

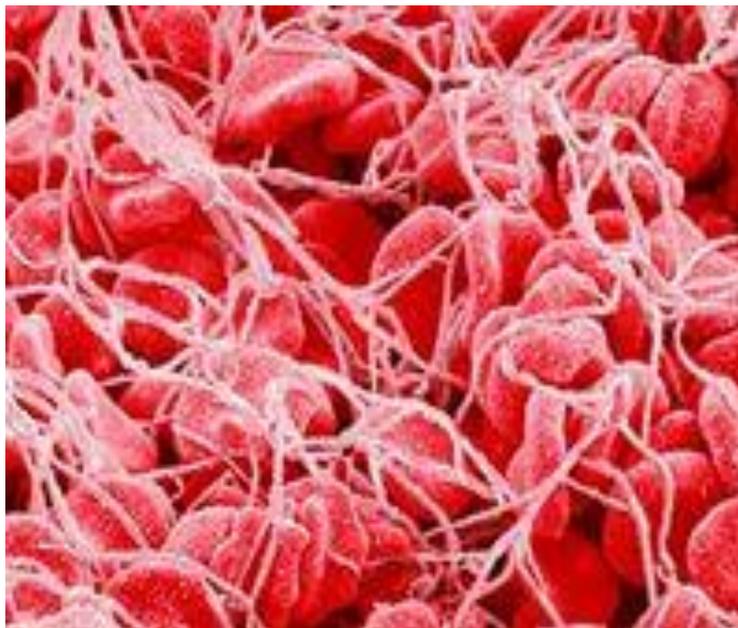
**ПМ. 02 Сестринский уход при различных
заболеваниях и состояниях
МДК. 02.01. Сестринский уход в терапии**

**Тема 1.5. Сестринский уход при
заболеваниях органов кроветворения**

Преподаватель: Гусина Валентина Ивановна



Тромбоцитоз



СУ при геморрагических диатезах

- Система гемостаза — биологическая система, обеспечивающая, с одной стороны, сохранение жидкого состояния циркулирующей крови, а с другой, — предупреждение и купирование кровотечений путем поддержания структурной целостности стенок кровеносных сосудов и достаточно быстрого тромбирования последних при повреждениях

Основные компоненты (звенья) системы гемостаза:

- ▣ 1. Первичный (сосудисто-тромбоцитарный) гемостаз. Первичный гемостаз представлен сосудистой стенкой и форменными элементами крови, в первую очередь тромбоцитами, и обеспечивает остановку кровотоков в микрососудах, диаметр которых не более 200 мкм
- ▣ 2. Вторичный (плазменный) гемостаз. Вторичный гемостаз — многоступенчатый каскадный ферментный процесс, в котором участвуют белки-протеазы, неферментные белковые акцелераторы процесса и конечный субстратный белок — фибриноген

Геморрагический диатез

- — это синдром, основными клиническими признаками которого являются повышенная кровоточивость, склонность к повторным кровотечениям и кровоизлияниям, самопроизвольным или после незначительных травм

Патогенетические группы геморрагических диатезов:

- — тромбоцитопении и тромбоцитопатии
 - — коагулопатии
 - — вазопатии
- 

Типы кровоточивости

- ▣ Петехиально-пятнистый (микроциркуляторный) — экхимозы, петехии, в тяжелых случаях — подкожные обширные гематомы; слизистые кровотечения: носовые, десневые, маточные, желудочно-кишечные и др. Характерен для тромбоцитопении, тромбоцитопатии, дефицита плазменных факторов VII, X, V, II, I



ЭКХИМОЗЫ

Типы кровоточивости

- Гематомный— болезненные гематомы в мягкие ткани, забрюшинную клетчатку и др.; гемартрозы (поражаются крупные суставы), кровотечения при травмах и операциях из крупных сосудов. Характерен для гемофилии А и В, может быть при передозировке гепарина

Типы кровоточивости

- Смешанный — сочетание петехиально-пятнистой кровоточивости (экхимозы и кровоточивость слизистых) с появлением отдельных больших гематом при отсутствии поражений суставов. Наблюдается при тяжелом дефиците факторов протромбинового комплекса, фактора XIII, при передозировке антикоагулянтов и тромболитиков, б-ни Виллебранда, ДВС-синдроме, при появлении в крови ингибиторов VIII или IX

- ▣ Васкулитно-пурпурный — геморрагии в виде сыпи или эритемы (на воспалительной основе), возможно присоединение нефрита и кишечных кровотечений. Наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах, легко трансформируется в ДВС



Типы кровоточивости

- ▣ Ангиоматозный — упорные строго локализованные и привязанные к локальной сосудистой патологии геморрагии. Наблюдается при телеангиэктазиях, ангиомах, артериовенозных шунтах

Методы исследования первичного гемостаза:

- Пробы на резистентность, ломкость капилляров — манжеточная, баночная, щипка и др.
- Определение длительности кровотечения — по Дюке (до 4 минут), Айви (до 7 минут)
- Подсчет числа тромбоцитов — в норме — $150-450 \times 10^9/\text{л}$
- Тромбоцитометрия — средний объем тромбоцитов (MPV) в норме составляет 8fl (фемтолитр). Возраст Tr обратно пропорционален их размеру, т. е., чем моложе Tr, тем больше его MCV
- Исследование адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов (агрегатограмма) с различными индукторами (используется для диагностики тромбоцитопатий)

Методы исследований вторичного гемостаза:

- Время свертывания по Ли-Уайту — 5–11 мин.
 - АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) — 25–35 сек.
 - Протромбиновый тест Квика — 12–13 сек.
 - Протромбиновый индекс — 80–100%
 - Тромбиновое время — 13–16 секунд.
- 

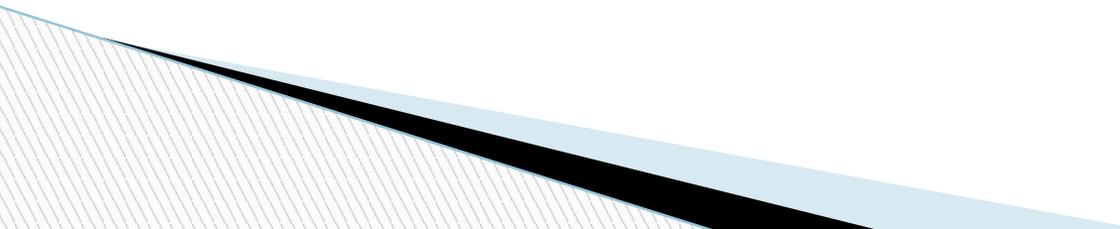
Тромбоцитопении (ТП)

- ▣ — группа заболеваний, при которых количество тромбоцитов (Tr) в периферической крови менее $150 \times 10^9/\text{л}$.
 - ▣ Механизмы патогенеза тромбоцитопений:
 1. Повышенное разрушение Tr в периферической крови
 2. Недостаточное образование Tr на уровне костного мозга
 3. Повышенное потребление Tr
- 

Наиболее частая форма тромбоцитопении —
первичная аутоиммунная
тромбоцитопеническая пурпура (АИТП),
традиционное название — идиопатическая
тромбоцитопеническая пурпура (ИТП), старое
название — болезнь Верльгофа

для ИТП характерно:

- Клинически: микроциркуляторный тип кровоточивости (экхимозы, петехии, энантемы, носовые, десневые и др. кровотечения)
- Общий анализ крови: изолированная тромбоцитопения (может быть постгеморрагическая анемия)
- Костный мозг: нормальное или повышенное содержание мегакариоцитов
- Иммуноферментный анализ: наличие антител на поверхности тромбоцитов (чаще класса IgG)

- ▣ Клинические формы ИТП: сухая (геморрагическая сыпь на коже и слизистых), влажная (наличие кровотечений)
 - ▣ Течение ИТП: острое — до 6 месяцев, хроническое — более 6 месяцев
- 

Лечение ИТП

- Специфическая консервативная терапия:
кортикостероиды (преднизолон — 1–2 мг/кг/сут или — 60–100 мг/сут в течение 3 нед с последующей постепенной отменой; солюмедрол 1 г/сут внутривенно в течение 3-х дней)
внутривенный иммуноглобулин (1 г/сут в течение 2–3-х дней или 400 мг/кг/сут в течение 5 дней);
иммуносупрессивные агенты (циклофосфан в дозе 50–200 мг/сут перорально; винкристин — 0,025 мг/кг до достижения суммарной дозы 2 мг)
- • Специфическая хирургическая терапия:
плазмаферез; спленэктомия (при неэффективности гормонотерапии при непрерывно рецидивирующем течении)

- • Симптоматическая терапия: гемостатическая; заместительная
- Гемостатические средства местного действия: гемостатическая губка и вискоза, фибриновая пленка, тромбин, поликапронил, 0,1%-ный раствор адреналина, 5%-ный р-р Σ -АКК. Внутривенно — кислота Σ -аминокапроновая (не назначается при почечных кровотечениях), десмопрессин в дозе 0,3 мкг/кг, дицинон, прерорально — аскорутин (с целью укрепления сосудистой стенки)
- При urgentных состояниях и подготовке к спленэктомии — трансфузии тромбоцитарной массы; свежезамороженной плазмы
- При постгеморрагической анемии тяжелой степени тяжести – эритроцитарная масса

Геморрагический васкулит (ГВ)

- — иммунокомплексное заболевание, характеризующееся поражением микрососудов циркулирующими иммунными комплексами (ЦИК) с последующим множественным микротромбозом в сосудах кожи, суставов и внутренних органов

Этиологические факторы

- ▣ Предрасполагающие: аллергия, очаги хронических инфекций
 - ▣ Разрешающие: респираторные инфекции, прививки, прием лекарственных препаратов и пищевых продуктов, укусы насекомых, гельминтозы, физические и эмоциональные воздействия, переохлаждение
- 

Патогенез ГВ

- в микрососудах последовательно развиваются следующие процессы: «асептическое воспаление» и деструкция эндотелиальных клеток, увеличение проницаемости сосудистой стенки, гиперкоагуляция, ухудшение реологических свойств крови, истощение антикоагулянтного звена свертывающей системы крови, ишемия тканей

Клинические синдромы ГВ:

- Кожный синдром — геморрагическая сыпь васкулитно-пурпурного характера, иногда с тенденцией к слиянию, в тяжелых случаях — отдельные элементы с некрозом. Сыпь расположена симметрично, чаще на разгибательных поверхностях конечностей, вокруг суставов, на ягодицах. В ряде случаев у больных отмечаются ангионевротические отеки (чаще на лице, кистях, стопах)
- Суставной синдром — поражение крупных суставов, отечность, болезненность, ограничение объема движений, летучесть болей

- ▣ Абдоминальный синдром — приступообразные боли в животе, возникающие внезапно по типу кишечной колики, не имеющие четкой локализации. Тошнота, рвота, неустойчивый стул. Могут отмечаться эпизоды кишечных и желудочных кровотечений
- ▣ Почечный синдром — поражение почек может быть различным — от транзиторной микрогематурии и следовой протеинурии, которые быстро исчезают на фоне терапии, до выраженной картины гломерулонефрита (нефрит Шенлейна-Геноха)

- Церебральный синдром — головная боль, заторможенность, раздражительность, плаксивость, парестезии, невралгии, миалгии, асимметрия сухожильных рефлексов, симптомы поражения черепных нервов, парезы и другие явления, связанные с отеком мозга и мелкими кровоизлияниями в вещество мозга
- Сердечный синдром — приглушенность сердечных тонов, тахи- или брадикардия, систолический шум на верхушке
- Легочной синдром — кашель с мокротой и прожилками крови, одышка, влажные хрипы и крепитация при аускультации

Степени тяжести ГВ

- Легкая: состояние больного не нарушено, температура тела нормальная или субфебрильная, геморрагические минимальные высыпания на коже, могут отмечаться летучие боли в суставах, мышцах
- Средняя: состояние больного средней степени тяжести, температура тела может повышаться до 38°С. Больные жалуются на головную боль, общую слабость, боль и припухлость суставов, выражены кожный и (или) суставной синдромы, возможны ангионевротические отеки. Отмечаются проявления абдоминального синдрома: тошнота, рвота, учащение стула, иногда с кровью, боли в животе, порой мучительные

- Тяжелая: состояние тяжелое, жалобы на слабость, головную боль, тошноту, возникают многократные рвоты с кровью, частый стул, выражен суставной, абдоминальный и почечный синдромы. Пурпура на коже носит сливной некротический характер

- Течение: молниеносное, острое (до 4 нед), затяжное (1–6 мес), хроническое (более 6 мес): редко рецидивирующее (частота обострений 1 раз в год), часто рецидивирующее (3 раза в год), непрерывно рецидивирующее (чаще 3 раз в год)
- Фазы: активная, стихания, ремиссии
- Осложнения ГВ: кишечные кровотечения, перфорация кишечника, ДВС, постгеморрагическая анемия, тромбозы и инфаркты в органах, перитонит, панкреатит

Диагностика ГВ

- ▣ Общий анализ крови: нейтрофильный лейкоцитоз, повышение СОЭ, эозинофилия, анемия
- ▣ Биохимический анализ крови: диспротеинемия с повышением уровня альфа-2-глобулинов, СРБ, серомукоид, титр антистрептолизина О
- ▣ Иммунограмма: повышение уровня IgA и G, ЦИК и криоглобулинов, снижение активности комплемента
- ▣ Гемостазиограмма: признаки гиперкоагуляции (повышение уровня фибриногена, растворимых комплексов фибрин-мономеров, индуцированной агрегации тромбоцитов, угнетение фибринолиза, АЧТВ)
- ▣ Общий анализ мочи: гематурия, протеинурия, цилиндрурия (при почечном синдроме)

Лечение ГВ

- ▣ Патогенетическая терапия ГВ: ограничение двигательной активности, элиминационная (гипоаллергенная) диета, энтеросорбция, антиагрегантная терапия (трентал, курантил, ибустрин, тиклопедин, аспирин и др.), антикоагулянтная терапия (гепарин 100–500 ЕД/кг/сутки подкожно, 4 раза в день до исчезновения клинических синдромов, антигистаминная терапия, антибактериальная терапия, инфузионная терапия
- ▣ (реополиглюкин), гормонотерапия (преднизолон 1–2 мг/кг/день — 7 дней, при почечном синдроме — до 20 дней)

- ▣ Антибактериальная терапия целесообразна при следующих факторах: сопутствующие инфекции, обострение хронических очагов инфекции, упорном волнообразном течении кожной пурпуры, формировании нефрита. Наиболее эффективны макролиды (сумамед, клацид, рулид), офлоксацины

Показания к терапии глюкокортикоидами при ГВ следующие:

- распространенная кожная пурпура с выраженным тромбогеморрагическим компонентом и некрозами или выраженный экссудативный компонент высыпаний;
- тяжелый абдоминальный синдром;
- волнообразное течение кожной пурпуры;
- нефрит с макрогематурией или нефротическим синдромом

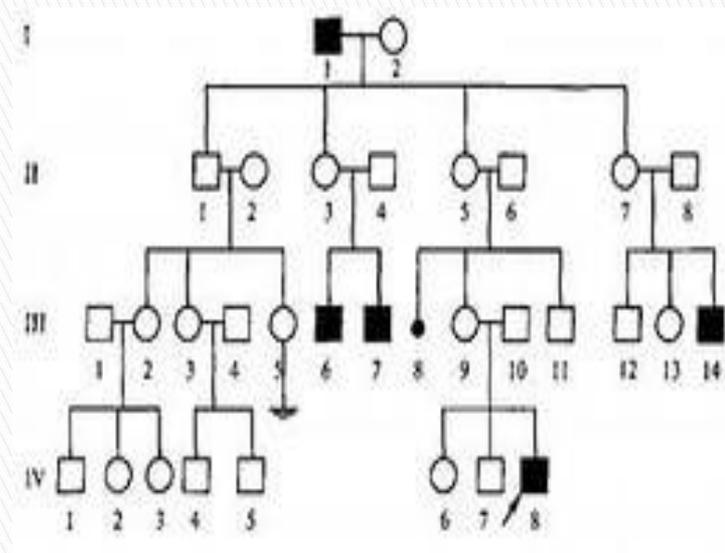
- При неэффективности антикоагулянтной и гормональной терапии назначаются цитостатики и антиметаболиты: винкристин — в/в, циклофосфан — в/в, 6-меркаптопурин внутрь, азатиоприн внутрь

Гемофилия

- — наследственная коагулопатия, в основе патогенеза которой лежит дефицит одного какого-либо фактора свертывания. Частота гемофилии в различных странах колеблется от 6,6 до 18 на тыс. чел.

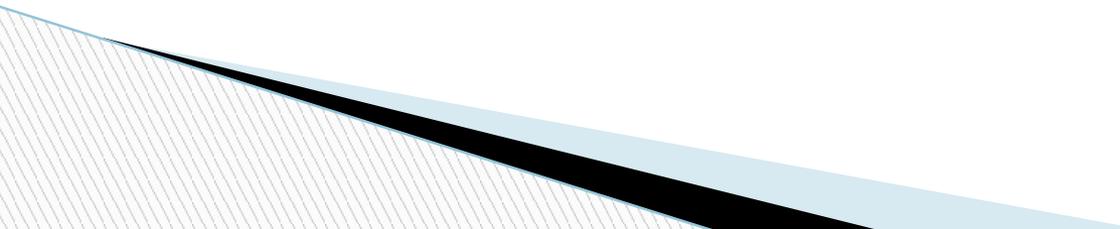


Царевич Алексей
больной гемофилией

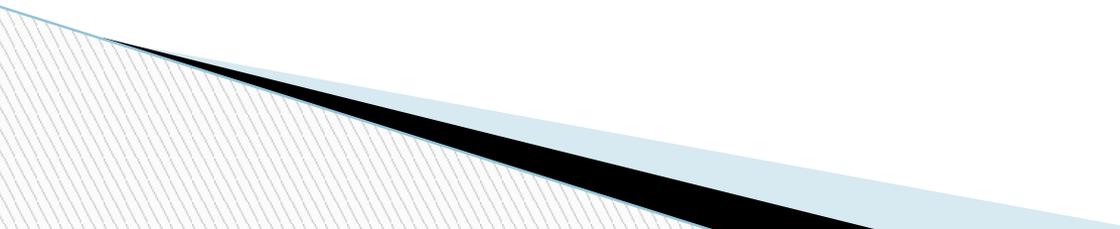


Тип наследования при
гемофилии

Типы гемофилий:

- Гемофилия А — дефицит VIII фактора (70–80% среди других гемофилий)
 - Гемофилия В (болезнь Кристмаса) — дефицит IX фактора (6–13%)
 - Гемофилия С (болезнь Розенталя) — дефицит XI фактора (0,3–1,5%)
 - Гемофилия А и В наследуются рецессивно, сцеплено с X-хромосомой, болеют лица мужского пола
- 

Степени тяжести гемофилии:

- ▣ крайне тяжелая форма — 0-1% фактора
 - ▣ тяжелая форма — 1-2%
 - ▣ форма средней степени тяжести — 2-5%
 - ▣ легкая форма — 5-30%
-
- ▣ Содержание факторов в норме от 50 до 200%
- 

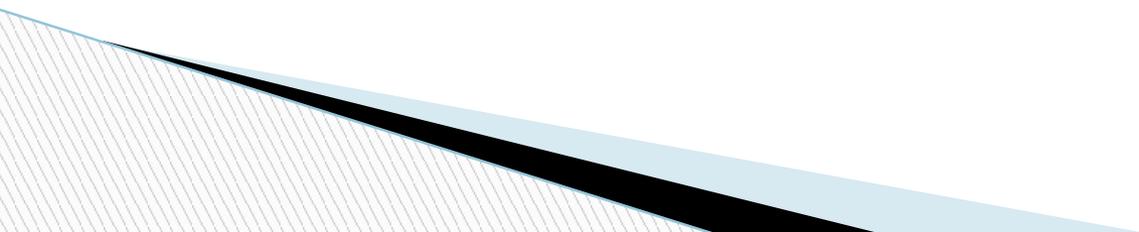
В клинике

- — гематомный тип кровоточивости. Характерны острые и хронические рецидивирующие гемартрозы. Источником кровотечений являются синовиальные сосуды. Наиболее частая локализация поражений — коленные, реже — локтевые, голеностопные, тазобедренные суставы

- Синовииит приводит к разрушению хрящевой ткани, хроническим болевым синдромам и нарушениям функции суставов. Возникают внутримышечные гематомы, особенно часто в икроножную мышцу, подвздошно-поясничную и мышцы предплечий. Гематомы при гемофилии могут нагнаиваться, приводить к анемизации больных, сдавлению нервных стволов и мышечным контрактурам

Гемартроз при гемофилии





- Течение заболевания может осложняться развитием псевдоопухолей, которые представляют собой инкапсулированные гематомы больших размеров, сдавливающие и разрушающие окружающие ткани. Кроме того, при гемофилии наблюдаются желудочно-кишечные кровотечения, почечные,
- церебральные и др. Крайне редко — носовые кровотечения

Диагностика

- ▣ Ориентировочные тесты по коагулограмме — удлинение АЧТВ, времени свертывания по Ли-Уйату
- ▣ Коррекционные пробы с плазмой, адсорбированной сульфатом бария (для диагностики гемофилии А), с выдержанной сывороткой (для диагностики гемофилии В)
- ▣ Снижение содержания дефицитного фактора в крови

Лечение гемофилии

- ▣ Заместительная терапия: очищенные факторы, свежезамороженная плазма, криопреципитат (при гемофилии А), PPSB (при гемофилии В, содержит витамин-К-зависимые факторы: протромбин, проконвертин, фактор Стюарта-Прауэра, антигемофильный фактор В), новосевен — рекомбинированный VII фактор (при ингибиторной форме гемофилий)

- Доза вводимых факторов зависит от степени тяжести гемофилии — от 10 до 100 ед/кг.
- Кратность введения — 2–3 раза/день при гемофилии А, 1–2 раза в день при гемофилии В)
- Антифибринолитики (эпсилон аминокaproновая кислота) — не вводить при почечных кровотечениях) — 6 г каждые 6 часов, транексамовая кислота (10 мг/кг)
- Лечение гемартрозов: пункция сустава с последующим введением гормонов в полость сустава, физиотерапия, лечебная физкультура

Как называется кровоизлияние на слизистой?



Назовите тип кровотечения

