БОУ ОО «Медицинский колледж»

- Тема лекции: ***«Сестринский процесс при геморрагических диатезах»***
- Дисциплина: ***Сестринское дело в терапии с курсом ПМП***
- Специальность: ***0406 Сестринское дело***
- Преподаватель: ***В.И.Гусина***

План лекции

- Геморрагические диатезы: определение понятия, виды. Понятие о свёртывании крови.
- Тромбоцитопеническая пурпура: этиология, клиника, принципы диагностики и лечения
- Геморрагический васкулит: этиология, клиника, принципы диагностики и лечения.
- Гемофилия: этиология, клиника, принципы диагностики и лечения. Профилактика кровотечений.
- Сестринский процесс при геморрагических диатезах.

Геморрагические диатезы

– это группа заболеваний или синдромов, общим признаком которых является повышенная кровоточивость.

В возникновении диатезов имеют значение три фактора:

- Состояние тромбоцитов (норма 180-320 $x10^9$/л, продолжительность жизни 7-10 дней). В токе крови тромбоциты занимают краевое положение и при повреждении сосудистой стенки сразу прилипают к ней, склеиваются между собой, механически закрывают дефект. Тромбоциты поддерживают нормальную структуру и функцию сосудистой стенки микрососудов.

Из тромбоцитов выходят БАВ, которые способствуют их склеиванию (агрегации) и образуется первичный тромб. Тромбоциты способствуют поддержке спазма сосудов - из них выделяется серотонин – адреналин – спазм. Тромбоциты препятствуют фибринолизу.

- Состояние сосудистой стенки.
- Уменьшение или отсутствие какого-либо фактора свёртывания крови (их насчитывается 13).

Свёртывание крови представляет сложный процесс, в котором принимают участие:

- Прокоагулянты – факторы свёртывания (белки плазмы);
- Форменные элементы (тромбоциты);
- Фибринолитическая система;
- Ингибиторы отдельных прокоагулянтов и антикоагулянты (антитромбин, антитромбопластин).

Свёртывание происходит в несколько этапов:

- Образование тромбопластина
- Образование тромбина из протромбина
- Образование фибрина из фибриногена.

Виды геморрагических диатезов:

- обусловленные изменением тромбоцитов: ***тромбоцитопеническая пурпура, геморрагическая тромбоастения***;
- обусловленные поражением сосудов: ***геморрагический васкулит, геморрагическая телеангиоэктазия;***
- обусловленные нарушением плазменных факторов свёртывания (***гемофилии***) и связанные с недостаточностью протромбинового комплекса (***фибриногенопении***).

Тромбоцитопеническая пурпура (синдром или болезнь Верльгофа)

Самое частое заболевание среди геморрагических диатезов. Чаще болеют женщины.

Причины:

- самостоятельное заболевание из-за резкого наследственного укорочения жизни тромбоцитов;
- образование антител к тромбоцитам (системная красная волчанка, ревматоидный артрит);

- синдром при спленомегалии (увеличении селезёнки) или гиперспленизме (увеличение функции селезёнки) – хронический активный гепатит, цирроз печени, лейкоз;
- инфекционные болезни (брюшной тиф, бруцеллёз, затяжной септический эндокардит);
- побочное действие лекарственных препаратов (сульфаниламиды, хинидин, препараты золота).

Клиника

- **Геморрагический синдром** с развитием кожных кровоизлияний по типу экхимозов на туловище, конечностях; петехий на ногах, лице, губах, конъюнктиве глаз и кровотечений различной локализации (из дёсен, носовые, желудочные, маточные, почечные), особенно опасны в сердце, головной мозг. Так как кровоизлияния на коже появляются не одновременно, они находятся в различной стадии (разная окраска) и кожа имеет характерный вид- «шкура леопарда». Кровоизлияний в мышцы и суставы, как правило, не бывает.

Кровоизлияния на коже

- Селезёнка увеличена при аутоиммунном механизме.
- Гепатомегалия – редко.
- Увеличение лимфатических узлов.
- Субфебрильная температура во время появления новых геморрагий.
- Общеанемический синдром при частых кровотечениях.
- Положительный симптом «жгута» - появление петехий при наложении жгута.

Диагностика

- Анализ крови: тромбоцитопения до 50 х10 ^{9}/л и менее.
- Время кровотечения увеличено (норма 1-2 минуты по Дуке).
- Снижена ретракция кровяного сгустка.
- Снижена адгезия тромбоцитов к стеклу.
- Определение антител к тромбоцитам.

Лечение

- Глюкокортикостероиды – преднизолон.
- Иммунодепрессанты (имуран, циклофосфан, винкристин).
- Симптоматические кровоостанавливающие средства (дицинон, этамзилат, аминокапроновая кислота, свежезамороженная плазма).
- Спленэктомия в тяжёлых случаях.
- Гемотрансфузии противопоказаны, так как резко снижают агрегационные свойства тромбоцитов.

Геморрагические васкулиты

Чаще болеют дети, подростки.

Виды:

- Врождённая патология сосудов: болезнь Рендю-Ослера
- Приобретённые формы – болезнь и синдром Шенлейн-Геноха (из-за влияния циркулирующих иммунных комплексов антиген-антитело).

Этиология приобретённых форм:

- Лекарственная аллергия
- Пищевая аллергия
- Прививки
- Паразитарная инвазия
- Воздействие холодового фактора.

Клиника

- ***Кожный синдром***: симметричная мелкоточечная геморрагическая сыпь с зудом и отёчностью на конечностях, ягодицах, туловище. Могут быть папулёзно-геморрагические элементы с признаками воспаления, которые осложняются центральным некрозом, образованием корочек, после чего длительно сохраняется гиперпигментация, не исчезающая при надавливании.
- ***Суставной синдром*** – кровоизлияния в суставы, «летучесть».

Геморрагическая сыпь на кисти

Геморрагическая сыпь (симметричная мелкоточечная)

- ***Абдоминальный*** – сильные боли в животе, чаще схваткообразные, интенсивные из-за кровоизлияний в стенку кишечника, брыжейку. Кровавая рвота, мелена, ложные позывы на дефекацию, частый стул или задержка стула. Чередование боли и безболевых промежутков по 1-3 часа.
- ***Почечный:*** по типу острого или хронического гломерулонефрита - микрогематурия, макрогематурия с исходом в уремию.

- ***Церебральный***: головная боль, менингиальные симптомы, приступы эпилепсии.

При каждом эпизоде высыпания – лихорадка (до 38-39^{o}C).

Высыпания могут появляться беспричинно.

Диагностика

- Анализ крови: умеренный лейкоцитоз, ускорение СОЭ. Количество тромбоцитов, время свертывания, время кровотечения – норма.

Исход: заболевание обычно заканчивается выздоровлением через несколько недель, очень редко – смертью, иногда приобретает рецидивирующее течение.

Лечение

- Госпитализация. Постельный режим 3 недели.
- Исключить переохлаждение, воздействие сенсибилизирующих факторов (пищевые, лекарственные аллергены),
- 2-3 дня рекомендуется голодание и очистительные клизмы.
- Гепаринотерапия – базисная терапия.
- Глюкокортикостероиды.

Гемофилии

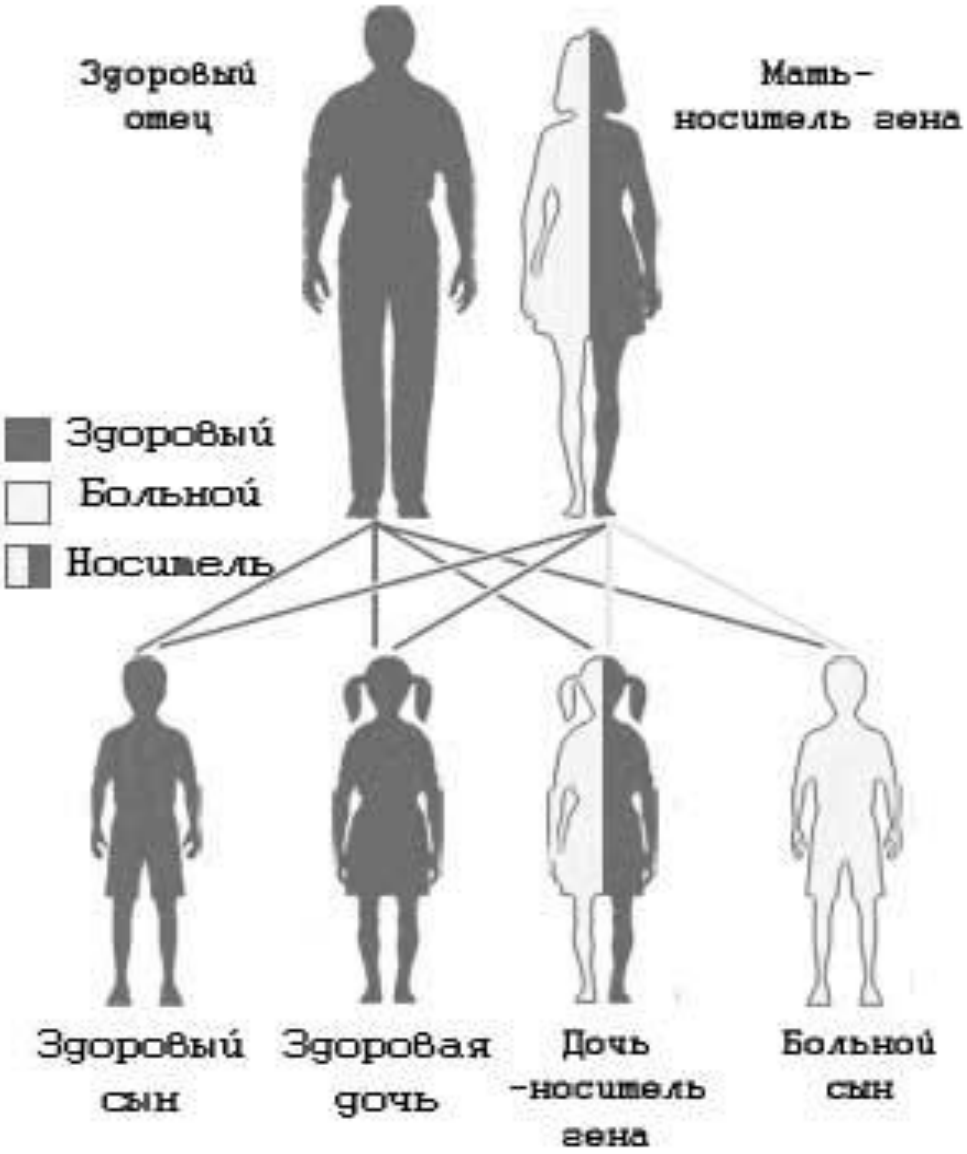
Это наследственные болезни, характеризующиеся повышенной кровоточивостью из-за уменьшения или отсутствия какого-либо фактора свёртывания крови:

- Гемофилия А – дефицит 8 фактора (болезнь Виллебранда)
- Гемофилия В – дефицит 9 фактора
- Гемофилия С – дефицит 11 фактора
- Гемофилия D – дефицит 12 фактора

Гемофилии А и В – рецессивно наследуемые заболевания (Х-хромосомные). Болеют только мужчины. Женщина-кондуктор передаёт дефицит фактора от отца своему сыну. Гемофилией С и Д болеют и женщины, и мужчины.

- Гемофилия известна с древних времён. Её называли «королевской» болезнью, так как страдали ею отпрыски королевской семьи, в частности отпрыски королевы Виктории.
- Одним из них был цесаревич Алексей, сын последнего императора России Николая II

Схема наследования гемофилии



Клиника

- Кровоточивость с раннего детского возраста. Уже при рождении бывают подкожные и внутрикожные кровоизлияния, кровоизлияния в мозг, кровотечения из пупочного канатика. В первые годы жизни возможны обильные кровотечения изо рта при его травмировании игрушками, кровотечения из носа при падении, в области ягодиц.

Клиника

- Кровотечения обильные, после любых, даже незначительных травм, оперативных вмешательств (порезы, удаление зубов), беспричинно. Кровотечения из ран при травмах часто возникают не сразу, а через 1-5 часов.
- Внутренние кровотечения различной локализации. Почечные кровотечения приводят к нарушению выведения мочи, почечным коликам из-за образования сгустков крови в мочевыводящих путях. Кровотечения из желудочно-кишечного тракта могут быть спровоцированы приёмом ацетилсалициловой кислоты.

Клиника гемофилии

- Характерны кровоизлияния в крупные суставы – **гемартрозы** с последующим частым развитием контрактур. Сустав, куда произошло кровоизлияние, становится резко болезненным, часто увеличен в объёме. Кожа над ним краснеет, на ощупь становится горячей.

Клиника

- Массивные подкожные, внутримышечные, поднадкостничные гематомы, которые могут вызвать сдавление сосудов и нервов, приводящее к развитию паралича, ишемии и некрозу органа. При кровоизлияниях в области шеи, зева, глотки возможно удушение.

Диагностика

- Время кровотечения в норме
- Время свёртывания повышено
- Снижено содержание соответствующего фактора свёртывания крови

Лечение

- Для остановки кровотечения: свежезамороженная плазма 1-1,5-2 л/сут, дицинон, этамзилат.
- Введение препаратов, содержащих факторы свёртывания (иммунат, КОЭДВИ, КОГЭНейт).
- При почечном кровотечении – преднизолон.

Профилактика кровотечений:

- предупреждение травм,
- недопустимость оперативных вмешательств без предварительной подготовки, консультации гематолога.
- Все операции – только в стационаре (даже удаление молочных зубов).
- Таким пациентам нельзя накладывать жгуты, давящие повязки, зашивать раны наглухо.
- Недопустимы внутримышечные и подкожные инъекции – все препараты вводятся внутривенно или per os.

Благодарю за внимание