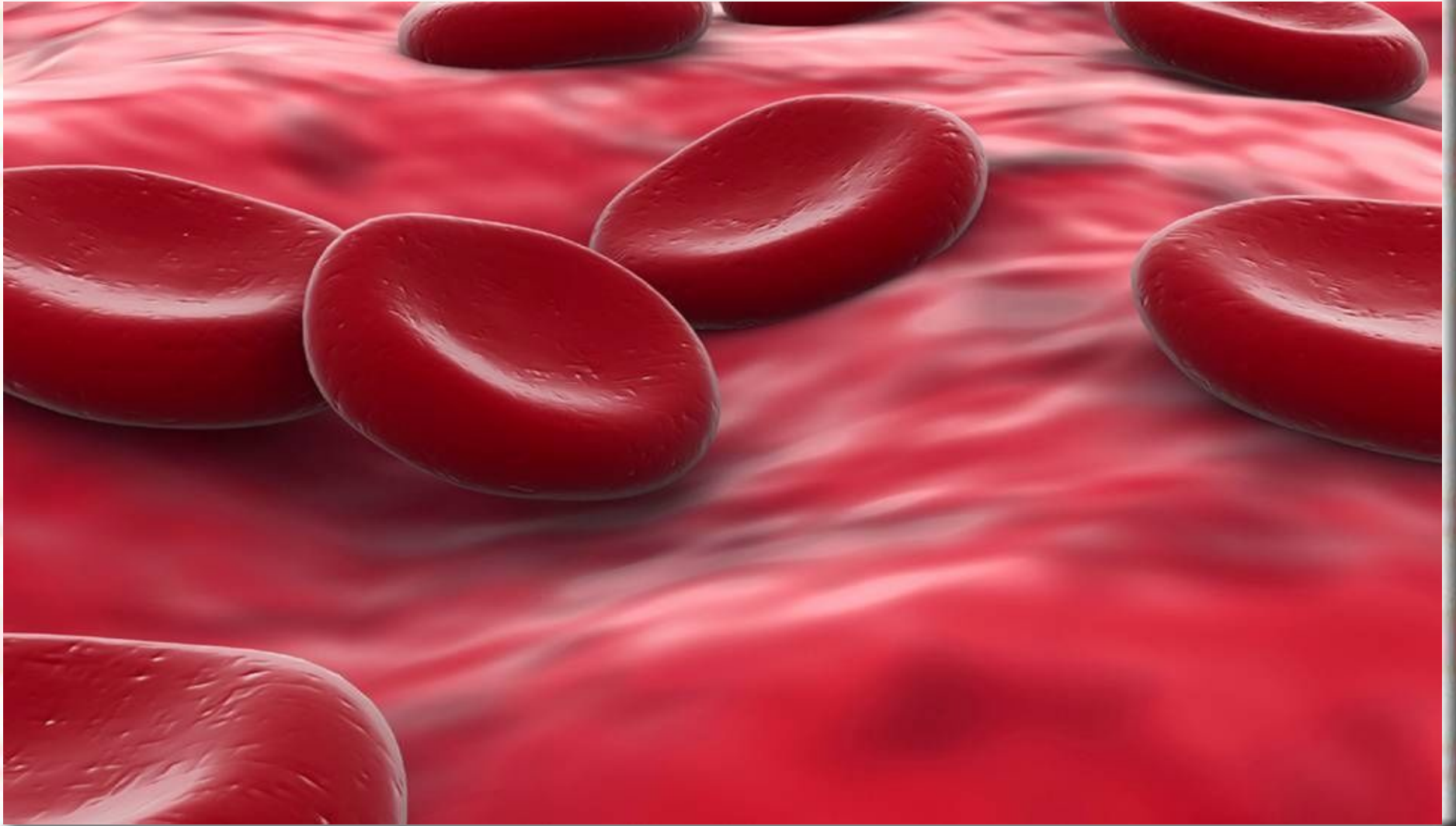
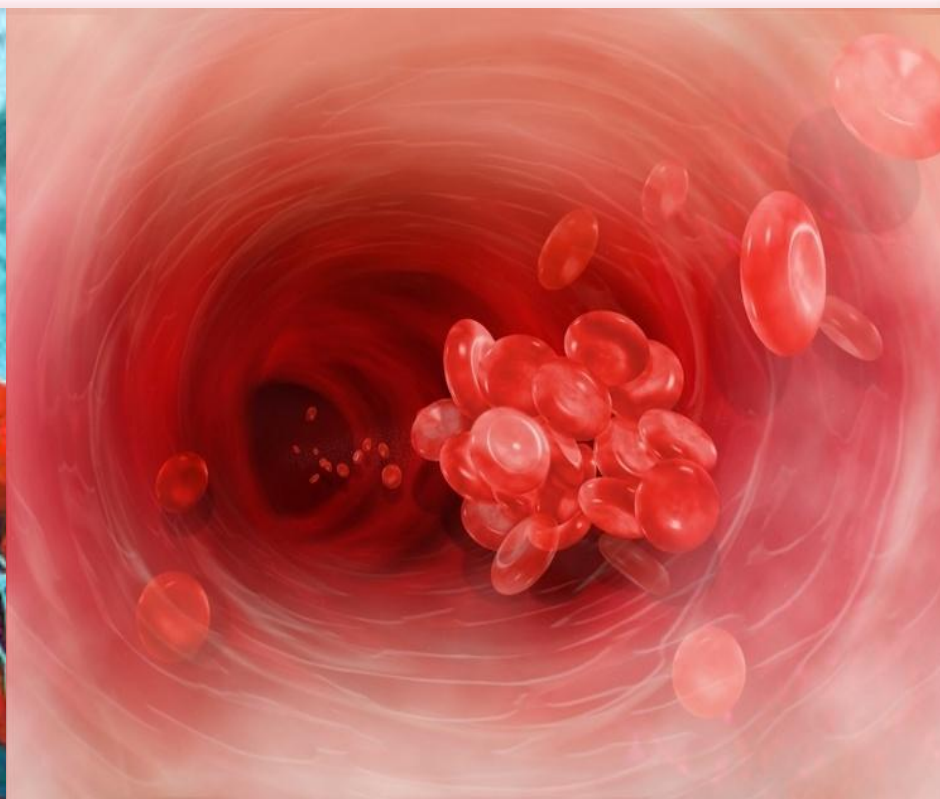
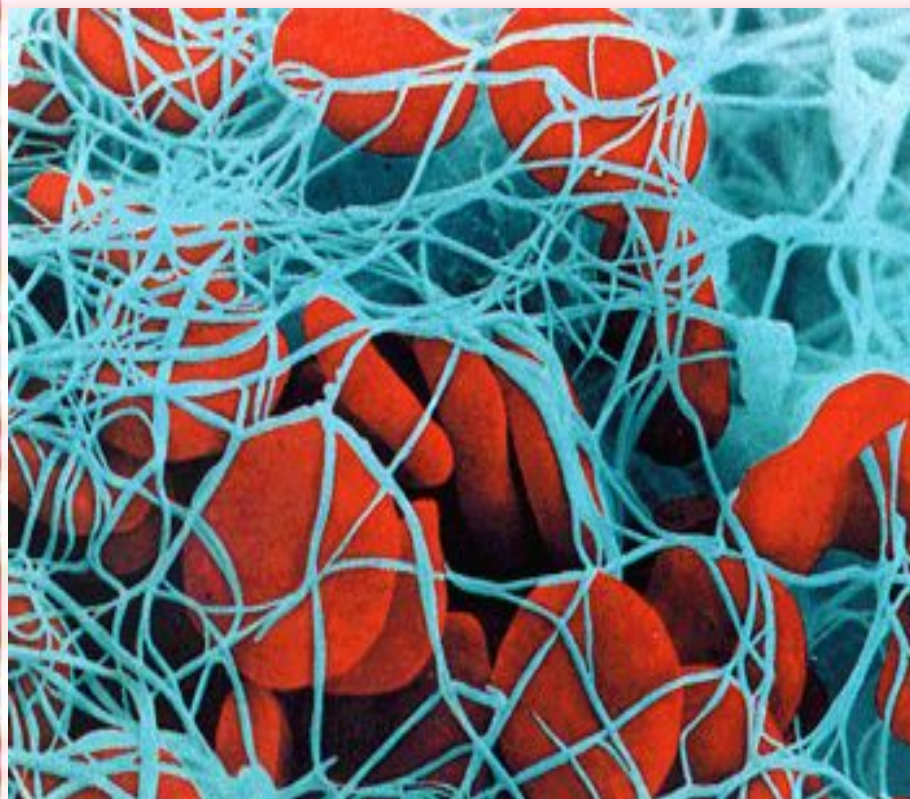


***Свертывание крови.  
Гемофилия.***

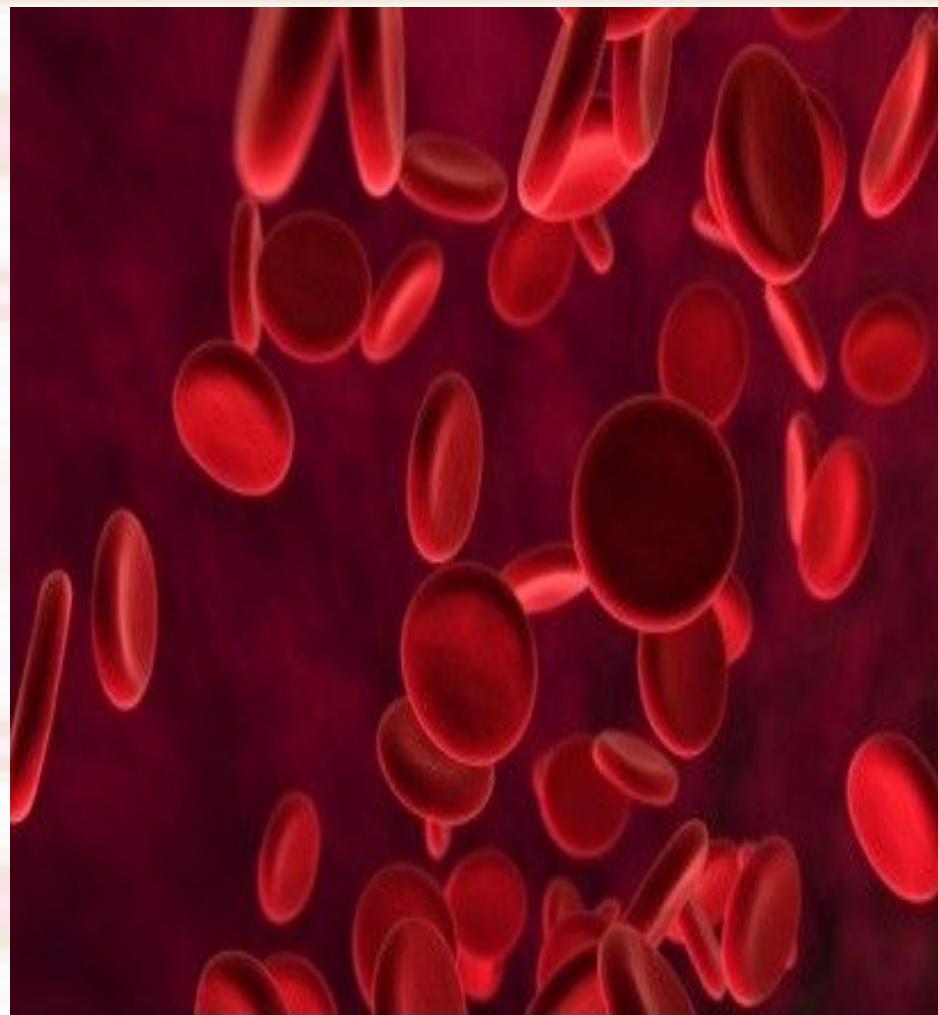


***Свёртывание крови — сложный биологический процесс образования в крови нитей белка фибрина, образующих тромбы, в результате чего кровь теряет текучесть, приобретая творожистую консистенцию.***





В нормальном состоянии кровь — легкотекучая жидкость, имеющая вязкость, близкую к вязкости воды. В крови растворено множество веществ, из которых в процессе свёртывания более всего важны белок фибриноген, протромбин и ионы кальция. Процесс свёртывания крови реализуется многоэтапным взаимодействием на фосфолипидных мембранах («матрицах») плазменных белков, называемых «факторами свёртывания крови». В состав этих факторов входят проферменты, превращающиеся после активации в протеолитические ферменты; белки, не обладающие ферментными свойствами, но необходимые для фиксации на мембранах и взаимодействия между собой ферментных факторов.



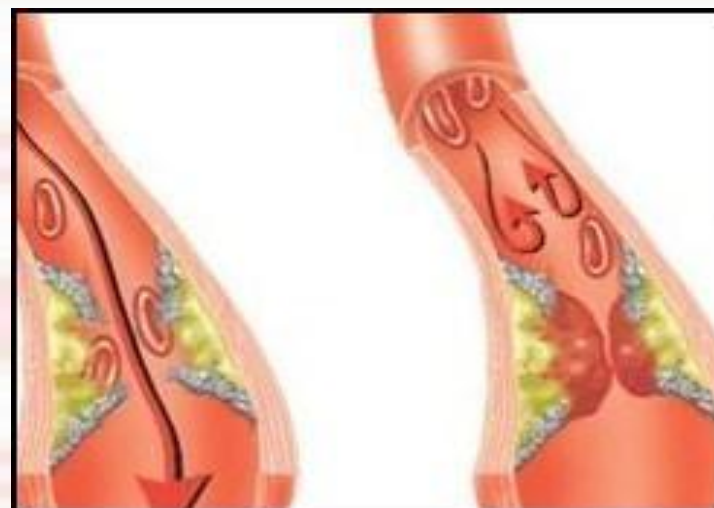
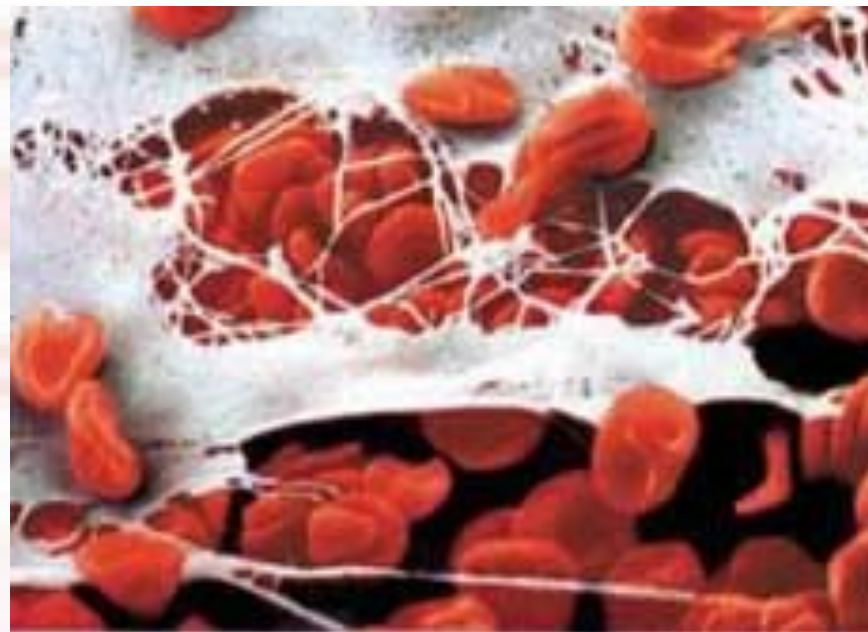
[segodnya.ua](http://segodnya.ua) → [novostey.com](http://novostey.com)

<b>F</b> Фактор	Период полужизни	Молекулярная масса (Да)	Нормальная концентрация в плазме (мг/мл)
I — фибриноген	3,7 дня	340.000	1500—4000
II — протромбин	2,8 дня	72.500	150
III — тромбопластин	—	—	0
IV — ионы кальция	—	—	0,9—1,2 ммоль/л
V — проакцелерин	15—24 ч	330.000	10
VII — проконвертин	1,2—6	48.000	менее 1
VIII <sub>c</sub> — антигемофильный фактор А	5—12 ч	1.000.000	менее 5
VIII ФВ — фактор Виллебранда	24—40 ч		
IX — антигемофильный фактор В	20—24 ч	57.000	5
X — фактор Стюарта—Прауэра	32—48 ч	59.000	8
XI — антигемофильный фактор В	40—48 ч	160.000	5
XII — фактор Хагемана	48—52	76.000	35
XIII — фибрин-стабилизирующий фактор	5—12 дней	320.000	20
Плазминоген	2,2 дня	90.000	150
Прекалликреин	—	85.000	30
Высокомолекулярный кининоген	—	150.000	80

После повреждения стенок сосудов в кровь попадает тканевый тромбопластин, который запускает механизм свёртывания крови, активируя фактор XII. Он может активироваться и иными причинами, являясь универсальным активатором всего процесса.

При наличии в крови ионов кальция происходит полимеризация растворимого фибриногена и образование бесструктурной сети волокон нерастворимого фибрина. Начиная с этого момента в этих нитях начинают фильтроваться форменные элементы крови, создавая дополнительную жёсткость всей системе, и через некоторое время образуя тромб, который закупоривает место разрыва, с одной стороны, предотвращая потерю крови, а с другой — блокируя поступление в кровь внешних веществ и микроорганизмов.

На свёртывание крови влияет множество условий. Например, катионы ускоряют процесс, а анионы — замедляют. Кроме того, существует много ферментов, полностью блокирующих свёртывание крови, а также активирующих его.





# *Гемофилия.*

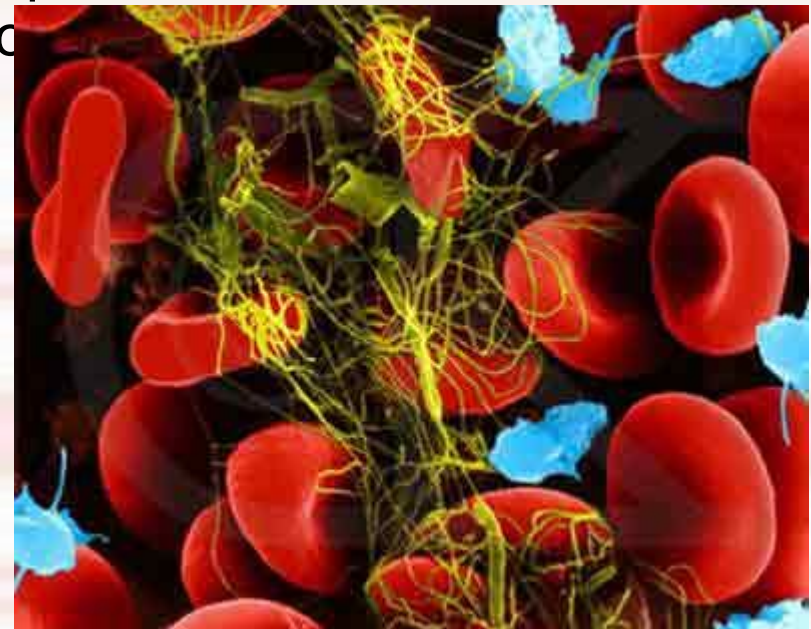
Гемофилия (несвертываемость крови) — одно из самых тяжелых генетических заболеваний, которая вызвана врожденным отсутствием в крови факторов свертывания VIII и IX. Протекание болезни сопровождается частыми кровоизлияниями в мягкие ткани, суставы и внутренние органы. В силу специфики протекания болезни первым страдает опорно-двигательный аппарат, что приводит к инвалидности и нетрудоспособности больных. Частые кровоизлияния в суставы приводят к их необратимым разрушениям. Кровоизлияние в жизненно-важные органы может привести к смерти больного.



- Гемофилия появляется из-за изменения одного гена в хромосоме X. Различают три типа гемофилии (А, В, С).
- Гемофилия А (рецессивная мутация в X-хромосоме) вызвана генетическим дефектом, отсутствием в крови необходимого белка — так называемого фактора VIII (антигемофильного глобулина). Такая гемофилия считается классической, она встречается наиболее часто, у 80-85 % больных гемофилией. Тяжёлые кровотечения при травмах и операциях наблюдаются при уровне VIII фактора — 5-20 %.

Гемофилия В вызвана дефектным фактором крови IX (рецессивная мутация в X-хромосоме). Нарушено образование вторичной коагуляционной пробки.

Гемофилия С вызвана дефектным фактором крови XI (аутосомная рецессивная мутация), известна в основном у евреев-ашкеназов. В настоящее время гемофилия С исключена из классификации, т.к. ее клинические проявления значительно



Обычно болезнью страдают мужчины, женщины же выступают как носительницы гемофилии, которые сами ей обычно не болеют, но могут родить больных сыновей или дочерей-носительниц.

Хотя болезнь на сегодняшний день неизлечима, её течение контролируется с помощью инъекций недостающего фактора свёртываемости крови, чаще всего выделенного из донорской крови. Некоторые гемофилики вырабатывают антитела против замещающего белка, что приводит к увеличению необходимой дозы фактора или применению заменителей, таких как свиной фактор VIII. В целом современные гемофилики при правильном лечении живут столько же, сколько и здоровые люди.

