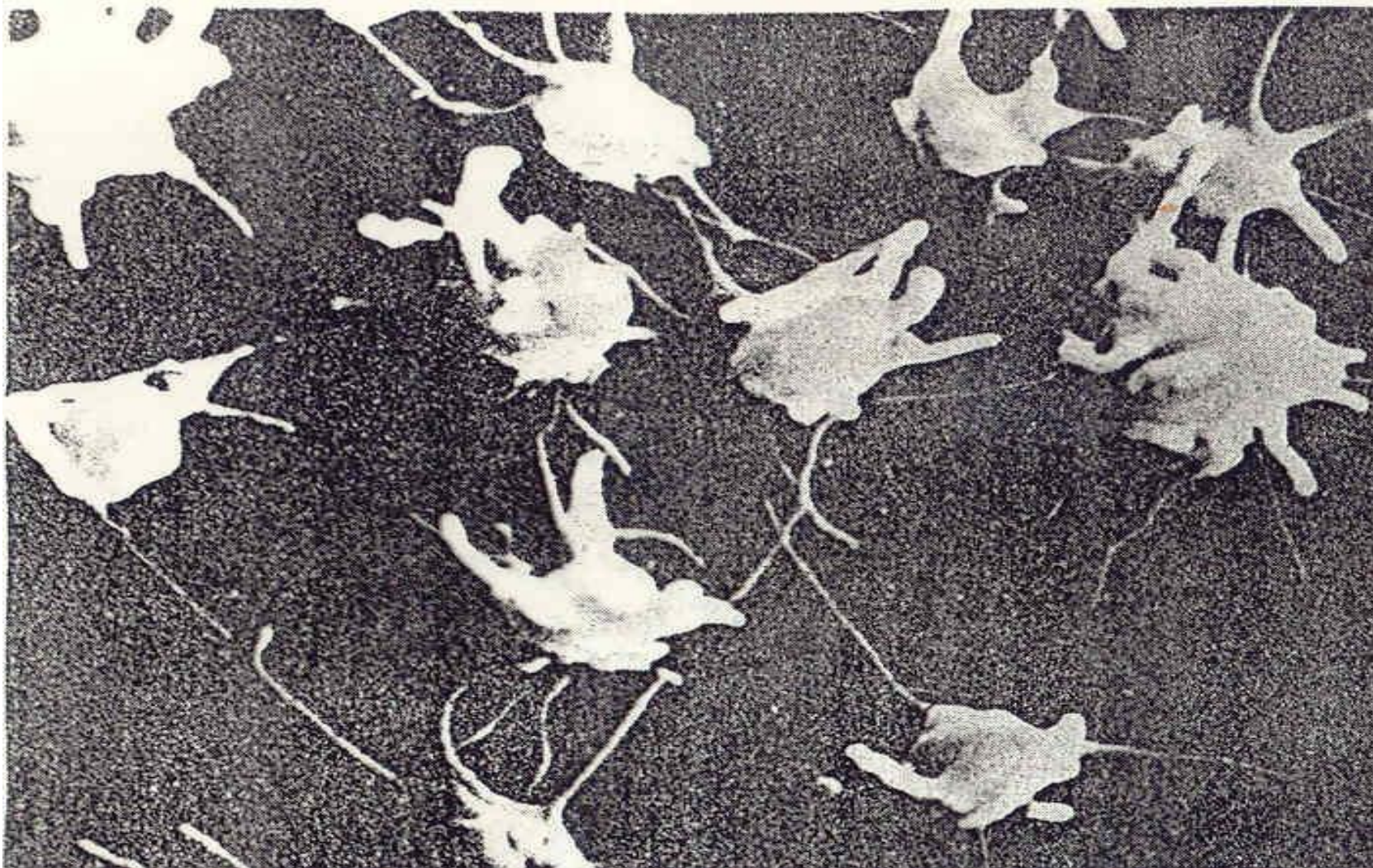




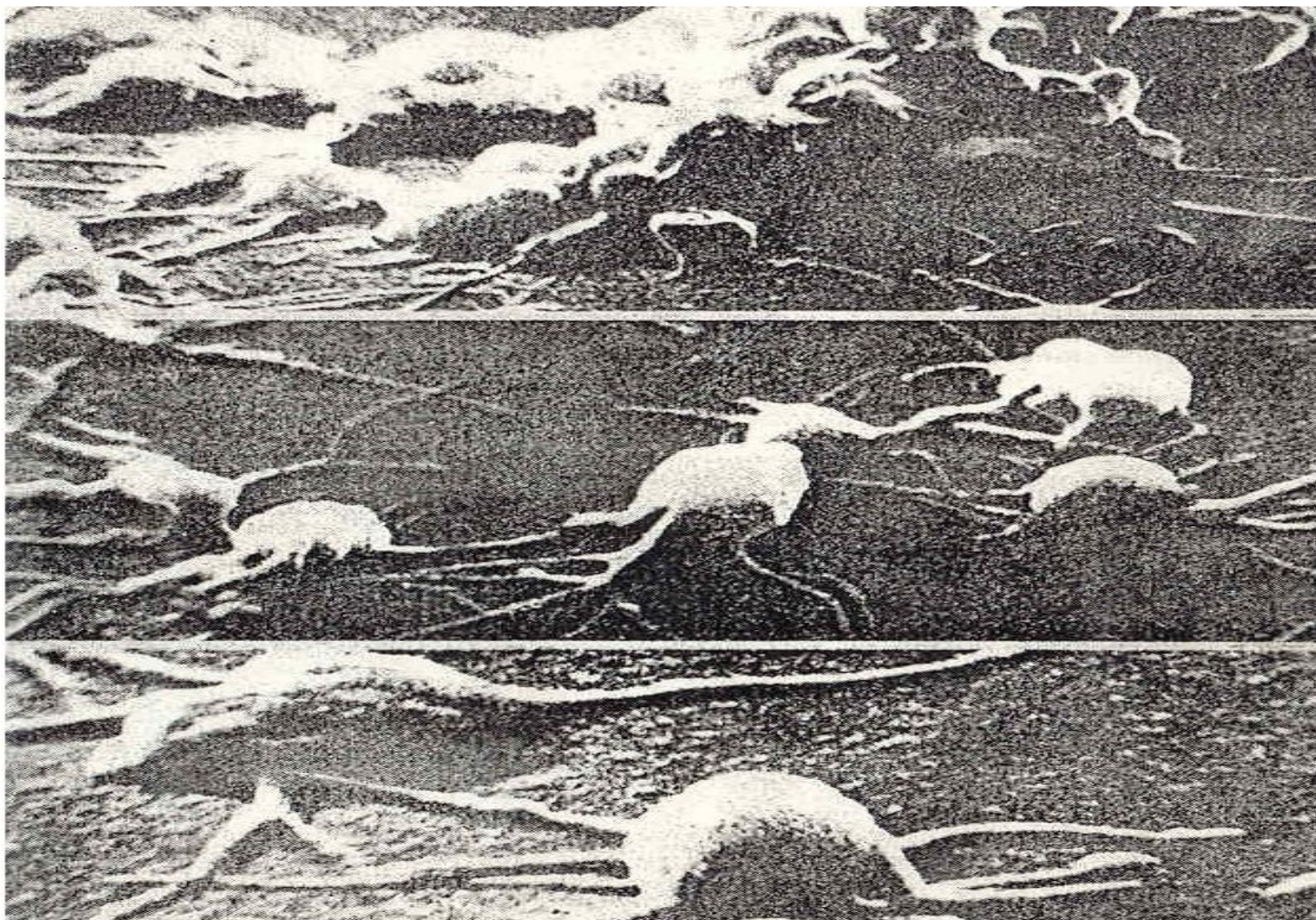
# Қалыпты табақшалар



# Әсерленген табақшалар



# Тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясы



## Гемостаздың бұзылу түрлері

```
graph TD; A[Гемостаздың бұзылу түрлері] --> B[Қанағыштыққа бейімділік]; A --> C[Тромбоздық синдром]; A --> D[Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ-) -синдромы];
```

**Қанағыштыққа бейімділік**

**Тромбоздық синдром**

**Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ-) -синдромы**

# Геморагиялық диатездердің даму жолдары

- Тамыр қабырғаларының бүліністері (вазопатиялар);
- Тромбоциттердің өзгерістері (тромбоцитопения, тромбоцитопатиялар);
- Қан ұюының бұзылыстары (коагулопатиялар);
- Тромбоциттердің өзгерістері мен қан ұюының біріккен бұзылыстары.

# Тамыр қабырғаларының бүліністері (вазопатиялар)

Туа біткен теле-  
ангиэктазиялар  
(Рандю-Ослер-  
Вебер  
ауруы)

Жүре пайда болған:

- ✓ геморагиялық васкулиттер;
- ✓ жұқпалы аурулар кездеріндегі тері бөртпелері;
- ✓ құрқұлақ ауруы т.б.

# Туа біткен телеангиэктазиялар

**Тектік ақаудан**

**Қан тамырлары қабырғаларында еттік қабат пен серпімді қабық болмай, оның ішкі қабығы ғана сақталуы**

**Осындай өзгерген жерлері кеңейіп, керіліп кетуі, оларға тромбоциттердің жабыса алмауы**

**Тамырдың жұқарған жерлерінің жыртылып кетуінен тері мен шырышты қабықтарға қан құйылулар**





# Рандю-Ослер-Вебер ауруы



# Төз

Отқа түс елің үшін, шырылдап жануға

төз,

Өнердің шыңын аңса, сол шыңды

алуға төз.

Шыңдай түс шыдамыңды,

жердей боп көнуге төз,

Шын қойған мақсатыңның

жолында өлуге төз.

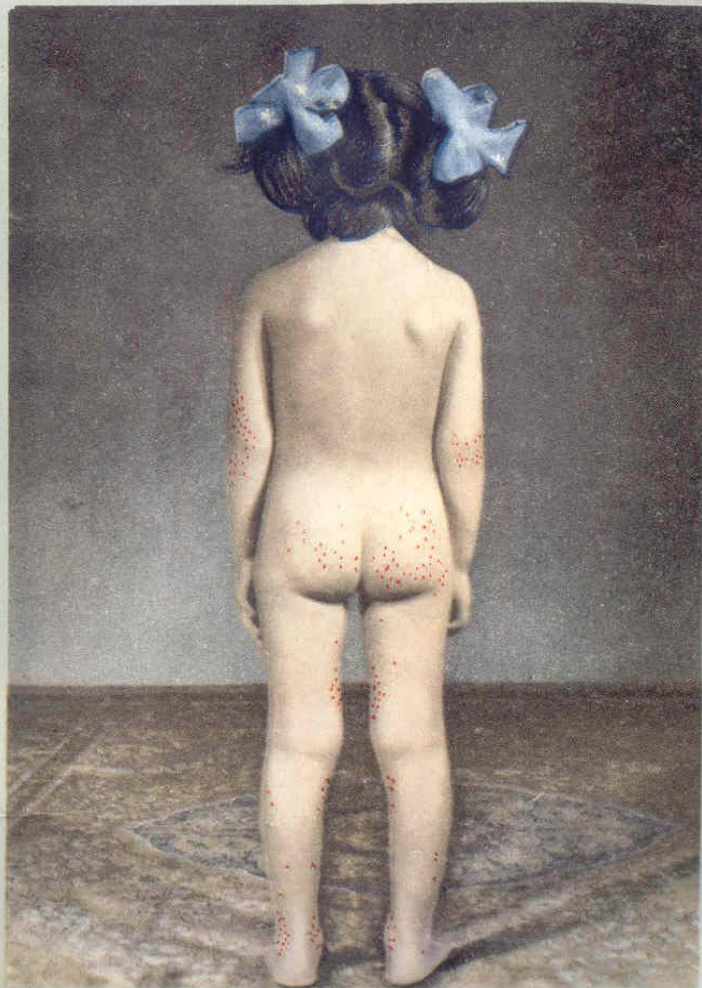
(Әбубәкір Дастанұлы)

# Геморагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы).

- - иммундық кешендік дерт.
- Майда тамырлардың бүлінуі антиген-антидене иммундық кешені мен комплементтің әсерлерінен дамиды.
- Ол жұқпалы, вирустық аурулардан, екпелерден, дәрілер қабылдағаннан кейін байқалады.

# Шенлейн-Генох ауруы

**А**

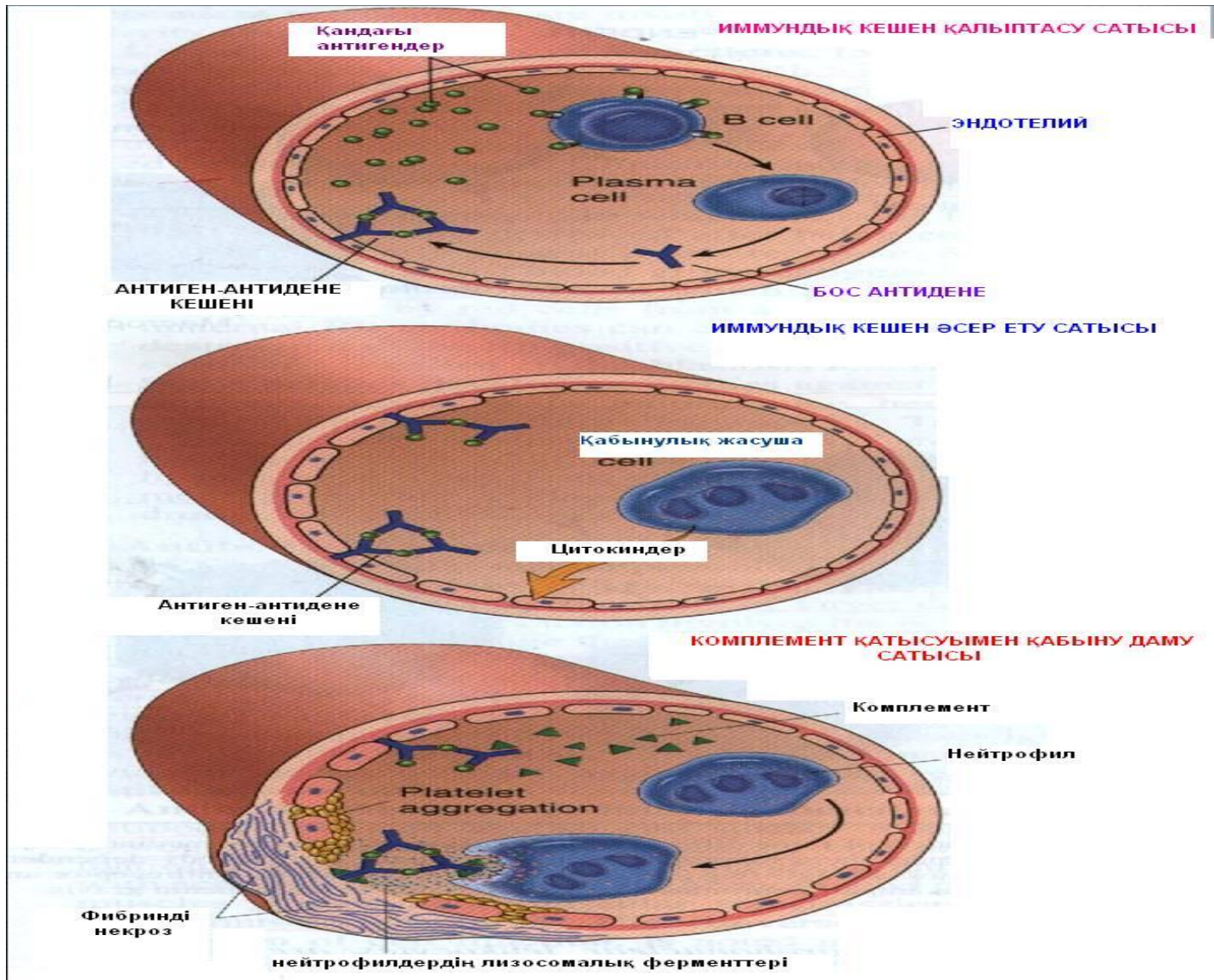


**Б**



**В**

# Шенлейн-Генох ауруының патогенезі



# Құрқұлақ ауруы

**С-витаминінің тапшылығы**

**Майда тамырлар қабырғасында коллаген түзілуі бұзылуы**

**Тамыр қабырғасының өткізгіштігі артуы**

**Қызыл иектен, мұрыннан, ішкі ағзалардан қан кетулері**

# Тромбоциттердің өзгерістері

Тромбоцитопения  
-  
лар

Тромбоцитопатия-  
лар

# Тромбоцитопениялар

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



# Тромбоцитопения пайда болуы:



# Тромбоциттердің аз өндірілуі

**Туа біткен**

- ✓ Сүйек кемігінде мегакариоциттік тіннің гипоплазиясы;
- ✓ Фанкони анемиясы

**Жүре пайда болған**

- ✓ иондағыш сәулелер, химиялық заттар, дәрілер (цитостатиктер), вирустар (С гепатиті, АИТВ);
- ✓ **В12-витамин, фолий тапшылықты анемия;**
- ✓ **жіті лейкоздар;**
- ✓ сепсис, вирусемия т.б.

# Тромбоциттердің артық ыдыратылуы

- Идиопатиялық аутоиммундық тромбоцитопениялық пурпура;
- Коллагеноздар кезінде қалыпты тромбоциттерге аутоантиденелер өндірілуі;
- Аллергиялық серпілістердің цитотоксіндік түрі.

Ересек адамдарда пайда болу себебі белгісіз идиопатиялық аутоиммундық тромбоцитопениялық пурпура аутоиммундық гемолиздік анемиямен қабаттасып өтуін **Эванс синдромы** деп атайды.

# Тромбоциттердің артық ыдыратылуы

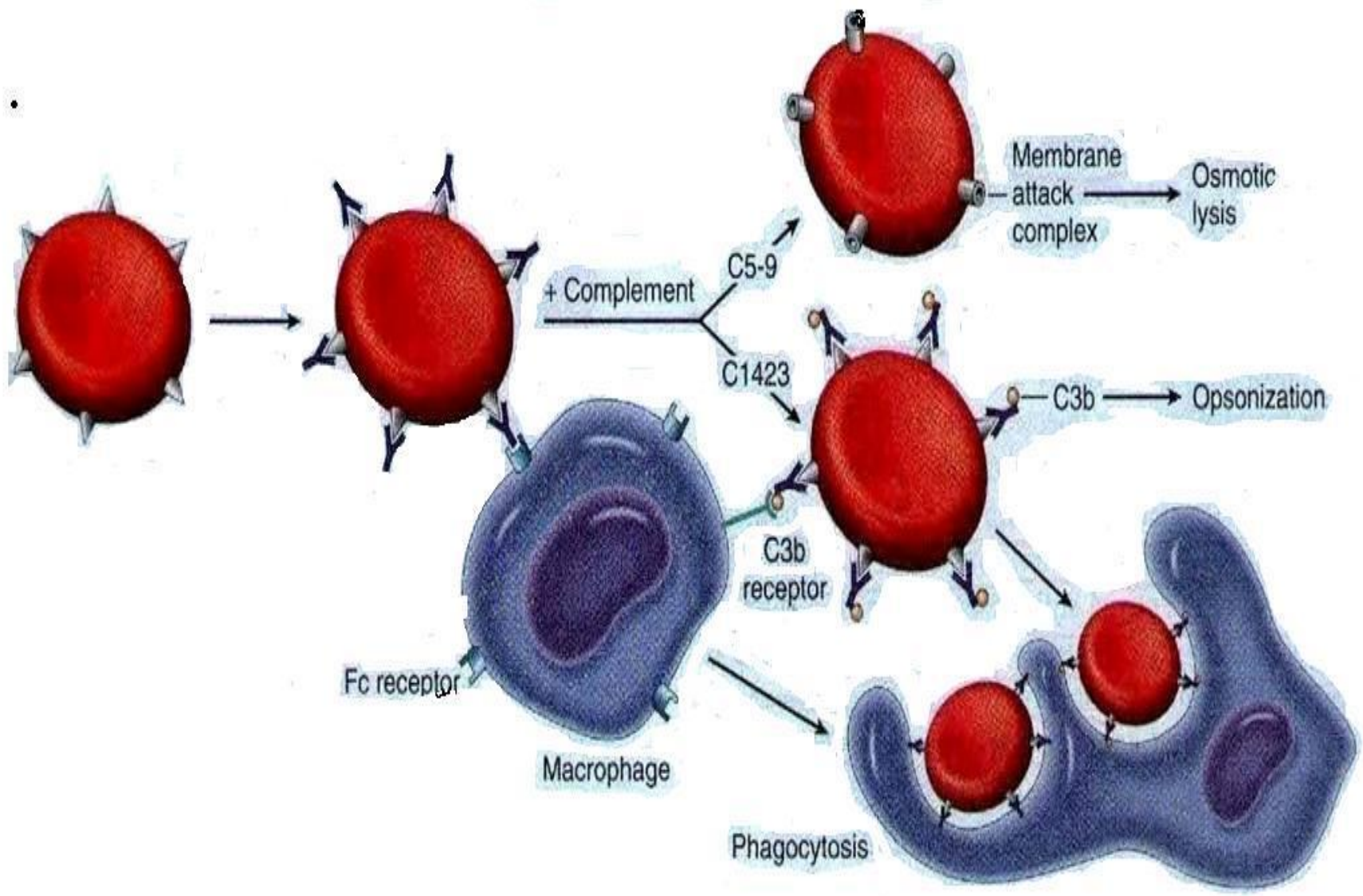
Вирустар, дәрілер (гепарин, хинин, дигоксин, сульфаниламидтер), сәйкес емес қан құю т.б.

Аутоантигендер құрылуы, оларға қарсы аутоантиденелер өндірілуі, “антиген+антидене” иммундық кешені құрылуы

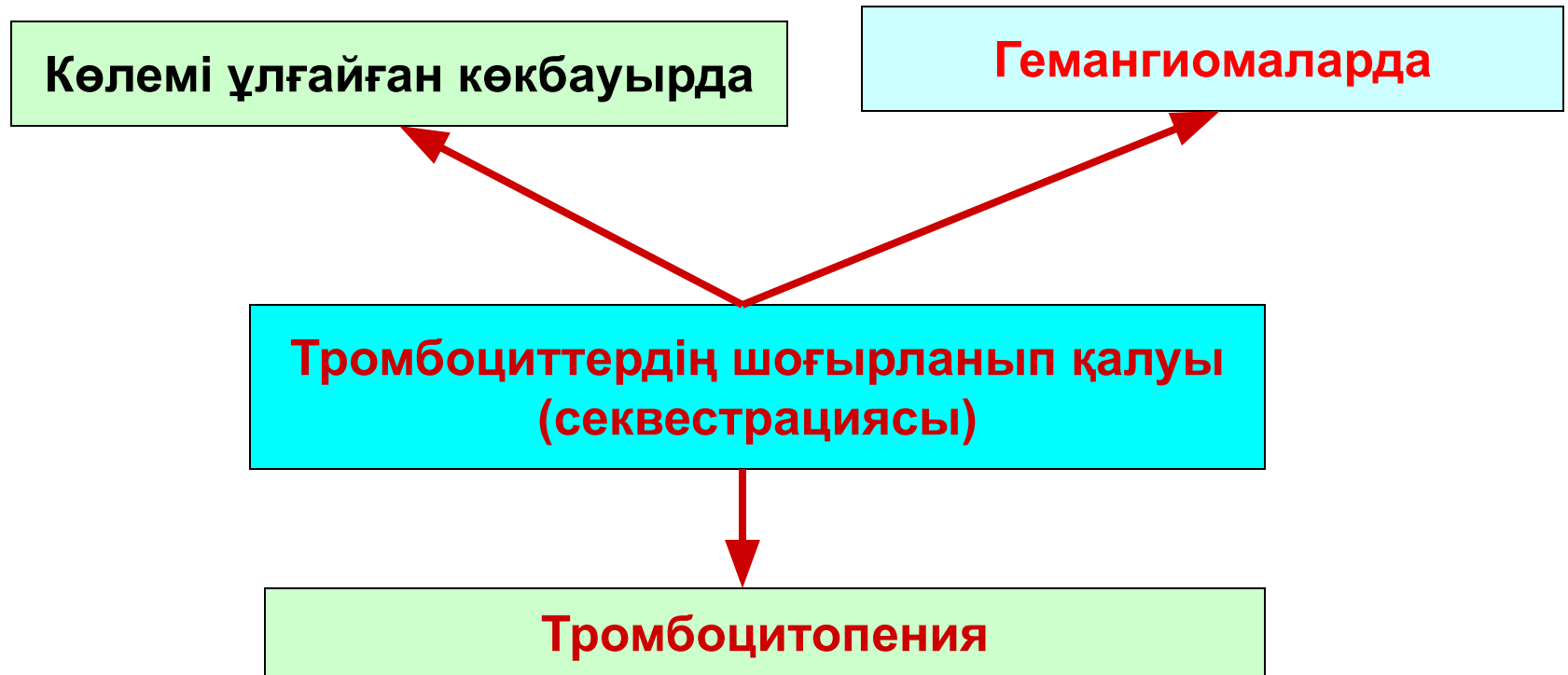
IgG немесе иммундық кешен тромбоциттің сыртына жабысуы

Тромбоциттердің агрегациясы

Көкбауыр макрофагтарымен тромбоциттердің ыдыратылуы

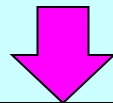


# Тромбоциттердің көкбауырда шоғырланып қалуы.

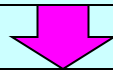


# Тұтынулық тромбоцитопениялар

- Қан ұюына тромбоциттердің артық пайдаланылып кетуінен дамиды:
  - ✓ **тромбоздық тромбоцитопениялық пурпура (ТТП),**
  - ✓ **гемоліздік уремиялық синдром (ГУС);**
  - ✓ **тамыр ішінде шашыранды қан ұю синдромы т.б. тромбоздар дамуынан кейін байқалады.**



**Тромбоцитопения**



**Қанталаулар және қан кетулер**

- **Кез**

- “Жатқанға жан жуымас”, қарағым,  
көтер басты,
- Көп жату жарамайды, ол жалқау  
етер жасты,
- Ақылмен, қайратыңмен дүниені кез,  
жалықпа,
- Дүниені кезіп жүріп, айт мәнді  
сөз халыққа.

(Әбубәкір Дастанұлы)



# Тромбоцитопатиялар

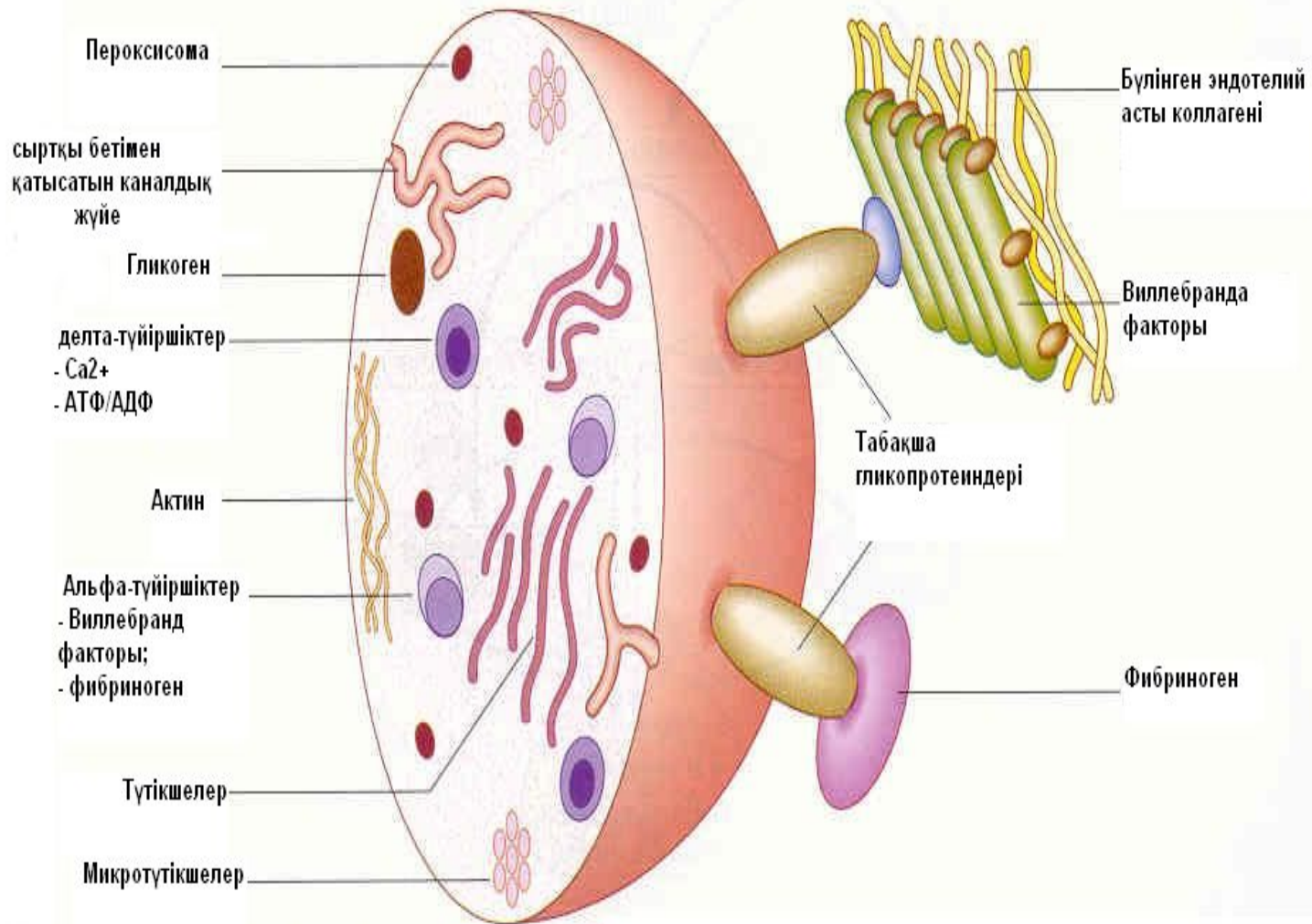
## Тұқым қуатын

Гендік ақаудан:

- ✓ адгезиясы болмауы;
- ✓ агрегациясы болмауы;
- ✓ түйіршіктері болмауы немесе олардан белсенді заттары шығарылмауы;
- ✓ барлық қызметтері атқарылмауы.

## Жүре пайда болған

- ✓ жіті лейкоздар;
- ✓ уремия;
- ✓ бауыр циррозы;
- ✓ В12-витамин тапшылығы;
- ✓ тамыр ішінде шашыранды қан ұю-синдромы;
- ✓ бейстероидтық қабынуға қарсы дәрілер қабылдау.



**Бернард-Сулье  
синдромы**

**Болмауынан:  
Гланцман  
тромбостениясы**

**Gp IIb, IIIa  
кешені**

**Табақша**

**фибриноген**

**GpIb**

**эндотелий**

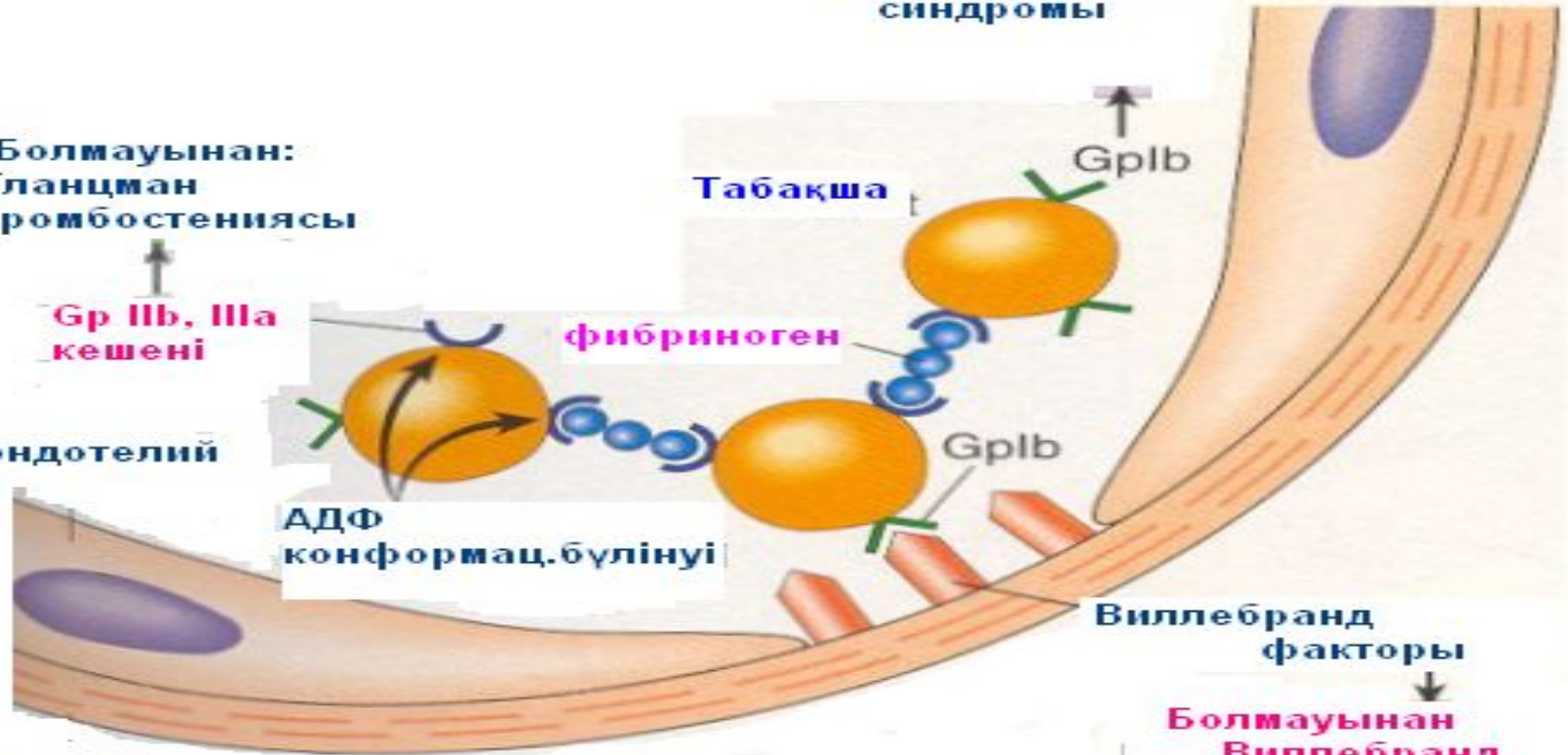
**АДФ  
конформац.бүлінуі**

**GpIb**

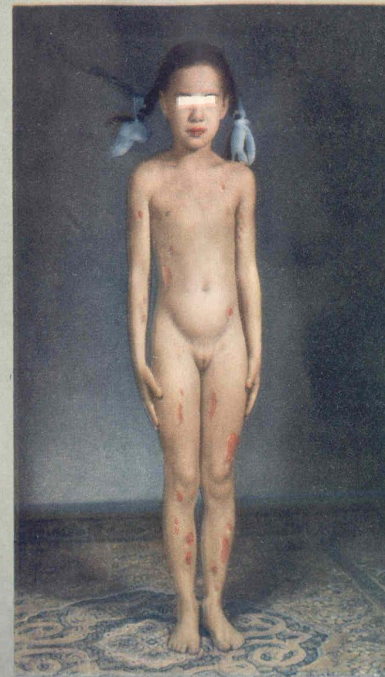
**Виллебранд  
факторы**

**Болмауынан  
Виллебранд  
ауруы дамуы**

**Эндотелий асты**



# Тромбоцитопения мен тромбоцитопатиялардың салдарлары



□ ҚАНАУ УАҚЫТЫ МЕН ҚАН ҰЙЫНДЫСЫНЫҢ  
ЖИЫРЫЛУ УАҚЫТЫ ҰЗАРАДЫ,

□ ҚАН ҰЮ УАҚЫТЫ ӨЗГЕРМЕЙДІ

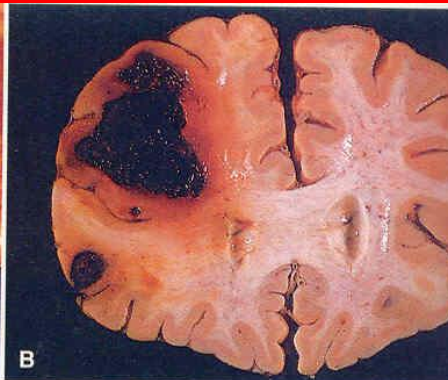
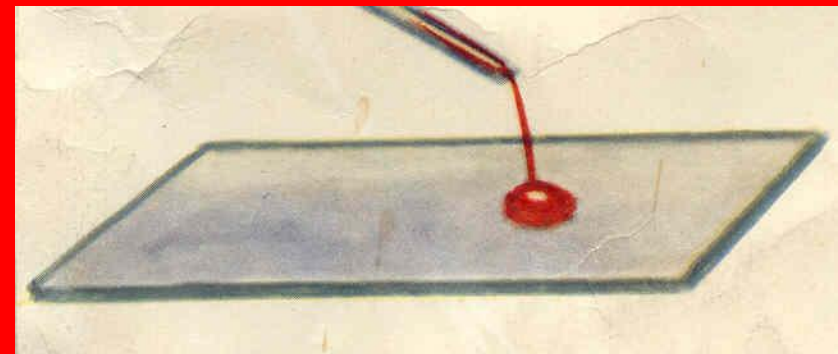
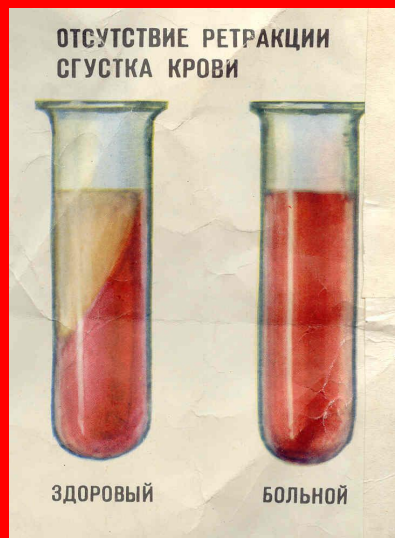
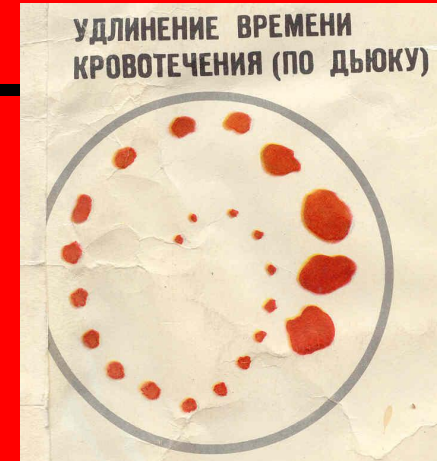


FIGURE 4-5 A, Punctate petechial hemorrhages of the colonic mucosa, seen here as a consequence of thrombocytopenia. B, Even relatively inconsequential volumes of hemorrhage in a critical location, or into a closed space (such as the intracerebral bleed), can have fatal outcomes.



# Коагулопатиялар

## Себебіне орай:

Тұқым қуалайтын, біріншілік;

Жүре пайда болған, салдарлық  
(екіншілік).

## Даму тетіктері:

Қан ұю факторларының тапшылығы;

Антикоагулянттар артықтығы;

Фибринолиздің артып кетуі.

# Қан ұюының плазмалық факторлары

**I - ФИБРИНОГЕН**

**II - ПРОТРОМБИН**

**III – ТІНДІК ТРОМБОПЛАСТИН**

**IV – Ca<sup>2+</sup>**

**V - ПРОАКЦЕЛЕРИН**

**VII - ПРОКОНВЕРТИН**

**VIII – АНТИГЕМОФИЛДІК ГЛОБУЛИН**

**IX – КРИСТМАСС факт., АНТИГЕМОФИЛДІК фактор В**

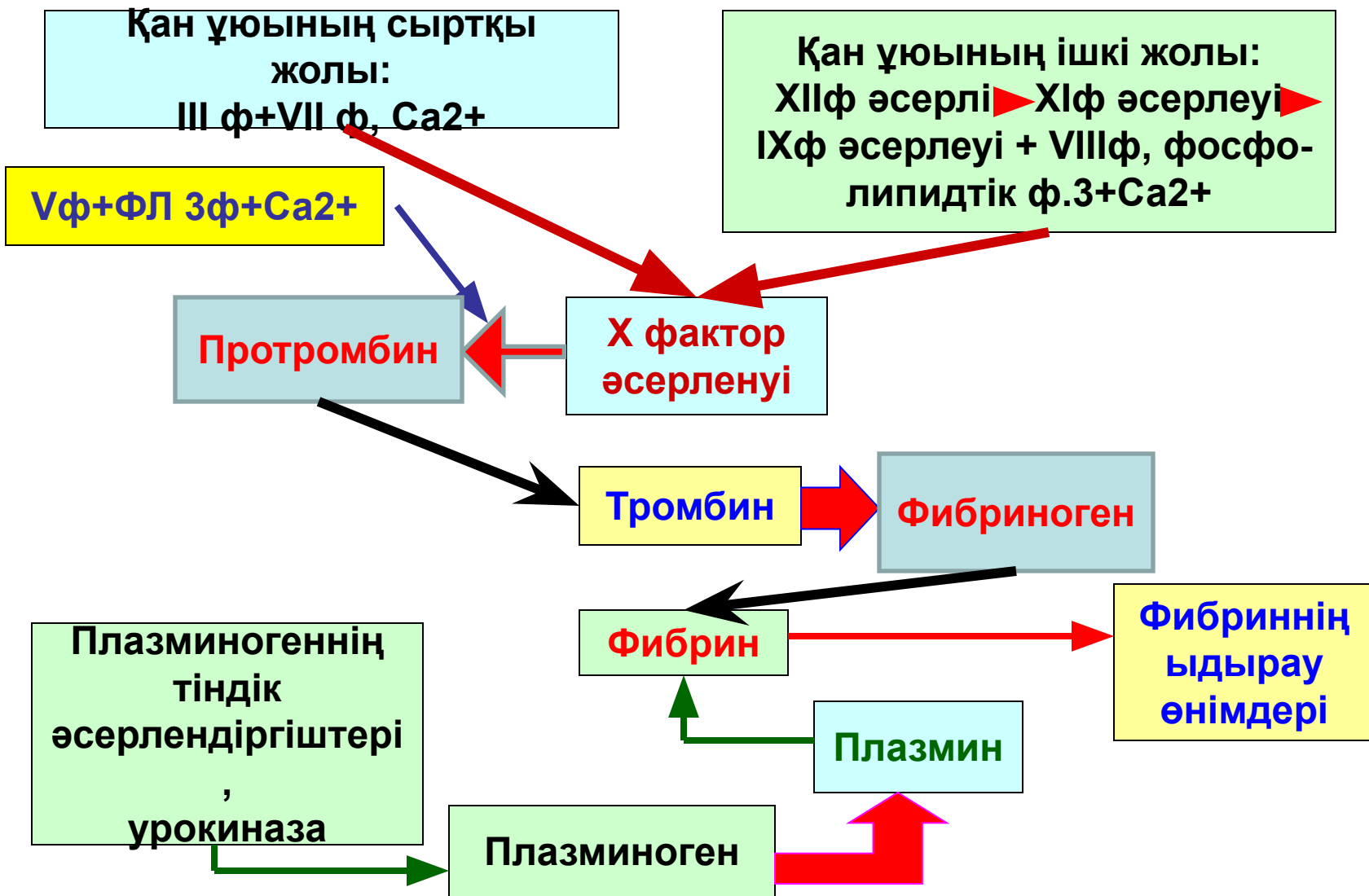
**X – ПЛАЗМАЛЫҚ ПРОТРОМБИНАЗА**

**XI – ТРОМБОПЛАСТИННИҢ ПЛАЗМАЛЫҚ ҚҰРУШЫСЫ**

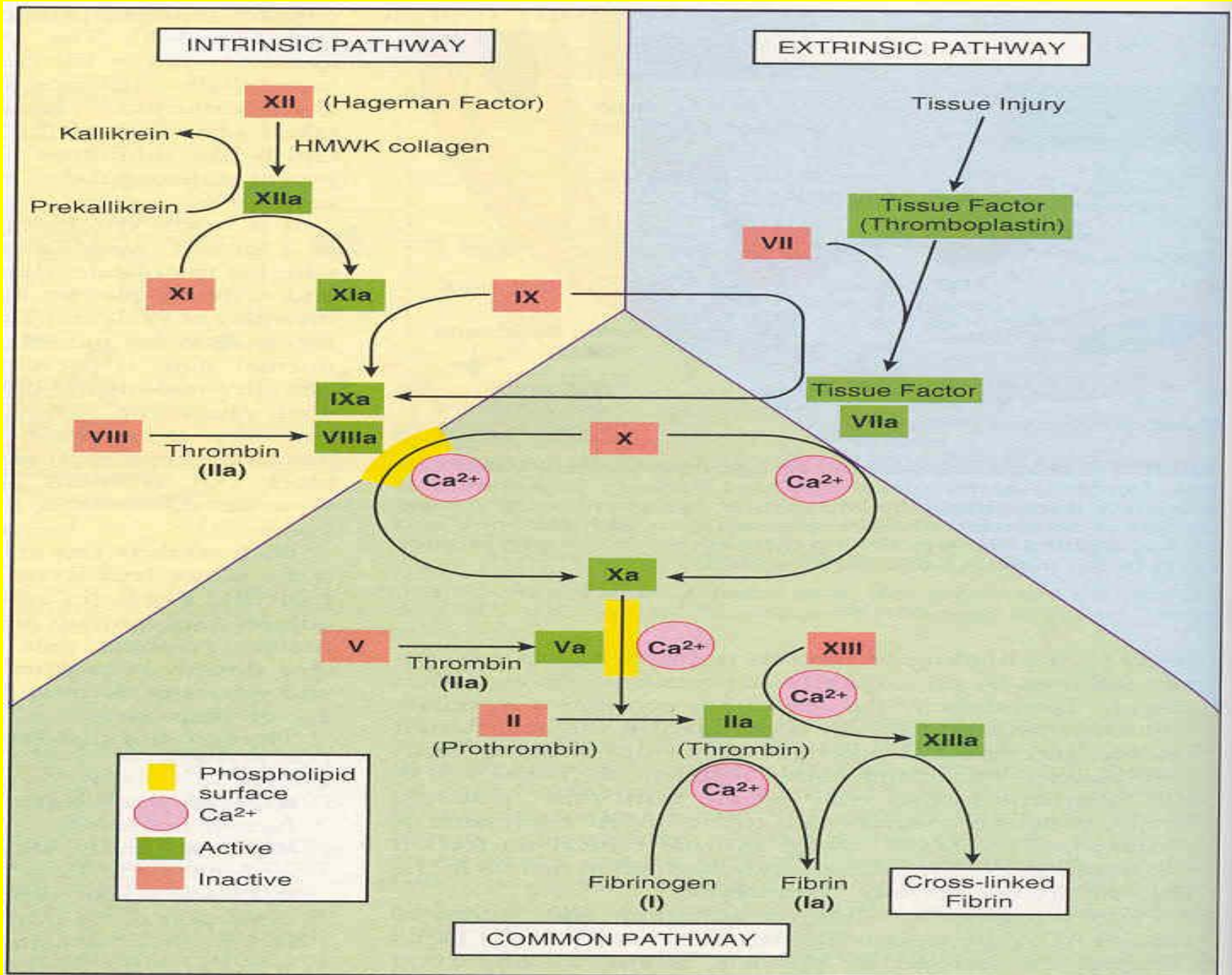
**XII – ХАГЕМАН факторы**

**XIII – ФИБРИНДІ ТҰРАҚТАНДЫРАТЫН фактор**

# Қан ұю және фибринолиз жүйесі







# Коагулопатиялар

Тұқым қуалайтын, біріншілік:

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

# ГЕМОФИЛИЯ А



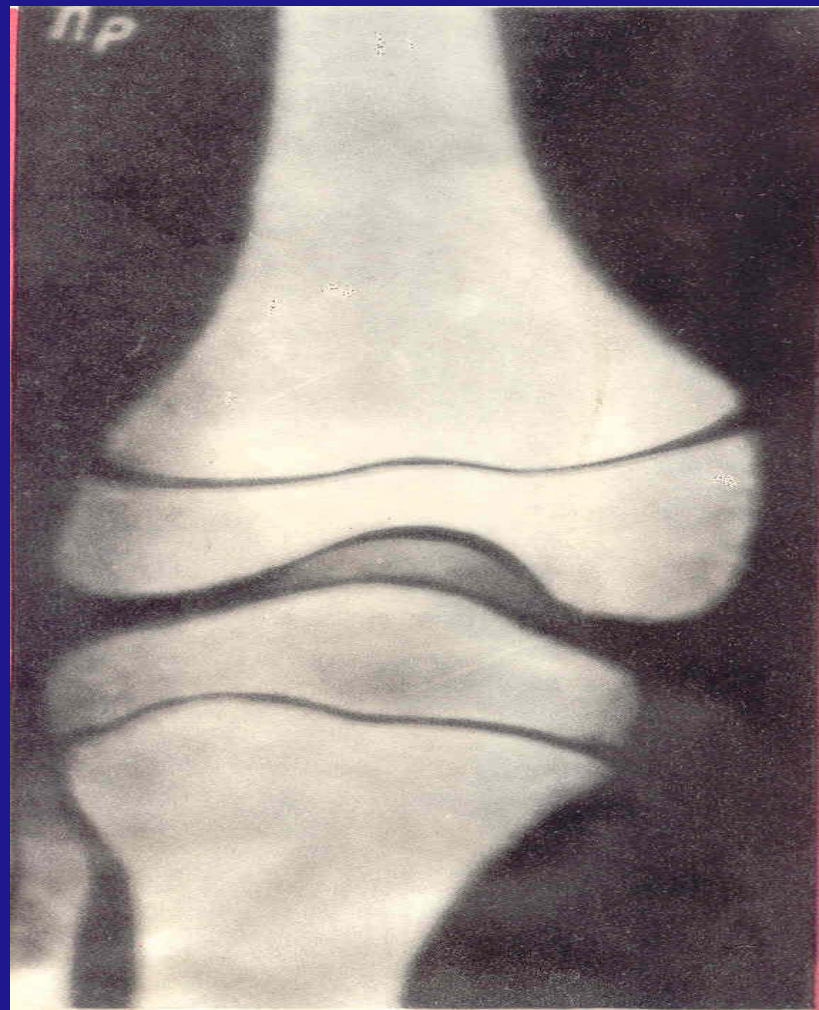
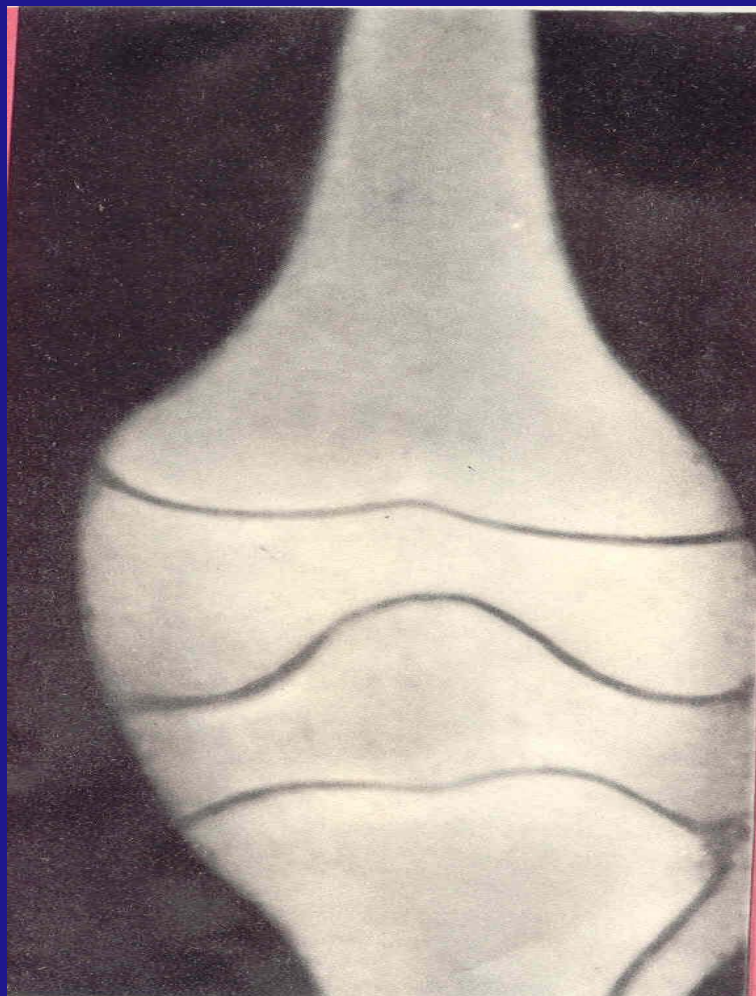
1



# ГЕМОФИЛИЯ А



# ГЕМОФИЛИЯ А



3



- Сез

- Алдымен адам болсаң, өзің көрген  
Заманды сез,
- Дүниеге оймен қара, ақыл мен  
санаңды сез.
- Заманнан озып шық та, болашақ  
күніңді сез,
- Уақыттың тамырын ұста, ішкі ой,  
ұлы үнді сез.
- (Әбубәкір Дастанұлы)



# Жүре пайда болған, екіншілік:

1. К-гиповитаминозы; (X,IX,VII,II факторлардың аз түзілуі панкреатит, ахолия, антибиотиктермен емдеу, жаңа туған нәрестелерде, ішек дисбактериоздары т.с.с.)
2. Бауыр аурулары:
  - √ қан ұю факторларының аз өндірілуі;
  - √ тромбоциттер азаюы, олардың функциясы бұзылуы;
3. Қан ұю факторларының антиденелермен байланысып қалуы;
4. Қан ұю факторларының артық тұтынылып кетуі (тұтынулық коагулопатия).

# Антикоагулянттардың артықтығы

- Ұю факторларына қарсы антиденелер болуы;
- Жасы ұлғайған адамдарда VIII фактордың бәсеңсіткіші пайда болуы;
- Хирургиялық операциядан кейін, антибиотиктер қабылдаған, туберкулезбен сырқаттанған қарттарда V фактордың бәсеңсіткіші пайда болуы т.с.с.

**Плазминогеннің тіндік әсерлердіргіштері (урокиназа)**



**Плазминоген**

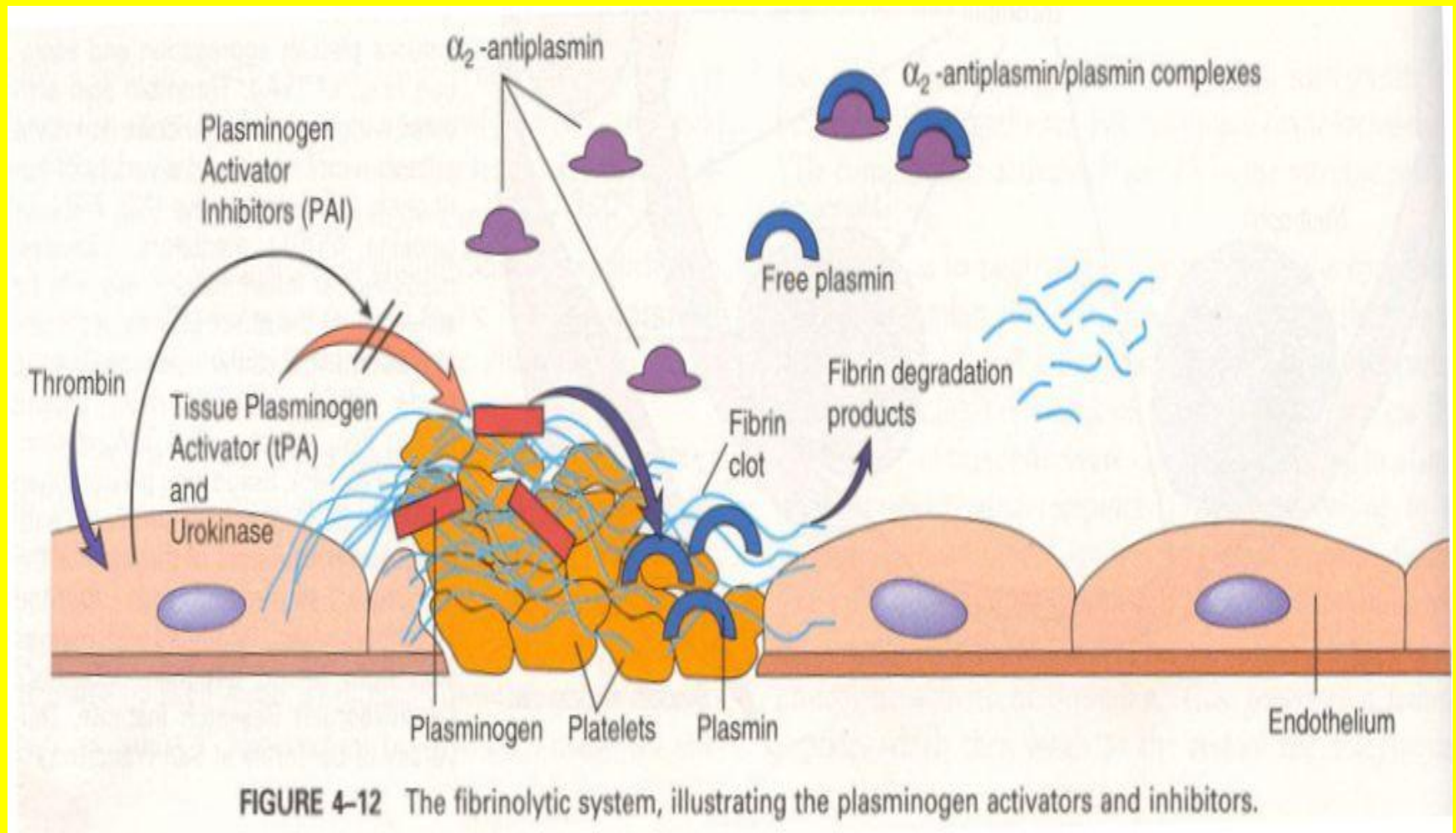


**Плазмин**



**Фибриннің, фибриногеннің, қан ұю V, VIII факторларының ыдырауы**

# Фибринолиз жүйесі

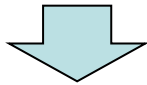


# Фибринолиз артуы

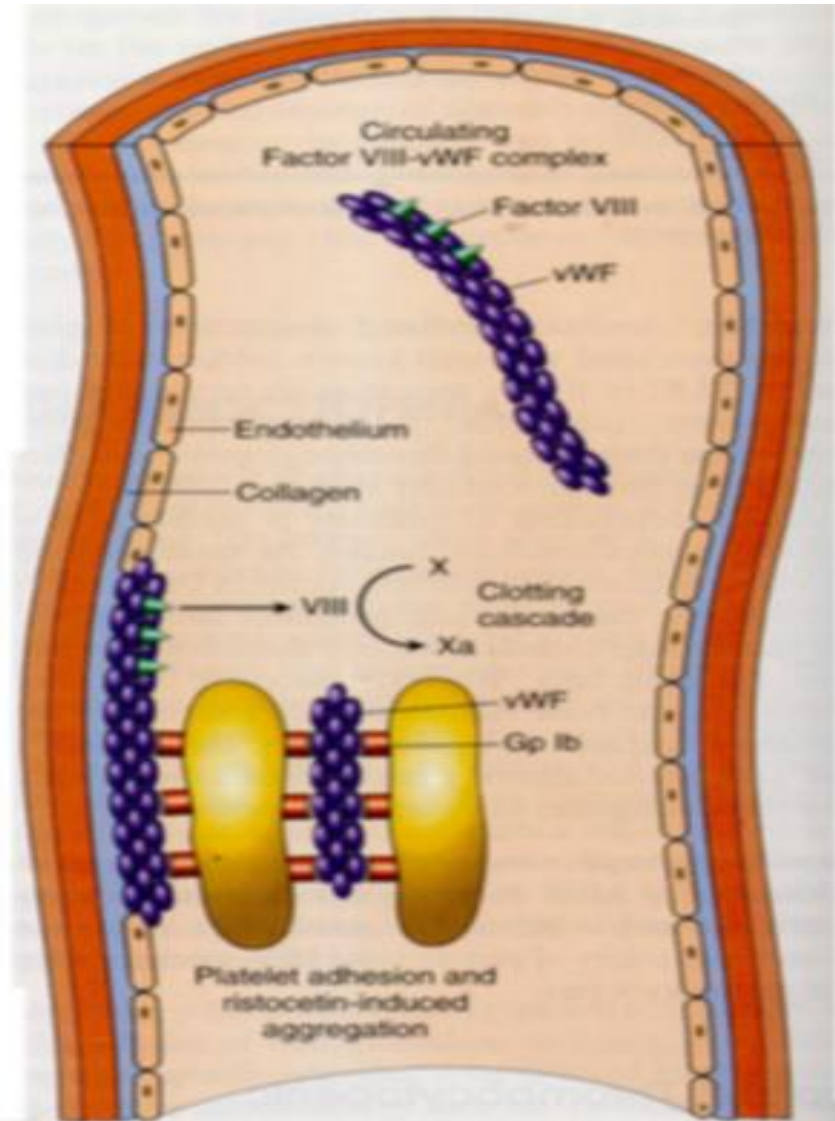
- ✓ плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштерінің артық түзілуі,
- ✓ плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштері ыдыратылмауы (бауыр аурулары),
- ✓  $\alpha_2$ - антиплазмин аз өндірілуі,
- ✓ плазминогеннің тіндік әсерлендіргіштері бәсеңсіткіштерінің тапшылығы (бауыр аурулары)

# Ангиогемофилия – Виллебранд ауруы

- Виллебранд факторының тапшылығы



- Тромбоциттік-қан тамырлық және коагуляциялық гемостаздың бұзылыстары



# ТРОМБОЗДЫҚ СИНДРОМДАР немесе ТРОМБОФИЛИЯЛАР

Тіршілік кезінде тамыр ішінде  
қан қатпаларының пайда  
болуы

## Тромбоз даму патогенезінде

- Тамыр қабырғасының тұтастығы бүлінуі;
- Тромбоциттердің белсенділігі артуы;
- Ұю факторларының әсерленуі;
- Антикоагулянттардың тапшылығы;
- Фибринолиз жеткіліксіздігі;
- Қан ағу жылдамдығы баяулауы – маңызды.



# Тромбоз дамуы

Тамыр қабырғасы бүлінуі

Тамыр жиырылуы, тромбоциттер әсерленуі

Тромбоциттерден серотонин, тромбоксан А2 т.б. белсенді заттар бөлініп шығуы

Тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясы, тромбоциттік қатпа (ақ тромб) құрылуы

Қан ұюы (қызыл тромб құрылуы)

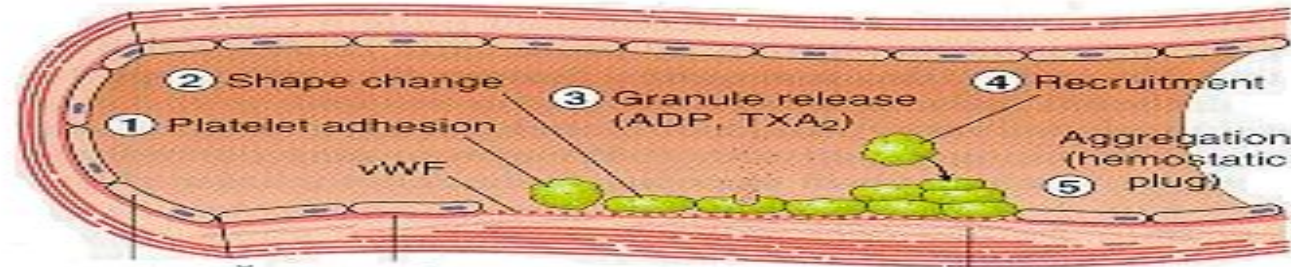


эндотелий-тәуелді тамыр жиырылуы

рефлекстік тамыр жиырылуы

коллаген

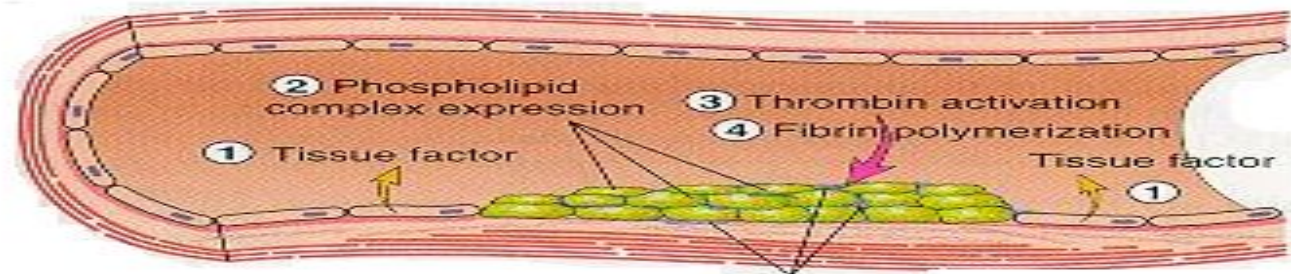
**Б Тромбоцит адгезия**



эндотелий тіректік мембрана

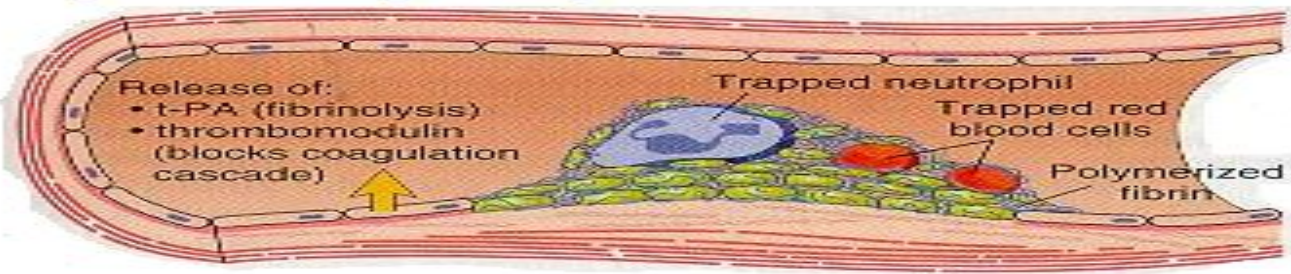
коллаген

**В Екіншілік гемостаз**



фибрин

**Г Тромбозға қарсы жауап**



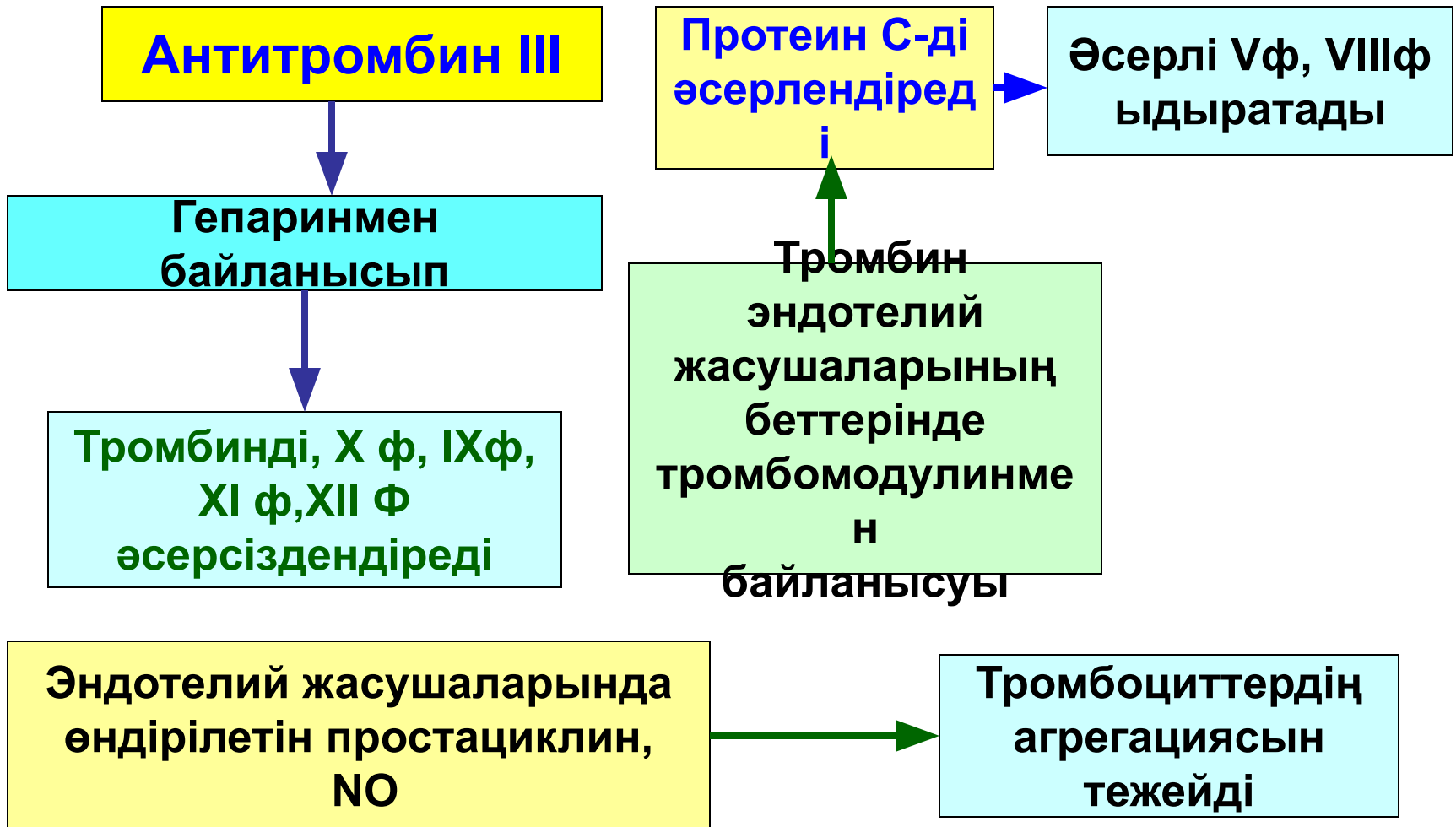
Release of:  
 • t-PA (fibrinolysis)  
 • thrombomodulin (blocks coagulation cascade)

Trapped neutrophil

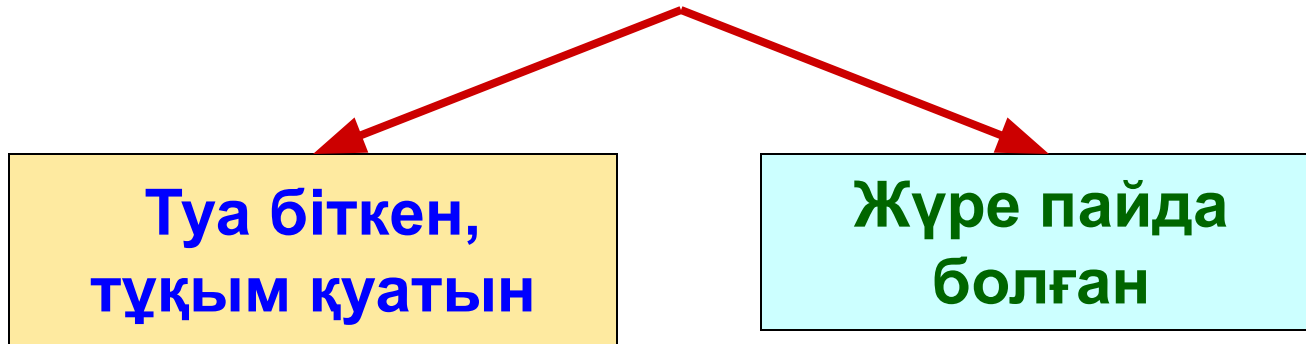
Trapped red blood cells

Polymerized fibrin

# Антикоагулянттар жүйесі



# Тромбофилиялар:



# Тұқым қуатын тромбофилиялар

- Антитромбин III тапшылығы,
- Протеиндер C және S тапшылығы,
- V фактордың протеин C-ға төзімділігі (нүктелі мутациядан V фактордың тізбегінде аргинин глицинмен ауысқан)
- Гипергомоцистеинемия (эндотелий жасушаларының атқаратын қызметтерін бұзады, V, III факторлардың түзілуін арттырады)

## Жүре пайда болған тромбофилиялар

- тамыр қабырғаларының бүліністері (атеросклероз, васкулит, флебит т. б.);
- хирургиялық әрекеттер мен жарақаттар;
- дене күйі, бұлшықеттердің жаншылуы;
- ішектердің қабынуы;
- нефроздық синдром;
- гиподинамия және қан ағу жылдамдығы баяулауы;
- қан аурулары;
- сүлде бауыр аурулары;
- қатерлі өспелер өсуі;
- қанда антифосфолипидтік антидене болуы - кездерінде.
- тромбоздық тромбоцитопениялық пурпура (ТТП) және гемолиздік уремиялық синдром (ГУС) кездерінде

# Жүре пайда болған тромбофилиялар

- Дәрі-дәрмектердің әсерлерінен:
  - ✓ ішке бала бітірмейтін дәрілерді (контрацепциялық антибиотиктерді) ұзақ қабылдаудан тромбоциттердің агрегациясы ұлғаяды, қанда антитромбин III азаяды.
  - ✓ гепарин мен фибринолиздік дәрілерді ұзақ пайдаланудан кейін бірден тоқтатса гиперкоагуляция дамуына әкеледі.
  - ✓ эстрогендермен ұзақ емдеу кездерінде II, VII, VIII, IX, XI қан ұю факторларының түзілуі артады, фибринолиз төмендейді, антитромбин III –тің белсенділігі азаяды, эндотелий жасушалары бүлінеді;

# Тромбоздық синдромның зардаптары:

- **бүлінген қан тамырларының түріне;**
- **жанама қанайналымының болу-болмауына;**
- **тромбоз дамуының жылдамдығына;**
- **тромбоз дамыған ағзаның тіршілікке маңыздылығына – байланысты болады.**



# Аяқтың терең көктамырларының тромбозы

- Себептері:

- ✓ көктамырлардың керіліп кеңеюі;
  - ✓ жүрек қызметінің іркілулік жеткіліксіздігі;
  - ✓ мый қанайналымы бұзылыстары;
  - ✓ полицитемия, тромбоцитоз;
  - ✓ ұзақ гиподинамия;
  - ✓ сепсис, жүйелік қабыну серпілістері
- т.б. тромбоз туындататын ықпалдар.

# Аяқтың терең көктамырлары керіліп кеңеюі

Қан ағу жылдамдығы  
баяулауы

Қанда ацидоз дамуы

Эндотелий жасушаларының бүліністері,  
тіндік фактор босап шығуы, қан ұюы артуы

Қызыл тромб қалыптасуы

# Аяқтың терең көктамырларының тромбозы



# Өкпе артериясының эмболиясы



**Эндотелий жасушаларының бүліністері**



**Тромбоциттердің адгезиясы мен агрегациясы**



**Қан ұюы артуы**



**Тромбтың ары қарай көлемі ұлғаюы**



**Майда тамырларда қосымша тромбоздар дамуы**



```
graph TD; A[Өкпе артериолаларында гипертензия] --> B[Оңжақ қарынша қуысында диастола соңылық қысым көтерілуі]; B --> C[Солжақ қарыншаға келетін қан азаюы]; C --> D[Қанның минуттық көлемі азаюы]; D --> E[Артериялық қысым төмендеп, веналық қысым көтерілуі];
```

**Өкпе артериолаларында гипертензия**

**Оңжақ қарынша қуысында диастола соңылық қысым көтерілуі**

**Солжақ қарыншаға келетін қан азаюы**

**Қанның минуттық көлемі азаюы**

**Артериялық қысым төмендеп,  
веналық қысым көтерілуі**

# Төз

- **Тар жол мен тайғақ кешу,  
тайсалмай өрлеуге төз,**
- **Қолыңнан намысыңды ешкімге  
бермеуге төз.**
- **Кіршіксіз ақ арыңды бір былғап  
алмауға төз,**
- **Біздегі былықтарға ешқашан  
бармауға төз.**
- (Әбубәкір Дастанұлы)

# Тамыр ішінде шашыранды қан ұю (ТШҚҰ) синдромы

- - шеткері қанда әрі қан ұюы, әрі фибринолиз бір мезгілде шамадан тыс тым артып кетуінен пайда болатын ауыр тромбоздық-қанағыштық бұзылыстар.

# Пайда болу себептері:

- сепсис, вирусемия;
- қатерлі өспелер;
- сілеймелер;
- ауыр жарақат, қансыраумен қабаттасатын хирургиялық әрекеттер;
- акушерлік дерттер;
- ауқымды күйіктер мен үсіктер;
- сүйек сынықтары, жұмсақ тіндердің жаншылулары;
- бүйрек, бауыр, үйқыбез бүліністері;
- тамыр ішіндегі гемолиз бен лейкоциттердің цитолизі;
- жүйелі қызыл жегі, түйінді периартерит, геморagiaлық васкулит;



# ТШҚҰ-синдромының өту сатылары:

- 1- гиперкоагуляция сатысында қанның ұюы тым артып, көптеген ішкі ағзалардың майда тамырлары тромбпен бітеліп қалуы;
- 2- тұтынулық гипокоагуляция сатысы тоқтамайтын ауыр қан кетулері;
- 3- фибриноген жоғалу сатысында мезгіл-мезгіл толық фибринолиз дамуынан қанда фибриноген мүлде жоғалуы.
- 4-сауығу сатысы.

# Патогенезі

Тіндердің  
бүліністері

Тромбоциттер мен  
макрофагтардың  
әсерленуі  
(АДФ, ӨЖФ, ТБФ)

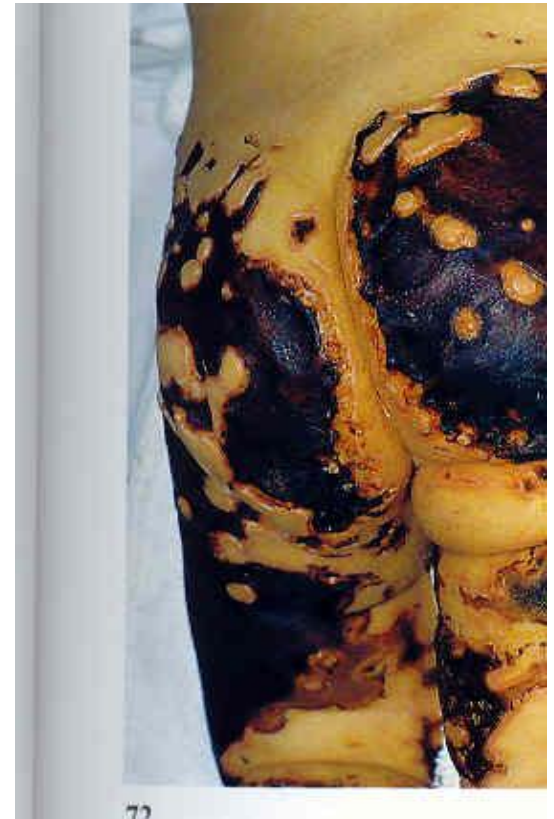
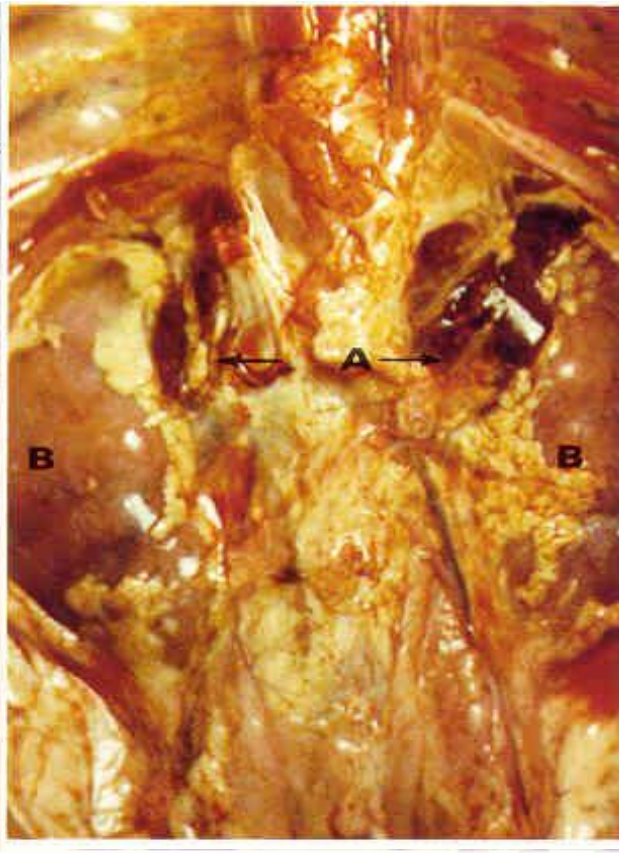
Эндотелий  
жасушаларының  
бүліністері

Қан ұюының артуы  
Фибринолиз жүйесінің әсерленуі

Тромбин құрылуы  
Плазмин түзілуі

**ТШҚҰ - синдромы**

# менингококтық сепсис кезіндегі ТШҚҰ-синдромы



# ТШҚҰ-синдромының зертханалық көрсеткіштері:

Көрсеткіштері	Қалыпты	ТШҚҰ-синдромы
Қанда тромбоциттер	150-400 мың/мкл	азаяды
Протромбин уақыты	12-14 с.	Ұзарады
Жартылай әсерленген тромбопластин уақыты	25-38 с.	Ұзарады
Фибриноген	150-350 мг%	азаяды
Фибриногеннің ыдырау өнімдері	2-10 мкг/мл	20 мкг/мл-ден астам

**Назарларыңызға рахмет!**

