

**Лекция 2**  
**Сестринский процесс при**  
**заболеваниях системы**  
**крови**

**и кроветворных органов у**

**детей**  
**Геморрагические диатезы –**  
заболевания, для которых  
характерна повышенная  
склонность к кровоизлияниям и  
кровотечениям.

# План:

1. Геморрагические диатезы и синдромы
2. Типы кровоточивости
3. Тромбоцитопеническая пурпура (Болезнь Верльгофа)
4. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна – Геноха, капилляротоксикоз)
5. Гемофилия А и В

# 1. Геморрагические диатезы и синдромы

Геморрагические диатезы и синдромы – формы патологии, характеризующиеся склонностью к кровоточивости.

**Этиология, патогенез.** Различают наследственные (семейные) формы начинающейся с детского возраста кровоточивостью и приобретенные формы, в большинстве своем вторичные. Большая часть наследственных форм связана с аномалиями мегакариоцитов и тромбоцитов, дисфункцией последних либо с дефицитом или дефектом плазменных факторов свертывания крови, а также фактора Виллебранда, реже – с неполноценностью мелких кровеносных сосудов (телеангиэктазией, болезнью Ослера – Рандю). Большинство приобретенных форм кровоточивости связано с синдромом ДВС, иммунными и иммунокомплексными поражениями сосудистой стенки и тромбоцитов (большинство тромбоцитопений), с нарушениями нормального гемопоэза, поражением кровеносных сосудов. При многих перечисленных заболеваниях нарушения гемостаза носят смешанный характер и резко усиливаются в связи с вторичным развитием синдрома ДВС, чаще всего в связи с инфекционно-септическими, иммунными, деструктивными или опухолевыми (включая лейкозы) процессами.

**Патогенез.** По патогенезу различают следующие группы геморрагических диатезов:

- 1) обусловленные нарушениями свертываемости крови, стабилизации фибрина или повышенным фибринолизом, в том числе при лечении антикоагулянтами, стрептокиназой, урокиназой, препаратами дефибринирующего действия;
- 2) обусловленные нарушением тромбоцитарно-сосудистого гемостаза;
- 3) обусловленные нарушениями как коагуляционного, так и тромбоцитарного гемостаза:
  - а) болезнь Виллебрайда;
  - б) диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (тромбогеморрагический синдром);
  - в) при парапротеинемиях, гемобластозах, лучевой болезни и др.;
- 4) обусловленные первичным поражением сосудистой стенки с возможным вторичным вовлечением в процесс коагуляционных и тромбоцитарных механизмов гемостаза.

**Диагностика.** Общая диагностика геморрагических заболеваний и синдромов основывается на следующих критериях:

- 1) на определении сроков возникновения, длительности и особенностей течения заболевания (появление в раннем детском, юношеском возрасте либо у взрослых и пожилых людей, острое или постепенное развитие геморрагического синдрома, хроническое, рецидивирующее течение и т. д.;
- 2) на выявлении по возможности семейного (наследственного) генеза кровоточивости либо приобретенного характера болезни, уточнении возможной связи развития геморрагического синдрома с предшествовавшими патологическими процессами и фоновыми заболеваниями;
- 3) на определении преимущественной локализации, тяжести и типа кровоточивости. Так, при болезни Ослера – Рандю преобладают и часто являются единственными упорные носовые кровотечения, при патологии тромбоцитов – синяковость, маточные и носовые кровотечения, при гемофилиях – глубокие гематомы и кровоизлияния в суставы.

# 2. Типы кровоточивости

**Капиллярный, или микроциркуляторный тип**, свойствен тромбоцитопениям и тромбоцитопатиям, болезни Виллебранда. Часто сочетается с кровоточивостью слизистых оболочек, меноррагиями.

**Смешанный капиллярно-гематомный тип кровоточивости** – петехиально-пятнистые кровоизлияния в сочетании с обширными, плотными кровоизлияниями и гематомами. При наследственном генезе кровоточивости этот тип свойствен тяжелой степени болезни Виллебранда, а из приобретенных – характерен для острых и подострых форм ДВС-синдрома, значительной передозировки антикоагулянтов.

Геморрагические диатезы, обусловленные нарушениями в свертывающей системе крови. Среди наследственных форм подавляющее большинство случаев приходится на дефицит компонентов фактора VIII (гемофилию А, болезнь Виллебранда) и фактора IX (гемофилию В).

Среди приобретенных форм, помимо ДВС-синдрома, преобладают коагулопатии, связанные с дефицитом или депрессией факторов протромбинового комплекса (II, VII, X, V), – болезни печени, обтурационная желтуха.

# Классификация:

1. Вазопатии – заболевания, возникающие в связи с нарушением сосудистой проницаемости (геморрагический васкулит).
2. Тромбоцитопатии – заболевания, обусловленные количественным или качественным нарушением тромбоцитов (тромбоцитопеническая пурпура).
3. Коагулопатии – заболевания, связанные с нарушением свертываемости крови из-за дефицита плазменных факторов свертывания (гемофилия А).

# 3. Тромбоцитопеническая пурпура

**Тромбоцитопеническая пурпура** – первичный геморрагический диатез, обусловленный количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гомеостаза.

У детей до 10 лет встречается с одинаковой частотой, старше 10 лет и у взрослых – чаще у лиц женского пола.

Эта группа заболеваний объединяется по принципу единого патогенеза тромбоцитопении, укорочения жизни тромбоцитов, вызванного наличием антител к тромбоцитам или иным механизмом их лизиса.

Этиология неизвестна. Механизм развития не изучен.

**Провоцирующие факторы:** наследственное предрасположение, вирусные инфекции, профилактические прививки, психические и физические травмы.

# Классификация

- по причине развития: врожденные, приобретенные;
- по течению: острые, хронические, хронические с частыми рецидивами, хронические непрерывно рецидивирующие;
- по форме: трансиммунные, изоиммунные, гетероиммунные, аутоиммунные.

Осложнения: постгеморрагическая анемия, постгеморрагическая энцефалопатия

**Клиника:** Характерно спонтанное появление синяков после незначительных ушибов, и появление геморрагий различной величины и формы на коже, несимметричных, полиморфного характера; возможны кровотечения из носа, десен, матки, иногда из почек, желудочно-кишечного тракта, кровотечения возникают спонтанно. Спленомегалия отсутствует. Заболевание осложняется хронической железодефицитной анемией различной тяжести.

**Течение заболевания может быть легким, средней тяжести и тяжелым.**

**Лечение:** Диета, строгий постельный режим, в период геморрагического криза. Консервативное лечение: назначение преднизолона в начальной дозе 2 мг/кг в сутки перорально не менее 2 – 3 недель после чего доза снижается.

Назначают ингибиторы фибринолиза эpsilon-аминокапроновая кислота при исключении ДВС-синдрома, препараты, улучшающие адгезивно-агрегационные функции тромбоцитов (этамзилат, дицинон, адроксон, препараты магния), фитотерапию (крапиву, пастушью сумку), переливание тромбоцитарной массы при тяжелом геморрагическом кризе.

Хирургические методы лечения при неэффективности медикаментозной терапии: спленэктомия.

Терапия иммунодепрессантами (азатиоприном, лейкераном, циклофосфаном, винкристином и др.) назначают только при неэффективности стероидной терапии и спленэктомии в условиях специализированного стационара (и лишь по жизненным показаниям). Гемостаз осуществляют путем тампонады, применения аминокапроновой кислоты, назначения адроксока, этамзилата и других симптоматических средств.

Диспансерное наблюдение в течение 5 лет.

Противопоказаны прививки живыми вирусными вакцинами.

При лечении следует избегать назначения аспирина, анальгина, нитрофуранов, УВЧ, УФО, НПВП.

## **4. Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна – Геноха)**

**Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна – Геноха)** – системное инфекционно-аллергическое заболевание, в основе которого лежит генерализованное воспаление мелких сосудов, характеризующееся полиморфизмом клинических проявлений с поражением капилляров, артериол, венул кожи, суставов, брюшной полости и почек.

Заболевание встречается у 20 – 25% на 10 000 детского населения, чаще болеют мальчики.

**Этиология:** Причина заболевания не установлена, однако отмечена связь с перенесенной вирусной или бактериальной инфекцией (стрептококковой ангиной или обострением тонзиллита, фарингитом), а также после введения профилактических прививок вакцин и сывороток, в связи с лекарственной непереносимостью, гельминтозами, охлаждением и другими неблагоприятными воздействиями внешней среды.

**Патогенез** связан с иммунными нарушениями – повышением уровня циркулирующих иммунных комплексов, с которыми связывается поражение стенки сосудов, что приводит к повышению их проницаемости, отеку, запускаются механизмы гиперкоагуляции, ухудшаются реологические свойства крови, возможно истощение антикоагулянтного звена свертывающей крови, что приводит к ишемии и пурпуре различной локализации.

**Клиника:** Заболевание проявляется триадой:  
мелкоточечными красными, сливающимися  
геморрагическими высыпаниями на коже (пурпурой),  
преходящими артралгиями преимущественно крупных  
суставов и абдоминальным синдромом.

Начальные кожные высыпания располагаются на  
разгибательных поверхностях конечностей,  
распространяются на ягодицы, верхние конечности,  
поясницу, шею.

Элементы – мелкие эритематозные пятна, которые сначала  
при надавливании бледнеют, а через некоторое время сыпь  
становится геморрагической, элементы приобретают  
красно-багровую окраску. Далее сыпь бледнеет, но не  
цветет, и заканчивается остаточной пигментацией, которая  
может сохраняться длительное время.

Типичным при ГВ является то, что сыпь пятнисто-папулезная с  
экссудативно-геморрагическими элементами,  
расположенными симметрично преимущественно на  
разгибательных поверхностях нижних и верхних  
конечностях, ягодицах, ушных раковинах, внутренней  
поверхности бедер, реже на груди, спине, лице.

- Но иногда возможен другой характер сыпи – с некрозами, эритемоподобные, везикуло-некротические. Кожные поражения полиморфны за счет подсыпаний. Зуд не характерен.

Поражаются крупные суставы (коленные, локтевые, голеностопные). Отмечают припухлость, болезненность, гиперемия суставов. Чаще поражение несимметричное. Артрит быстро проходит, не вызывая стойких деформаций. Мигрирующие симметричные полиартриты, обычно крупных суставов, сопровождаются болью различного характера – от кратковременной ломоты до острой, приводящей больных к обездвиженности. Артрит нередко совпадает по времени с появлением и локализацией пурпуры. Бледность кожных покровов, осунувшееся лицо, запавшие глаза, заостренные черты лица, сухой язык.

- Абдоминальный синдром характеризуется внезапными схваткообразными, очень резкими болями в животе, чаще около пупка, симулирующими аппендицит, холецистит, панкреатит, кишечную колику. Боль усиливается при пальпации, возможны признаки раздражения брюшины. Больные обычно лежат на боку, прижав ноги к животу, мечутся.
- Нередко в патологический процесс вовлекаются почки в виде гематурического гломерулонефрита за счет поражения капилляров клубочков. Однако при исходе гломерулонефрита в хронический почечная патология может быть разнообразной – от мочевого синдрома до диффузного гломерулонефрита гипертонического или смешанного типа. При общем благоприятном течении нефрита возможны исходы в хронический прогрессирующий нефрит с почечной недостаточностью.
- Другие клинические признаки (поражение ЦНС, геморрагические пневмонии, миокардиты и серозиты) наблюдаются редко и распознаются при специальных исследованиях.

**Диагностика** проводится на основании анамнеза, клинических и лабораторных данных. В анализе крови – умеренный лейкоцитоз, нейтрофиллез, эозинофилия, увеличение СОЭ.

В биохимическом анализе крови наблюдается диспротеинемия. Увеличение С-реактивного белка, АСТ, АЛТ, иммуноглобулинов в анализе мочи, умеренная протеинурия с микрогематурией.

**Дифференциальный диагноз** проводят с ревматизмом, кожными болезнями, заболеваниями желудочно-кишечного тракта.

**Лечение:** Постельный режим. Гипоаллергенная диета, ограничение поваренной соли, экстрактивных веществ. Проводится энтеросорбция, анти– или дезагрегантная терапия и антиоксидантная терапия для улучшения микроциркуляции (курантил, трентал, тиклопидин).

- Назначают антикоагулянты – гепарин 150 – 300 ед/кг в сутки (в 3 – 4 приема п/к). Антигистаминные препараты – диазолин, тавегил, фенкарол. Глюкокортикоиды показаны во всех случаях тяжелого течения. Инфузионная терапия используется для улучшения реологических свойств крови, нормализации объема циркулирующей крови, снижения коагуляционного потенциала крови (в/в капельно реополиглюкин, контрикал, гордокс, трасилол).
- Антибиотикотерапия назначается при наличии связи с перенесенной бактериальной инфекцией или при наличии декомпенсированных очагов хронической инфекции.
- При волнообразном течении и рецидивах необходимы альтернативные средства лечения: нестероидные противовоспалительные средства лечения (ортофен, диклофенак натрия, пироксикам, мовалис). Мембраностабилизаторы (витамин Е, ретинол, рутин) показаны при выраженной кожной пурпуре, нефрите. Иммунокорректирующие препараты (дибазол, интерферон). Антиметаболиты (азатиоприн), цитостатики. Симптоматическая терапия включает санацию хронических очагов, дегельминтизацию, обезболивающие средства, спазмолитики, антациды. Прогноз благоприятный.

**Диспансерное наблюдение в течение 5 лет**, медицинское освобождение от профилактических прививок на 2 года от наступления стойкой ремиссии.

# 5. Гемофилия А и В

**Гемофилия А и В** – рецессивно наследуемые, сцепленные с полом (X-хромосомой) заболевания, характеризующиеся резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточности коагуляционной активности VIII или IX плазменных факторов свертывания крови; болеют лица мужского пола, наследуется по женской линии, передается через дочерей гемофилика его внукам.

Генетические дефекты характеризуются недостаточным синтезом или аномалией факторов VIII – гемофилия А, фактора IX – гемофилия В, фактора XI – гемофилия С, фактора XII – гемофилия Д.

Временный (от нескольких недель до нескольких месяцев) приобретенный дефицит факторов VIII, реже – IX, сопровождающийся сильной кровоточивостью, наблюдается и у мужчин, и у женщин (особенно в послеродовом периоде, у лиц с иммунными заболеваниями) вследствие появления в крови в высоком титре антител к этим факторам.

**Патогенез.** Нарушение начального этапа внутреннего механизма свертывания крови, вследствие чего резко удлиняется общее время свертывания цельной крови и показатели более чувствительных тестов – аутокоагуляционного, активированного, парциального, тромбопластинового времени и т. д.

Протромбиновое время (индекс) и конечный этап свертывания, а также все параметры тромбоцитарного гемостаза (число тромбоцитов и все виды их агрегации) не нарушаются. Пробы на ломкость микрососудов (манжеточная и др.) остаются нормальными.

**Клиника:** С раннего детского возраста у лиц мужского пола отмечены обильные и длительные кровотечения после любых, даже малых, травм и операций, включая экстракцию зубов, прикусы губ и языка и т. д. Имеется склонность к очаговым массивным кровоизлияниям в подкожную клетчатку, мышцы, суставы, внутренние органы. Дети, страдающие гемофилией, отличаются хрупкостью, бледной тонкой кожей и слабо развитым подкожным жировым слоем. Кровотечения по сравнению с вызвавшей их причиной всегда бывают чрезмерными. Чаще всего поражаются крупные суставы. Повторные кровоизлияния в один и тот же сустав ведут к воспалительным изменениям его, деформации и анкилозу. Возможны упорные рецидивирующие желудочно-кишечные и почечные кровотечения.

**Диагноз** устанавливают на основании клинических и лабораторных данных, анализа данных родословной (мужчины по материнской линии с кровоточивостью), удлинения общего времени свертывания крови (норма 8 мин по Ли-Уайту) при нормальных показателях протромбинового и тромбинового тестов. Пренатальная диагностика: определение антигена факторов VIII, IX и их свертывающей активности в крови плода (с 10-й недели гестации путем пункции хориона). Ранний амниоцентез. Сонография. Пункция пуповины.

**Лечение** основано на заместительном возмещении недостающего фактора, используют концентраты VIII, IX факторов, при отсутствии – криоципитат (содержит VIII фактор), концентрат нативной плазмы (содержит XI фактор), свежезамороженную плазму.

При гемофилии в качестве кровоостанавливающего средства может использоваться сыворотка крови человека и животных. Кровоточащая рана должна быть хорошо затампонирована.

**При гемофилии А** следует переливать свежую кровь, так как при хранении в консервированной крови быстро инактивируется антигемофильный глобулин А.

**При гемофилии В** можно переливать обычную донорскую кровь, ибо она содержит достаточное количество компонента тромбопластина плазмы. Трансфузии эритромаcсы показаны при остро развившейся тяжелой анемии по витальным показаниям.

Локальный гомеостаз и общее повышение свертываемости крови у больных гемофилией осуществляется при помощи аппликации тромбина, гемостатических губок, фибриновых пленок, желатина, давящих повязок, иммобилизации конечностей.

При введении антигемофильных препаратов назначают Е-амикапроновую кислоту в/в или перорально. Для остановки кровотечения обычно достаточно переливания малых доз крови. Раны следует очистить от сгустков и промыть раствором пенициллина в изотоническом растворе натрия хлорида. Затем накладывают марлю, пропитанную одним из кровоостанавливающих (адреналином, перекисью водорода и др.) и богатых тромбопластином средств (гемостатические губки). При лечении кровоизлияний в суставы используют глюкокортикоидные гормоны (внутрисуставно), хирургическую коррекцию с удалением измененной синовиальной оболочки.

При кровоизлияниях в сустав и мышечных гематомах нужно обеспечить покой пораженной конечности, холод на сустав, гемостаз. Проведение массажа, ЛФК, физиолечение показано после прекращения кровотечения.

**Особенности ведения больного.** Запрещены в/м инъекции, все препараты назначаются только перорально или в/в. При любой локализации и тяжести кровотечения, при нарушении целостности кожных покровов показания к немедленному (даже ночью) введению антигемофильных препаратов. Любые хирургические вмешательства возможны только после введения препаратов антигемофильного глобулина. Больной должен 1 раз в квартал посещать стоматолога, имеющего опыт лечения больных с гемофилией.

При необходимости экстракции зуба за 30 мин до операции производят трансфузию криопреципитата и назначают аминокaproновую кислоту внутрь. Через 6 ч вновь вводят криопреципитат. Аминокaproновую кислоту дают в течение недели. Криопреципитат вливают ежедневно 3 дня, а затем через день до эпителизации лунки.

**Прогноз** при современном лечении благоприятный.

**Профилактика.** Медико-генетическое консультирование.

# Спасибо за внимание!

## Литература:

- Тульчинская В, Соколова Н, Шеховцова Н – Сестринское дело в педиатрии. Ростов-на-Дону. 2002 Стр. 139