

Загальна характеристика системи крові. Кров як засіб
транспорту і

внутрішнє середовище організму. Фізіологія
еритроцитів. Групи крові.

Фізіологія лейкоцитів. Фізіологія тромбоцитів.

Судинно-тромбоцитарний гемостаз. Коагуляційний
гемостаз. ДВЗ-синдром.

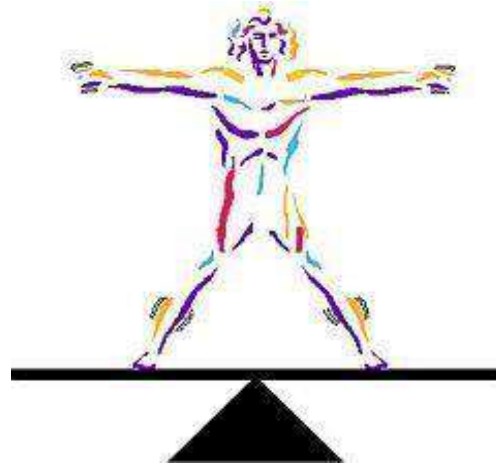
Антикоагулянти і фібриноліз. Регуляція згортання
крові.

Гомеостаз

■ Клод Бернар

запропонував перше
положення про сталість
внутрішнього середовища
організму, більше 100
років тому -

*"Сталість
внутрішнього
середовища організму є
умова незалежного
існування"*



*Головна роль у підтримці
гомеостазу належить крові*

■ Уолтер Кеннон

(1929)

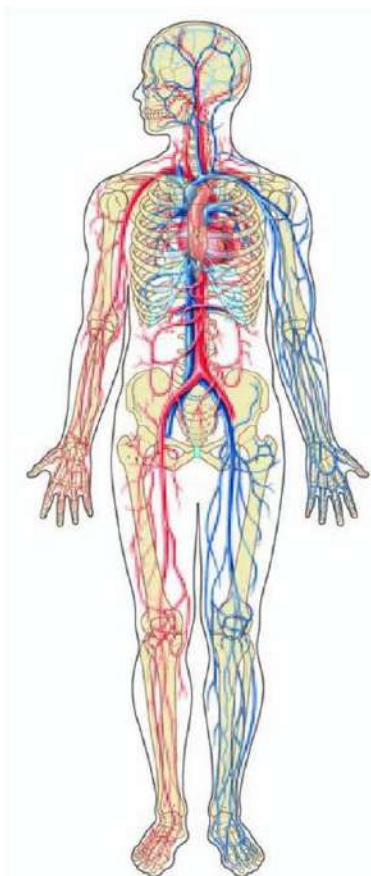
*"динамічна сталість
внутрішнього
середовища організму
і регулюючі
механізми, які
забезпечують цей
стан"*

КРОВ – рідке середовище організму, тканина, що знаходиться у кровоносній системі

Система крові

(Ланг Г.Ф., 1939)

- периферична кров, що циркулює по судинах;
- органи кровотворення - червоний кістковий мозок;
- органи кроворуйнування - селезінка, печінка, червоний кістковий мозок;
- регулюючий нейро-гуморальний апарат



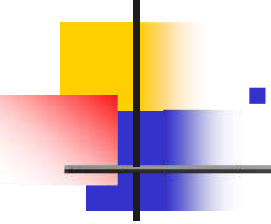
Розподіл крові:

- 50% - в органах черевної порожнини і таза;
- 25% в органах грудної порожнини;
- 25% на периферії
*2/3 в венозних судинах,
1/3 - в артеріальних*

депо крові:

печінка - до 20%,
селезінка - до 16%,
шкіра - до 10% від
загальної кількості

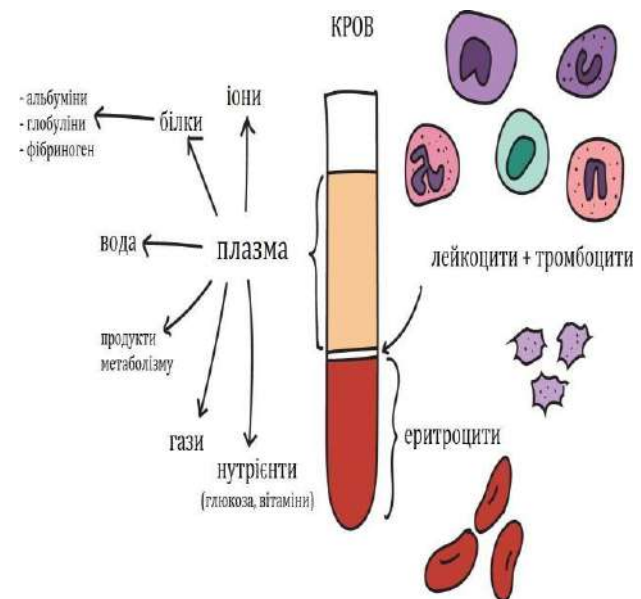
Функції крові:

- 
- **транспортна:**
дихальна (перенос кисню від легенів до тканин організму і вуглекислого газу від тканин до легень);
 - **трофічна** (доставка до тканин поживних речовин від органів травлення);
 - **екскреторна** (доставка речовин, що видаляються з організму - сечовини, сечової кислоти, надлишку води, органічних і мінеральних речовин до органів їх виділення);
 - **терморегуляційна** (перенесення тепла з одних областей тіла в інші);
 - **забезпечення водно-сольового обміну** (транспорт води та іонів);
 - **гуморальна регуляція** (транспорт гуморальних регуляторів від місця їх синтезу до органів-мішеней);
 - **забезпечення гомеостазу організму** (підтримання сталості внутрішнього середовища);
 - **захисна функція** (здійснення неспецифічного і специфічного імунітету);
 - **зупинка кровотечі** (плазмовий і судинно-тромбоцитарний гемостаз)

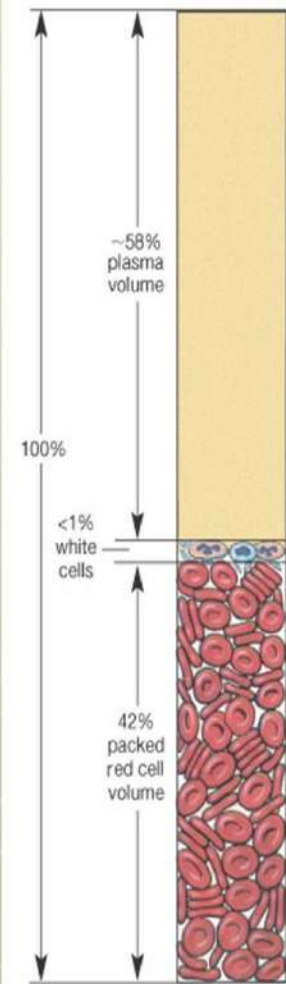
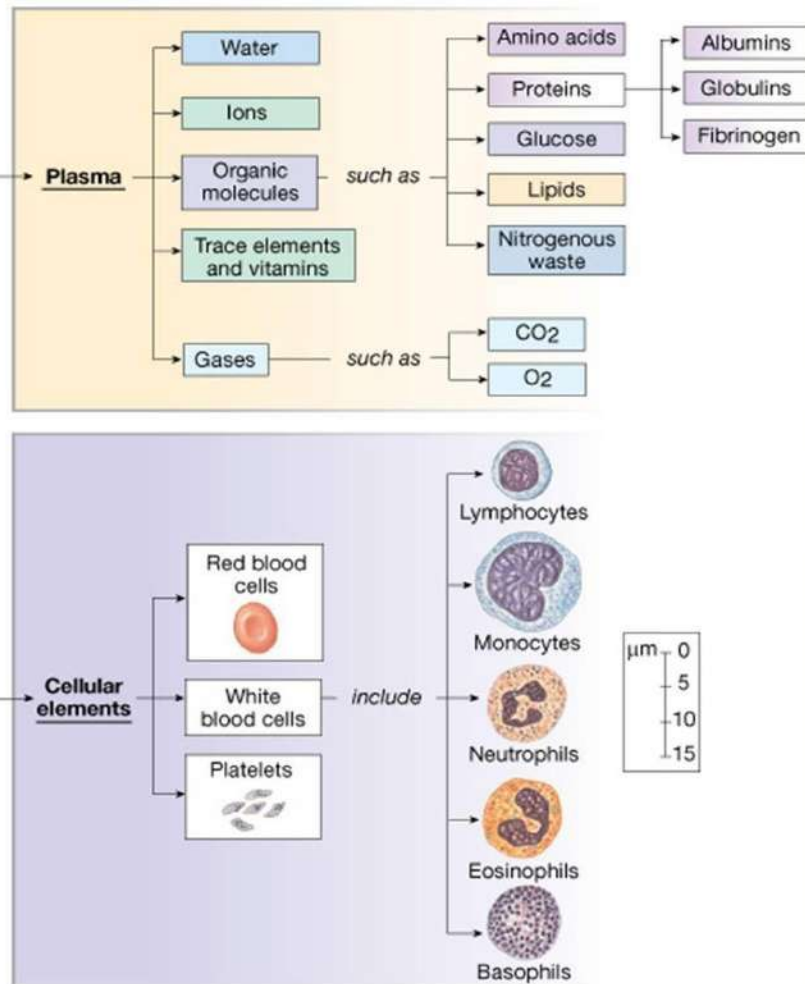
Склад крові

Кров є суспензією, у якій рідка фаза — *плазма*,
а частки — *формені елементи*
(еритроцити, лейкоцити і тромбоцити)

- **Гематокрит** - показник, що оцінює частку формених елементів (еритроцитів, RBC) в загальному обсязі цільної крові
- Величина гематокриту в стандартних умовах:
 - **чоловіки** - 0,40 - 0,49
 - **жінки** - 0,36 - 0,42
- Підвищення гематокриту:
 - зневоднення організму
- Зниження гематокриту:
 - зменшення вмісту еритроцитів (анемія)



BLOOD - is composed of



Плазма - рідка частина крові, однорідна каламутна жовтувата рідина, що складається з *води* (91%) і розчинених в ній низькомолекулярних *органічних і неорганічних речовин* (9%)
Гістологічно плазма - міжклітинна речовина рідкої тканини крові

- **Неорганічні речовини** плазми крові складають 0,9 - 1%:

- **макроелементи** плазми крові:

- катіони: Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+}
- аніони: Cl^- , HPO_4^{2-} , HCO_3^- ,

HSO_4^{2-}

- **мікроелементи** плазми крові:

- катіони: Fe^{3+} , Cu^{2+} , Co^{2+} ,
 Se^{2+} , Zn^{2+}
- аніони: I^- , F^-



Функції плазми крові:

- транспорт розчинених в ній поживних речовин
- створення міжклітинної середовища для клітин крові
- транспорт гормонів і вітамінів
- перерозподіл тепла в організмі

Органічні компоненти плазми:

- азот-вміщуючі продукти білкового обміну*
- білки*
- продукти вуглеводного і ліпідного обмінів*
- гормони, вітаміни, проферменти і ферменти згортання крові*

■ *Поліпептиди і амінокислоти* (продукти розщеплення білка) **4-10 мг%**

■ *Сечовина* **10-24 мг%**

підвищення сечовини - багата на білки їжа, зневоднення,
ниркова недостатність, нефрит, шок

зниження - печінкова недостатність, нефротичний синдром

■ *Сечова кислота* **2,7 мг%**

підвищення сечової кислоти - подагра, застосування сечогінних препаратів, зниження функції нирок (до 6-8 мг%)

зниження - гострий гепатит, лікування алопуринолом

■ *Креатинін* **1-2 мг%, креатин 3-5 мг%**

Компоненти обміну вуглеводів: глюкоза, фруктоза, глікоген, глюкозамін

- Продукти перетравлення вуглеводів і білків, солі і вода всмоктуються в кров

і доставляються в печінку

У тканинах **глюкоза** розщеплюється із звільненням енергії, в печінці депонується у вигляді **глікогену**
глюкоза -

4,44-6,66 ммоль/л в артеріальній крові

3,33- 5,55 ммоль/л (80-100 мг%) у венозній

- залежить від кількості вуглеводів в їжі,
- стану ендокринної системи

- **молочна кислота**

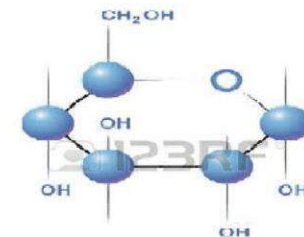
1-1,1 ммоль/л

зміст різко підвищується при критичних станах

- **піровіноградна кислота**

80-85 ммоль/л

утворюється при утилізації вуглеводів



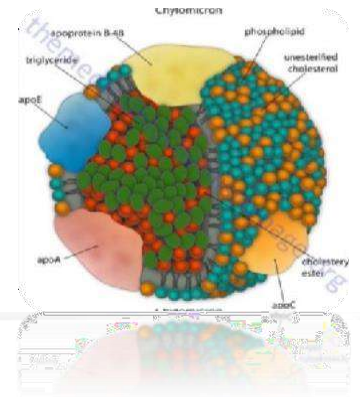
Glucose

Glucose

Компоненти обміну *ліпідів*:

- нейтральні жири,
- вільні жирні кислоти,
- вільний і пов'язаний холестерин,
- стероїдні гормони

Частково всмоктуються в кров, але переважно - в лімфу



- **Холестерин** - у вільному вигляді і у вигляді сполук (ефірів)

3,9-6,5 ммоль/л

Холестерин бере участь

- ❖ в синтезі гормонів, жовчних кислот,
- побудові клітинної мембрани,
- виконує енергетичну функцію

У вільному вигляді - у формі

ліпопротеїдів, пов'язаних з α -і β -глобулінами;

- **Вільні жирні кислоти**
транспортуються у вигляді комплексів з альбумінами;
- **Тригліцериди** утворюють з'єднання з фосфатидами і білками

Жирова емульсія транспортується в депо жирових тканин, використовується для енергетичних потреб організму

- Виділяють п'ять груп:
 - 1) хиломікрони** (транспорт триацилгліцеридів екзогенного походження, утворюються в ЕРС ентероцитів);
 - 2) ліпопротеїди дуже низької щільності** (переносять триацилгліцериди ендogenous походження);
 - 3) ліпопротеїди низької щільності** (доставляють холестерин до тканин);
 - 4) ліпопротеїди високої щільності** (комплекс з холестерином і фосфоліпідами)

Білки плазми крові

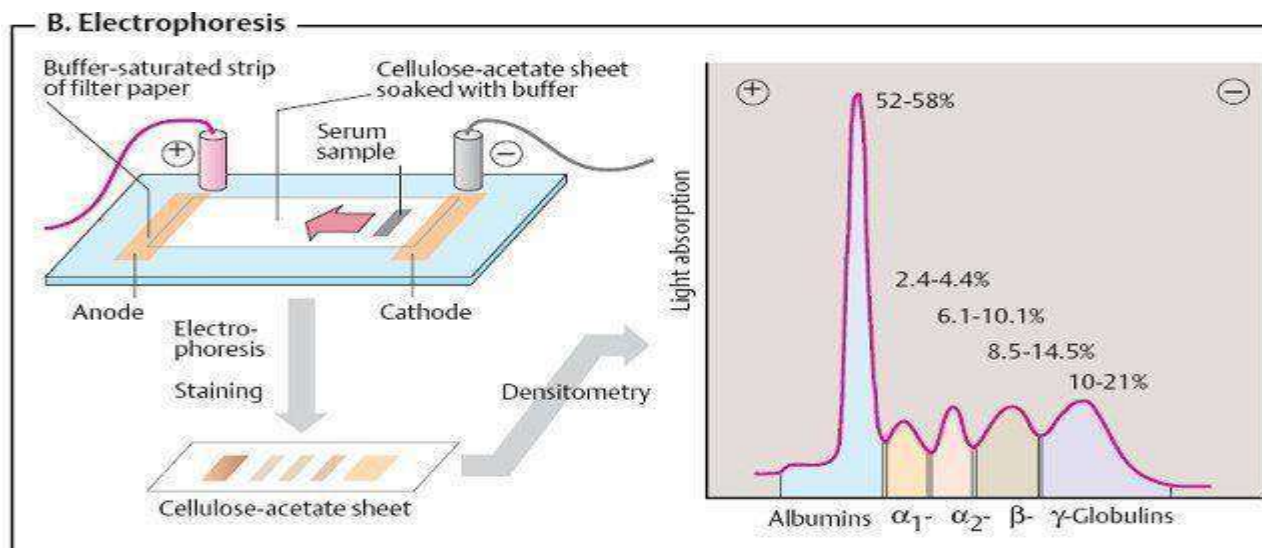
Понад 100 різних видів

За рухливістю при електрофорезі виділено **п'ять фракцій**:

альбумін, α_1 -, α_2 -, β - і γ -глобуліни і фібриноген

Поділ по розчинності: альбуміни - розчиняються в чистій воді,

глобуліни - розчиняються тільки в присутності солей



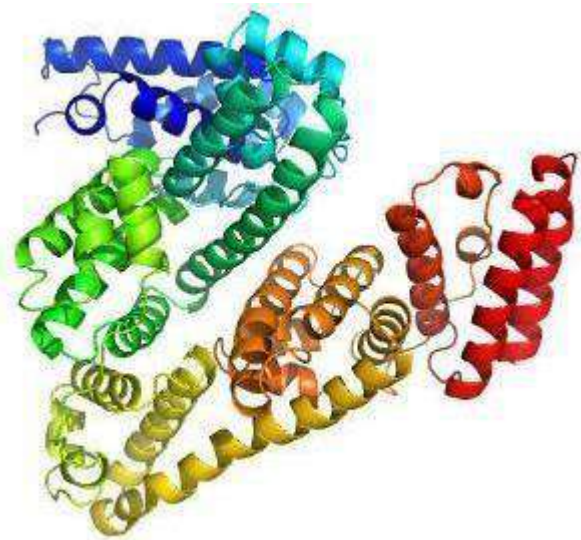
Білки плазми крові становлять 8% від маси плазми (65-85 г/л):

- альбуміни (60%) - 38-50 г/л;
- глобуліни (30-40%) - 20-30 г/л;
- фібриноген (0,3-0,4%) - 2-4 г/л

Збільшення вмісту загального білку - *гіперпротеїнемія*,
зменшення - *гіпопротеїнемія*,
порушення співвідношення білків - *диспротеїнемія*,
поява незвичайних білків - *парапротеїнемія*
У нормі в плазмі присутні альбуміни і глобуліни,
їх співвідношення визначається *білковим коефіцієнтом 1,5-2,0*

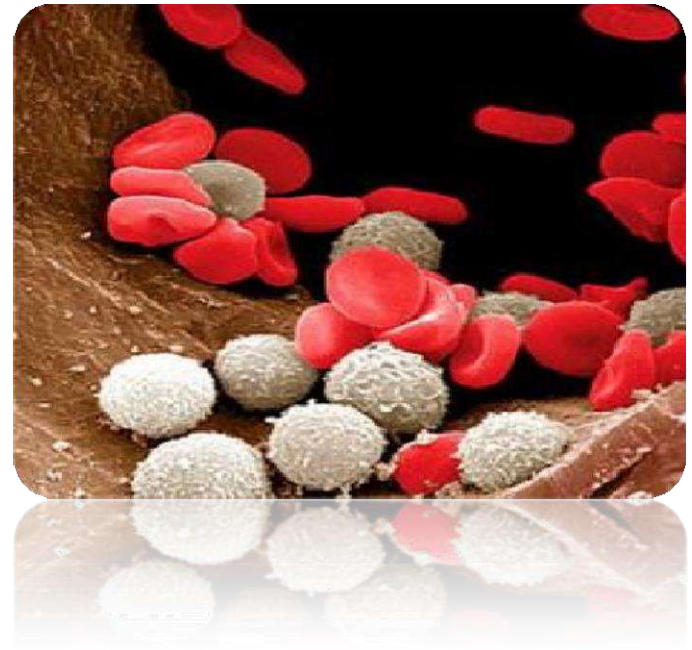
Функції білків плазми:

- колоїдно-осмотичний і водний гомеостаз;
- забезпечення агрегатного стану крові;
- кислотно-основний гомеостаз;
- імунний гомеостаз;
- транспортна функція;
- трофічна функція;
- участь у згортанні крові



Фізико-хімічні властивості крові:

- колір крові;
- об'єм циркулюючої крові (ОЦК)
4-6 л (6-8% від маси тіла);
- осмотичний тиск - 7,5 атм;
- онкотичний тиск 20-30 мм рт. ст.;
- рН артеріальної крові 7,4,
венозної - 7,35;
- в'язкість крові - 4,5-5 ум. Од.
(у 5 разів вище води);
- питома щільність крові -
1050-1060 г/л
(плазми 1025-1034 г/л;
еритроцитів 1090 г/л);
- температура крові - 37-40 °С



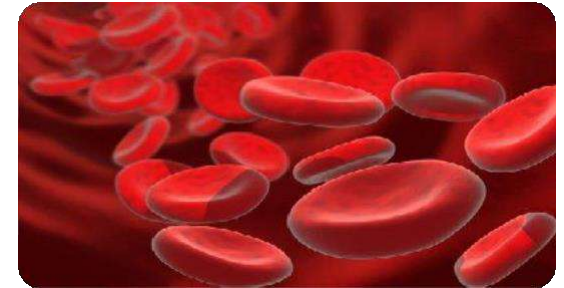
Колір крові

Визначається наявністю в еритроцитах хромопротеїдів гемоглобіну

Артеріальна кров - яскраво-червоне забарвлення, залежить від наявності гемоглобіну, насиченого киснем (*оксигемоглобін*)

Венозна кров - темно-червона з синюватим відтінком, пояснюється наявністю *карбгемоглобіна* (CO₂)

Об'єм крові



- - об'єм циркулюючої крові (ОЦК) в організмі дорослої людини становить у середньому 6 - 8% від маси тіла
 - чоловіки - 5 - 6 л
 - жінки - 4 - 5 л
- Кров проходить через серце більше 1000 разів на добу
Система кровообігу заповнена кров'ю не повністю,
на **1/40 000** її потенційного обсягу
- Підвищення загального обсягу крові називають гіперволемією,
зменшення - гіповолемією

Осмотичний тиск крові

Осмотичним тиском називається сила, яка рухає розчинник (вода) через напівпроникну мембрану із зони меншої в зону більшої концентрації

- **Осмотичний тиск** крові складається з власне **осмотичного тиску**, який формують розчинені в плазмі неорганічні речовини (96%) і **онкотичного тиску**, який формують білки
- **Осмотичний тиск** визначає транспорт води з позаклітинного середовища в клітини і навпаки
- постійно в крові, лімфі, тканинній рідині, тканинах
6,6-7,6 атм



Розчин, подібний плазмі крові, називається **фізіологічним**. Ізотонічні розчини мають сумарну концентрацію іонів не більше

285-310 ммоль/л

Це може бути:

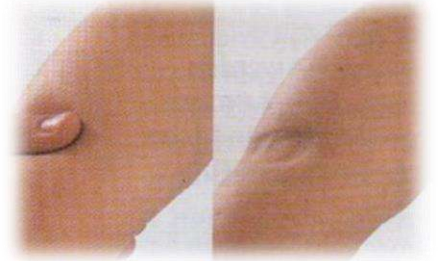
- 0,85% розчин хлористого натрію (NaCl)
- 1,1% розчин хлористого калію (KCl)
- 1,3% розчин бікарбонату натрію ($\text{Na}_2(\text{CO}_3)$)
- 5,5% розчин глюкози

Онкотичний тиск крові

Обумовлений всіма білками крові,
але на 80% - альбумінами

Величина онкотичного тиску - *25-30 мм рт. ст.*

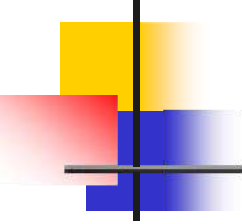
- Білки є осмотично активними частинками, не здатні виходити за межі судинного русла і забезпечують збереження води всередині судин
- При зниженні концентрації білка в плазмі розвиваються набряки, вода йде в тканини
- Онкотичний тиск грає важливу роль в регуляції водного обміну
- Чим більше його величина, тим більше води утримується в судинному руслі і тим менше її переходить в тканини і навпаки
- Онкотичний тиск впливає на утворення *тканинної рідини, лімфи, сечі і всмоктування води в кишечнику*
- Кровозамінюючі розчини повинні містити колоїдні речовини, здатні утримувати воду



Кисотно-лужна рівновага

один з найважливіших параметрів гомеостазу, визначається концентрацією водневих (H^+) і гідроксильних (OH^-) іонів
Сталість рН грає найважливішу роль для обмінних процесів

- В умовах спокою рН
 - артеріальної крові - **7,4**,
 - венозної - **7,34**
- У клітинах і тканинах рН досягає
7,2 - 7,0
залежить від утворення в процесі обміну речовин кислих продуктів метаболізму
- при різних фізіологічних станах рН крові може змінюватися від **7,3 до 7,5**



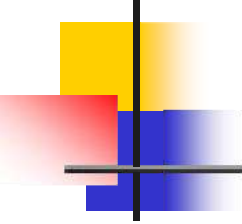
Крайні межі рН крові, сумісні з життям

7,0 - 7,8

Більш значні відхилення рН супроводжуються важкими наслідками:

при рН **6,95** настає втрата
свідомості,
при рН **7,7** настають важкі судоми
(тетанія)

Якщо ці зрушення тривалі - можливе настання летального результату в обох випадках



У підтримці рН беруть участь буферні системи крові: бікарбонатна, фосфатна, гемоглобінова, система білків крові

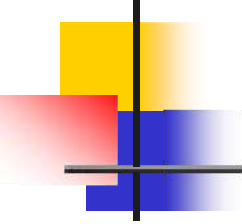
- *Гемоглобінова буферна система* - найпотужніша, формує 75% буферної ємності крові, що пов'язано зі значною концентрацією гемоглобіну і високим вмістом в ньому гістидину
- Кислотність гемоглобіну залежить від ступеня його *оксигенації*: оксигемоглобін сильніша кислота, ніж дезоксигемоглобін
- Така різниця обумовлена впливом кисню, пов'язаного з залізом на спорідненість гістидину до H^+
- Завдяки цьому гемоглобін, звільняючись в тканинах від кисню, набуває велику здатність до зв'язування іонів H^+ , а у венозній крові в результаті виділення CO_2 тканинами відбувається накопичення в крові цих іонів
- При поглинанні кисню в легенях відбуваються зворотні процеси (обмін кисню потенціює буферний ефект гемоглобіну)

*Гемоглобінова буферна система включає
відновлений гемоглобін (ННЬ) і
калієву сіль відновленого гемоглобіну (КНЬ)*

- Буферні властивості системи обумовлені тим, що КНЬ як сіль слабкої кислоти віддає іон K^+ і приєднує при цьому іон H^+ , утворюючи слабодисоційовану кислоту:



- Величина рН крові, що притікає до тканин, завдяки відновленому гемоглобіну, здатному пов'язувати CO_2 і H^+ они, залишається постійною
- У цих умовах ННЬ виконує функції основи
- У легенях гемоглобін поводить ся як кислота (оксигемоглобін $HNbO_2$ є сильнішою кислотою, ніж CO_2), що запобігає підвищенню лужної реакції крові



Бикарбонатна буферна система утворена вугільною кислотою, бікарбонатами натрію і калію

- При надходженні в плазму сильнішою кислоти, ніж вугільна, аніони сильної кислоти взаємодіють з катіонами натрію і калію і утворюють нейтральну сіль
- В цей же час іони водню з'єднуються з аніонами вугільної кислоти (HCO_3^-), утворюючи мало дисоційовану вугільну кислоту



- При надходженні в плазму лугів, вони вступають у реакцію з вугільною кислотою, утворюючи бікарбонати і воду, тим самим підтримуючи сталість реакції

Карбонатна буферна система
($\text{H}_2\text{CO}_3/\text{NaHCO}_3$) за своєю потужністю займає друге місце. Її функції здійснюються таким чином:
 NaHCO_3 дисоціює на іони Na^+ і HCO_3^-

- Якщо в кров надходить кислота сильніша, ніж вугільна, відбувається обмін іонами Na^+ з утворенням слабкодисоційованої і легко розчинної вугільної кислоти, що запобігає збільшенню концентрації H^+
- Збільшення концентрації вугільної кислоти призводить до її розпаду під впливом ферменту *карбоангідрази* еритроцитів на H_2O і CO_2
- CO_2 виводиться через легені
- Якщо в кров надходить основа, то вона реагує з вугільною кислотою, утворюючи натрію гідрокарбонат NaHCO_3 і воду, перешкоджаючи зрушенню у лужний бік

Буферна система білків плазми крові формується за рахунок амфотерних властивостей білків – з кислотами вони вступають в реакції як основи, а з основами - як кислоти

- Буферні системи крові більш стійкі до дії кислот, ніж основ
- Основні солі слабких кислот крові утворюють лужний резерв крові
- Його величина визначається кількістю CO_2 , яке може бути пов'язане 100 мл крові при парціальному тиску CO_2 40 мм рт. ст.
- Зрушення рН крові нижче **7,37** - *ацидоз*,
вище **7,43** - *алкалоз*

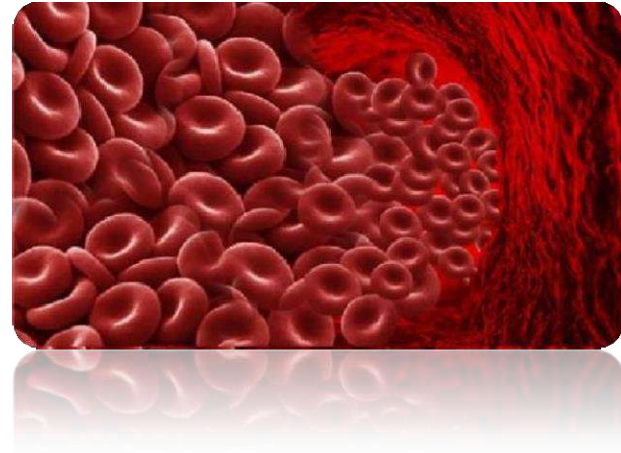
В'язкість крові –

здатність чинити опір течією рідини при переміщенні одних частинок щодо інших за рахунок внутрішнього тертя

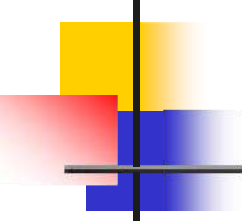
- Визначається по відношенню до в'язкості води і становить

4,5-5,0

- В'язкість крові залежить головним чином від вмісту еритроцитів і менше від високомолекулярних білків плазми
- В'язкість венозної крові дещо більше, ніж артеріальної, що обумовлено надходженням в еритроцити CO_2 і незначного збільшення їх розміру



В'язкість плазми не перевищує **1,8-2,2**
При багатому білками харчуванні в'язкість плазми і крові може підвищуватися



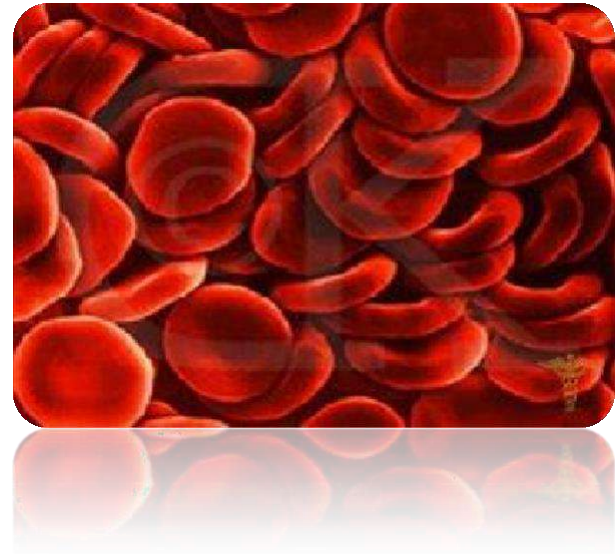
Питома щільність крові становить **1050-1060 г/л** і залежить від кількості еритроцитів і вмісту в них гемоглобіну

Відносна щільність плазми крові в основному визначається концентрацією білків і становить **1,029-1,032 г/л**

- Температура крові багато в чому залежить від інтенсивності обміну речовин органу, від якого вона відтікає і коливається в межах **37-40 °C**
- При русі крові не тільки відбувається деяке вирівнювання температури в різних судинах, а й створюються умови для віддачі або збереження тепла в організмі

Усі формені елементи крові - еритроцити, лейкоцити і тромбоцити - утворюються в кістковому мозку з єдиної *поліпотентної стовбурової клітини (ПСК)*

- Еритроцити - вперше виявлені в крові жаби - Мальпігі (1661), в крові людини і ссавців - Левенгуком (1673)
- Еритроцити – без'ядерні клітини,
- втрачають ядро на стадії пронормоцита,
- на стадії ретикулоцитів виходять в кровоносне русло,
- циркулюють в крові:
 - у чоловіків **120 днів**,
 - у жінок **110 днів**



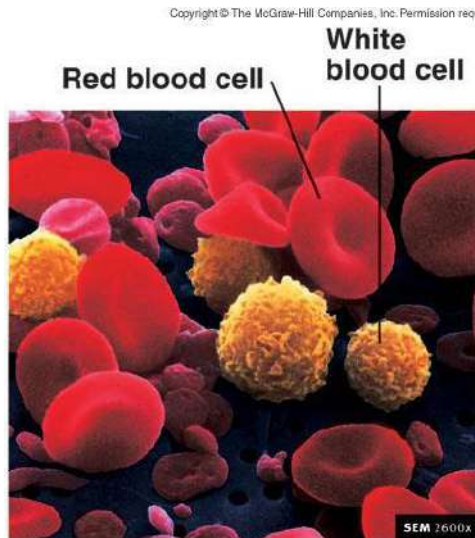
Властивості еритроцитів

форма - двоввігнутий диск діаметром 7,5-8,3 мкм (6-9 мкм)

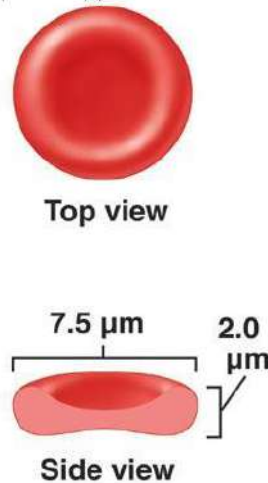
товщина - 1 мкм з збільшенням у країв до 2,2 мкм

площа поверхні - 145 мкм²

обсяг - 86 мкм³



(a)



(b)

- Еритроцити такої форми називаються **нормоцити**:
- поверхня диска в 1,7 рази більше, ніж поверхня сферичної форми
- диск помірно змінюється без розтягування мембрани клітини

Зміни форми еритроцитів в нормі:

- двоввігнута діскоцит (нормоцит)
- сферична (сфероцит, ехіноцит)

- Поява еритроцитів різного діаметра - **анізоцитоз**,
- зменшення діаметра еритроцитів - **мікроцитоз**,
- збільшення - **макроцитоз**
- **мікроцитоз** -
залізодефіцитні і гемолітичні анемії
- **макроцитоз** -
- В₁₂-дефіцитні
- фолієводефіцитні
- гіпопластичні анемії



RED BLOOD CELL MORPHOLOGY					
Size variation	Hemoglobin distribution	Shape variation		Inclusions	Red cell distribution
Normal 	Hypochromia 1+ 	Target cell 	Acanthocyte 	Pappenheimer bodies (siderotic granules) 	Agglutination 
Microcyte 	2+ 	Spherocyte 	Helmet cell (fragmented cell) 	Cabot's ring 	
Macrocyte 	3+ 	Ovalocyte 	Schistocyte (fragmented cell) 	Basophilic stippling (coarse) 	
Oval macrocyte 	4+ 	Stomatocyte 	Tear drop 	Howell-Jolly 	
Hypochromic macrocyte 	Polychromasia  (Reticulocyte)	Sickle cell 	Burr cell 	Crystal formation HbSC  HbC 	

Поява еритроцитів різної форми - **пойкілоцитоз**:

- залозодефіцитна анемія,
- гемоглобінопатії
- серповидно-клітинна анемія,
- таласемія

Кількість еритроцитів:

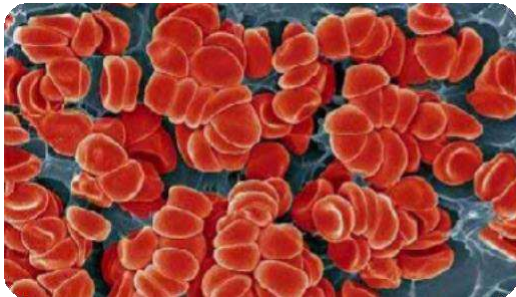
Чоловіки	-	$4,5-5,1 \times 10^{12}/\text{л}$
Жінки	-	$3,7-4,5 \times 10^{12}/\text{л}$
Новонароджені	-	$5,9-7,0 \times 10^{12}/\text{л}$

Збільшення кількості еритроцитів - еритроцитоз

Еритроцитоз

відносний

зменшення обсягу плазми
внаслідок зневоднення
організму



Еритроцитоз

абсолютний

- - новонароджені
- - фізичне навантаження
- - умови високогір'я
- - хронічні захворювання легенів, серця, ішемія нирок
- - патології кровотворення (пухлинне захворювання системи еритропоезу - хвороба Вакеза)

Зменшення кількості еритроцитів – еритропенія

Еритропенія

відносна

- розведення крові внаслідок введення великої кількості рідини
- патологія нирок (утруднення виведення рідини з організму)



Еритропенія

абсолютна

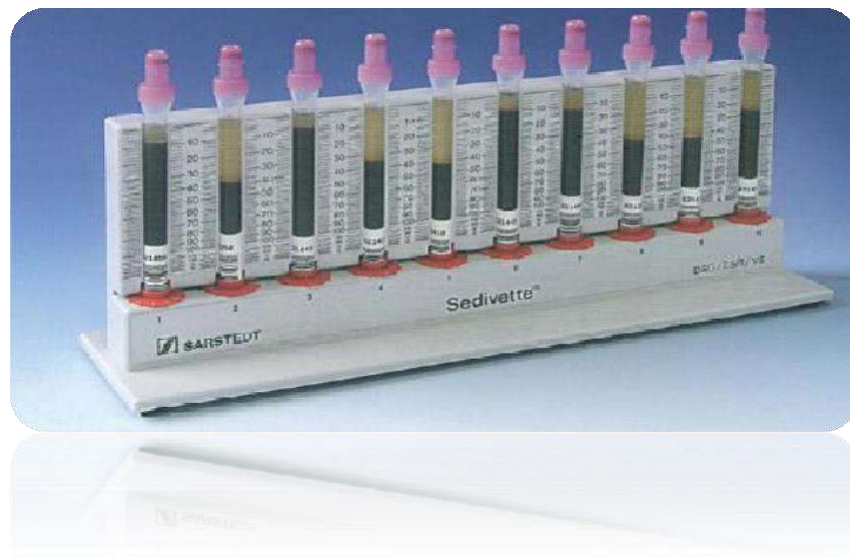
- зменшення кількості еритроцитів внаслідок крововтрати
- порушення утворення гемоглобіну
- Абсолютне зниження числа еритроцитів - це основний критерій *анемії*

Швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ)

Erythrocyte sedimentation rate (ESR)

Величина СОЕ залежить від віку і статі -

- - у новонароджених
1-2 мм/год
- - у дітей старших 1 року
6-12 мм/год
- - у чоловіків
1-10 мм/год
- - у жінок
2-15 мм/год
- - у людей похилого віку обох статей
15-20 мм/год



Функції еритроцитів:

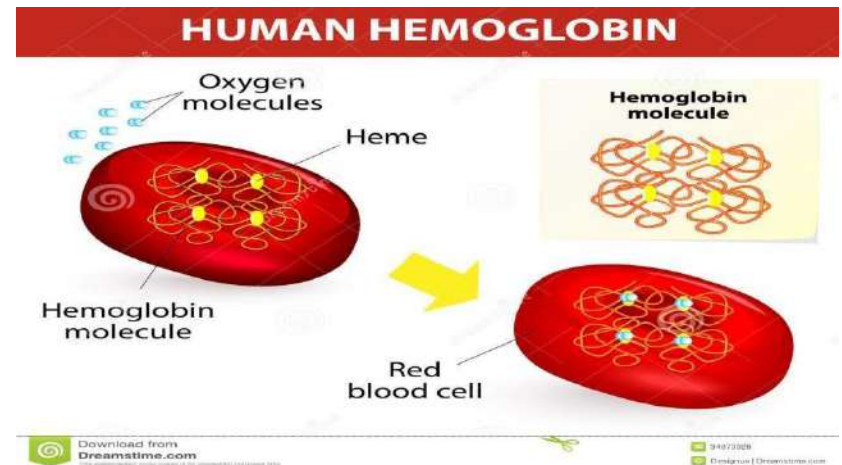


- дихальна - транспорт газів (кисень та вуглекислий газ)
- підтримання рН крові (гемоглобінова буферна система)
- антигенні властивості крові (групова та резус належність)
- обмін білків, жирів і вуглеводів
- обмін води та електролітів
- обмін заліза
- депо ферментів (холінестераза, карбоангідраза, фосфатаза) і вітамінів (В1, В2, В6, С)
- адсорбція та виведення токсинів
- участь у процесах згортання крові та фібринолізу

Транспорт газів здійснюється хромопротеїдом *гемоглобіном*, що складається з білка глобіну та простетичної групи – гема
На 1 молекулу глобіну приходить 4 молекули гема
Молекулярна маса гемоглобіну людини 68 800

Функції гемоглобіну:

- - транспорт O_2 та CO_2
- - формування буферної системи
- - зв'язок токсичних речовин
- - 1 г гемоглобіну зв'язує
1,34 мл кисню
- - гемоглобін, приєднуючи кисень, перетворюється в оксигемоглобін, не змінюючи валентності заліза (Fe^{2+})



<i>Норми гемоглобіну:</i>	чоловіки	130-160 г/л
	жінки	120-140 г/л
	новонароджені	200-210 г/л

Види гемоглобіну

- 95-98% фракція А
(adultus — дорослий)
- 2-3% фракція А2
- 1-2% фракція F
(fetus — плод),
виявляється не завжди
- Гемоглобін F міститься переважно у плода
- до моменту народження дитини - гемоглобін F **70-90%**
- у гемоглобіна F більша спорідненість до O₂, що дозволяє не відчувати гіпоксію при відносно низькій напрузі O₂ в крові
- гемоглобін F важче вступає в зв'язок з 2,3-дифосфогліцериновою кислотою, що зменшує утворення оксигемоглобіну та легку віддачу O₂ тканинам

Особливості дитячого віку

У новонароджених —

- еритроцити поліхроматофільні
- переважають макроцити
- виражений **ретикулоцитоз 20-40%**
- старше 1 міс **6-8%**
- зустрічаються **ядерні** форми еритроцитів

З кінця 1 дня життя і до 5-7 дня кількість еритроцитів знижується

- до $4,5-5 \times 10^{12} / \text{л}$
- в 5-6 міс $4,1 \times 10^{12} / \text{л}$
- від 1 до 12 років $4,2-4,6 \times 10^{12} / \text{л}$
- в 12-14 років значні індивідуальні коливання
- в 16-18 років - **норми дорослих**

- Процес інтенсивного руйнування і утворення еритроцитів у новонароджених необхідний для **заміни фетального гемоглобіну на дорослий**
 - новонароджені 170-240 г / л
 - на 5-й день 116-130 г / л
- Середня тривалість життя еритроцитів у новонароджених менше



Гемоглобін володіє здатністю утворювати сполуки з O_2 , CO_2 та CO

- - з'єднання гемоглобіну з O_2 - *оксигемоглобін* (HbO_2)
- - гемоглобін, віддавши O_2 - *відновлений*, або *редукований* (Hb)
- - в артеріальній крові переважає оксигемоглобін, забезпечуючи червоне забарвлення
- - у венозній крові до 35% всього гемоглобіну – Hb
- - частина гемоглобіну через амінну групу зв'язується з CO_2 , утворюючи *карбгемоглобін* ($HbCO_2$), транспортуючи 10-20% CO_2
- - гемоглобін утворює міцний зв'язок з CO (угарний газ) - *карбоксигемоглобін* ($HbCO$)
- - спорідненість гемоглобіну до CO значно вище, ніж до O_2 , тому гемоглобін, приєднавши CO, не зв'язує O_2
- - швидкість розпаду карбоксигемоглобіну різко зростає при вдиханні чистого O_2 (лікування отруєнь CO)
- - сильні окислювачі (ферроціанід, бертолетова соль, перекис водню) змінюють заряд Fe^{2+} до Fe^{3+} - окислений гемоглобін *метгемоглобін*, не транспортує O_2

Групи крові

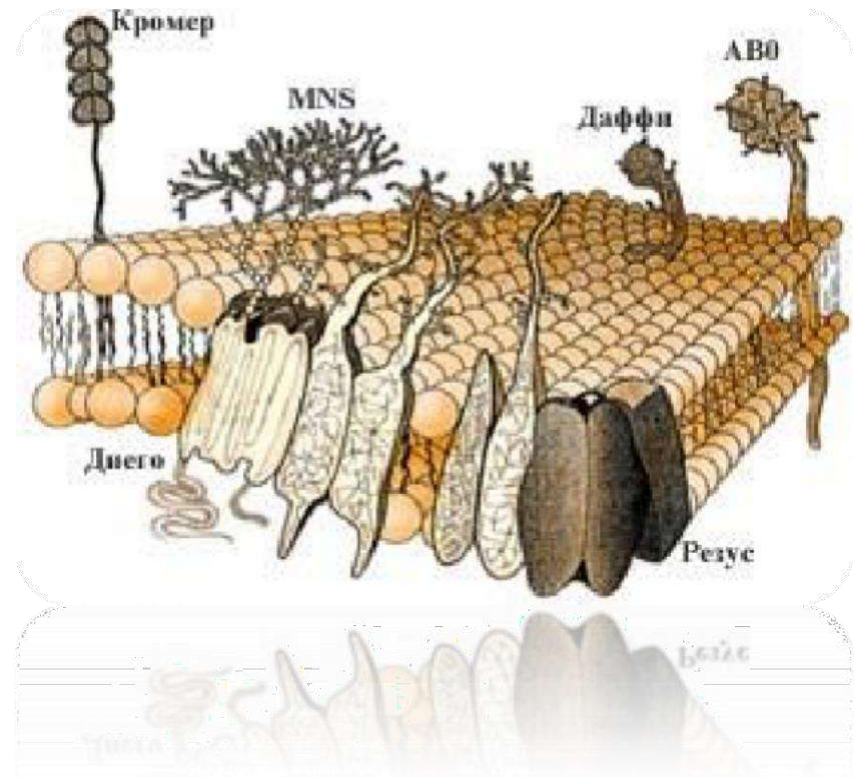
Антигенні властивості крові лежать в основі групової приналежності на мембрані еритроцитів присутні понад **400 антигенів**

- Термін «*група крові*» характеризує системи еритроцитарних антигенів, контрольованих певними локусами, що містять різну кількість алельних генів
- Термін «*тип крові*» відображає її *антигенний фенотип* (повний антигенний профіль) - сукупність всіх групових антигенних характеристик крові, серологічне вираження комплексу успадкованих генів групи крові

Антигенні детермінанти поєднані у системи:

- ABO
- система резус-фактора (Rh)
- MNS, Лютеран, Келл, Л'юїс, Даффі, Кідд

- У клінічній практиці враховується дві системи - **ABO** і **резус-фактора**,
- які мають максимально виражену **антигенну специфічність**, і які необхідно враховувати при переливанні крові



Система АВ0

- Основні алельні гени системи АВ0: A^1 , A^2 , B і 0
- Генний локус цих алелей знаходиться на довгому плечі **хромосоми 9**
- Основні продукти генів A^1 , A^2 і B - специфічні **глікозилтрансферази**, які переносять ***N*-ацетил-*D*-галактозамин і *D*-галактозу**
- Субстрати глікозилювання - вуглеводні частини гліколіпідів і глікопротеїдів мембран
- Специфічне глікозилювання глікозилтрансферази A або B антигенів еритроцитів ***N*-ацетил-*D*-галактозаміном або *D*-галактозою утворює специфічний агглютиноген**
- Концентрація агглютиногенів на поверхні мембрани еритроцитів:
- один еритроцит групи крові A^1 містить в середньому **900 000 - 1700 000** антигенних детермінант до однойменних агглютинінів
- зі збільшенням порядкового номера агглютиногену число детермінант зменшується
- еритроцит групи A^2 має всього **250 000-260 000** антигенних детермінант (менша активність цього агглютиногену)

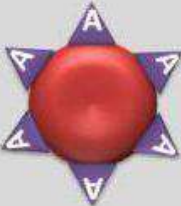
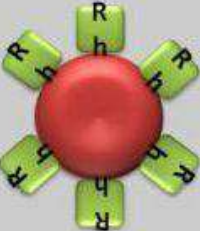
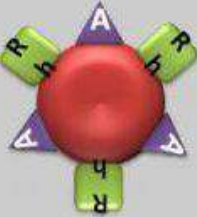
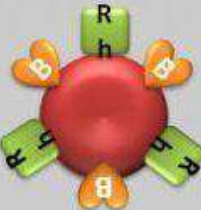
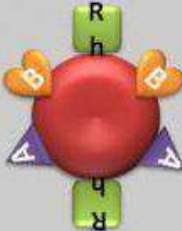
ГРУПИ КРОВІ СИСТЕМИ АВО

- В системі АВО 4 групи, які діляться за наявністю або відсутністю на мембрані еритроцитів повних *антигенів А і В* і неповного *антигену Н*
- ці антигени називаються аглютиногенами
- у плазмі циркулюють антитіла до антигенів А і В - *аглютиніни α і β*
- у нормі в крові людини *не можуть* бути присутніми однойменні антигени і антитіла

Група крові	Аглютиноген еритроцитів	Аглютинін сироватки крові	Поширеність серед українців
I	Немає	α та β	37 %
II	A	β	40 %
III	B	α	17 %
IV	A, B	немає	6 %
IA	A, B	немає	0 %

Система резус-фактора

- Система резус-фактора - на еритроцитах три антигени
D (d), C (c), E (e) максимально значимий
антиген *D* або *резус фактор*
- виявлений у 1919 році в крові макак-резус, в кінці 30-х років
Ландштейнер і Вінер виявили подібний антиген у людини
назвали резус-фактором (*Rh*)
- наявність на мембрані еритроцитів антигену D –
резус-позитивний (Rh +) - 85% європейців (99% індіанців і азіатів),
- відсутність антигену D - *резус-негативний (Rh-)* - 15% населення
- резус-фактор, на відміну від антигенів групи крові, розташований
всередині еритроцита і не залежить від наявності або відсутності
інших факторів крові

O- 	A- 	B- 	AB- 
O+ 	A+ 	B+ 	AB+ 

- ***Система Келл (Kell)***

Групова система Келл (Kell) -2 антигени, 3 групи крові (K-K, K-k, k-k)

За активністю стоять на **другому місці** після системи резус можуть викликати алергічну реакцію при вагітності, переливанні крові причина гемолітичної хвороби новонароджених і гемотрансфузійних ускладнень

Система Кідд (Kidd)

- Групова система Кідд (Kidd) - 2 антигени, 3 групи крові:
lk (a + b-), lk (A + b +) і lk (a-b +)
- мають ізоімунні властивості і можуть привести до гемолітичної хвороби новонароджених і гемотрансфузійних ускладнень

- ***Система Даффі (Duffy)***

- Групова система Даффі (Duffy) - 2 антигени, 3 групи крові
Fy (a + b-), Fy (a + b +) і Fy (a-b +)
- у рідкісних випадках викликають сенсibiliзацію і гемотрансфузійні ускладнення

- ***Система MNSs***

- Групова система MNSs складна система, складається з 9 груп крові
- антигени активні, можуть викликати утворення ізоімунних антитіл, привести до несумісності при переливанні крові та гемолітичної хвороби новонароджених

Визначення групи крові за системою АВ0

Цоліклони			Досліджувана кров належить до групи
Анти - А	Анти - В	Анти - АВ	
			О (I)
			А (II)
			В (III)
			АВ (IV)

У забезпеченні захисних механізмів організму беруть участь клітинні і гуморальні компоненти крові.

Серед формених елементів крові ефективно захисну функцію виконують лейкоцити.

Лейкоцити, або білі кров'яні тіลця містять ядро



Лейкоцитарна формула

Нейтрофіли (45-70%): юні палочкоядерні сегментоядерні (0-1%) (1-5%) (45-70%)			
Базофіли (0-1%)	Еозинофіли (1-5%)	Лімфоцити (18-40%)	Моноцити (2-10%)

Кількість лейкоцитів: $4,5-9 \times 10^9/\text{л}$

Збільшення кількості лейкоцитів - лейкоцитоз.

Фізіологічний лейкоцитоз: травний, при вагітності, при емоційній напрузі (стрес, страх, біль), при фізичному навантаженні, у новонароджених.

Патологічний лейкоцитоз: при всіх запальних, інфекційних захворюваннях, при онкозахворюваннях.

Лейкопенія - зменшення кількості лейкоцитів: при деяких інфекційних захворюваннях, при ураженні кісткового мозку, при прийомі деяких лікарських препаратів.

НЕЙТРОФІЛИ (45-70%)

Утворюються в кістковому мозку, гинуть в тканинах, живуть від 8 до 20 діб

Зміст:

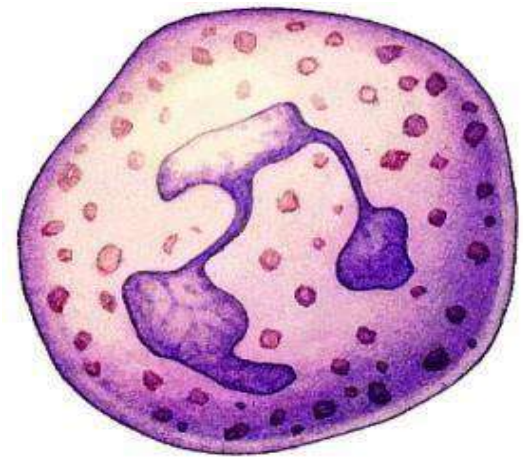
- лізосомальні ферменти (катепсини, нуклеази, еластази, колагенази, гіалуронідази, фосфоліпази А та В, кисла та лужна фосфатази);**
- ферменти фібринолітичної системи (плазміноген);**
- кінінази, лізоцим, мієлопероксидаза, супероксиддисмутаза;**
- фагоцитини;**
- лейкотрієни, які є похідними арахідонової кислоти і відносяться до класу простагландинів**

Функції нейтрофілів:

- 1. фагоцитоз;**
- 2. посилюють продукцію антитіл В-лімфоцитами , беруть участь у виробленні імунітету;**
- 3. беруть участь у репарації тканин (за рахунок трифонів розмоктуються рубці);**
- 4. беруть участь в процесі згортання крові (тромбопластин);**
- 5. беруть участь в процесі фібринолізу (плазміноген);**

Збільшення к-сті нейтрофілів—
нейтрофільоз. Може бути при:
будь-якому запальному
процесі; інтоксикації (як
екзогенній так і ендогенній). При
прийомі деяких лікарських
препаратів
(преднізолон, АКТГ)

Зменшення к-сті нейтрофілів—
нейтропенія. Може бути при :
інфекції, при рентген-
опроміненні, після прийому
цитостатиків, антибіотиків,
анестетиків, при високій
температурі організму, що
продовжується тривалий час



ЕОЗИНОФІЛИ (1-5%)

Утворюються в кістковому мозку, живуть від 4 до 12 днів. В крові знаходяться кілька годин, потім проникають в тканини, де і руйнуються.

Містять гранули, де знаходиться пероксидаза, фосфоліпаза Д, великий основний білок, який нейтралізує гепарин і викликає пошкодження личинок паразитів.

Функції:

1.Протигельмінтний імунітет або цитотоксичний ефект.

2.Попередження проникнення антигену в судинне русло (пов'язано з тим, що еозинофіли тропні до тканин і вийшовши з капіляра вони зустрічають на шляху антигени і пов'язують їх)

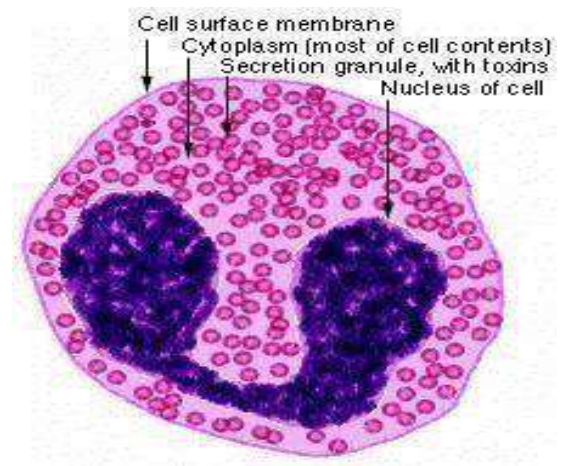
3. Зменшення реакції гіперчутливості негайного типу за рахунок факторів, які здатні інактивувати гепарин, гістамін, токсини, імунні комплекси.
4. Здатні фагоцитувати гранули, які виділяються базофілами.
5. Беруть участь в процесах згортання крові.

Збільшення к-сті
еозинофілів – еозинофілія:

- при алергічних захворюваннях;
- при глистяній інвазії;
- при інфекційних захворюваннях;
- скарлатина;

Зменшення к-сті
еозинофілів – еозинопенія :

- при рентген опроміненні,
- при ураженні червоного кісткового мозку.



БАЗОФІЛИ (0-5%)

Утворюються в червоному кістковому мозку, живуть до 12 годин.

Розрізняють 2 види базофілів :

1. **циркулюючі в периферичній крові - гранулоцити базофіли;**
2. **локалізовані в тканинах – тканинні базофіли або гладкі клітини**

Функції базофілів:

1. **Очищення середовища від біологічно активних речовин шляхом їх поглинання**
2. **Синтез і виділення БАР - регуляторів фізіологічних процесів: гепарин, гістамін, гіалуронова кислота, серотонін, еозинофільний хемотоксичний фактор анафілаксії**

При сенсibiliзації базофіли виділяють: повільно реагуюча субстанція анафілаксії, простагландини, фактор активації тромбоцитів, нейтрофільний хемотоксичний фактор анафілаксії. При їх локальному виділенні виникає запальна реакція, при виділенні в загальний кровотік виникає анафілактичний шок

3. Регуляція мікроциркуляції за рахунок виділення БАР

4. Регуляція проникності капілярів (за рахунок активації гістаміном і серотоніном і зменшення проникності за рахунок виділення гепарину)

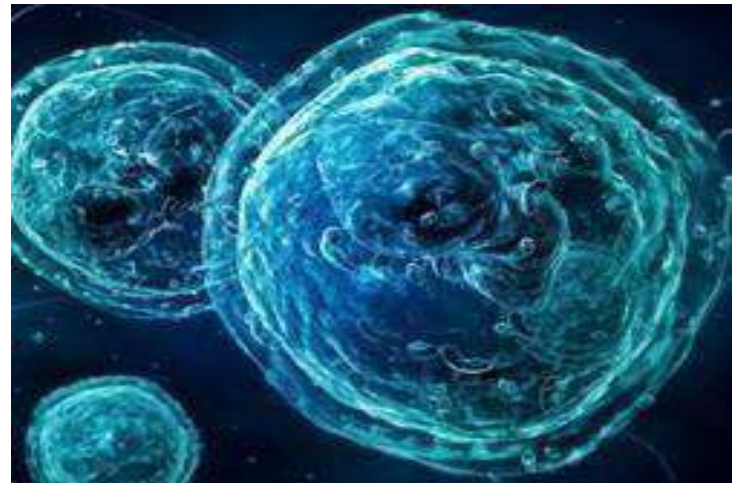
5. Активація процесів проліферації клітин тканин

6. Участь в механізмах імунних реакцій в тому числі і клітинного імунітету

- **Антагоністами базофілів є еозинофіли (за рахунок гістаміназ поглинання гранул з гістаміном) і макрофаги. У еозинофілах синтезується чинник, що блокує синтез гістаміну в базофілах**

Збільшення к-сті базофілів– базофілія:

- **при алергічних**
- **захворюваннях,**
- **- при вакцинації,**
- **у хворих на цукровий**
- **діабет,**
- **при стресі,**
- **у працівників рентген-**
- **кабінетів**



МОНОЦИТИ (2-10%)

**Розвиток моноцита зі стовбурової клітини
кровотворної системи: **монобласт—промоноцит—
моноцит****

**Моноцити мігрують в органи: печінка - 56,4%,
легені**

- 14.9%, черевна порожнина - 7,6%, ін. органи - 21,1%

**На мембрані моноцитів знаходяться рецептори,
що дозволяють розпізнавати імуноглобуліни,
фрагмент комплементу, медіатори лімфоцитів -
лімфокіни**

На мембрані розташовані антигени

**В лізосомах містяться ферменти, що беруть
участь в утворенні активних форм кисню
(супероксидного аніону, пероксиду водню)**

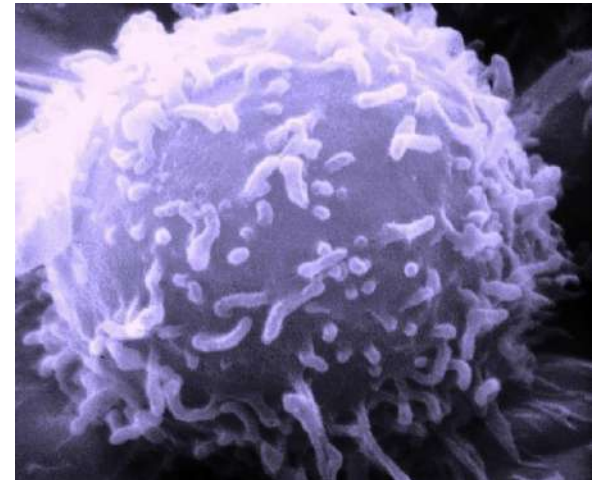
Функції:

1. **Секреторна** (лізоцим, активні форми кисню, інтерферон, компоненти компліменту, інтерлейкін-1, простагландини та ін. білки регулятори).
2. **Фагоцитоз**. Два види: а) без участі антитіл і комплементу; б) з участю антитіл і комплементу.
3. **Цитотоксична функція** - пошкодження клітин-мішеней. За рахунок цієї функції здійснюється: протипухлинний протипаразитарний, протимікробний і противірусний імунітет.
4. **Участь у резорбції тканин** (відновлення матки після пологів, молочних залоз після лактації).
5. **Стимуляція проліферативних процесів**, зокрема проліферації гладком'язових клітин в судинах.

6. Продукція факторів, що підсилюють
гемокоагуляцію - тромбоксанів, тромбопластину,
факторів підсилюючих фібриноліз - активаторів
плазміногена.

7. Участь в регуляції вуглеводного обміну
(за рахунок поглинання інсуліну) і ліпідного
обміну (транспорт холестерину до тканин).

8. Участь в механізмах
специфічного імунітету Макрофаг захоплює,
розщеплює
і переробляє антиген, презентує
антигенну
інформацію Т і В - лімфоцитам.
Крім того, виробляє
монокіни, які посилюють
або гальмують імунну відповідь



ЛІМФОЦИТИ (18-40%)

Дозрівають у кістковому мозку, в тимусі, лімфатичних селезінці.
вузлах,

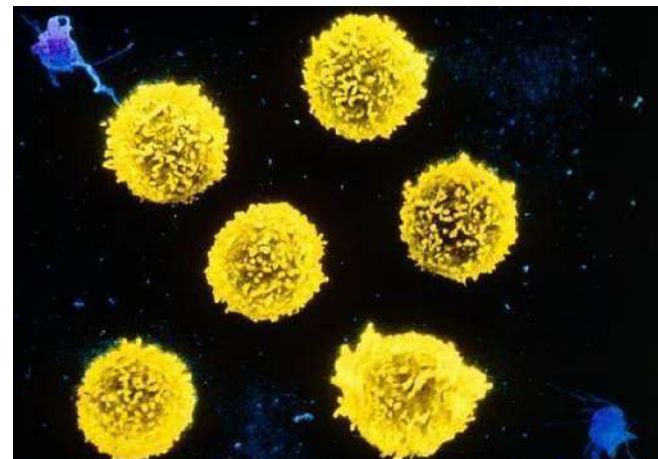
Відсотковий вміст лімфоцитів:

Т-лімфоцити - 40-70%, В-лімфоцити - 20-30%,

О - лімфоцити -10-20%

Всі лімфоцити в залежності від функцій поділяють на:

1. Клітини імунологічної пам'яті (клітини розпізнають чужорідний антиген і дають сигнал початку імунної відповіді).
2. Клітини – ефектори. Це цитотоксичні клітини, або клітини-кілери.
3. Клітини, які допомагають в утворенні ефекторів,
або клітини-хелпери.
4. Клітини-супресори – гальмуючі початок
і закінчення
імунної реакції організму.
5. В - клітини, що виробляють
імуноглобуліни.



Антигени (білки, полісахариди, ліпополісахариди, нуклеїнові кислоти).
На поверхні молекули антигену знаходяться антигенні детермінанти.

Схема вироблення антитіл: В-лімфоцит розпізнає детермінанту антигену. Одночасно Т-хелпер за рахунок своїх рецепторів розпізнає макрофаг, на якому знаходиться антиген.

Розпізнавши «чуже» Т-хелпер продукує інтерлейкін-II, який викликає перетворення В-лімфоцита в плазматичну клітину – безпосередній виробник антитіл проти пізнаного антигену.

Макрофаги у відповідь на дану взаємодію починають продукувати інтерлейкін-1, який активує вироблення В - лімфоцитів зі стовбурової клітини кровотворної системи.

Порушення цього процесу призводить до порушення вироблення антитіл.

АНТИТІЛА

Виконують в організмі 2 основні функції :

1. Розпізнавання і специфічне зв'язування відповідних антигенів;

2. Ефекторна: антитіло індукує фізіологічні процеси, спрямовані на знищення антигену, - лізис чужорідних клітин через активацію системи комплементу, стимуляцію спеціалізованих імунокомпетентних клітин, виділення фізіологічно активних речовин.

Всі антитіла поділяють на 5 класів :

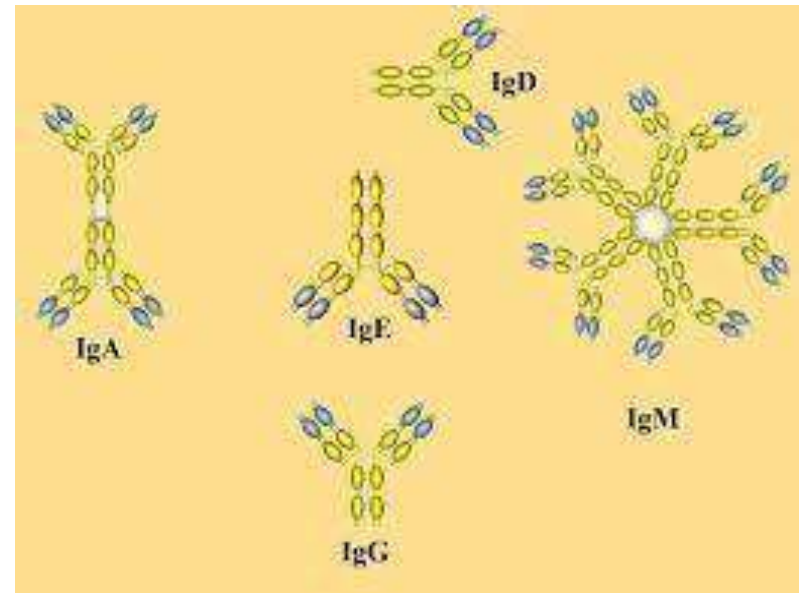
Імуноглобуліни IgG - містяться в сироватці, має дві ділянки для зв'язування антигену, преципітують (осаджують) розчинні у воді антигени, викликають аглютинацію антигенів, викликають їхній лізис, але за умови, що на антигені буде комплемент.

Імуноглобуліни IgM - містяться в сироватці і лімфі. Вони здатні преципітувати, аглютинувати і лізувати антигени. Володіють найбільшою здатністю до зв'язування комплементу.

Імуноглобуліни IgA - в сироватці і слизових оболонках. Під їх впливом активується комплемент.

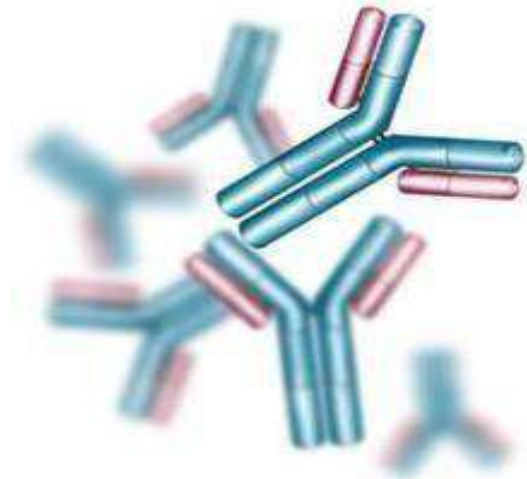
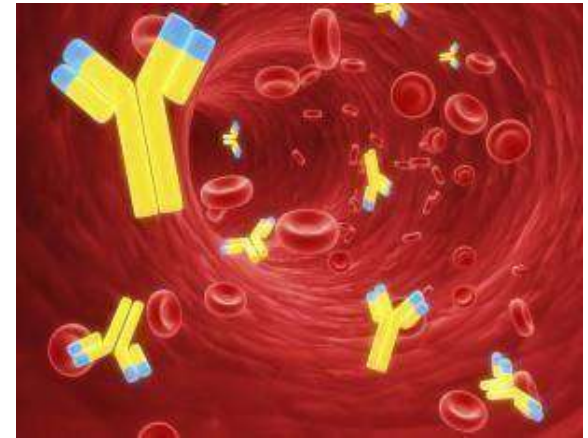
Імуноглобуліни IgD - знаходяться в сироватці, вони не здатні зв'язувати комплемент.

Імуноглобуліни IgE - знаходяться в сироватці, не зв'язують комплемент, беруть участь в алергічних реакціях.



Динаміка накопичення антитіл :

При первинній зустрічі антигену з В - лімфоцитом через кілька днів (близько 10) відбувається підвищення рівня імуноглобулінів М, які пов'язують введений антиген. Потім відбувається синтез специфічних антитіл (IgG). При вторинному надходженні антигену через добу відбувається синтез антитіл, які належать до класу IgG. Такий ефект обумовлений існуванням клітин-пам'яті.



Тромбоцити або кров'яні пластинки.

- Форма - кругла або дещо овальна. Не мають ядра. Мають двошарову мембрану.
- К-ть тромбоцитів = $180-380 \times 10^9$ / л
- Діаметр - 2-3 мкм. Здатні збільшуватися в 5-10 разів.

- Утворюються в кістковому мозку, гинуть в селезінці і печінці.
- Видалення селезінки призводить до збільшення к-сті тромбоцитів (немає депо).
- Збільшення селезінки (спленомегаля) призводить до збільшення селезінкового депо тромбоцитів і призводить до важкої тромбоцитопенії.

Тромбоцити містять до 200 гранул. Усі гранули поділяються на три типи:

1. НЕБІЛКОВІ - містять АДФ, адреналін, норадреналін, серотонін.

2. а-ГРАНУЛИ - містять білки:

Компонент:	Функція:
- Тромбоцитарний ф-р.	Репарація за рахунок посилення.
- Трансформуючий ф-р росту.	Репарація тканин.

- Тромбоцитарний ф-р 4. Нейтралізація гепарину, запал. процес.	
- Тромбомодулін.Запалення, репарація тканин.	
- Фібриноген.	Згортання крові, адгезія тромбоцитів.
- Фактор V.	Згортання крові.
- Протеїн S.	Антикоагулянт.

- Альбумін.

Зв'язування гормонів,
токсинів, лікарських.
препаратів.

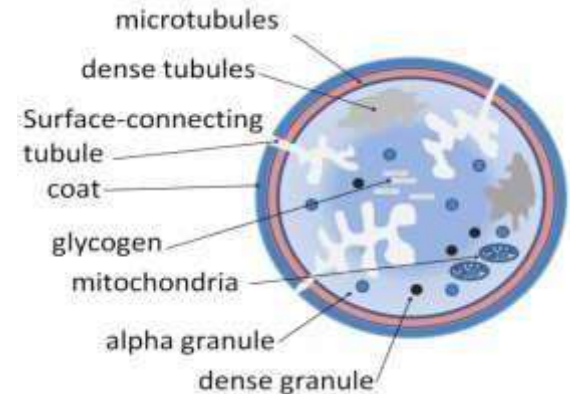
Імуноглобулін.

Імунітет

3. ЛІЗОСОМИ - містять ферменти

ГЛИКОЛІЗУ, АТФ, АТФ-ази, ферменти
пентозофосфатного

циклу.



МЕМБРАНА ТРОМБОЦИТУ –ДВОШАРОВА.

На мембрані тромбоцита
знаходяться рецептори:

- **Відповідальні за адгезію тромбоцитів до колагену субендотелію.**
- **Са-залежний комплекс, який зв'язує на тромбоцитах фібриноген, що забезпечує агрегацію та ретракцію.**

- Мембрана багата на арахідонову кислоту, яка використовується для синтезу простагландинів, з метаболітів в яких формується тромбоксан A_2 (викликає агрегацію тромбоцитів).
- Містить тромбоцитарний фактор 3.

Збільшення тромбоцитів –

тромбоцитоз:

- **Фізіологічний** – після фізичного навантаження, стресу, при больовому подразненні.
- **Патологічний** – при видаленні селезінки (спленектомія), сепсисі, після крововтрати, при онкологічних захворюваннях.

- Зменшення к-сті тромбоцитів – **тромбоцитопенія.**

Виникає при захворюванні червоного кісткового мозку, при активації згортання крові, при лікуванні кортикостероїдами.

- **Тромбоцитопатія** – якісна неповноцінність і дисфункція тромбоцитів при нормальному або зниженому їх вмісті. Причина: продукція патологічних тромбоцитів в червоному кістковому мозку або деструкція тромбоцитів у всіх відділах системи крові.

ФУНКЦІЇ ТРОМБОЦИТІВ.

Ангіотрофічна (15% тромбоцитів витрачається на цю функцію).

Адгезивно-агрегаційна. У нормі тромбоцити відштовхуються від ендотелію, тому що тромбоцити і судинна стінка мають однаковий заряд.

Участь тромбоцитів в імунологічних реакціях (тромбоцити фагоцитують чужорідні тіла, віруси, імунні комплекси).

Судинно-тромбоцитарний гемостаз.

антифібринолітичний ф-р,
антитромбопластичний ф-р,
тромбостенін, серотонін,
активатор тромбопластина,
АДФ-фактор агрегації).

Під час утворення тромбоцитарної пробки відбувається дезагрегація тромбоцитів через виділення антиагрегантів, зокрема простацикліну, аденозіндіфосфотази (АДФази) і ферментів, синтезованих інтактними сусідніми ендотеліальними клітинами.

Судинно-тромбоцитарний гемостаз. Стадії:

1. Тимчасовий спазм кровоносних судин (10-15 сек) за рахунок викиду адреналіну.

2. Утворення тромбоцитарної пробки:

- зміна заряду судинної стінки (за рахунок пошкодження);**
- колаген-компонент сприяє адгезії тромбоцитів;**
- фібронектин, фактор Віллібранда, АДФ, адреналін, норадреналін (виділяються з судинної стінки).**

Настає активація тромбоцитів (втрачають форму, збільшуються, утворюють відростки). Паралельно з адгезією настає агрегація тромбоцитів.

Настає активація тромбоцитів (втрачають форму, збільшуються, утворюють відростки). Паралельно з адгезією настає агрегація тромбоцитів.

Тромбоцити виділяють:

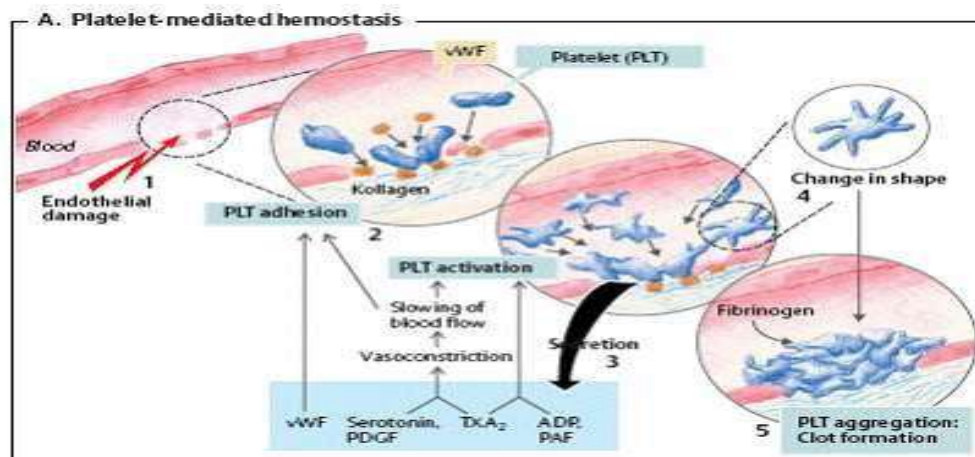
АДФ, адреналін, серотонін, тромбоцитарные фактори 3,4 та ін речовини.

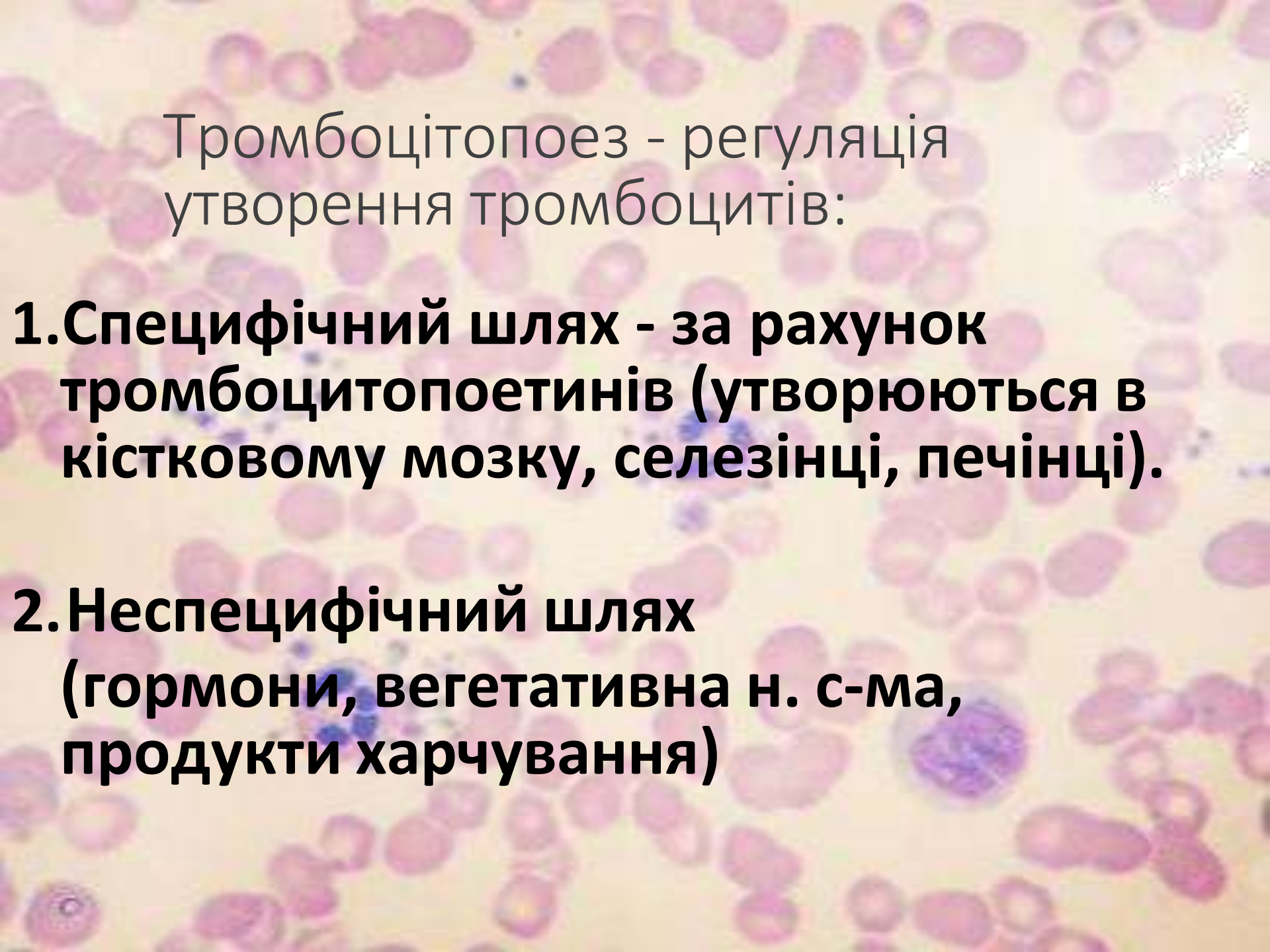
**3. Ретракція тромбоцитарної пробки
(з тромбоцитів виділяється тромбостенин).**

Тривалість судинно-тромбоцитарного гемостазу 2-4 хвилини.

Оцінка стану судинно-тромбоцитарного гемостазу:

- 1) Визначають к-сть тромбоцитів
- 2) Час кровотечі
- 3) Функціональний стан тромбоцитів за допомогою агрегатограми



The background of the slide is a microscopic image of blood cells. It shows numerous red blood cells (erythrocytes) which are small, round, and pinkish-red. There are also a few white blood cells (leukocytes) visible, which are larger and have distinct purple nuclei. The overall color palette is soft pink and light yellow.

Тромбоцитопоез - регуляція
утворення тромбоцитів:

- 1. Специфічний шлях - за рахунок
тромбоцитопоетинів (утворюються в
кістковому мозку, селезінці, печінці).**
- 2. Неспецифічний шлях
(гормони, вегетативна н. с-ма,
продукти харчування)**

ГЕМОСТАЗ – це комплекс реакцій,
спрямованих на зупинку кровотечі.
Розрізняють: судинно-тромбоцитарний
і коагуляційний гемостаз.

Система гемостаза виконує три функції:

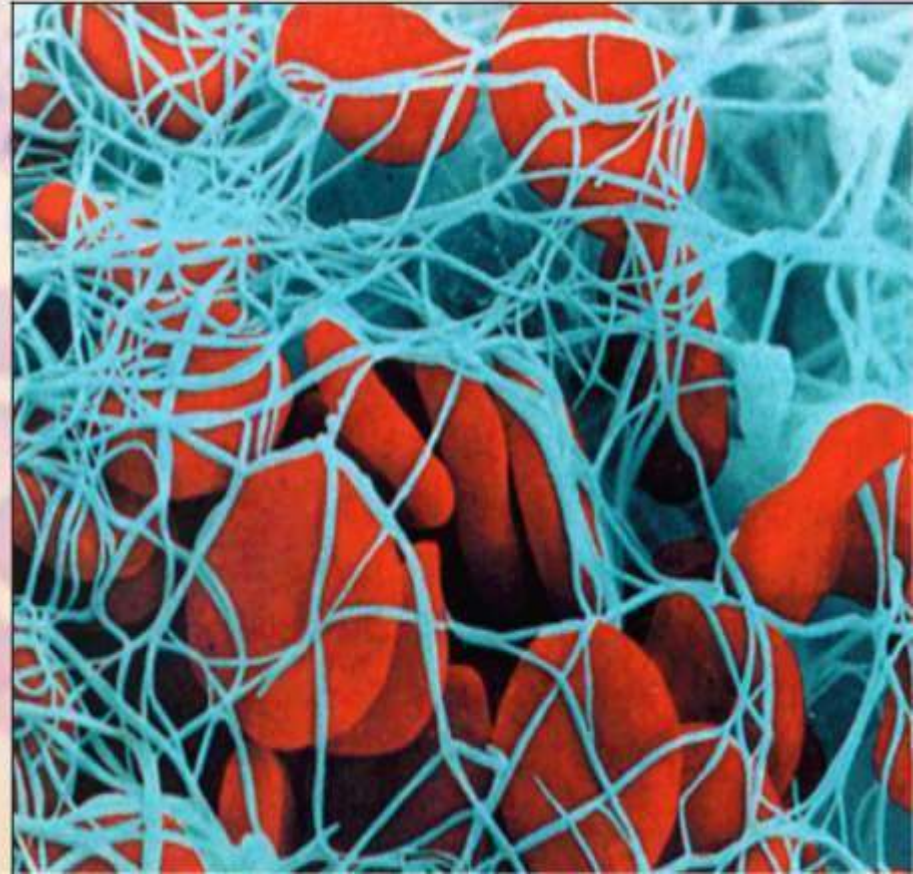
- зберігає кров у рідкому стані;
- попереджає кровотечі, підтримуючи структурну цілісність стінок кровоносних судин;
- зупиняють кровотечі при пошкодженні судин.

Плазмові фактори згортання крові:

I. Фібриноген - утворюється в печінці.

Бере участь в агрегації тромбоцитів,
необхідний для репарації тканин.

В нормі його вміст у
крові від 2 до 4 г / л.
(зменшення конц.
фібриногену в крові –
гіпофібриногенемія,
збільшення –
гіперфібриногенемія).

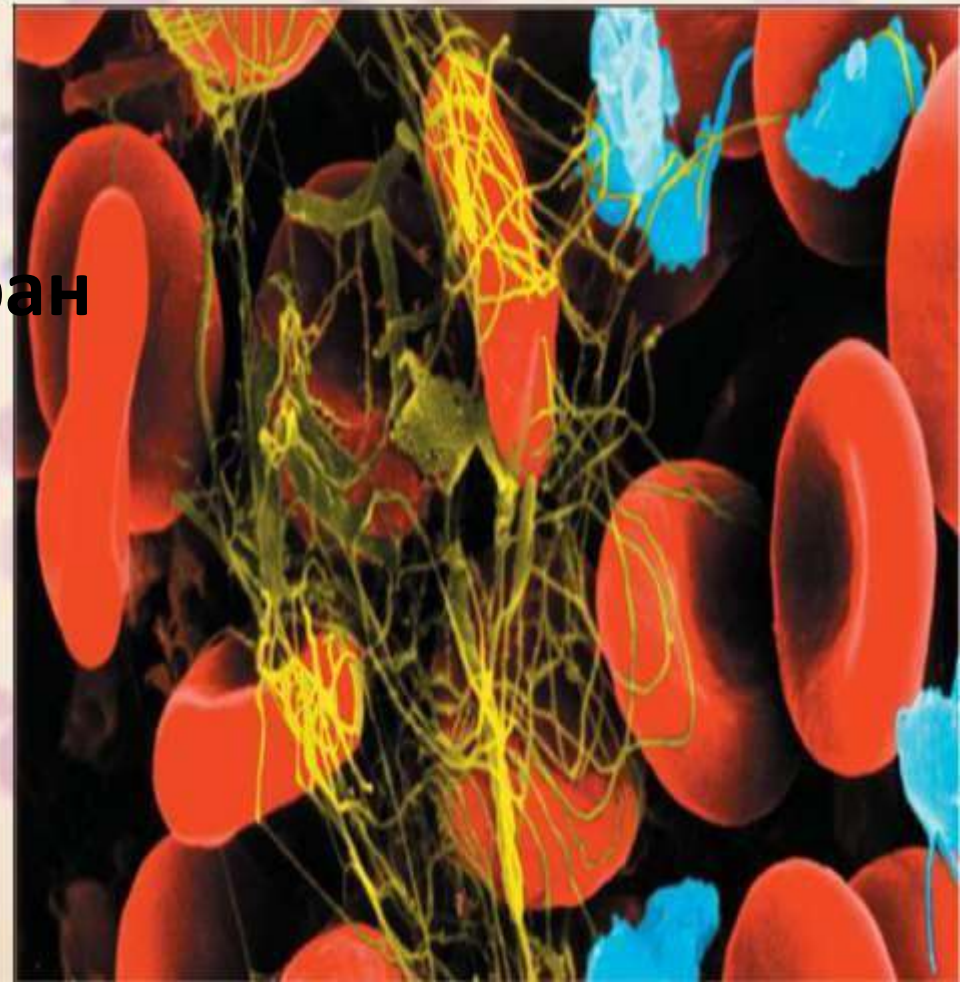


переходить в тромбін (II a).

В нормі його вміст 0,1-0,15 г / л.

III. Тромбопластин

фосфоліпід,
входить до складу мембран
більшості клітин, що
є матрицею
для освіти
протромбінази
по зовнішньому шляху.



IV. Ca^{2+} - бере участь в утворенні комплексів, що входять до складу протромбінази, необхідний для агрегації тромбоцитів, ретракції. У крові його вміст становить 0,03-0,04 г/л.

V. Акцелератор-глобулін - білок, який утворюється в гепатоцитах, вітамін-К-незалежний, активується тромбіном. Вміст в нормі до 0,01 г / л. Відсутність цього чинника в крові захворювання парагемофілія

VII. Проконвертин -вітамін К-залежний чинник, глікопротеїн, що утворюється в печінці. Вміст в нормі в крові близько 0,005 г / л. Вроджена відсутність цього чинника - хвороба Александера, або Парагемофілія.

VIII. Антигемофільний глобулін А (АГГ) – глікопротеїн. В нормі його вміст 0,01-0,02 г / л. При його відсутності або різкого зниження виникає захворювання – гемофілія А.

IX. Фактор Крістмаса, антигемофільний фактор В - глікопротеїн, що утворюється в печінці при участі вітаміну К. В нормі його близько 0,003 г/л. При його відсутності захворювання - гемофілія В.

X. Фактор Стюарт-Прауэра - глікопротеїн, що утворюється в печінці при участі вітаміну К. Його вміст в нормі близько 0,015 г/л.

XI. Плазмовий попередник

тромбопластину - глікопротеїн,
активується факторами XIIIa.
Його вміст в нормі 0,005 г/л.

XII. Фактор Хагемана, або контакту-
білок, активується негативно
зарядженими поверхнями,
адреналіном, калікреїном. Зміст його
в нормі близько 0,03 г/л

XIV. Фібринстабілізуючий фактор (ФСФ).

Фібриназа – глобулін, синтезується фібробластами і мегакариоцитами, стабілізує фібрин, необхідний для нормального перебігу регенеративних процесів. В нормі його вміст близько 0,01-0,02 г / л.

**XIV. Фактор Флетчера, прекалікреїн -
білок, що бере участь в активації
фактора XII, плазміногену та ВМК.
В нормі його вміст близько 0,05 г/л.**

**XV. Фактор Фітцджеральда, ВМК -
активується калікреїном, бере участь в
активації факторів XI, XII і фібринолізу.
В нормі його вміст близько 0,05 г/л.**

Схема згортання крові.

Зовнішній механізм

Пошкодження

Фрагмент мембран
клітин (фактор III)

VII-VIIa

X-Xa

V-Va

(Xa+Va+Ca+III)
протромбіназа

**I фаза –
утворення
протромбіназів.**

Внутрішній механізм

Ушкоджена поверхня,
гіперадреналінемія

XII - XIIa

XIV, XV

XII - XIIa

IX - IXa

VIII-VIIIa

X - Xa

V - Va

Xa+Va+Ca+ф-д тром.

II фаза – ПРОТРОМБІН

↓
ТРОМБІН XIII
→ **XIIIa + Ca**

Схема згортання
крові
(продовження).

III фаза – ФІБРИНОГЕН

ФІБРИН

Im → Io → Id → Is → Ii

МЕХАНІЗМ ПІДТРИМАННЯ РІДКОГО СТАНУ КРОВІ

1. Висока швидкість течії крові по судинам (де менше швидкість течії крові, там більше загроза **внутрішньосудинного згортання крові**).
2. **Однаковий заряд ендотелію судин і формених елементів крові.**
3. **Фактори згортання крові знаходяться в неактивному стані.**

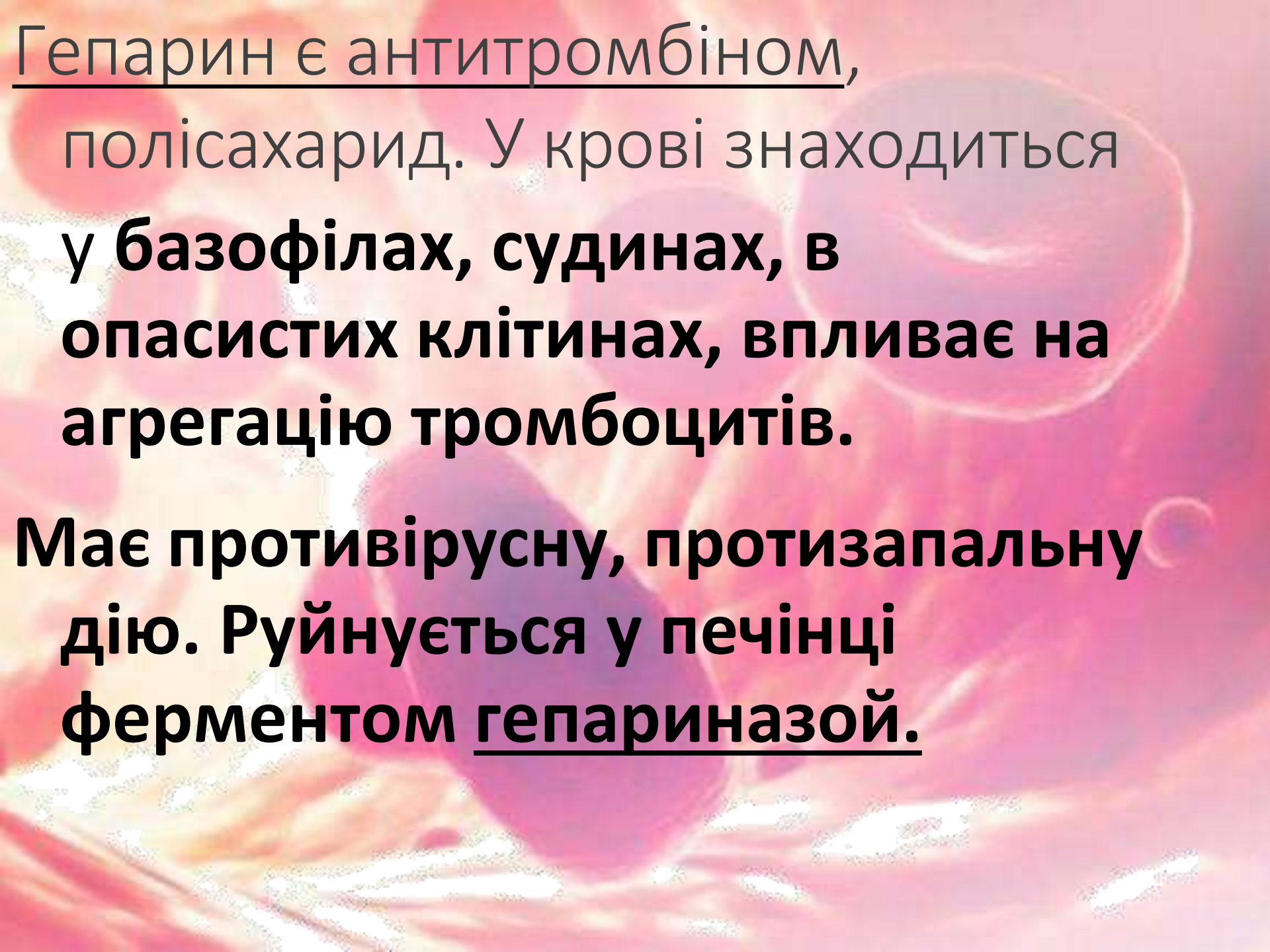
4. Наявність у плазмі крові
інгібіторів деяких факторів
згортання (**VIIIa. IXa. Xa. XIIa. XIa**).

5. Особливі речовини ендотелію судин:

- вироблення інгібітору агрегації простацикліну;
- вироблення тканинного активатора фібринолізу;
- на ендотелії судин фіксований комплекс: антитромбін III гепарин;
- ендотелій здатний видаляти з кровотоку активовані фактори згортання крові.

6.Наявність в крові антикоагулянтів:
Первинні - антітромбопластини
(виробляються ендотелієм, вітамін
К залежні протеїни, інгібують ф-р
V, VIII, білок ендотелію -
тромбомодулін, плацентарний
антикоагулянтний протеїни та
ін), антитромбіни (інгібують дію
тромбіну).

Антитромбін III - інгібує до 70% тромбіну, фактори IXa, Xa, XIa, XIIa. Білок утворюється в печінці, нирках, селезінці, легенях, кровоносних судинах. Концентрація антитромбіну III зменшується: з віком, менше у жінок ніж у чоловіків, у вагітних. У осіб II групи крові, при захворюванні тих органів де утворюється.



Гепарин є антитромбіном,
полісахарид. У крові знаходиться
**у базофілах, судинах, в
опасистих клітинах, впливає на
агрегацію тромбоцитів.**

**Має протівірусну, протизапальну
дію. Руйнується у печінці
ферментом гепариназой.**

Вторинні антикоагулянти -

утворюються в процесі згортання крові та фібринолізу: ПДФ (продукти деградації фібриногену), продукти деградації протромбіну, фібрин.

Фібриноліз - процес

спрямований на розчинення фібринового згустку, зменшення згортання крові

СИСТЕМИ

I фаза – Утворення і збільшення активаторів

Внутрішній механізм

фактор XI (залежний),
фактор XII (незалежний)

Активовані
протеїни
C+S и др.

Активатор
плазміногена
формених
елементів

Зовнішній механізм

ТАП

Урокиназа,
інші
ферменти

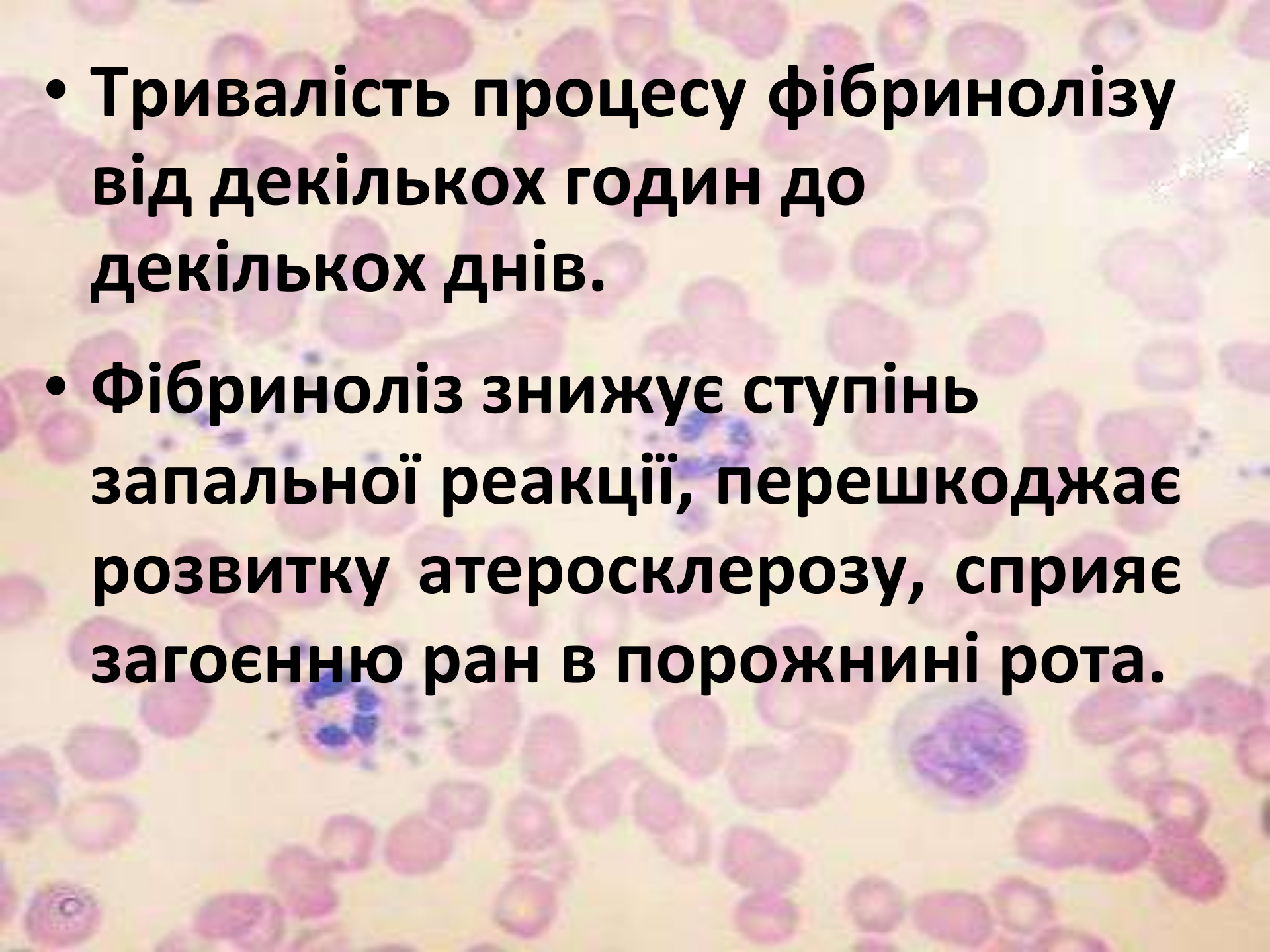
XIIa+
калікрин+
ВМК

II-фаза - ПЕРЕХІД ПЛАЗМІНОГЕНУ В ПЛАЗМІН

Плазміноген  ***Плазмін***

**III-фаза – РОЗПАД
ФІБРИНА/ФІБРИНОГЕНА**

Фібрин  ***ПДФ***

- 
- **Тривалість процесу фібринолізу від декількох годин до декількох днів.**
 - **Фібриноліз знижує ступінь запальної реакції, перешкоджає розвитку атеросклерозу, сприяє загоєнню ран в порожнині рота.**

Гіперкоагуляція – прискорений процес згортання :

- 1.Збільшення к-сті факторів згортання крові.**
- 2.Збільшення к-сті формених елементів крові.**
- 3.Збільшення вмісту адреналіну при стресах, м'язовій роботі.**
- 4.Збільшення в крові вуглекислого газу (гіпоксія-гіперадреногенемія).**

5. Внутрішньосудинний гемоліз (опіки, укуси отруйних змій, комах, переливання крові).

6. Будь-яке пошкодження тканин.

**Гіпокоагуляція-
уповільнення процесу згортання крові.**

- 1. Первинна - частіше вроджений характер (гемофілії, парагемофілії, недолік факторів згортання); тромбоцитарного походження (при тромбоцитопатіях).**
- 2. Вторинна - при ДВЗ синдромі, тромбоцитарного характеру, при прийомі деяких лікарських препаратів .**