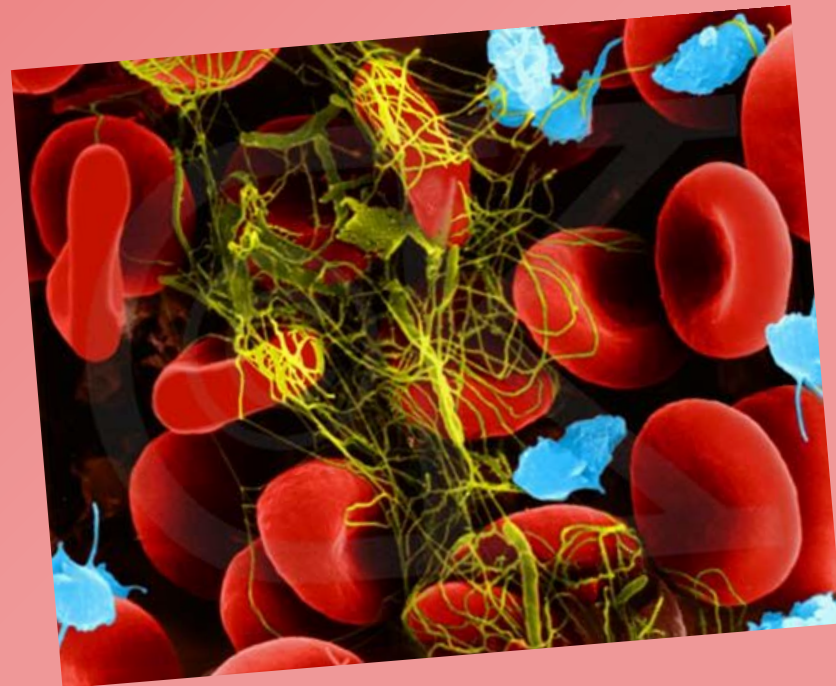


Сестринский уход при геморрагических диатезах



Геморрагические диатезы

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ – группа наследственных или приобретенных заболеваний, основным клиническим признаком которых является кровоточивость, возникающая самопроизвольно или после незначительных травм.

Общими для всех геморрагических диатезов, независимо от их происхождения, являются
синдром повышенной кровоточивости
(рецидивирующие, длительные, интенсивные кровотечения, кровоизлияния различных локализаций) и *постгеморрагический анемический синдром.*

Геморрагические диатезы

По приблизительным данным, в мире **около 5 млн. населения** страдает первичными геморрагическими диатезами. С учетом вторичных геморрагических состояний (например, ДВС-синдрома), распространенность геморрагических диатезов поистине велика.

Проблема осложнений, связанных с геморрагическими диатезами, находится в поле зрения различных медицинских специальностей – гематологии, хирургии, реаниматологии, травматологии, акушерства и гинекологии и мн. др.

Геморрагические диатезы

Классификация геморрагических диатезов

Геморрагические диатезы принято различать в зависимости от нарушения того или иного фактора гемостаза (тромбоцитарного, коагуляционного или сосудистого).

Этот принцип положен в основу широко используемой патогенетической классификации и в соответствии с ним выделяют *3 группы геморрагических диатезов: тромбоцитопатии, коагулопатии и вазопатии.*

Геморрагические диатезы

I. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом тромбоцитарного гемостаза (тромбоцитопеническая пурпура, тромбоцитопении при лучевой болезни, лейкозах, геморрагической алейкии; эссенциальная тромбоцитемия, тромбоцитопатии).

II. Вазопатии, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом сосудистой стенки (болезнь Рандю-Ослера-Вебера, геморрагический васкулит, авитаминоз С).

Геморрагические диатезы

III. Коагулопатии, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом коагуляционного гемостаза:

- ✓ с нарушением первой фазы свертывания крови – тромбопластинообразования (гемофилия)
- ✓ с нарушением второй фазы свертывания крови – превращения протромбина в тромбин (парагемофилия, гипопротромбинемии, болезнь Стюарта Прауэр и др.)
- ✓ с нарушением третьей фазы свертывания крови – фибринообразования (фибриногенопатии, врожденная афибриногенемическая пурпура)
- ✓ с нарушением фибринолиза (ДВС-синдром)
- ✓ с нарушением коагуляции в различных фазах (болезнь Виллебранда и др.)

Геморрагические диатезы

Причины геморрагических диатезов

Различают **наследственные (первичные) геморрагические диатезы**, манифестирующие в детском возрасте, и **приобретенные**, чаще всего являющиеся вторичными (симптоматическими).

Первичные формы являются семейно-наследственными и связаны с врожденным дефектом или дефицитом обычно одного фактора свертывания.

Примерами наследственных геморрагических диатезов служат *гемофилия, тромбопения Гланцмана, болезнь Рандю-Ослера, болезнь Стюарта Прауэр и др.*

Геморрагические диатезы

Причины геморрагических диатезов

К развитию *симптоматических геморрагических диатезов* обычно приводит недостаточность сразу нескольких факторов гемостаза.

Причинами повышенной кровоточивости могут служить различные заболевания (СКВ, цирроз печени, инфекционный эндокардит), геморрагические лихорадки (лихорадка Эбола, Крымская, Омская и др.), дефицит витаминов (С, К и др.).

В группу ятрогенных причин входит длительная или неадекватная по дозе терапия антикоагулянтами и тромболитиками.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Точная причина развития тромбоцитопенической пурпуры не установлена.

Считается, что данное заболевание может проявиться в срок около 3-х недель после:

- 1. Перенесенной вирусной или бактериальной инфекции (ВИЧ-инфекции, инфекционный мононуклеоз, ветряная оспа).**
- 2. После проведения вакцинации (БЦЖ).**
- 3. Переохлаждения или излишнего пребывания на солнце.**
- 4. Травм и оперативных вмешательств.**

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

5. В результате применения некоторых лекарственных препаратов: аспирин, индометацин, рифампицин, ампициллин, фуросемид, карбомазепин, диазепам, метилдопа, спиронолактон, левамизол, гепарин и др.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Течение болезни:

- острое (длится до полугода);
- подострое (3-4 месяца);
- хроническое (свыше полугода);

По клинической картине существуют два типа тромбоцитопенической пурпуры:

- **«сухой»** – у пациента выражен только кожный геморрагический синдром в виде кровоизлияний в кожу;
- **«влажный»** – проявляется в сочетании кровоизлияний с кровотечениями.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Стадии течения тромбоцитопенической пурпуры

- 1. Геморрагический криз** – характерны выраженные кровотечения и синячковая сыпь, изменения в общем анализе крови (тромбоцитопения, снижение уровня гемоглобина).
- 2. Клиническая ремиссия** – отсутствуют видимые клинические проявления, но сохраняются изменения в крови.
- 3. Клинико-гематологическая ремиссия** – восстановление лабораторных показателей крови на фоне отсутствия видимых проявлений болезни.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Стадии течения тромбоцитопенической пурпуры

- 1. Геморрагический криз** – характерны выраженные кровотечения и синячковая сыпь, изменения в общем анализе крови (тромбоцитопения, снижение уровня гемоглобина).
- 2. Клиническая ремиссия** – отсутствуют видимые клинические проявления, но сохраняются изменения в крови.
- 3. Клинико-гематологическая ремиссия** – восстановление лабораторных показателей крови на фоне отсутствия видимых проявлений болезни.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Клиническая картина.

Главным признаком являются множественные кровоизлияния в слизистые оболочки и кожу. Кожные геморрагии имеют различную величину — от петехий до крупных пятен, кровоподтеков, которые располагаются на передней поверхности туловища и конечностей.

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

**Петехии - сыпь в виде
красных пятен d до 3 мм**



**Экхимоз «синяк» -
пятно на коже**



Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Пурпура – множественные
петехии и синяки d до 1 см



Гематома – масса крови,
замкнутая в тканях



Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).

В зависимости от давности кровоизлияния первоначально их багрово-красная окраска приобретает различные оттенки — синий, зеленый, желтый, что придает коже характерный вид «Шкуры леопарда».

Часто бывают кровотечения — носовые, из десен, маточные. Может быть увеличена селезенка.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).

При обследовании крови отмечается *значительное уменьшение количества тромбоцитов.*

Оно снижается больше чем 10 раз, появляются патологические формы тромбоцитов, возникает кровотечение с развитием анемии.

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).

Лечение.

- ✓ Пациента госпитализируют.
- ✓ Проводят переливание тромбоцитной массы.
Питание пациента должно быть полноценным.
- ✓ Для уменьшения проницаемости сосудистой стенки назначают витаминотерапию (аскорбиновая кислота, витамин РР, викасол, рутин).

Геморрагические диатезы

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа).

Лечение.

В тяжелых случаях удаляют селезенку, после чего существенно повышается содержание тромбоцитов в крови и уменьшается кровоточивость.

Другие методы лечения: глюкокортикоиды (преднизолон), негормональные иммунодепрессанты (винкристин, циклофосфан, азатиоприн), α_2 -интерферон, симптоматическая терапия при кровотечении — аминокaproновая кислота внутривенно капельно.

В тяжелых случаях применяют плазмаферез.

Геморрагические диатезы

Гемофилии

– *наследственная коагулопатия, обусловленная дефицитом факторов свертывания.*

Заболевают почти исключительно мужчины. Заболевание гемофилией женщины возможно при браке между больным гемофилией и женщиной-кондуктором. При этом заболевании бывает выраженная кровоточивость даже после незначительной травмы, кровотечение продолжается до нескольких суток.



Геморрагические диатезы

Гемофилии

Наиболее часто встречается гемофилия А, обусловленная дефицитом фактора VIII (антигемофильного глобулина) сыворотки крови, являющаяся формой с рецессивным, сцепленным с X-хромосомой типом наследования.

Геморрагические диатезы

Гемофилии

Реже встречается гемофилия В (недостаток IX фактора свертываемости) и гемофилия С (недостаток XI фактора свертываемости). Женщины болеют гемофилией С.

По степени тяжести различают *легкую, средней тяжести, тяжелую и крайне тяжелую формы.*

Геморрагические диатезы

Гемофилии

При гемофилии тяжелой степени уровень недостающего фактора составляет до 1%, что сопровождается развитием тяжелого геморрагического синдрома уже в раннем детском возрасте.

Возникают частые спонтанные и посттравматические кровоизлияния в мышцы, суставы, внутренние органы.



Геморрагические диатезы

Гемофилии

При среднетяжелой степени гемофилии уровень плазменного фактора составляет 1-5%. Заболевание развивается в дошкольном возрасте; геморрагический синдром выражен умеренно, отмечаются кровоизлияния в мышцы и суставы, гематурия. Обострения случаются 2-3 раза в год.

Легкая форма гемофилии характеризуется уровнем фактора выше 5%. Дебют заболевания возникает в школьном возрасте, часто в связи с травмами или операциями. Кровотечения более редкие и менее интенсивные.

Геморрагические диатезы

Гемофилии

Клиническая картина.

Клинические проявления многообразны и зависят от интенсивности и локализации кровоизлияния (на коже, в мышцах, в полости суставов, желудочно-кишечные, легочные и пр.).

Характерны обильные и длительные кровотечения при травмах, гематуриях.

Геморрагические диатезы

Гемофилии

Клиническая картина.

Возможны забрюшинные гематомы, желудочно-кишечные кровотечения. В результате кровоизлияний в суставы развиваются гемартрозы, хронические деструктивные артрозы, ревматоидный синдром.

При исследовании крови выявляется резкое увеличение времени свертывания и анемия.

Геморрагические диатезы

Гемофилии

Лечение.

Из симптоматических методов лечения чаще всего применяют *повторное переливание свежецитратной крови или антигемофильной плазмы.*

Применяется для обработки кровоточащих участков *чистый антигемофильный глобулин, аминокaproновая кислота и фибриноген.*

Важнейшей задачей является предупреждение травм. Назначают *ЛФК, физиотерапию при артрозах.*

При ревматоидном синдроме назначают *глюкокортикоиды.*

Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Геморрагический васкулит — системное сосудистое заболевание, в основе которого лежит гиперергическое воспаление капилляров и мелких сосудов.



Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Этиология и патогенез окончательно не выяснены. Большинство авторов рассматривают *геморрагический васкулит как неспецифический синдром, возникающий в результате реакции организма на инфекционно-токсические факторы.*

Распространена *теория аутоиммунного патогенеза* данного заболевания. Нарушается проницаемость сосудов, что приводит к транссудации плазмы и выходу эритроцитов в окружающие ткани. В дальнейшем присоединяется воспалительный процесс капилляров и мелких сосудов, облитерация и тромбоз сосудов, ведущие к кровоизлияниям и инфарктам в различных органах.

Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Клиническая картина.

Геморрагический васкулит может протекать с наличием *кожного, суставного, абдоминального и почечного синдрома.*

Частым симптомом является *папулезно-геморрагическая сыпь* на коже конечностей, ягодиц. Сыпь носит характер эритематозных пятен величиной в 2-5 мм, которая располагается симметрично на верхних и нижних конечностях. В тяжелых случаях она может распространяться на туловище и лицо.

Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)



Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Клиническая картина.

Могут возникать сильные боли в животе, сопровождающиеся рвотой с кровью.

Часто поражаются суставы, они болезненны, отечны, ограничено подвижны.

Опасно поражение почек по типу острого или хронического гломерулонефрита.

В крови умеренный лейкоцитоз, часто увеличенная СОЭ.

Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Лечение.

В основе лечения лежит *применение гепарина.*

Назначают *свежзамороженную плазму* внутривенно струйно 300-400 мл в течение 3-4 дней, нестероидные противовоспалительные средства (индометацин, метиндол).

Проводится лечение анемического синдрома.

Геморрагические диатезы

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Диспансеризация.

Пациенты, перенесшие геморрагический васкулит, должны в течение года находиться под наблюдением гематолога, нефролога и терапевта. Пациентам противопоказаны прививки.