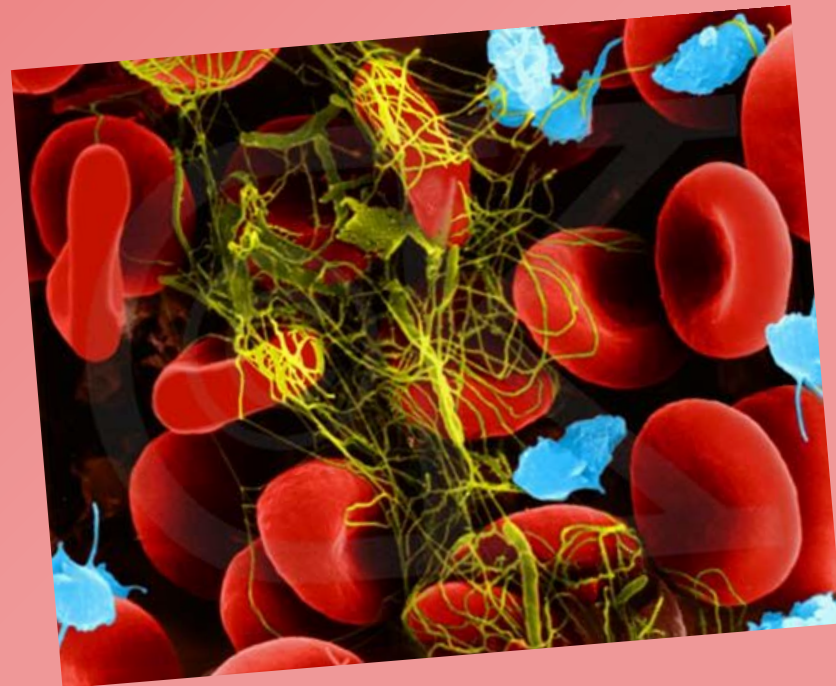


# Сестринский уход при геморрагических диатезах



# 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),  $\alpha_2$ -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.**