

Педиатрия с детскими инфекциями

Болезни крови и органов кроветворения

Электронное учебное пособие

ГАОУ СПО «Казанский медицинский колледж»

Составитель преподаватель КМК: Киясова Л.М

Введение

- Учебный материал предоставлен в соответствии с требованиями Государственного образовательного стандарта.
- Специальность «Сестринское дело», «Лечебное дело», «Акушерское дело».
- Дисциплина «Педиатрия с детскими инфекциями».
- Тема «Болезни крови и органов кровообращения».



Знать:

- анатомо-физиологические особенности органов кроветворения;
- особенности гемограммы у детей различных возрастных периодов;
- причины, факторы риска, проблемы, ранние клинические признаки, осложнения, принципы лечения, особенности ухода, профилактики железодефицитных анемий;
- современные методы диагностики заболеваний органов кроветворения;
- диспансерное наблюдение за детьми при заболеваниях органов кроветворения.



Уметь:

- выполнять и документировать все этапы сестринского процесса;
- выполнять манипуляции по уходу за детьми с заболеваниями органов кроветворения;
- оказывать доврачебную неотложную помощь при кровотечении: носовом, желудочном, маточном и при кровоизлиянии в сустав.



Содержание

- Анемии.
- Геморрагический васкулит.
- Лейкоз.
- Гемофилия.
- Тромбоцитопеническая пурпура.



1. Анемия

- ❖ Определение
- ❖ Этиология, патогенез
- ❖ Диагностические критерии (опорные признаки)
- ❖ Лабораторные методы исследования
- ❖ Лечение в домашних условиях
- ❖ Профилактика
- ❖ Лечение в стационаре
- ❖ Противоэпидемические мероприятия



Анемия –

это патологическое состояние организма, при котором снижается уровень гемоглобина и уменьшается количество эритроцитов в единице объёма крови.

Классификация анемии

Дефицитные:

- ❖ железо -
- ❖ витаминно-
- ❖ протеинодефицитные.

Гемолитические

Постгеморрагические

Апластические

Анемии при различных заболеваниях

По степени тяжести

1. Легкие
(снижение уровня
Hb крови до
90г/л),

```
graph TD; A["1. Легкие  
(снижение уровня  
Hb крови до  
90г/л),"] --> B["2. Средние  
(до 70г/л)"]; B --> C["3. Тяжелые  
(ниже 70г/л)."]
```

2. Средние
(до 70г/л)

3. Тяжелые
(ниже 70г/л).

По функциональной активности костного мозга:

Регенераторные
(ретикулацитов в крови
от 0,5 до 5,0%).

Гиперрегенераторные
(более 5,0%).

Гипо - или
Арегенераторные
(ниже 0,5% до
отсутствия).

По цветовому показателю и диаметру эритроцитов:

- ❖ Нормохромные(ЦП от 0,8 до1,0);
- ❖ Гипохромные(ЦП менее 0,8);
- ❖ Гиперхромные(ЦП выше 1,0);
- ❖ Нормоцитарные(d Er 7-8мкм);
- ❖ Микроцитарные(менее 7мкм);
- ❖ Макроцитарные(более9-10мкм).

1. Дефицитная анемия

- ❖ Определение
- ❖ Этиология, патогенез
- ❖ Диагностические критерии
- ❖ Лабораторные методы исследования
- ❖ Лечение в домашних условиях
- ❖ Профилактика
- ❖ Лечение в стационаре
- ❖ Противоэпидемические мероприятия



Дефицитные анемии-
анемии, возникающие в результате
недостаточного поступления в организм
или нарушения усвоения веществ,
необходимых для синтеза молекулы
гемоглобина.



- Железодефицитные анемии составляют от 20 до 50 % среди детей первого года жизни, снижаясь на 3м году до 7 – 40%. Однако скрытый, или латентный, дефицит железа встречается вдвое чаще, чем железодефицитная анемия.
- В группу высокого риска развития ЖДА входят дети: недоношенные, от многоплодной беременности; крупные, бурно растущие; рожденные от матерей с ЖДА; с проявлениями ЭКД; часто болеющие; с диареей, гипотрофией; находящиеся на не адекватном искусственном вскармливании.



- Железо входит в состав гемоглобина, миоглобина, ряда ферментных систем (цитохромы, пероксидазы, каталазы, дегидрогиназы и др.), а также депонируется в виде ферритинового и гемосидеринового комплексов. Следовательно, железодефицитные состояния приводят к гипоксемии; расстройствам системы пищеварения и усвоения на различных уровнях; нарушению иммунитета.
- Возрастной аспект: чаще болеют дети первых трех лет жизни и девочки в пубертатном возрасте.
- Социально-бытовой аспект: дефекты ухода, быта, питания, воспитания и т.д.





Опорные признаки:

- бледность кожных покровов (восковой цвет ушных раковин);
- бледность слизистых оболочек (конъюнктивы век);
- сухость кожи;
- истерченность ногтей;
- ломкость, истонченность, тусклость, выпадение волос;
- снижение аппетита.



- ❖ Факультативные признаки:
 - отставание в массе и росте;
 - утомляемость, слабость, обмороки;
 - извращение вкуса;
 - снижение мышечного тонуса;
 - длительный субфебрилитет;
 - функциональный систолический шум;
 - частые ОРВИ;
 - гепато- и спленомегалия;
 - олиго- и аменореи у девочек в пубертатном возрасте.



1. Устранение причины, вызвавшей анемию;

2. Организация рационального, сбалансированного питания, своевременное введение прикорма

3. Организация правильного режима дня с достаточным пребыванием на свежем воздухе, назначение лечебного массажа, ЛФК;

4. Медикаментозная терапия препаратами железа (для перорального и парентерального введения)

Форма и содержание железа в продуктах животного происхождения (Идельсон, 1981)

Продукты	Содержание Fe(мг/100г)	Форма железа
Печень	9	Ферритин, гем-н
Язык говяжий	5	Гем
Мясо кролика	4,4	Гем
Мясо индейки	4	Гем
Мясо курицы	3	Гем
Говядина	2,8	Гем
Скумбрия	2,3	Фер-н, гемосидерин
Сазан	2,2	Фер-н, гемосидерин
Налим	1,4	Фер-н, гемосидерин

- ❖ Объем пищи и калорийность рассчитывают с учетом возраста ребенка;
- ❖ При легкой анемии калорийность пищи увеличивают на 10% за счет полноценных белков, при тяжелой – уменьшают на 10-15% за счет жиров;
- ❖ Назначаются продукты, содержащие гемовое железо, которое максимально утилизируется организмом(см.таблицу);



- ❖ Суточные терапевтические дозы для детей:
 - до 3 лет – 5-8 мг/кг/сут.элементарного Fe;
 - до 7 лет – 100-200мг/сут.элементарного Fe;
 - старше 7 лет – 200мг/сут. элементарного Fe;
- * Расчет лечебной дозы производится по содержанию элементарного Fe в препарате;
- ❖ Начинают лечение с 1/2 или 1/3 лечебной дозы и при отсутствии осложнений диспептического характера в течение недели доводят до полной суточной;



- ❖ Длительность лечения полной дозой препарата должна составлять не менее 3 – 4 недель;
- ❖ После нормализации показателей Hb необходимо продолжить лечение препаратами железа в $\frac{1}{2}$ или $\frac{1}{3}$ суточной дозы не менее 2- 3 месяцев для насыщения депо железом;
- ❖ При неэффективности и нежелательных реакциях на пероральную ферротерапию, препараты вводят парентерально;
- ❖ Препараты железа нельзя назначать при наличии у ребенка воспалительного процесса(пневмонии, ангины и т.д.);
- ❖ В лечении ЖДА используются: микродозы меди, кобальта, марганца, витаминные препараты(гр.В, «С», липоевая, пантотеновая и пангамовая кислоты).



❖ *Монокомпонентные.*

- железа сульфат: ферроградумет, конферон, гемофер пролонгатум.
- железа фумарат: хеферол.
- железа хлорид: гемофер.

❖ *Комбинированные*

- с фолиевой кислотой: феромед, фефол.
- с аскорбиновой кислотой: сорбифер дурулекс, ферроплекс.
- с серином: активферрин.



- ❖ Для парентерального введения:
 - феррум – лек, ферлицид, эктофер, ферковен.
- ❖ Контроль эффективности
 - начало восстановления содержания Нв в крови после 3 недель приема препаратов железа;
 - нормализация клинико – функционального состояния.



- ❖ Осмотр детей осуществляется педиатром под контролем гемограммы (Hb, Er, Rt) ежеквартально. Через 12 мес. При нормализации клинико – лабораторных показателей ребенок снимается с диспансерного учета.



2. Геморрагический васкулит

- ❖ Определение
- ❖ Этиология, патогенез
- ❖ Диагностические критерии (опорные признаки)
- ❖ Лабораторные методы исследования
- ❖ Лечение в домашних условиях
- ❖ Профилактика
- ❖ Лечение в стационаре
- ❖ Противоэпидемические мероприятия



О п р е д е л е н и е

Геморрагический васкулит –

иммунокомплексное заболевание, характеризующееся поражением сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов и проявляющееся симметричными кровоизлияниями на коже, обычно в сочетании с суставным синдромом, болями в животе и поражением почек.



□ Развитие заболевания связывают с сенсibilизацией организма в результате вирусных и бактериальных инфекций, гельминтозов, вакцинации, лекарственной и пищевой аллергии. Имеет значение наличие хронических очагов инфекции.



- В основе патогенеза лежит повреждающее действие комплексов антиген-антитело на сосудистый эндотелий. Поврежденный эндотелий способствует внутрисосудистому склеиванию тромбоцитов (агрегации). Активизируются свертывающая система крови, что приводит к микротромбозу и закупорке капиллярной сети, некрозам и разрывам мелких кровеносных сосудов, нарушению микроциркуляции.



Клиническая картина.

- Выделяют кожную, кожно-суставную, кожно-абдоминальную и смешанную (кожно-суставно-абдоминальную) формы ГВ. Заболевание начинается остро с повышения температуры, общего недомогания, слабости. Ведущим в клинической симптоматике является геморрагический синдром.



Клиническая картина.

- *Кожная форма ГВ* встречается наиболее часто и характеризуется появлением ограниченной точечной, мелкопятнистой или пятнисто-папулезной сыпи размером от 2-3мм до 4 см в диаметре. В дальнейшем элементы сыпи становятся геморрагическими и приобретают красно-багровую окраску. Возможно поражение кожи в виде геморрагических пузырей с образованием язв и некрозов. Высыпания возникают симметрично и располагаются на разгибательной поверхности голеней и рук, внутренней поверхности бедер, на ягодицах, вокруг крупных суставов. К концу первых-вторых суток заболевания элементы сыпи бледнеют и проходят все стадии обратного развития кровоподтека; угасая, сыпь оставляет после себя пигментацию, которая может сохраняться в течение длительного времени. Отличительной особенностью кожных поражений является волнообразность "подсыпаний", когда наряду со старыми элементами появляются свежие. Нередко возникают кровоизлияния в слизистые оболочки щек, мягкое и твердое небо, заднюю стенку глотки.



Клиническая картина.

- *Суставной синдром* чаще встречается у детей старше 5 лет. В патологический процесс вовлекаются преимущественно крупные суставы - коленные, голеностопные, локтевые, лучезапястные. Суставы становятся болезненными, отечными, гиперемизированными. Ограничиваются активные и пассивные движения: Возникшие изменения обычно быстро проходят, не оставляя деформаций.
- Характерным для детского возраста является развитие ангио-невротического отека на кистях, стопах, голених, губах, веках.



Клиническая картина.

- При *абдоминальном синдроме* появляются резкие, приступообразные боли в животе, без определенной локализации. В тяжелых случаях возникает рвота с примесью крови, тенезмы, кровавый или черный стул с примесью слизи.
- Одним из проявлений ГВ, определяющих его тяжесть и прогноз, является вовлечение в патологический процесс почек. Степень выраженности "*очечного*" *синдрома* различна и колеблется от незначительного кратковременного появления в моче белка и эритроцитов до тяжелого поражения почек.



- ГВ свойственны гиперкоагуляция, значительная активизация тромбоцитов (усиление адгезии и агрегации тромбоцитов), положительные паракоагуляционные тесты, повышение фактора Виллебранда в крови. Для периферической крови характерны лейкоцитоз, нейтрофилез, эозинофилия, повышенная СОЭ. При биохимическом исследовании определяется диспротеинемия. В анализе мочи при почечном синдроме выявляются эритроциты, белок, цилиндры.



Лечение.

- Больные подлежат обязательной госпитализации. В острый период заболевания и в течение 5-7 дней после последних высыпаний назначается строгий постельный режим. Расширение режима допускается после проведения ортостатической пробы ребенку 1-2 ч в день разрешают ходить; при отрицательной пробе - отсутствии свежих высыпаний - он переводится на режим. Необоснованное ограничение двигательной активности может усилить гиперкоагуляцию и вызвать новые высыпания. Больным показана безаллергенная диета. Из рациона исключаются облигатные аллергены, мясо, экстрактивные вещества, соленья, копчености, жареные блюда, а также продукты, на которые отмечались аллергические реакции. В острый период заболевания ограничивается соль. В диету вводится кефир, ацидофилин. Показано витаминизированное питье: фруктовый морс, компот с небольшим количеством сахара. При абдоминальном синдроме рекомендуется механически щадящая полуохлажденная пища в жидком или полужидком виде. Ее дают небольшими порциями. Следует избегать включения продуктов, усиливающих перистальтику кишечника (черный хлеб, молоко, капуста, бобовые, газированные напитки и др.). Больным, получающим кортикостероидные препараты, назначают продукты, одержащие большое количество калия.



Лечение.

- Базисная терапия заболевания включает применение дезагрегантов, антикоагулянтных средств, энтеросорбентов, антигистаминных препаратов, глюкокортикостероидов, инфузионную терапию. Для лечения ГВ используются разные по механизму действия дезагреганты (*курантил, тиклопидин, агапурин, трентал, аце-тилсалициловая кислота*). В качестве антикоагулянтной терапии применяется гепарин и его низкомолекулярные аналоги (*фрак-сипарин*). Из энтеросорбентов назначаются *полифепан, тиоверол, нутриклинз, карболен*. В комплексную терапию заболевания входят антигистаминные средства (*диазолин, тавегил, перитол, фенкарол*). При тяжелом течении ГВ назначаются глюкокортикостероиды (*преднизолон*). Для инфузионной терапии используются растворы среднемолекулярных декстранов, глюкозоновокаиновая смесь, ингибиторы протеаз, свежезамороженная плазма. При сопутствующих инфекционно-воспалительных заболеваниях, обострениях хронических очагов инфекции, упорном течении кожного синдрома назначается антибактериальная терапия. Показаны антибиотики нового поколения макролидов (*сумамед, рулид, клауид*). При тяжелых формах заболевания с развитием острой почечной недостаточности параллельно с базисной терапией проводится плазмаферез.



Лечение.

- Симптоматическая терапия включает санацию хронических очагов инфекции, дегельминтизацию, лечение лямблиоза и хеликобактериоза. По показаниям назначают обезболивающие (*баралгин* и др.) и спазмолитические препараты (*но-шпа*).
- Волнообразное течение заболевания, рецидивы ГВ, развитие нефрита требуют коррекции проводимого лечения и использования нестероидных противовоспалительных средств (*индометацин, ортофен*), мембраностабилизаторов (витамины *Е, А, Р, ди-мефосфон*), иммунокорригирующих препаратов (*плаквенип*), антиметаболитов (*азатиопрет*), цитостатиков (*циклофосфан*).
- Реабилитация детей, перенесших ГВ, направлена на профилактику рецидива заболевания. Она включает выявление и санацию хронических очагов инфекции, предотвращение контакта с аллергенами, соблюдение гипоаллергенной диеты в течение 1 года, отвод от профилактических прививок на 2 года с последующим их проведением под прикрытием антигистаминными средствами, регулярное проведение анализов мочи.



3. Лейкоз

- ❖ Определение
- ❖ Этиология, патогенез
- ❖ Диагностические критерии (опорные признаки)
- ❖ Лабораторные методы исследования
- ❖ Лечение в домашних условиях
- ❖ Профилактика
- ❖ Лечение в стационаре
- ❖ Противоэпидемические мероприятия



Л е й к о з –
злокачественное заболевание кроветворной
ткани с первичной локализацией
патологического процесса в костном мозге и
последующим метастазированием в другие
органы



Этиология

- В развитии заболевания имеет значение наследенная предрасположенность и влияние мутагенных факторов внешней среды: радиация, химические вещества (бензол, продукты перегонки нефти, противоопухолевые средства) и онковирусы.
- В клетках обнаружены онкогены - РНК-содержащие вирусы. Они: передаются по наследству детям от родителей (чаще от отца). У плода онкогены вызывают мутацию костномозговых клеток нарушая состав и структуру их хромосомного аппарата.
- Иммунная система сдерживает (уничтожает) рост мутантных клеток. Трансформация их в злокачественные клетки может произойти даже у плода в конце беременности или после родов: на фоне угнетения иммунитета чаще всего после вирусных инфекций или воздействия мутагенных факторов.



Патогенез

- . Согласно клоновой теории, клетка-мутант утрачивает способность к созреванию и начинает безудержно размножаться. Все лейкозные клетки являются потомками одной мутировавшей клетки - родоначальной. Лейкозная опухоль вытесняет нормальные ростки кроветворения, распространяется по организму с развитием лейкемических инфильтратов (метастазов). В печени, селезенке, лимфоузлах, костях появляются эмбриональные очаги кроветворения.
- Длительное время опухоль ничем себя не проявляет. Первые клинические симптомы появляются через 2-10 лет (в среднем 3,5 года), когда численность лейкозных клеток в опухоли составляет около 10^{12} . Характерным признаком острого лейкоза является увеличение количества бластных клеток в костном мозге; в зависимости от того, каким типом бластов (миелобласты, лимфобласты, монобласты, эритробласты и недифференцируемые бласты) представлены лейкемические инфильтраты, острые лейкозы делят на соответствующие формы. Наиболее распространенными формами заболевания у детей являются миелобластный и лимфобластный лейкозы.
- Каждая из форм имеет свои подвиды, различающиеся по результатам специфической и терапии и прогнозу.



Клиническая картина

- Заболевание чаще начинается незаметно. У ребенка появляются жалобы на утомляемость, снижение аппетита, нарушение сна, головную боль, субфебрильную температуру, бледность. Острый лейкоз нередко протекает под маской других заболеваний: ангина, анемий, тромбо- и вазопатий, гриппа, сепсиса. От начала болезни до первого анализа крови, на основании которого можно поставить диагноз лейкоза, нередко проходит 4-6 недель и более.
- Клинические симптомы в разгар заболевания связаны с угнетением ростков кроветворения и ростом лейкемических инфильтратов в различных органах. Характерно сочетание лихорадки, частых инфекций, анемического, геморрагического, костно-суставного и пролиферативного синдромов. В типичных случаях беспокоят недомогание, одышка, сердцебиение при физической нагрузке. Кожные покровы и слизистые оболочки приобретают выраженную бледность с землисто-серым оттенком.
- Появляются кровоизлияния в кожу и кровотечения из слизистых оболочек носа, десен и внутренних органов.
- Для пролиферативного синдрома характерно: увеличение печени, селезенки, медиастинальных (брюшных) и периферических лимфоузлов - шейных, подчелюстных, подмышечных, паховых. Лимфоузлы плотные, эластичные, безболезненные, не спаяны с окружающей клетчаткой, иногда наблюдается симметричное увеличение слюнных и слезных желез.
- Признаками вовлечения в патологический процесс костной системы являются: летучие боли в суставах, болезненность в костях черепа, позвоночника, по ходу трубчатых костей. Боли усиливаются при поколачивании. Могут появиться опухолевые образования глазницы, плоских костей черепа.



Клиническая картина

- К частым проявлениям лейкоза относятся лейкемические инфильтраты на коже, поражение слизистых оболочек ЖКТ (гингивит, стоматит, энтеропатия). Нередко в процесс вовлекаются органы дыхания, сердце, почки, яичники. При специфическом поражении лейкемическими инфильтратами нервной системы развивается нейрорлейкемия. Клинические симптомы ее определяются локализацией и распространенностью процесса. Характерны симптомы поражения оболочек и вещества головного мозга: головная боль, тошнота, рвота, сонливость, снижение зрения слуха, нарушение психики и речи, судороги, парезы и параличи черепных нервов, коматозное состояние.
- Проявлением основного заболевания и результатом цитостатической терапии служит развитие цитопенического синдрома, при котором угнетается иммунитет и развиваются вторичные инфекционные осложнения.
- Вторичную инфекцию вызывают микроорганизмы (особенно грамотрицательные), вирусы, патогенные грибы. Наиболее тяжелыми осложнениями являются сепсис, генерализованные вирусные инфекции, язвенно-некротическая энтеропатия, тяжелый геморрагический ДВС-синдром.



Клиническая картина

- **Клиническая картина** разных форм заболевания имеет особенности. Острый лимфобластный лейкоз - наиболее частый вариант заболевания у детей. Для него характерно преобладание пролиферативного синдрома и поражение нервной системы.
- Острый миелобластный лейкоз сопровождается тяжелым [прогрессирующим течением, выраженной интоксикацией, постоянным увеличением печени. Часто развиваются анемический и геморрагический синдромы. Ремиссия достигается реже, чем при остром лимфобластном лейкозе. Она менее продолжительна. Острый лейкоз протекает волнообразно с периодами обострения и ремиссии. Ремиссия бывает частичной или полной.



Лабораторная диагностика

- Для распознавания острого лейкоза проводят анализ периферической крови, миелограммы, спинномозговой жидкости, цитохимическое исследование бластных клеток.
- Диагностическими критериями острого лейкоза считаются: 1) появление в периферической крови незрелых клеток миелоидного и лимфоидного ряда - бластов; 2) анемия; 3) тромбоцитопения. К менее постоянным признакам относятся увеличение (снижение) количества лейкоцитов, ускоренная СОЭ.
- Характерным гематологическим признаком острого лейкоза является обрыв кроветворения на раннем этапе, вследствие чего между юными клетками и зрелыми лейкоцитами отсутствуют переходные формы ("лейкемическое зияние"). Диагноз острого лейкоза подтверждается, если в пунктате мозга обнаружено более 30% бластных клеток. При нейрорлейкозе бластные клетки появляются в спинномозговой жидкости.
- Для идентификации подвидов лейкоза применяют гистохимические, иммунологические и цитогенетические методы исследования.
- Критерии полной ремиссии - отсутствие клинических признаков заболевания, содержание бластных клеток в костном мозге менее 15%, лимфоцитов - менее 20% и лейкоцитов - более $1,5 \times 10^9/\text{л}$.
Неполная ремиссия - состояние клинического благополучия без нормализации миелограммы.



Лечение

- Больные лейкозом подлежат госпитализации в гематологическое отделение. Основные задачи терапии - максимальное уничтожение лейкозных клеток, достижение ремиссии и ее продление.
- Ведущими методами в лечении являются химио- и лучевая терапия, а также пересадка костного мозга.
- Для химиотерапии используют комбинацию препаратов шести фармакологических групп: 1) антиметаболиты - *метотрексат, меркаптопурин, тиогуанин, циторабин (цитозар, цитозинарабинозид, адексан)*; 2) противоопухолевые антибиотики - *блеомицин, дактиномицин, рубомицин, даунорубомицин, докеоруби-цин*; 3) алкалоиды растений - *этопозид (вепезид), «инбластин, винкристин*; 4) ферментные препараты - *L-аспарагиназа*; 5) ал-килирующие соединения - *циклофосфан, миелосан*; 6) гормоны - *преднизолон, дексаметазон* и др.
- Комбинации этих препаратов максимально уничтожают активные лейкозные клетки на разных стадиях деления. Они не действуют на неактивные ("дремлющие") субпопуляций, которые могут давать рецидивы. Поэтому активное лечение проводится не только в период развернутых клинических проявлений (индукционная терапия), но и во время проведения закрепляющей терапии (консолидация), а также в стадии ремиссии (поддерживающая терапия). Одновременно проводится профилактика и лечение нейрорлейкоза и осложнений цитопенического синдрома.



Лечение

- Для каждого варианта острого лейкоза существуют разные программы лечения. При остром лимфобластном лейкозе используют комбинацию *винкристина*, *преднизолона* и *L-аспарагиназы*. В качестве закрепляющей и поддерживающей терапии эффективны *6-меркаптопурин* и *метотрексат*. Для профилактики и лечения нейролейкоза эндолюмбально вводят *метотрексат* и *преднизолон*, используют лучевую терапию. Радикальным методом лечения является пересадка костного мозга.
- В случае острого миелобластного лейкоза используют *цитозар* и *вепезид* в сочетании с одним из противоопухолевых антибиотиков. Закрепляющая терапия проводится более интенсивно. К лечению добавляют *гормоны*, *6-тиогуанин* и *циклофосфан*. Поддерживающую терапию проводят *цитозаром* и *6-тиогуаниндм*. Лечение цитостатиками сопровождается усилением интоксикации из-за массивного распада опухоли. Поэтому химиотерапию проводят на фоне инфузионной терапии (3-5 л на 1 м²), контроля диуреза, рН мочи, электролитов и мочевой кислоты. Для коррекции нарушенного обмена мочевой кислоты применяют *аллопуринол*.



- При выраженной анемии, тромбоцитопении, геморрагическом синдроме, лейкопении показано переливание эритроцитарной и тромболейкоцитарной массы. Повышение температуры тела является симптомом присоединения вторичной инфекции и требует назначения антибактериальных препаратов широкого спектра действия (цефалоспоринов, аминогликозидов, полусинтетических пенициллинов) и противогрибковых средств.



Уход

- Диета должна быть высококалорийной с увеличением в 1,5 раза количества белка по сравнению с возрастной нормой, богатой минеральными веществами и витаминами (стол № 10 а). При назначении глюкокортикоидов рацион обогащается солями калия и кальция. Больным с цитопеническим синдромом рекомендуется стерильная пища. Для нормализации кишечной флоры применяют кисломолочные продукты и эубиотики.
- Особое значение в уходе за больными, получающими цитостатики, имеет создание асептических условий и лечебно-охранительного режима. Больного помещают в бокс с экранированными бактерицидными лампами для стерилизации воздуха. Влажная уборка помещения с последующим проветриванием осуществляется три раза в сутки. Не реже одного раза в неделю проводят генеральную уборку с применением дезрастворов.
- Перед входом в бокс медперсонал обязан протереть обувь о коврик, смоченный дезинфектантом, надеть бахилы, маску, дополнительный халат.



Уход

- Для предупреждения развития инфекционных осложнений важно удалить микробную флору с поверхности кожи. Если позволяет состояние, ребенку ежедневно проводят гигиеническую ванну или обмывают кожу йодсодержащим мылом. Оно действует на грамотрицательную флору. Уход за кожей должен быть щадящим: запрещаются горячие ванны и душ, вместо жестких мочалок используют мягкие губки или фланелевые варежки. Смена нательного и постельного белья проводится ежедневно.
- В случае гнойно-воспалительных заболеваний кожи выдается стерильное белье, лекарственные средства назначаются внутривенно или внутрь. Подкожные и внутримышечные инъекции способствуют образованию гнойных очагов.
- Важное значение имеет уход за полостью рта. При набухших, разрыхленных и кровоточащих деснах не рекомендуется чистить зубы щеткой. Эту процедуру заменяют полосканием или орошением слизистой полости рта *1-2% раствором натрия бикарбоната, фурацилина, отварами шалфея, ромашки*. Можно смазывать слизистую оболочку *1-2% водным раствором анилиновых красителей, натрия бората в глицерине*. Полость рта обрабатывают утром натошак и после каждого приема пищи.



4. Гемофилия

- ❖ Определение
- ❖ Этиология, патогенез
- ❖ Диагностические критерии (опорные признаки)
- ❖ Лабораторные методы исследования
- ❖ Лечение в домашних условиях
- ❖ Профилактика
- ❖ Лечение в стационаре
- ❖ Противоэпидемические мероприятия



Гемофилия –

классическое наследственное
заболевание, характеризующееся
периодически повторяющимися
кровотечениями.



□ **Этиология.** Заболевание обусловлено недостатком некоторых факторов свертывающей системы крови. Дефект свертывания наследуется как рецессивный, сцепленный с X-хромосомой признак. Чаще болеют лица мужского пола, женщины являются потенциальными носителями заболевания. Может встречаться приобретенный дефицит плазменных факторов свертывания крови вследствие мутаций.



- Причиной кровоточивости при гемофилии является нарушение в 1-й фазе свертывания крови. В зависимости от дефицита факторов свертывающей системы крови выделяют гемофилию А, обусловленную недостатком VIII фактора, и гемофилию В - вследствие дефицита IX фактора. Существуют более редкие формы заболевания, вызванные дефицитом VII, V, X, XI факторов.



Клиническая картина

- Характерными клиническими симптомами заболевания являются длительные кровотечения и массивные кровоизлияния в подкожную клетчатку, мышцы, суставы, внутренние органы. Особенностью геморрагического синдрома при гемофилии является отсроченный поздний характер кровотечений. Обычно они возникают не сразу после травмы, а спустя несколько часов, иногда на вторые сутки. Это связано с тем, что первичная остановка кровотечения осуществляется тромбоцитами, количество которых при гемофилии не изменено. Возникающие кровотечения обильны и не соответствуют степени травмы. Возможны спонтанные кровоизлияния. Характерны для гемофилии периодически повторяющиеся эпизоды кровотечения. Одним из наиболее типичных проявлений заболевания являются кровоизлияния в суставы, обычно в крупные. Пораженный сустав быстро увеличивается в объеме. При первых кровоизлияниях кровь может со временем рассосаться. Повторное кровоизлияние в этот же сустав приводит к деструктивным и дистрофическим изменениям, воспалительному процессу с последующим анкилозированием (неподвижностью суставов). Гемофилии свойственны кровотечения из слизистых оболочек носа, десен, ротовой полости, реже из желудочно-кишечного тракта и почек.



Клиническая картина

- Характер геморрагического синдрома зависит от возраста ребенка. У новорожденных детей синдром проявляется кефалогематомой или кровоизлиянием в область ягодиц при ягодичном предлежании, кровотечением из пупочной ранки. В грудном возрасте кровотечения развиваются при прорезывании зубов. С момента, когда ребенок самостоятельно начинает ходить, ведущими становятся кровоизлияния в суставы и внутримышечные гематомы. Позднее возникают почечные и кишечные кровотечения.



- Для подтверждения диагноза основное значение имеют удлинение времени свертывания крови, нарушения в 1-й фазе свертывания (снижение потребления протромбина); уменьшение количества одного из факторов свертывания крови.

Лечение.

- Состоит в замещении дефицитного фактора и устранении последствий кровоизлияний. Наиболее эффективно при гемофилии А применение *криопреципитата VIII фактора*, при гемофилии В - *комплекса PPSB (концентрат II, VII, IX и X факто-в)* или *концентрированной плазмы*. Антигемофильные препараты вводят внутривенно струйно сразу после размораживания. С гемостатической целью показаны ингибиторы фибринолиза *5 % раствор е-аминокапроновой кислоты*). При массивных кровотечениях показаны плазмаферез и заменное переливание крови.
- Для местного гемостаза используются охлажденный *5% раствор-е-аминокапроновой кислоты*, *раствор тромбина*, *протромбина*, *фибриновая губка*.
- При кровоизлиянии в сустав в острый период необходимы полный покой, согревание сустава, иммобилизация конечности на 2-3 дня.



Лечение.

- При массивном кровоизлиянии после переливания криопреципитата проводится пункция сустава с удалением крови и введением *гидрокортизона*. Для лечения гемартрозов применяется фонофорез с гидрокортизоном, массаж, ЛФК. Больным рекомендуются отвары лекарственных трав - душицы и лагохилуса (зайцегуба) опьяняющего. Полезен арахис.
- Перспективным направлением лечения гемофилии является производство "мини-органов" - специфических линий гепато-цитов, которые после трансплантации больным должны поддерживать концентрацию антигемофильного глобулина. Возможна генная терапия заболевания - замещение дефектного или отсутствующего гена нормальным, содержащим УШ-ГХ факторы.



- Детям с выраженным геморрагическим синдромом показан постельный режим. В случае необходимости проведения процедур ребенка транспортируют на каталке. Запрещаются внутримышечные и подкожные инъекции, «банк», диагностическое зондирование, УФО и УВЧ-терапия. Лекарственные препараты вводятся внутрь и в поверхностные периферические вены. Катетеризацию мочевого пузыря выполняют только по жизненным показаниям. С осторожностью применяют согревающие компрессы, грелки, горчичники.



- Профилактика травматизма при гемофилии имеет особое значение. В отделении постоянно поддерживается антитравматический режим: для больных, находящихся на общем режиме, организуются спокойные, с умеренной двигательной активностью игры; на прогулки и процедуры детей сопровождают родители или медицинский персонал; запрещается хождение во время влажной уборки палат и коридоров до полного высыхания полов; в обязательном порядке изымаются колющие, режущие и другие острые предметы. Одежда детей должна быть просторной, без грубых швов и складок, тугих резинок. Больным противопоказаны все виды спорта, связанные с прыжками, падениями, ударами, езда на велосипеде. Разрешено плавание. При хронических артрозах в одежду вшивают поролоновые щитки окружающие коленные, локтевые и голеностопные суставы. У ребенка необходимо развивать интерес к чтению, нетравматичным развлечениям.



- Профилактика заключается в проведении медико-генети-консультирования. При наступлении беременности рекомендуется ультразвуковое исследование с целью установления эй принадлежности ребенка.

5. Тромбоцитопеническая пурпура

- ❖ Определение
- ❖ Этиология, патогенез
- ❖ Диагностические критерии (опорные признаки)
- ❖ Лабораторные методы исследования
- ❖ Лечение в домашних условиях
- ❖ Профилактика
- ❖ Лечение в стационаре
- ❖ Противоэпидемические мероприятия



Тромбоцитопения –
группа заболеваний, возникающих в
результате уменьшения количества
тромбоцитов.



- Причинами развития тромбоцитопении являются: 1) повышенное разрушение тромбоцитов; 2) повышенное их потребление; 3) недостаточное образование красных кровяных пластинок.
- Нарушение гемостаза и кровоточивость могут быть обусловлены и тромбоцитопатиями - качественной неполноценностью тромбоцитов, нарушением их функциональных свойств.



Этиология

- Различают врожденные и приобретенные формы тромбоцитопении. Наиболее часто встречаются приобретенные формы, которые подразделяются на иммунные и неиммунные. Неиммунные тромбоцитопении обусловлены механической травмой тромбоцитов (гемангиома, спленомегалия), угнетением костного мозга, повышенным потреблением тромбоцитов (ДВС-синдром), дефицитом витамина В 12 и фолиевой кислоты.
- *Иммунные* тромбоцитопении чаще развиваются в результате воздействия вирусов или приема лекарственных препаратов, вызывающих образование антитромбоцитарных антител.



- Основной причиной кровоточивости является тромбоцитопения. В связи с выпадением трофической функции тромбоцитов сосудистый эндотелий подвергается дистрофии, что приводит к повышению проницаемости сосудов и спонтанным геморрагиям. Кроме того, кровоточивость поддерживается невозможностью образования полноценного сгустка – нарушением реакции.



Клиническая картина.

- Заболевание начинается постепенно или быстро с развития геморрагического синдрома. У больного появляются кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, кровотечения. Кожные геморрагии возникают спонтанно либо вследствие незначительных травм. Характерна неадекватность травмы и кровоизлияния - незначительная травма может вызвать обширное кровоизлияние. Геморрагии располагаются на передней поверхности туловища и конечностях, обычно бывают множественными и носят полиморфный характер, когда наряду с петехиальной сыпью имеются кровоподтеки крупных размеров. Особенностью кровоизлияний является асимметричность и беспорядочность появления. Цвет геморрагии зависит от времени их возникновения. Первоначально кровоизлияния имеют багрово-красную окраску, в последующем они приобретают различные оттенки: синий, зеленоватый, желтый. Кровоизлияния в слизистые оболочки имеют точечный характер и локализуются на мягком и твердом небе, миндалинах, задней стенке глотки. В тяжелых случаях возникают кровоизлияния в головной мозг, глазное дно, сетчатку глаза.



Клиническая картина.

- Типичным симптомом является кровотечение из слизистых оболочек. Нередко оно принимает профузный характер. Наиболее часто наблюдаются носовые кровотечения. Возможны кровотечения из десен, лунки удаленного зуба, языка, миндалин. Реже встречаются гематурия и кровотечения из желудочно-кишечного тракта. У девочек пубертатного возраста возникают тяжелые мено- и метроррагии.
- Увеличение печени и селезенки нехарактерно. Отмечаются положительные пробы на ломкость капилляров (симптомы жгута и щипка).



- Основным гематологическим признаком заболевания является тромбоцитопения, иногда очень значительная, вплоть до полного исчезновения тромбоцитов. Ретракция кровяного сгустка резко нарушена. Время кровотечения увеличенное. Свертываемость крови нормальная. В костном мозге определяется нормальное или повышенное количество мегакариоцитов.



Лечение.

- В период геморрагического криза показан постельный режим и безаллергенная диета.
- Терапия иммунных форм тромбоцитопении состоит из применения кортикостероидных гормонов, SRK- иммуноглобулина. При неполном и нестабильном эффекте лечения гормонами в течение 3-4 месяцев ставится вопрос о спленэктомии или назначении иммунодепрессантов. Лечение приобретенных тромбоцитопений неиммунного генеза состоит в терапии основного заболевания. Симптоматическое лечение геморрагического синдрома включает применение местных и общих гемостатических средств. Показано применение E-аминокапроновой кислоты, дицинона, адроксона, хлорофиллин натрия. Хорошим эффектом обладает плазмаферез. Местно при кровотечениях применяют гемостатическую и желатиновую губку, тромбин, E-аминокапроновую кислоту, адроксон. Большим рекомендуется фитотерапия (тысячелистник, пастушья сумка, крапива, зверобой, земляника, шиповник, кукурузные рыльца), арахис



Вопросы для самопроверки



1. Установите соответствие

Элементы крови

Функция

1. Эритроциты

2. Лейкоциты

3. Тромбоциты

А. Гемостаз

Б. Транспорт кислорода

В. Иммунная

Вопросы для самопроверки



1. Установите соответствие

Элементы крови

Функция

1. Эритроциты
2. Лейкоциты
3. Тромбоциты

- А. Гемостаз
- Б. Транспорт кислорода
- В. Иммунная

Вопросы для самопроверки



2. Установите соответствие

Анемии

- 1. Дефицитные**
- 2. Постгеморрагические**
- 3. Гемолитические**

Этиология

- А. Повышенный распад эритроцитов**
- Б. Недостаток железа**
- В. Кровотечение**

Вопросы для самопроверки



2. Установите соответствие

Анемии

- 1. Дефицитные**
- 2. Постгеморрагические**
- 3. Гемолитические**

Этиология

- А. Повышенный распад эритроцитов**
- Б. Недостаток железа**
- В. Кровотечение**

Вопросы для самопроверки



3. Установите соответствие

Анемии

Симптомы

- | | |
|----------------------------|--------------------------------------|
| 1. Железодефицитная | А. Иктеричность кожи |
| 2. Гемолитическая | Б. Бледность кожи |
| | В. Гипотония мышц |
| | Г. Снижение гемоглобина крови |

Вопросы для самопроверки



3. Установите соответствие

Анемии

Симптомы

- | | |
|----------------------------|--------------------------------------|
| 1. Железодефицитная | А. Иктеричность кожи |
| 2. Гемолитическая | Б. Бледность кожи |
| | В. Гипотония мышц |
| | Г. Снижение гемоглобина крови |

Вопросы для самопроверки



4. Факторы риска развития анемии у детей раннего возраста:

- 1. однообразное молочное вскармливание***
- 2. Нарушение кальциевого обмена***
- 3. Недостаточный сон***
- 4. Недостаток витамина Д***
- 5. Частые респираторные заболевания***
- 6. Анемия матери во время беременности***

Вопросы для самопроверки



4. Факторы риска развития анемии у детей раннего возраста:

- 1. однообразное молочное вскармливание***
- 2. Нарушение кальциевого обмена***
- 3. Недостаточный сон***
- 4. Недостаток витамина Д***
- 5. Частые респираторные заболевания***
- 6. Анемия матери во время беременности***

Вопросы для самопроверки



5. Для лечения анемии детей раннего возраста используют:

- 1. препараты железа***
- 2. антигистаминные препараты***
- 3. витаминотерапию***
- 4. антибиотики***
- 5. соляную кислоту с пепсином***

Вопросы для самопроверки



6. Сестринские рекомендации при анемии:

- 1. Полноценное витаминизированное питание**
- 2. Контроль за клиническими анализами крови**
- 3. Контроль за анализами мочи**
- 4. Правильно принимать препараты железа**
- 5. Контроль за коагулянтами**

Вопросы для самопроверки



7. Препараты железа сестра порекомендует запись:

- 1. 5% раствором железа***
- 2. 2% раствором***
- 3. соком цитрусовых***
- 4. молоком***

Вопросы для самопроверки



8. Побочные действия при лечении препаратами железа:

- 1. рвота***
- 2. понос***
- 3. запор***
- 4. черный кал***
- 5. мелена***

Вопросы для самопроверки



9. Потенциальные проблемы детей, страдающих анемией:

- 1. Затяжное течение заболеваний***
- 2. Частые ОРВИ***
- 3. Иммунодефицитные состояния***
- 4. лейкозы***
- 5. Экзема***
- 6. Эндокринные заболевания***

Вопросы для самопроверки



10. Причины лейкозов:

- 1. Ионизирующая радиация**
- 2. наследственность**
- 3. Дефицит питания**
- 4. Бактериальная инфекция**

Вопросы для самопроверки



11. Основные симптомы острого лейкоза:

- 1. Подкожные кровоизлияния, носовое кровотечение***
- 2. Увеличение печени и селезенки***
- 3. Гиперемия кожных покровов***
- 4. Боли в костях***
- 5. Диарея***
- 6. Увеличение всех групп лимфоузлов***

Вопросы для самопроверки



12. Детей с лейкозом необходимо оберегать от:

- 1. Эмоциональных игр***
- 2. Общения с детьми***
- 3. Инфекционных заболеваний***
- 4. вакцинации***

Вопросы для самопроверки



13. Гемофилия является заболеванием:

- 1. инфекционным***
- 2. наследственным***
- 3. аллергическим***
- 4. аутоимунным***

Вопросы для самопроверки



14. К группе геморрагических диатезов относятся заболевания:

- 1. Гемолитическая болезнь***
- 2. гемофилия***
- 3. Тромбоцитопеническая пурпура***
- 4. Геморрагический васкулит***

Вопросы для самопроверки



15. Причины болезни Верльгофа:

- 1. Аутоиммунный фактор***
- 2. вазопатия***
- 3. Наследственный фактор***
- 4. Дефицит антигемофильного глобулина***

Вопросы для самопроверки



16. Патофизиология болезни Верльгофа:

- 1. Резкое снижение числа тромбоцитов***
- 2. Увеличение числа тромбоцитов***
- 3. Увеличение времени кровотечения***
- 4. Увеличение ретракции кровяного сгустка***
- 5. Снижение ретракции кровяного сгустка***

Вопросы для самопроверки



17. Клинические симптомы болезни Верльгофа (тромбоцитопении)

- 1. Синячково-петехиальный тип кровотечения**
- 2. Гематомный тип кровоточивости**
- 3. Спонтенные кровотечения**
- 4. Положительный симптом «щипка»**
- 5. Гемартрозы**
- 6. Положительная манжеточная проба**

Вопросы для самопроверки



18. Сестринские рекомендации родителям ребенка с тромбоцитопенией:

- 1. Избегать приема антибиотиков и антиагрегантов**
- 2. Санировать очаги хронической инфекции**
- 3. Гипоаллергенная диета с включением арахиса, шпината, крапивы, укропа**
- 4. Занятия физкультурой в основной группе**
- 5. Повторные курсы фитотерапии**
- 6. Солнечная инсоляция**

Вопросы для самопроверки



19. Патофизиология гемофилии:

- 1. Нарушение свертывающей системы крови***
- 2. тромбоцитопения***
- 3. Повышенное разрушение эритроцитов***
- 4. Повышенная ломкость сосудов***

Вопросы для самопроверки



20. Клинические проявления гемофилии:

- 1. Гемартроз***
- 2. Пролангированное кровотечение при травмах***
- 3. Симметричная геморрагическая сыпь***
- 4. Увеличение печени, селезенки***

Вопросы для самопроверки



21. Потенциальные проблемы при гемофилии:

- 1. Нарушение зрения***
- 2. Анемия***
- 3. Гемартрозы***
- 4. Инвалидизация***
- 5. Синдром Иценко-Кушинга***

Вопросы для самопроверки



22. Прогноз гемофилии:

- 1. Стойкая ремиссия***
- 2. Инвалидизация***
- 3. Деформация суставов***
- 4. Задержка роста***

Вопросы для самопроверки



23. Потенциальные проблемы пациентов с тромбоцитопенией:

- 1. Спленэктомия***
- 2. Развитие иммунодефицитных состояний***
- 3. Массивные кровотечения***
- 4. Эндокринопатии***
- 5. Постгеморрагическая анемия***
- 6. Тромбозы сосудов нижних конечностей***

Вопросы для самопроверки



24. Программа реабилитации при тромбоцитопении:

- 1. Обогащение диеты животными жирами, углеводами***
- 2. Санация очагов инфекции***
- 3. Не применять препараты разрушающие тромбоциты***
- 4. Вакцинация по индивидуальному календарю***
- 5. Занятие физкультурой в основной группе***
- 6. Гиперинсоляции***

Вопросы для самопроверки



25. Кровоостанавливающим средством является:

- 1. Аскорбиновая кислота***
- 2. 20% глюкоза, гемодез***
- 3. Аминокапроновая кислота***

Вопросы для самопроверки



26. При болезни Верльгофа геморрагическая сыпь локализуется:

- 1. Только на ягодицах**
- 2. Только на руках**
- 3. По всей поверхности тела**

Вопросы для самопроверки



27. Средством, укрепляющим сосудистую стенку, является:

- 1. Викасол***
- 2. Глюконат кальция***
- 3. Димедрол***

Вопросы для самопроверки



28. В диете ребенка, больного анемией, необходимо:

- 1. Ограничить соль***
- 2. Ограничить соль и жидкость***
- 3. Повысить содержание железа, витаминов группы В,С.***

Вопросы для самопроверки



29. Снижение количества тромбоцитов в общем анализе крови характерно для:

- 1. Рахита***
- 2. Ревматизма***
- 3. Болезни Верльгофа.***

Вопросы для самопроверки



30. Основным методом лечения анемии является введение:

- 1. Гормонов, сульфаниламидов**
- 2. Препаратов железа**
- 3. Цитостатиков.**

Ситуационные задачи



Ребенок родился с массой тела 3000 г, оценка по шкале Апгар — 5 баллов, число сердечных сокращений — 100 в минуту, число дыхательных движений — 30 в минуту, цвет кожных покровов цианотичный, ребенок вялый.

Варианты ответов:

а) Асфиксия

б) Обморок

в) Коллапс

Ситуационные задачи



Нет!



Правильно!

Ответ:

Асфиксия новорожденного средней тяжести.

Алгоритм неотложной помощи:

- а) отсосать слизь из верхних дыхательных путей; провести тактильную стимуляцию;
- б) провести оксигенацию через маску 60% увлажненной кислородно-воздушной смесью (довести ЧДД до 40-50 в минуту);
- в) ввести зонд в желудок для опорожнения его от содержимого (для предотвращения вторичной асфиксии вследствие аспирации).