

ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ПРОФЕССИОНАЛЬНОГО
ОБРАЗОВАНИЯ НИЖЕГОРОДСКОЙ ОБЛАСТИ
«ЦЕНТР ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ И
ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ПЕРЕПОДГОТОВКИ
СПЕЦИАЛИСТОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ»

ОТДЕЛЕНИЕ ПЕДИАТРИИ

Преподаватель
к.м.н. Е.И.Мазина



БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ У ДЕТЕЙ

План лекции



- Общие данные. Термины
- Анемия у детей.
- Геморрагические заболевания.
(«геморрагические диатезы»):
 - Гемофилия;
 - Иммунная (идиопатическая)
тромбоцитопеническая пурпура
(ИТП, болезнь Верльгофа);
 - Геморрагический васкулит
(болезнь Шёнлейн-Геноха).
- Сестринская практика при заболеваниях крови у детей.

*Целевая аудитория:
слушатели со
средним
медицинским
образованием*

БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ У ДЕТЕЙ

Прогнозируемые результаты теоретического занятия

По окончании изучения темы слушатель должен быть способен:

Дать характеристику наиболее распространённых заболеваний системы крови и кроветворения.

Определять проблемы пациента с данной патологией.

Планировать и обосновывать мероприятия сестринской помощи при болезнях крови.

Оценить результативность и качество сестринских вмешательств.

Документировать рабочий процесс в установленном порядке, целесообразно используя профессиональную терминологию.

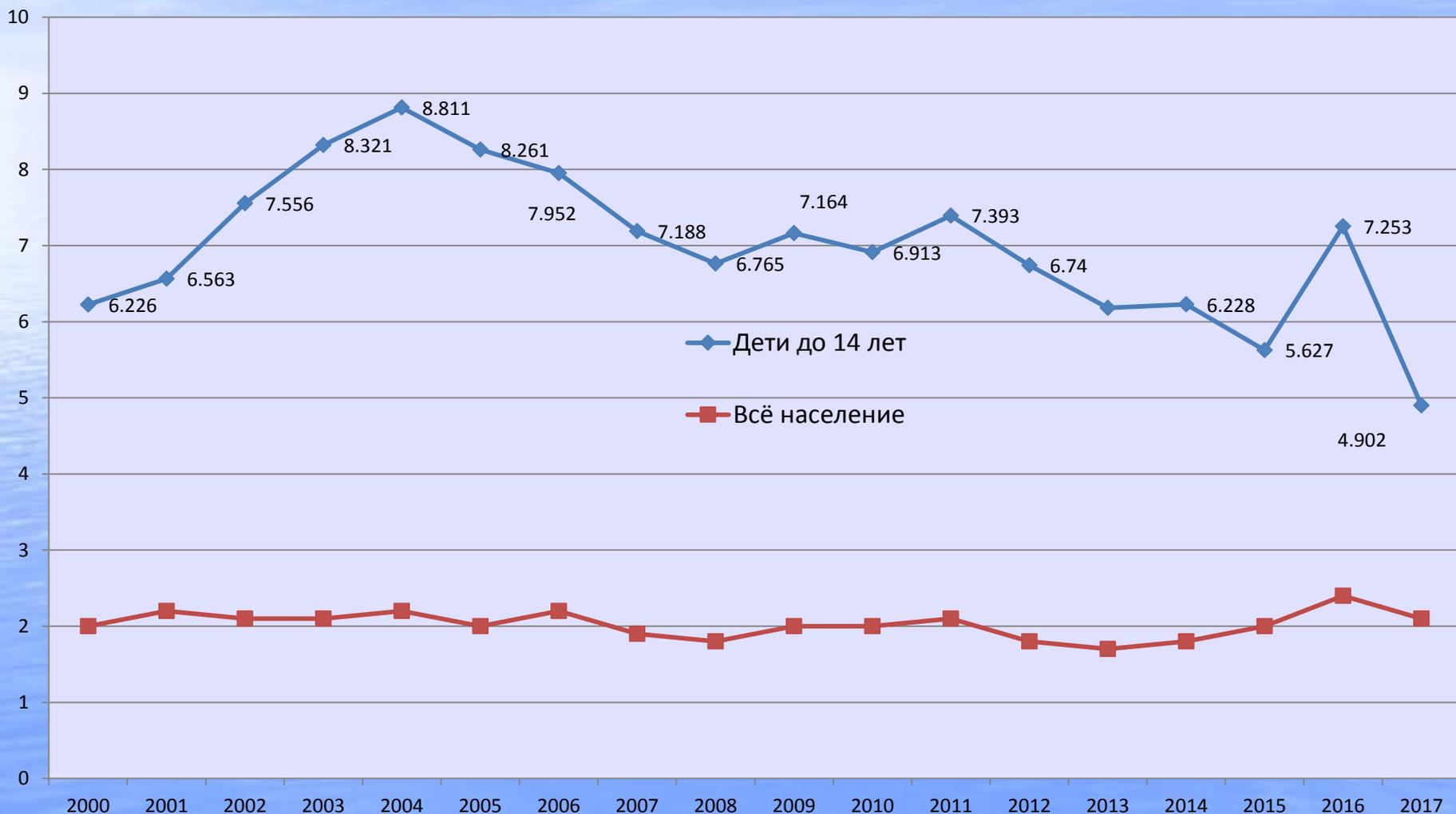


БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ У ДЕТЕЙ

Литература

- Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению железодефицитной анемии. 2014
- Железодефицитная анемия. Клинические рекомендации (протоколы лечения). Проект. Первая редакция. М., 2015.
- Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению системных васкулитов. 2015.
- Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с болезнью Шенлейна-Геноха. 2015.
- Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению иммунной тромбоцитопенической пурпуры у детей. 2015.
- Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А. Некоторые аспекты развития, течения и лечения болезни Шенлейна-Геноха у детей. / Педиатрия. – 2010. – Том 89 (№ 6).
- Третьякова О.С. Современные подходы к лечению пурпуры Шенлейна-Геноха и его перспективы. / Дитячий лікар. – 2012. – №1-2.
- Руководство по лечению гемофилии. ВОЗ. 2012.
- Сергеева К.М. Педиатрия. М., 2007.

Первичная заболеваемость населения Нижегородской области болезнями крови, кроветворных органов в 2000-2017 гг. (Нижегородстат, на 1000 чел. населения)



Инструментальная диагностика заболеваний крови. Лабораторные исследования системы крови

Гемограмма – схематическая запись результатов исследования крови (клинического или общего анализа крови), отражающего качественные и количественные характеристики отдельных форменных элементов крови.

Коагулограмма – комплекс показателей крови, отражающих процесс свертывания.

Миелограмма – процентное соотношение клеточных элементов в мазках, приготовленных из пунктатов красного костного мозга.



Подготовка к исследованию крови.

Общие правила:

- Плановый забор крови рекомендуется производить утром, в период с 8 до 11 часов, натощак (не менее 8 часов и не более 14 часов голода), накануне избегать пищевых перегрузок.
- Питьё – вода, в обычном режиме.
- Исключить физические и эмоциональные стрессы накануне исследования.
- Исключение курения перед исследованием (минимально в течение 1 часа до забора крови). Нежелательно лабораторное исследование крови вскоре после физиотерапевтических процедур, инструментального обследования и других медицинских процедур.
- Перед взятием проб крови в лаборатории желательно отдохнуть (лучше – посидеть) 10-20 минут.
- При контроле лабораторных показателей в динамике рекомендуется проводить повторные исследования в одинаковых условиях – сдавать кровь в одинаковое время суток и пр.

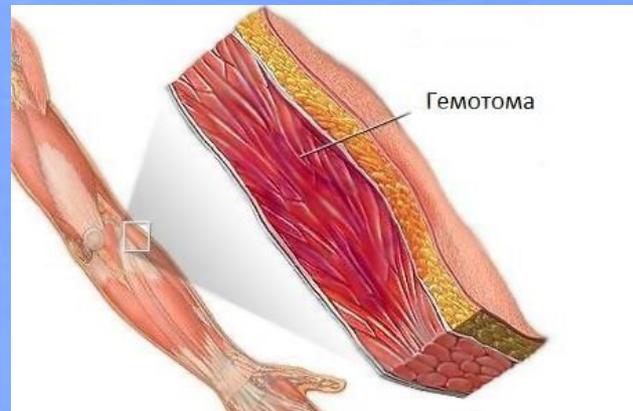
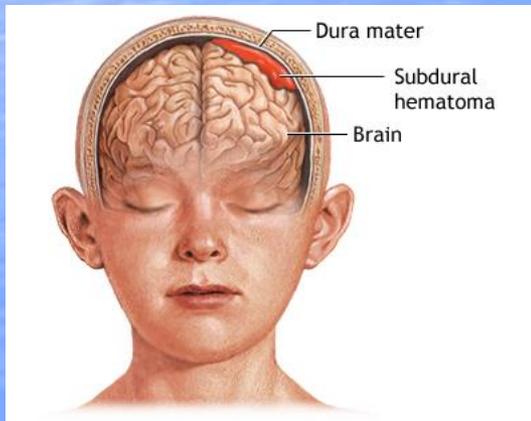


Характерные симптомы заболеваний системы крови

Геморрагический синдром – патологический симптомокомплекс, характеризующийся склонностью к кровоточивости покровных тканей и повторным кровотечениям, возникающим как спонтанно, так и под влиянием незначительных травм, не способных вызвать кровотечение у здорового человека.

Гемартроз — кровоизлияние в полость сустава.

Гематома — кровоизлияние с образованием в тканях полости, заполненной кровью.



Характерные симптомы заболеваний системы крови

Геморрагия (кровоизлияние) — скопление крови, излившейся из кровеносных сосудов в окружающие ткани.

Петехии — точечные капиллярные кровоизлияния в коже, слизистых, серозных оболочках и внутренних органах.

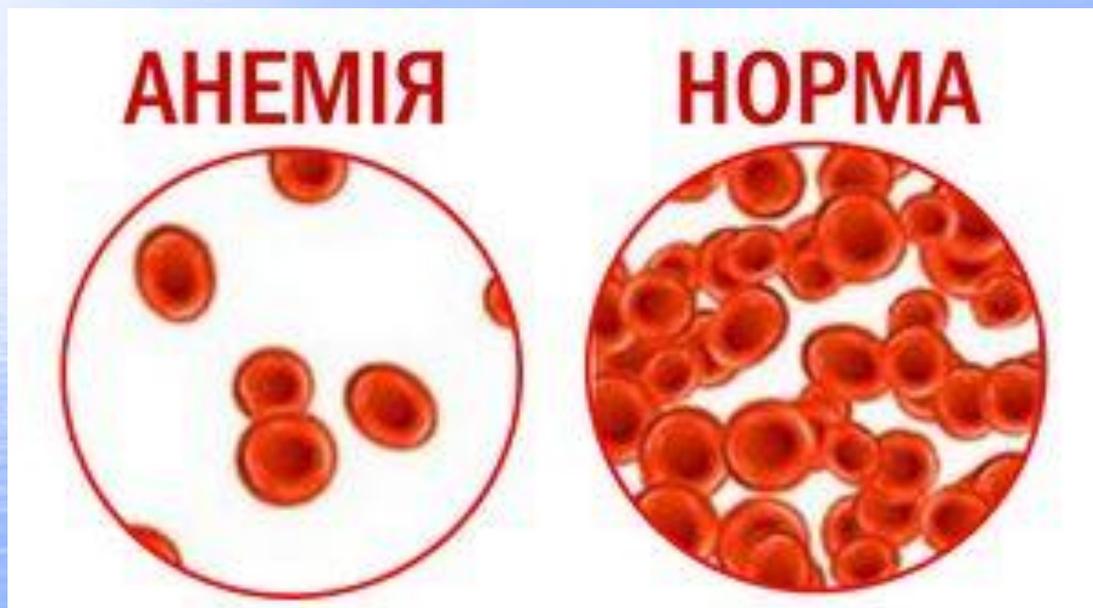
Пурпура (геморрагическая пурпура) – множественные петехиальные кровоизлияния, которые могут сливаться между собой в более крупные по размерам.

Экхимозы (кровоподтёки, «синяки») – крупные кровоизлияния в кожу или слизистую оболочку, которые характеризуются неправильной формой и диаметром более 3-5 мм.



АНЕМИИ У ДЕТЕЙ

Анемия – снижение количества гемоглобина (менее 110-120 г/л) или числа эритроцитов (менее $4,0 \times 10^{12}/л$), или того и другого.



У беременных
анемический порог
–100–96 г/л
(эритроциты –
 $3,0 \times 10^{12}/л$).

Причина –
физиологическое
увеличение объема
крови,
гемоделиция.

Причины анемий. Классификация анемий в зависимости от ведущей причины возникновения

I. Постгеморрагические анемии (вследствие как наружных, так и внутренних кровопотерь):

1. Острые.
2. Хронические.

II. Гемолитические анемии (ГБН)

III. Анемии вследствие недостаточности эритропоэза:

1. Наследственные апластические анемии
2. Приобретённые анемии.

В т.ч. дефицитные или алиментарно-дефицитные анемии (анемии вследствие дефицита специфических факторов):

- **железодефицитные анемии (ЖДА);**
- В₁₂-дефицитные анемии;
- белково-дефицитные анемии и др.

IV. Анемии смешанного генеза (при острых инфекциях, сепсисе, ожогах, при опухолях и лейкозах и т.д.)

Классификация анемий по степени тяжести (ВОЗ, 1973)

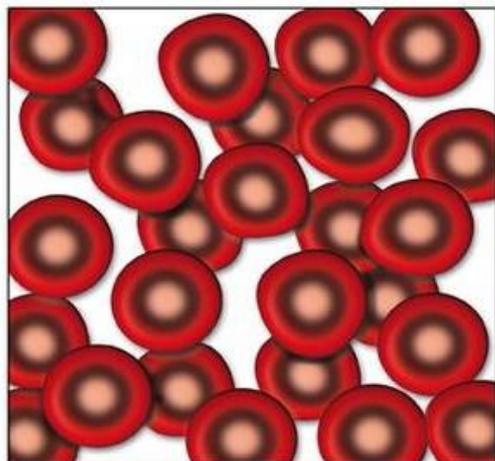
Лёгкая	Нв 91-110 г/л (для детей до 6 лет)	Эритроциты $3-3,5 \cdot 10^{12}/л$
	Нв 91-120 г/л (для детей > 6 лет)	
Средней тяжести	Нв 71-90 г/л	Эритроциты $2,5-3 \cdot 10^{12}/л$
Тяжелая	Нв менее 70г/л	Эритр. менее $2,5 \cdot 10^{12}/л$



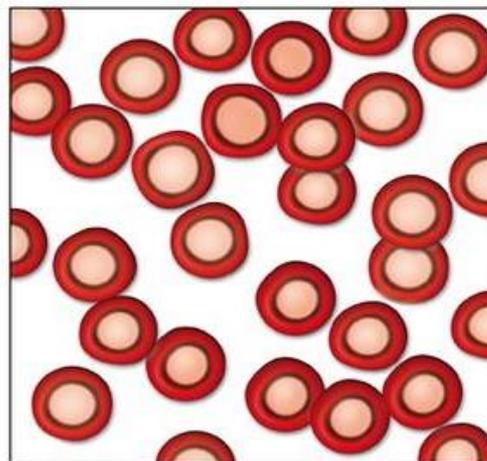
Отечественные педиатры рекомендуют считать **оптимальным уровнем гемоглобина** у детей старшего возраста выше 130 г/л, а у детей до 5 лет — выше 120 г/л.

Критическим числом эритроцитов (т.е. числом, опасным для жизни ребенка и требующим неотложной помощи) является $1,0 \cdot 10^{12}/л$.

Классификация анемий по цветовому показателю



Нормальные эритроциты



Эритроциты при
железодефицитной
анемии



По цветовому показателю анемии подразделяются на гипохромные (менее 0,85), нормохромные (0,85—1,0) и гиперхромные (свыше 1,0).

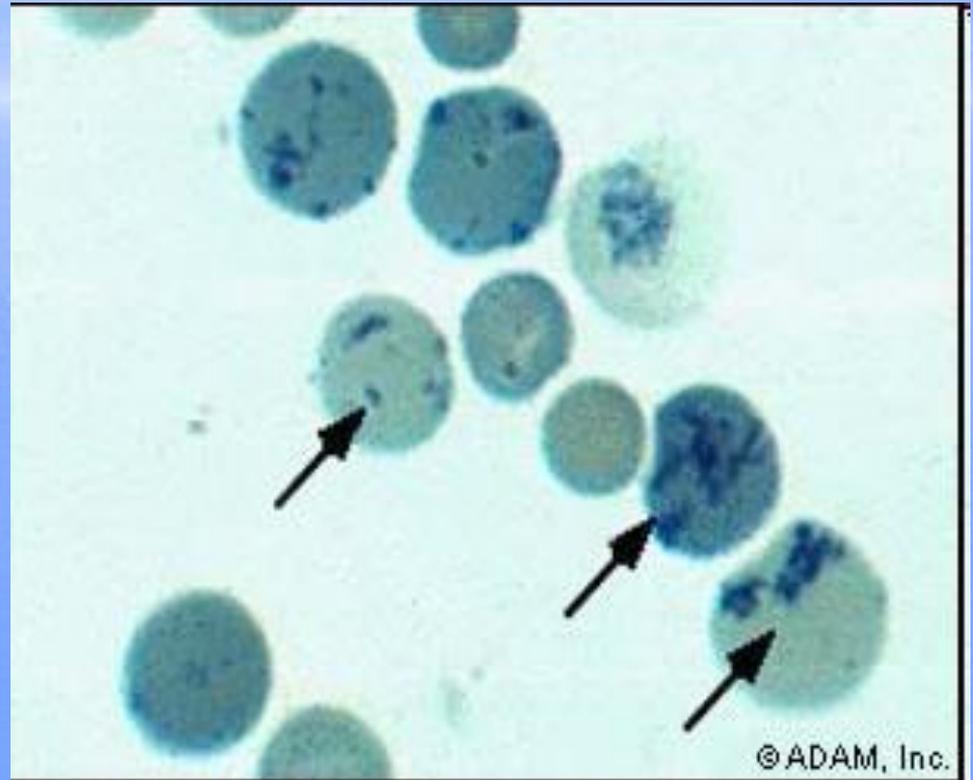
Классификация анемий по регенераторной способности костного мозга (по числу ретикулоцитов)

**Нормальное
содержание
ретикулоцитов в крови
0,2-1,2% (2-12‰)**

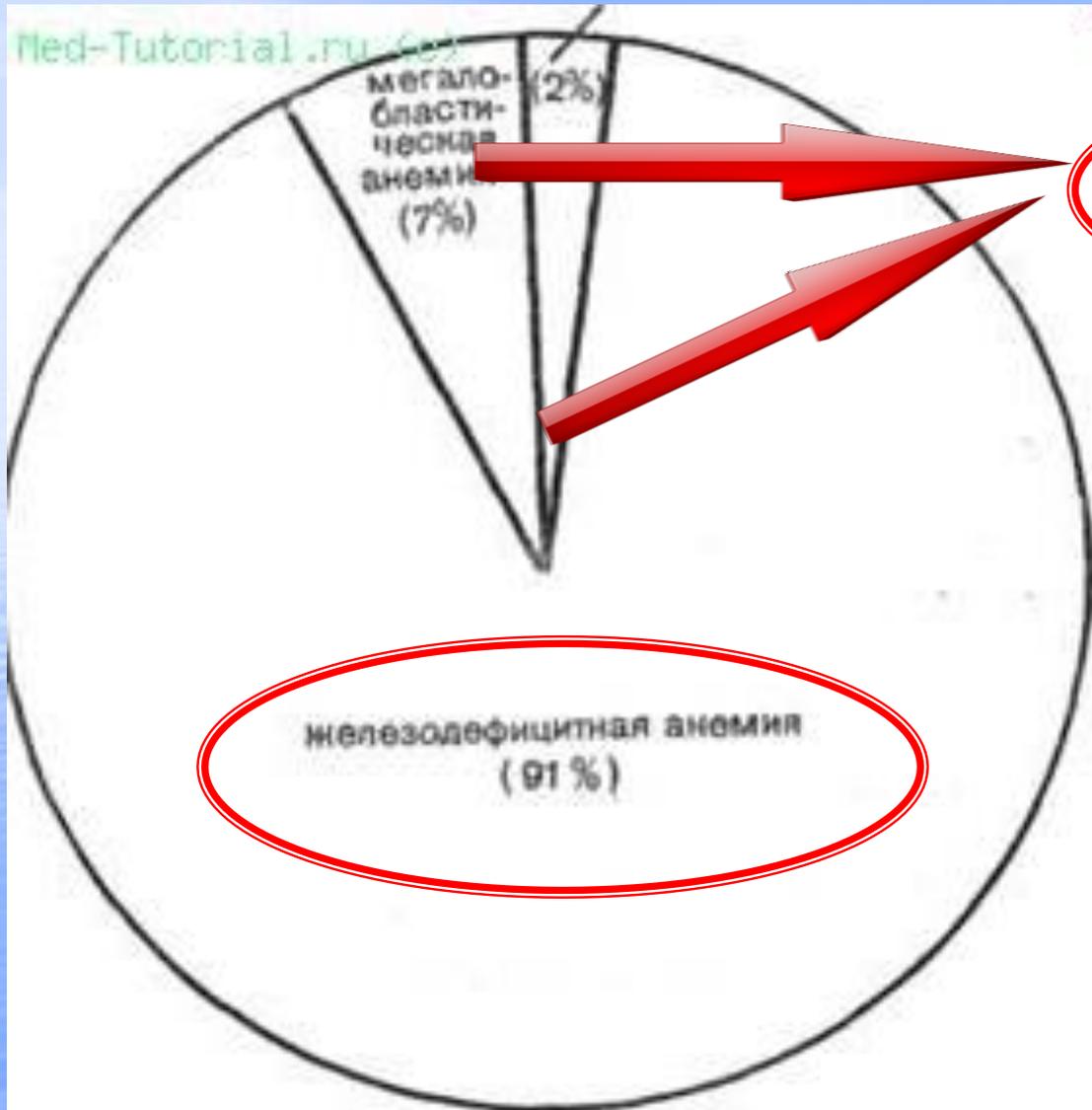
1. Гиперрегенераторные
анемии (уровень
ретикулоцитов более 12‰)

2. Гипорегенераторные
анемии (уровень
ретикулоцитов 0-3‰)

3. Регенераторные
анемии (уровень
ретикулоцитов 6-12‰)



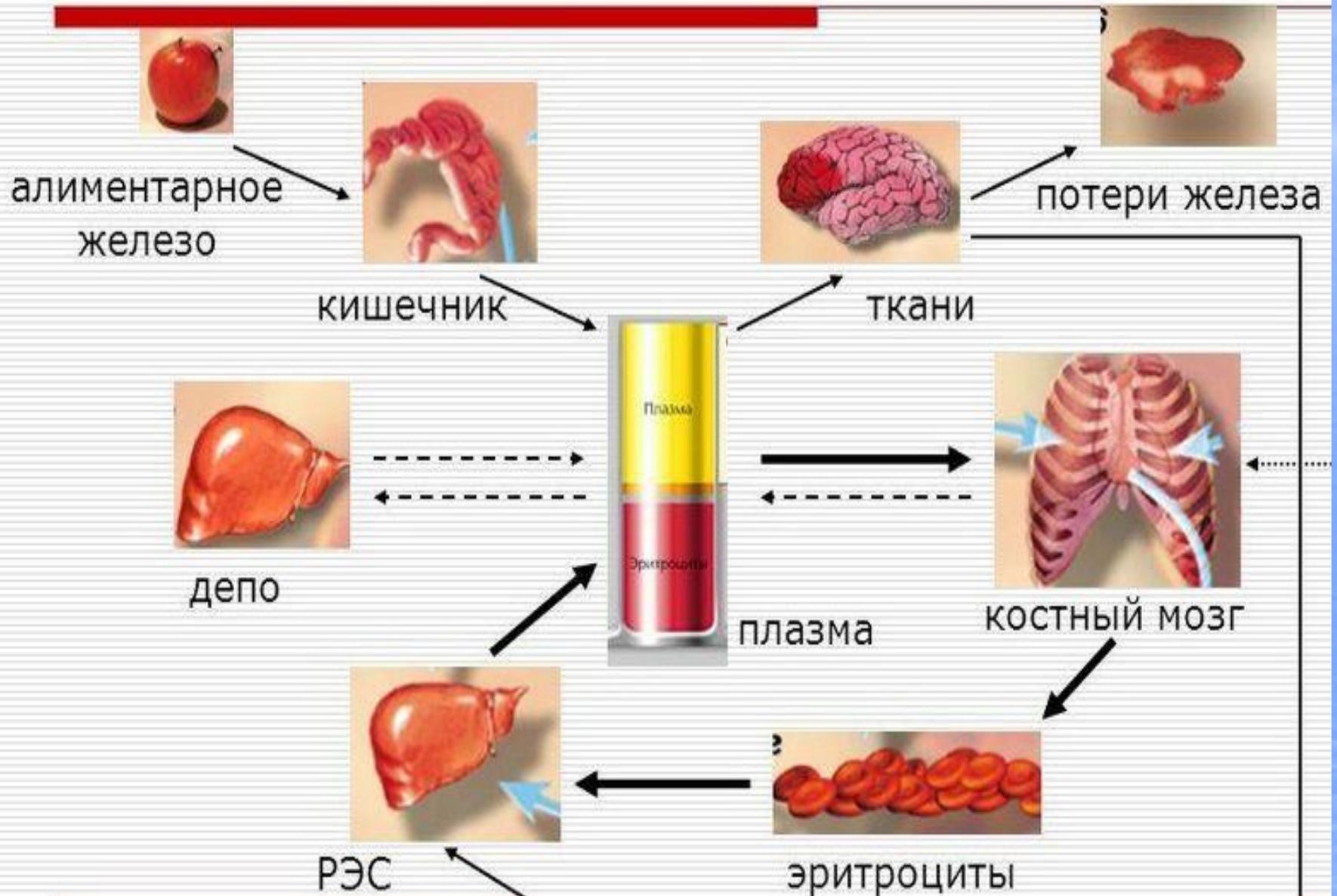
ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ



Гемолитическая и др.
виды анемии

В России
железодефицитная
анемия выявляется у
6-30% населения

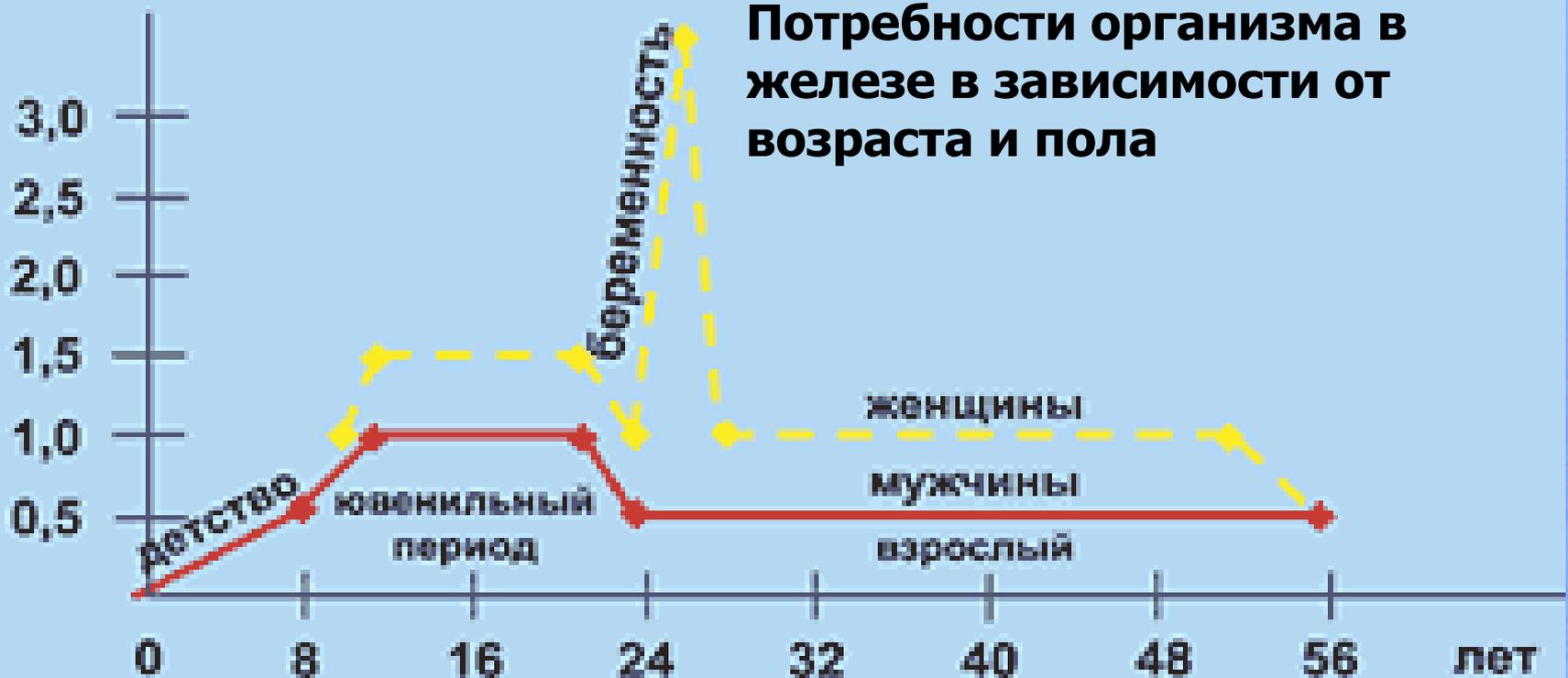
Метаболизм железа



Критические возрастные периоды в отношении дефицита железа

- Недоношенные дети
- Дети 5-6 мес.
- Подростки
- Беременные

Fe, мг/сутки



Железодефицитная анемия у девочек-подростков (ювенильный хлороз).

Дефицит железа в период быстрого роста детей пубертатного возраста является **следствием некомпенсированного в первые годы жизни сниженного запаса железа.**

Скачкообразное увеличение расходов железа быстрорастущим организмом, появление менструальных кровопотерь усугубляют относительный дефицит.

Поэтому в пубертатный период желательно **использовать диетопрофилактику дефицита железа.**

При появлении признаков дефицита железа – назначаются препараты железа.



Железодефицитная анемия у детей

По данным ВОЗ, дефицит железа встречается как минимум:

- у каждого 4-го младенца;
- у каждого 2-го ребенка в возрасте до 4 лет;
- у каждого 3-го ребенка в возрасте от 5 до 12 лет.



Причины железодефицитного состояния:

- Повышенная потребность в железе (период интенсивного роста);
- Недостаточное содержание железа в пище;
- Недостаточное усвоение железа из пищи (целиакия, приём антацидов и др.)

Клиника железодефицитной анмии



Симптомы анемии и анемической гипоксии

Жалобы:

- головные боли,
- слабость, вялость, снижение работоспособности, сонливость,
- плаксивость, раздражительность,
- головокружение, обмороки,
- шум в ушах,
- одышка,
- частые ОРВИ, пневмонии, раннее формирование хронических очагов инфекции.



Симптомы анемии и анемической гипоксии

Данные объективного исследования:

- бледность кожи и слизистых,
- тахикардия,
- приглушение тонов сердца, систолический шум, шум «волчка» на яремных венах.

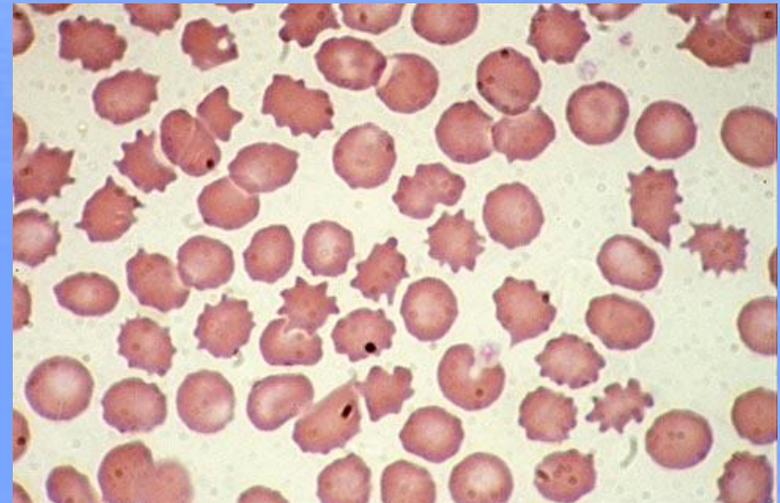


Ладни здорового человека (слева) и больного с железодефицитной анемией (справа)

Лабораторные данные.

Показатели Hb и эритроцитов.

При анемии, как правило, присутствие эритроцитов неправильной формы – **пойкилоцитоз**, и разную их величину – **анизоцитоз**.



СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (СИМПТОМЫ НЕДОСТАТКА ЖЕЛЕЗА)

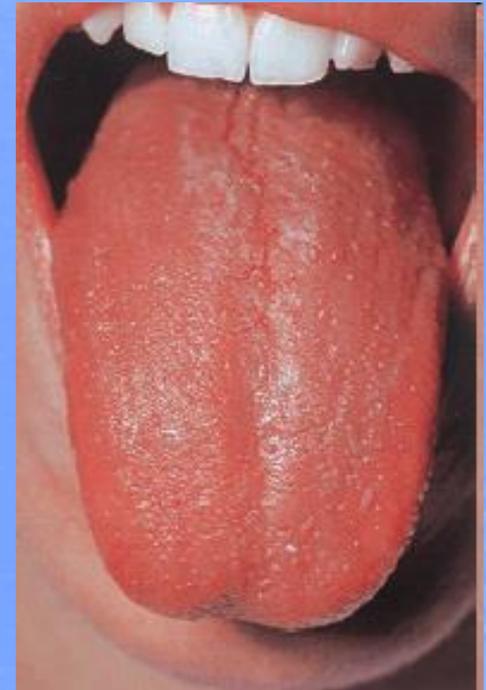
Сидеропенический синдром специфичен для железодефицитной анемии

Жалобы

- извращение вкуса , обоняния, аппетита
- дисфагия, диспепсия
- дисменорея.

Данные объективного исследования

- сухость кожи, «заеды» в углах рта
- сухость, ломкость, выпадение волос,
- истончение, исчерченность ногтей
- глоссит
- кариес зубов и их крошение
- атрофический эзофагит
- атрофический гастрит, склонность к запорам



Диагностика:

1. Клиника (скудная при лёгкой анемии)

2. Анализ крови:

$Hb < 110 \text{ г/л}$

$ЦП < 0,8$

Снижение уровня сывороточного железа ниже 7-8 мкмоль/л
(проба с ферразином)



Изменение эритроцитных индексов в общем анализе крови, выполненном на автоматическом гематологическом анализаторе:

Снижаются:

средний объем эритроцита (MCV) – менее 80 фл,

среднее содержание Hb в эритроците (MCH) – менее 26 пг,

средняя концентрация Hb в эритроците (MCHC) – менее 320 г/л,

Повышается: степень анизоцитоза эритроцитов (red blood cell distribution width — RDW) – более 14%.

В биохимическом анализе:

- снижение концентрации сывороточного железа — СЖ (менее 12,5 мкмоль/л),
- повышение общей железосвязывающей способности сыворотки — ОЖСС (более 69 мкмоль/л),
- снижение коэффициента насыщения трансферрина железом — НТЖ (менее 17%),
- снижение концентрации сывороточного ферритина — СФ (менее 30 нг/мл или мкг/л).
- увеличение в условиях дефицита железа концентрации растворимых трансферриновых рецепторов (более 2,9 мкг/мл).



ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Общие подходы к лечению

1. Вылечить железодефицитную анемию диетой нельзя.
- 2. Используются только препараты железа,** как лекарственные средства, строго соответствующие варианту анемии.
3. Лечение адекватными тяжести **суточными дозами одного препарата** с хорошей **переносимостью.**
4. Используются преимущественно препараты **орального** применения.
5. Назначение **трансфузии** эритроцитов только по **жизненным показаниям,** в том числе больным старших возрастных групп с прогрессирующей стенокардией, декомпенсацией кровообращения и общемозговыми гипоксическими расстройствами.
6. Оценка эффекта лечения по клинико-лабораторным признакам.



Лечение

Режим

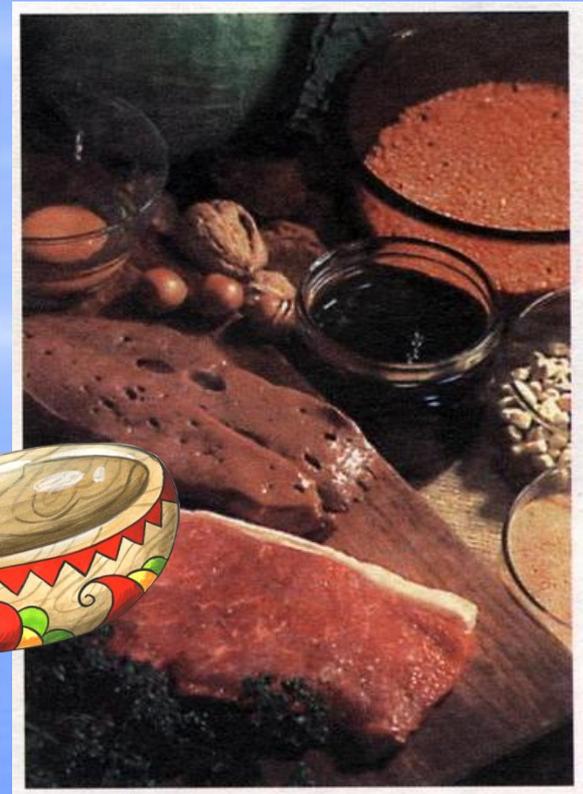
Специальных требований к режиму труда, отдыха, лечения, реабилитации нет.

В период выраженного обострения болезни следует воздерживаться от тяжелой физической нагрузки.



Диета при анемии

Диетические назначения **играют роль** в основном в профилактике железодефицитной анемии.



Необходимо учитывать, что под влиянием некоторых содержащихся в пище веществ, а также при одновременном применении ряда медикаментов **всасывание железа** из препаратов солей железа может уменьшаться.

2. Ферротерапия.

Организация лечения больных с железодефицитной анемии:

- перед началом лечения препаратами железа необходима беседа с родителями ребёнка (о реакции на ферротерапию некоторых органов и систем, длительности лечения – 2-3-6 мес. после достижения нормы гемоглобина).

- терапия не должна прекращаться после нормализации уровня гемоглобина.



Основные группы препаратов железа



Препараты двухвалентного железа	Препараты трехвалентного железа
Сульфат железа (II) Актиферрин Ферроплекс Тардиферон Сорбифер	Гидроксид-полимальтозный комплекс (полимальтозат железа (III)) Мальтофер Мальтофер фол (пероральные формы)
Хлорид железа (II) Гемофер	Гидроксид сахарозный комплекс (сахарат железа (III)) Венофер (раствор для внутривенного введения)
Глюконат железа (II) Тотема	Гидроксид полиизомальтозный комплекс (полиизомальтозат железа (III)) Феррум лек (раствор для внутримышечного введения)
Фумарат железа (II) Ферронат	

Препараты на основе трехвалентного железа лучше переносятся, но иногда менее эффективны и требуют более длительных курсов лечения.

Препараты в сиропе и каплях для детей:

Мальтофер – Ferric [III] hydroxide polymaltosate (Fe³⁺, Швейцария);

Гемофер – Ferrous chloride (Fe²⁺, Польша)

Препараты железа для парентерального введения

Препарат	Состав	Лекарственная форма и метод введения	Кол-во Fe ²⁺ в ампуле, в мг
Феррум-Лек	Полимальтоза	В 1 амп. 2 мл, в/м	100
Феррум-Лек	Натрий сахарозный комплекс	В 1 амп. 5 мл, в/в	100
Ектофер	Сорбитово-цитратный комплекс	В 1 амп. 2 мл, в/м	100

Препараты железа **целесообразно** принимать за **05,-1-2 часа** до или при болях в животе через **1 час** после еды (при плохой переносимости – принимать во время еды).

Нельзя запивать препараты железа чаем, молоком и т.д.

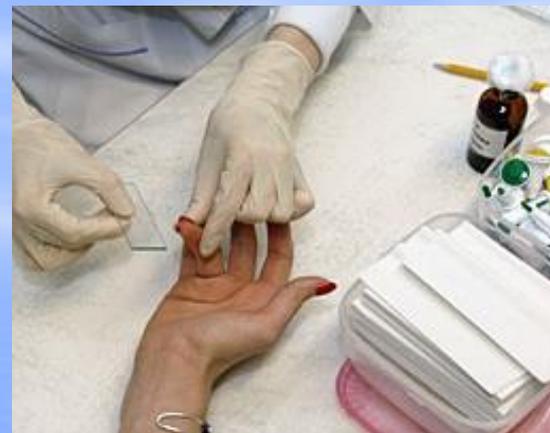
Суточная доза (делится на приемы) **2-валентного или 3-валентного железа:** у взрослых – **200 мг в сутки**, у детей – **30-100 мг в сутки**

Большие дозы не увеличивают эффективность лечения, но дают больше побочных эффектов (расстройства функции желудочно-кишечного тракта, вплоть до изъязвлений, стенозов, непроходимости; увеличение риска кишечных инфекций).



Контроль эффективности терапии

- В первые дни лечения проводится оценка субъективных ощущений,
- На 5-8-й день проводится определение **ретикулоцитарного криза** (2-10-кратное увеличение числа ретикулоцитов по сравнению с исходным значением).
- На 3-й неделе оценивают **прирост гемоглобина** и числа эритроцитов.
- Нормализация уровня гемоглобина, исчезновение гипохромии происходит обычно **к концу первого месяца лечения** (при адекватных дозах препаратов).

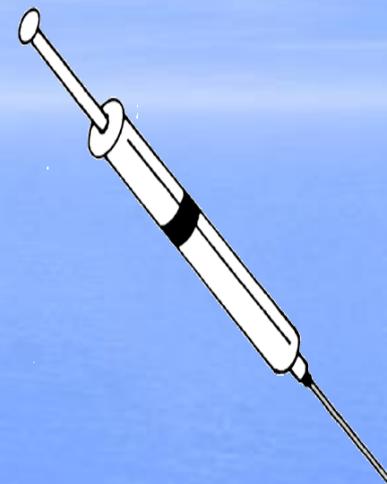


Однако с целью насыщения депо рекомендуется **применение половинной дозы железосодержащих препаратов на протяжении еще 4-8 недель**. Насыщение депо определяется с помощью комплексного биохимического исследования.

При отсутствии этих методов лечение проводится эмпирически.

Показания к парентеральному введению препаратов железа:

1. Состояния после резекции желудка, тонкого кишечника.
2. Синдром нарушенного кишечного всасывания.
3. Неспецифический язвенный колит.
4. Хронический энтероколит.



Показание к переливанию цельной крови и эритроцитной массы:

Тяжёлая анемия (содержание гемоглобина ниже 60 г/л).



Диспансерное наблюдение на педиатрическом участке согласно Стандартам Нижегородской области:

- до нормализации Hb – 4 раза в месяц,
- затем 3 мес. – 1 раз в месяц,
- в последующие 9 мес. – 1 раз в 3 мес.

При наличии сопутствующих наследственных заболеваний – пожизненно с частотой по основному заболеванию.



Профилактика железодефицитных анемий

Включение в рацион ребенка продуктов, богатых железом.

Предпочтение следует отдавать **продуктам животного происхождения** (Fe^{2+} - связанное с белком), в частности мясо телят, кролика.

Всасывание железа, входящего в состав гемосодержащих продуктов, гораздо выше, чем из продуктов, где оно входит в состав ферритина.



Содержание железа (мг/100 г) в продуктах животного происхождения

Продукты	Суммарное содержание железа, мг/100 г продукта	Основные железосодержащие соединения
Печень	6,9	Гем
Баранина	6,6	Гем
Язык говяжий	4,1	Гем
Мясо кролика	3,3	Гем
Конина	3,1	Гем
Говядина	2,7	Гем
Мясо курицы	1,6	Гем
Мясо индейки	1,4	Гем
Скумбрия	1,7	Ферритин, гемосидерин
Сазан	0,6	Ферритин, гемосидерин
Судак	0,5	Ферритин, гемосидерин
Хек/треска	0,5	Ферритин, гемосидерин

Содержание железа в растительных продуктах (мг/100 г) (Казюкова Т.В., 2011)

Продукты	Железо, мг/100 г
Морская капуста	16,0
Чечевица, зерно	11,8
Соя, зерно	9,7
Горох, зерно	6,8
Гречка ядрица	6,7
Орехи	5,0–2,3
Хлеб ржаной	3,9–3,1
Геркулес	3,6
Шпинат	3,5
Курага	3,2
Инжир свежий	3,2
Толокно	3,0
Чернослив	3,0
Пшено, крупа	2,7
Кукуруза, крупа	2,7
Хурма	2,5
Груша свежая	2,3
Яблоко свежее	2,2
Щавель	2,0



Содержание железа в растительных продуктах (мг/100 г)
(Казюкова Т.В., 2011)

Продукты	Железо, мг/100 г
Хлеб пшеничный: мука 1-го сорта	2,0
мука в/с	1,2
Петрушка, зелень	1,9
Алыча	1,9
Укроп	1,6
Капуста цветная	1,4
Свекла	1,4
Облепиха	1,4
Смородина черная	1,3
Капуста брюссельская	1,3
Шиповник свежий	1,3
Земляника	1,2
Малина	1,2
Гранаты	1,0

Абсорбция железа из пищевых продуктов

Продукт	Коэффициент абсорбции железа (%)
Рис	1
Фасоль	2-3
Шпинат	1
Фрукты	2-3
Яйцо	2-3
Рыба	9-11
Печень	12-16
Телятина	22



Компоненты пищи, влияющие на ферроабсорбцию в кишечнике

Усиливают всасывание железа	Снижают всасывание
Лимонная кислота	Кальций
Аскорбиновая кислота	Оксалаты
Янтарная кислота	Фосфаты
Пировиноградная кислота	Фитаты
Молочная кислота	Танин
Казеин	Соевый протеин
Сорбит	Пищевые волокна
Фруктоза	Избыток белка
Алкоголь	Избыток полифенолов
	Избыток железа
	Избыток жиров
	Лекарственные препараты (фторхинолоны, тетрациклины, альмагель, фосфолюгель, препараты кальция, левомицетин, пеницилламин и др.)

Активаторы и ингибиторы всасывания железа, содержащиеся в пищевом рационе человека*

Продукты питания	Активное вещество	Степень влияния
АКТИВАТОРЫ		
Мясо, печень	Гемоглобин, миоглобин	+ + +
Фрукты	Витамин С	+ + +
Овощи, квашеная капуста	Витамин С, кислоты	+ + +
Кефир	Кислоты	+
ИНГИБИТОРЫ		
Все виды чая	Полифенолы (таннин)	- - -
Зернопродукты	Пищевые волокна, фитат	- - -
Сыр, молочные продукты	Кальций, фосфат	- -
Яйцо	Фосфопротеин, альбумин	-

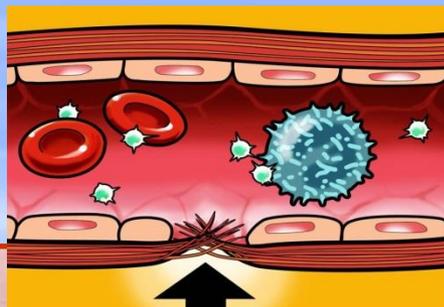
ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. («ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ»)

Группа заболеваний и синдромов, отличительным признаком которых является повышенная кровоточивость, которая может быть обусловлена разными патогенетическими механизмами.

В основе кровоточивости **различные механизмы**, связанные с изменениями в системе гемостаза.



Механизмы системы гемостаза



Поддержание
структурной
целостности стенок
кровеносных сосудов

**Сосудистое звено
гемостаза**

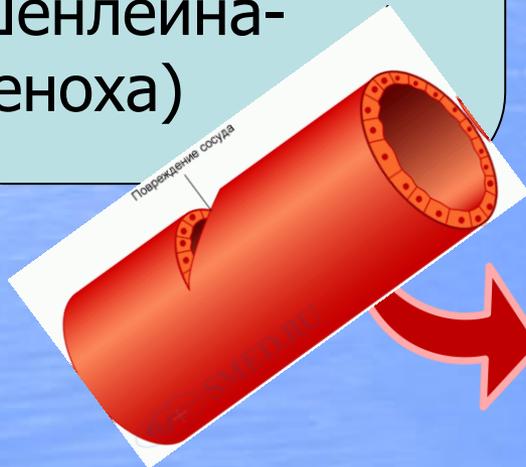
Тромбирование
сосуда при
повреждении

**Тромбоцитарное
звено гемостаза**

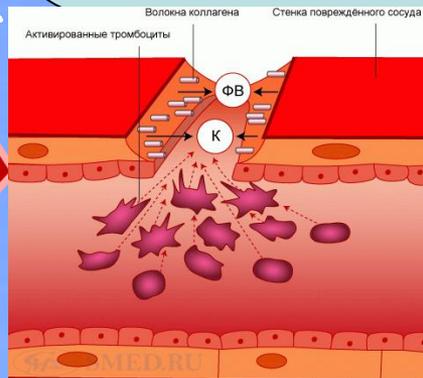
**Плазменное
звено гемостаза**

ПРИЧИНЫ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

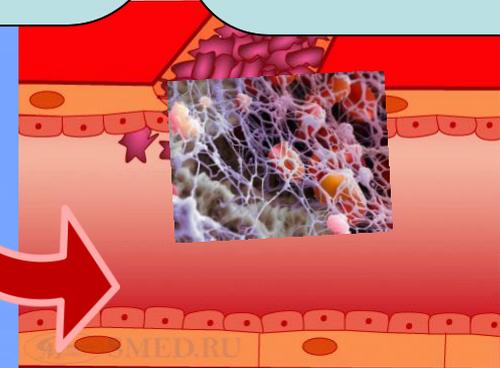
Нарушение
структуры
сосудистой
стенки (болезнь
Шенлейна-
Геноха)



Нарушение
численности и
функциональных
свойств
тромбоцитов
(тромбоцитопении,
тромбоцитопатии)

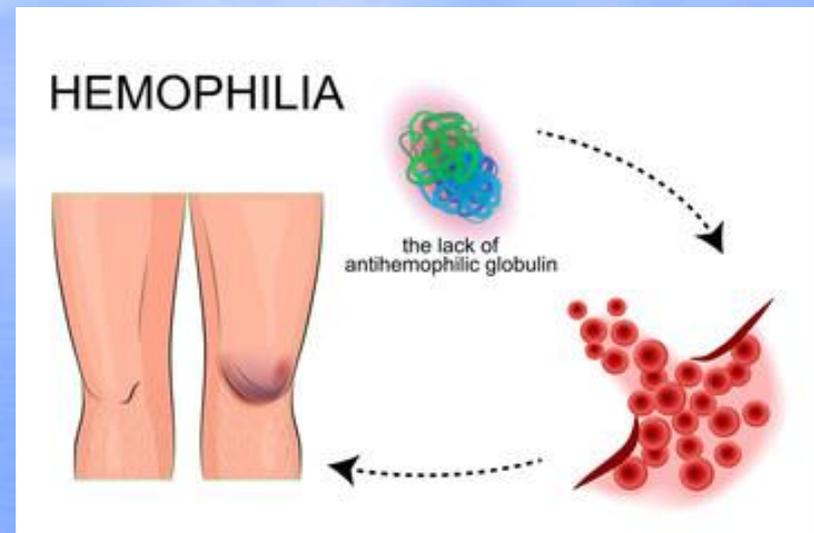


Дефицит
плазменных
факторов
гемостаза
(гемофилия и
др.)



ГЕМОФИЛИЯ

Гемофилия — наследственное заболевание, передаваемое по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу, характеризующееся резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточной коагуляционной активности одного из факторов свертывания крови.



Распространенность гемофилии в большинстве стран составляет 15-20 на 100 тыс. мужчин, или 1:10 тыс. новорожденных мальчиков.

На территории РФ проживает около 15 000 больных гемофилией, **из них дети составляют около 6 000 человек** (по данным созданного в Санкт-Петербурге Благотворительного Фонда помощи больным гемофилией «Национальный Фонд Гемофилии»).

Выделяют:

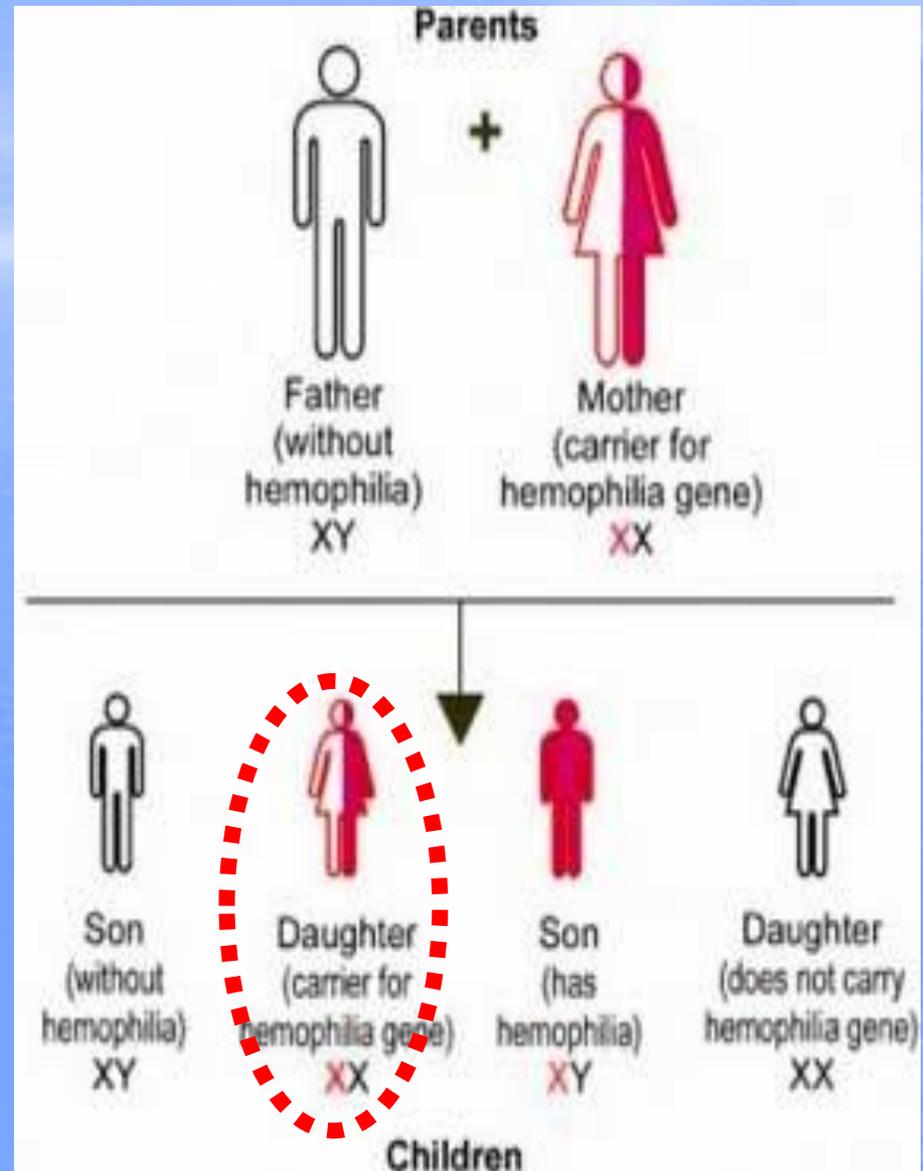
- классическую гемофилию, или гемофилию А, обусловленную дефицитом фактора VIII (составляет 80-85% от общего числа людей с гемофилией);
- гемофилию В, или болезнь Кристмасса - дефицит фактора IX;
- гемофилию С - дефицит фактора XI плазмы.



Наследование

Все **дочери больных** гемофилией являются носителями аномальных генов, все **сыновья здоровы**.

Вероятность того, что **сын носительницы** гемофилии будет болен гемофилией, составляет **50%**, как и вероятность, что ее дочери получат свойства носителя.



Наследование гемофилии в царских домах Европы

9 детей и 42 внука
королевы Виктории



1819-1901

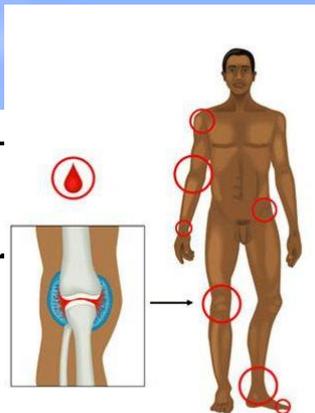


Наследование гемофилии в царских домах Европы:

■ — гемофилик; ● — женщина-носитель.

Клиника

Геморрагии



Больные, %

Кровоизлияния в суставы

94,8

Кровоизлияния под кожу и в мышцы

93,1

Наружные кровотечения при порезах и других травмах

91,5

Носовые кровотечения

56,9

Кровотечения из слизистых оболочек полости рта

47,3

Кровотечения при удалении зубов

38,2

Макрогематурия

28,4

Желудочно-кишечные кровотечения

19,6

Забрюшинные гематомы

15,7

При хирургических вмешательствах без специальной подготовки

10,8

В брыжейку и кишечную стенку

**Особенность
"гемофильного"**

6,9

В головной мозг и его оболочки

**кровотечения –
отсроченность (спустя
часы после травмы).**

14,0

Легочное кровотечение

3,9

Под сухожильный шлем черепа

1,0

Зависимость тяжести геморрагии от уровня VIII фактора в крови

Уровень VIII фактора (в % от нормы)	Геморрагические проявления
50–100	Повышенной кровоточивости не наблюдается
25–50	Кровотечения только после значительных травм и обширных хирургических вмешательств
5–25	Легкая гемофилия. Длительные кровотечения после любых хирургических вмешательств и небольших травм
1–5	Гемофилия средней тяжести. Тяжелые и длительные кровотечения после минимальных повреждений, гемартрозы и «спонтанные» кровотечения
0–1	Тяжелая гемофилия, гемартрозы с возможной последующей инвалидизацией, глубокие тканевые гематомы, кровотечения

ГЕМОФИЛИЯ

Поражение суставов



ЛЕЧЕНИЕ



**ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ
ТЕРАПИЯ
(концентрат фактора)**

Схема лечения

**Обучение
(Школа
гемофилии)**

**Сопутствующая терапия
– гормонотерапия,
– ингибиторы
фибринолиза (при
кровотечениях из ран и
слизистых, ЗАПРЕЩЕНЫ
ПРИ ПОЧЕЧНЫХ
КРОВОТЕЧЕНИЯХ)**

**Местные
гемостатические
препараты**

Лечение гемофилии

Требования к режиму

- Ограничение физических нагрузок при обострении.
- Избегание препаратов антиагрегирующего действия.

Диета

Специальных диетических ограничений согласно Протоколу ведения больных нет.



Питание в стационаре (Стандарт, 2012)

Наименование вида лечебного питания	Частота предоставления
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,05
Диетическая терапия при заболеваниях кишечника (стол 3, 4, 4а, 4б, 4в, 4п)	0,05
Диетическая терапия при заболеваниях печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы (стол 5а, 5щ, 5л/ж, 5п)	0,05
Диетическая терапия при заболеваниях пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки (стол 1, 1а, 1б, 2а, 2, 5р)	0,05
Диетическая терапия при нормальном состоянии органов пищеварения и отсутствии показаний для назначения специализированной диеты (стол 15)	0,6
Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения	0,05
Основная лечебная диета (ОЛД)	0,15

Лечение гемофилии

I. Заместительная терапия

Современная тактика лечения гемофилии

- Лечение «по требованию» (**кризисное**, по обращаемости) – препараты вводят в условиях лечебного учреждения по факту развития кровотечения.

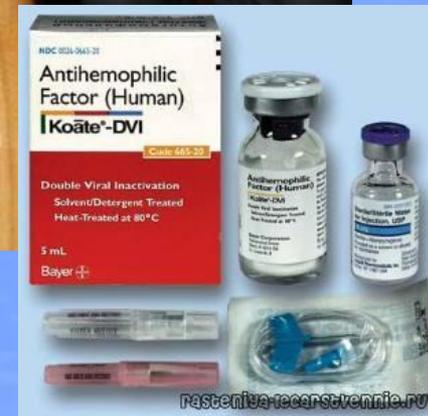
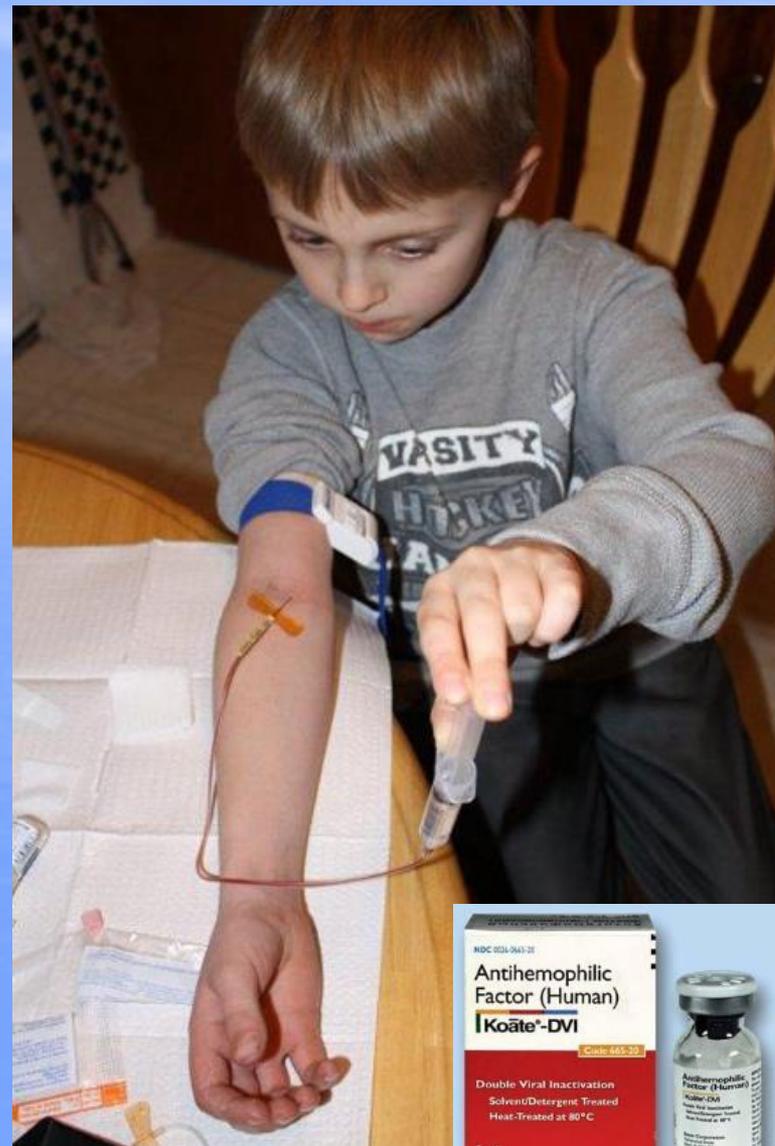
- Профилактическое лечение (цель – поддержание активности дефицитного фактора на уровне 5% от нормы) – препараты вводят «заранее» для предупреждения кровотечений и кровоизлияний при тяжёлой и среднетяжёлой гемофилии.



Лечение гемофилии

- Лечение в домашних условиях (предпочтительно) – применяется **при нетяжелых геморрагических кризах** и представляет собой введение фактора вне медицинского учреждения без наблюдения медперсонала (лечение проводится родственниками больного после их обучения правилам введения препаратов).

При сложности венозного доступа, возможна установка венозных портов. **Если у пациента установлен венозный порт, ребенок и члены семьи должны быть дополнительно обучены правилам его использования и уходу за ним.**



Критерии выбора антигемофильного препарата

1. Концентраты фактора свёртывания

Применение рекомбинантных препаратов фактора позволяет избежать риска заражения пациентов вирусными инфекциями, который возможен при использовании антигемофильных препаратов, полученных из донорской крови.

В то же время при выборе варианта заместительной терапии следует учитывать, что рекомбинантные препараты в 2-3 раза дороже плазменных.



2. Криопреципитат – белковый препарат плазмы крови человека – применяют при гемофилии в исключительных случаях, при отсутствии концентратов факторов.

В развитых странах свежезамороженную плазму и криопреципитат не применяют для лечения больных гемофилией, используя их лишь в качестве полуфабрикатов для производства высокоэффективных и вирусобезопасных концентратов факторов свертывания крови.

Лечение гемофилии

II. Гормонотерапия

➤ Глюкокортикоидная терапия.

При почечных кровотечениях показана преднизолонотерапия коротким курсом 3-7 дней.

➤ Десмопрессин

Вводится внутривенно.

Временно (в течение 8-10 ч) повышает уровень FVIII. Последующие инъекции обладают меньшей эффективностью, что объясняется истощением депо фактора VIII. Используется для профилактики и лечения геморрагических эпизодов, в т.ч. во время хирургических вмешательств.

III. Местная терапия:

наложение тампонов с гемостатической губкой, тромбином на место кровотечения, дефекта кожи и слизистых.



Лечение гемофилии

IV. Физиотерапия

Проводится **при гемартрозе и мышечном кровотечении только на фоне заместительной терапии:**

- в острый период УВЧ-терапия – 2-3 процедуры, что позволяет повторять курсы УВЧ в течение года на один и тот же очаг поражения;
- после УВЧ и купирования болевого синдрома и отека последовательно могут быть использованы электро- и фонофорез гидрокортизона, димексида;
- при остаточных явлениях – магнитотерапия ежедневно в течение 10-12 дней.

V. Санаторно-курортное лечение осложнений гемофилии

Позволяет приостановить процесс инвалидизации пациентов (уровень убедительности доказательств B).

Физиотерапевтические процедуры (в отдельных случаях проводятся под прикрытием гемостатических препаратов).

Лечебная физкультура, массаж, плавание – для укрепления мышечной системы.

Помощь больному гемофилией при носовом кровотечении (ВОЗ, 2012)

1. Наклонить голову больного вперёд, чтобы он не глотал кровь и попросить его мягко выдыхать мелкие сгустки.

В течение 10-20 минут следует придавливать марлю, смоченную в ледяной воде, к передней мягкой части носа.



2. Часто, если кровотечение не сильное и не повторяется, не возникает необходимости в терапии замещающим фактором.

3. Антигистаминные препараты и лекарства от заложенности носа полезны для кровотечений, характерных для аллергий, инфекций верхних дыхательных путей и сезонных изменений.

4. Полезно местное прикладывание марли, смоченной ϵ -аминокапроновой или транексамовой кислотой.

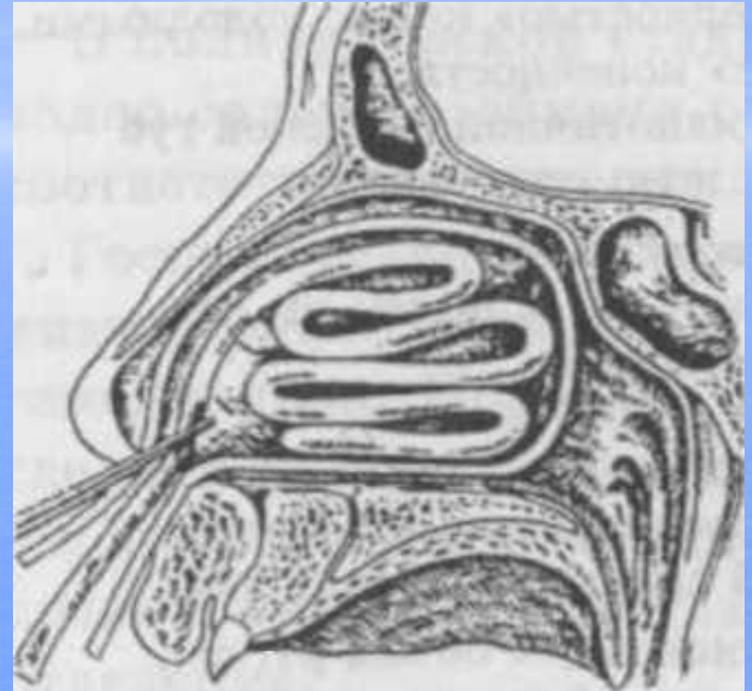
5. Если кровотечения продолжительные или происходят часто, провести оценку на наличие анемии и применить соответствующее лечение.

Помощь больному гемофилией при носовом кровотечении

6. Если кровотечение не проходит или повторяется, проконсультироваться с отоларингологом.

Для контроля кровотечения может потребоваться передняя и задняя тампонада носа.

7. Носовые кровотечения часто можно предупредить, повышая влажность в окружающей среде, нанося гели (например, вазелин или капли солевого раствора /гель) на слизистую оболочку носа для сохранения влажности, или применяя солевой спрей.



Кровоизлияние в мягкие ткани

Симптомы будут зависеть от места кровоизлияния.

2. Для многих поверхностных кровоизлияний в мягкие ткани терапия замещения фактора не требуется.

Может быть полезным применение тугих повязок и льда.

3. Проведите оценку больного на степень тяжести кровоизлияния и возможность воздействия на мышцы и нервно-сосудистую систему.

Исключите возможную травму участков, где распложены жизненно важные органы, такие как голова или брюшная полость.

4. Кровоизлияния в забрюшинную полость, мошонку, ягодицы или бедра, могут привести к значительным потерям крови. Если есть подозрение на такого рода ситуацию, немедленно лечить фактором свёртывания.

5. Следует регулярно наблюдать за уровнями гемоглобина и основными показателями жизнедеятельности

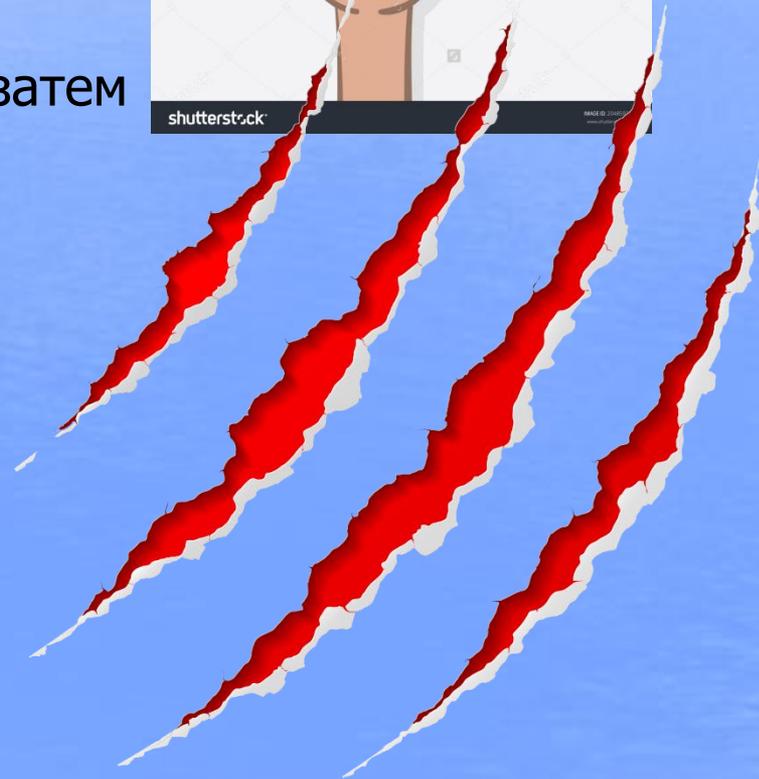


Раны и ссадины

Для лечения неглубоких ран, необходимо очистить рану, туго перебинтовать и затем наложить стерильный лейкопластырь.

2. Для глубоких ран, поднять уровень фактора свёртывания, а затем наложить швы.

3. Швы можно снимать после введения концентрата фактора.



Гемартроз

При болевом синдроме показано использование **местной гипотермии на 15-20 минут каждые 4-6 часов.**

При развитии выраженного болевого синдрома возможно проведение **кратковременной иммобилизации**, которая должна сниматься сразу после прекращения болей.

При гемартрозе с болевым синдромом, сохраняющимся **более суток**, проводятся пункции сустава с аспирацией содержимого (врачебная процедура).



ФИЗИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ БОЛЬНОГО РЕБЁНКА

Достаточная физическая активность необходима для адекватного развития опорно-двигательного аппарата, нервной системы, поддержания общего здоровья организма и самоуважения пациента.

Акцент необходимо делать на укрепление силы мышц, разработку координации движения и общую физическую активность.

У пациентов с гемофилией, страдающих значимыми нарушениями функции опорно-двигательного аппарата восстановление адекватной физической активности способствует нормализации плотности костной ткани и улучшению состояния суставов.



ФИЗИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ БОЛЬНОГО РЕБЁНКА

Виды спорта с низким риском кровотечения

- ЛФК,
- Рыбная ловля,
- Силовой тренинг (гантели, эспандер),
- Боулинг,
- Скалолазание,
- Танцы,
- Гольф,
- Парусный спорт,
- Лыжи (ходьба на лыжах),
- Плавание,
- Теннис,
- Утренняя гимнастика,
- Бильярд,
- Гребля на каноэ,
- Дайвинг,
- Ходьба,
- Настольный теннис,
- Аэробика,
- Минигольф.



Нерекомендованные виды спорта из-за высокого риска кровотечения и повреждений:

- Бокс,
- Футбол,
- Гандбол,
- Дзюдо,
- Тяжелая атлетика,



- Сноуборд,
- Фехтование,
- Хоккей,
- Парашютный спорт,
- Водное поло.



Профилактика кровотечений при гемофилии

Важное значение для профилактики кровотечений имеет организация учебы ребенка, выбор профессии.

Все больные гемофилией должны находиться на диспансерном учете у гематолога.

С целью оказания неотложной помощи в случаях кровотечений **больной должен иметь при себе справку** с указанием в ней точного диагноза, группы крови, резус-принадлежности и точных лечебных рекомендаций.

Диспансерное наблюдение и профилактика кровотечений

Федеральные клинические рекомендации, 2015:

Частота осмотра пациентов гематологом, ортопедом и стоматологом – не менее 2 раз в год.

Пациенты **с тяжелой формой** или получающие постоянное профилактическое лечение – **не менее 4 раз** в год.

При отсутствии возможности посещения в связи с удаленностью проживания, при отсутствии значимых геморрагических проявлений – не менее 1 раза в год.

Остальные специалисты (физиотерапевт, врач ЛФК, психолога) – не менее 1 раза в год.

Согласно Стандартам Нижегородской области:

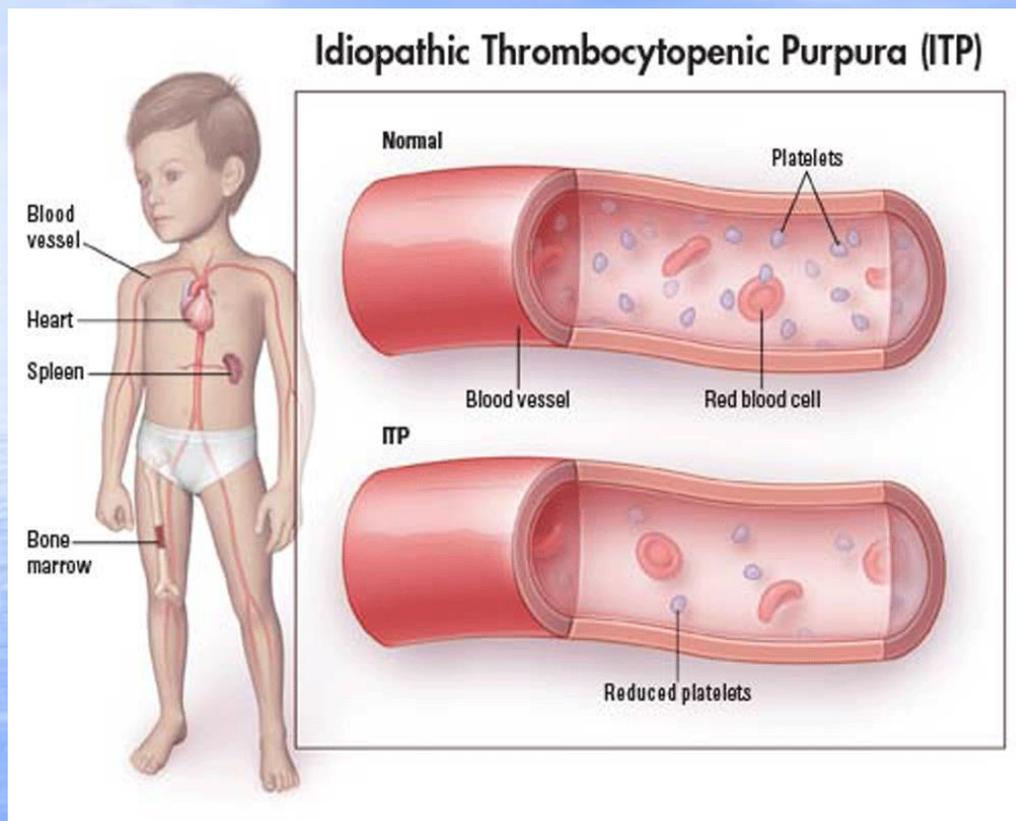
12 посещений в год

Требования к диетическим назначениям и ограничениям:

Специальных требований нет.



ИММУННАЯ (ИДИОПАТИЧЕСКАЯ) ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (БОЛЕЗНЬ ВЕРЛЬГОФА, ИТП)

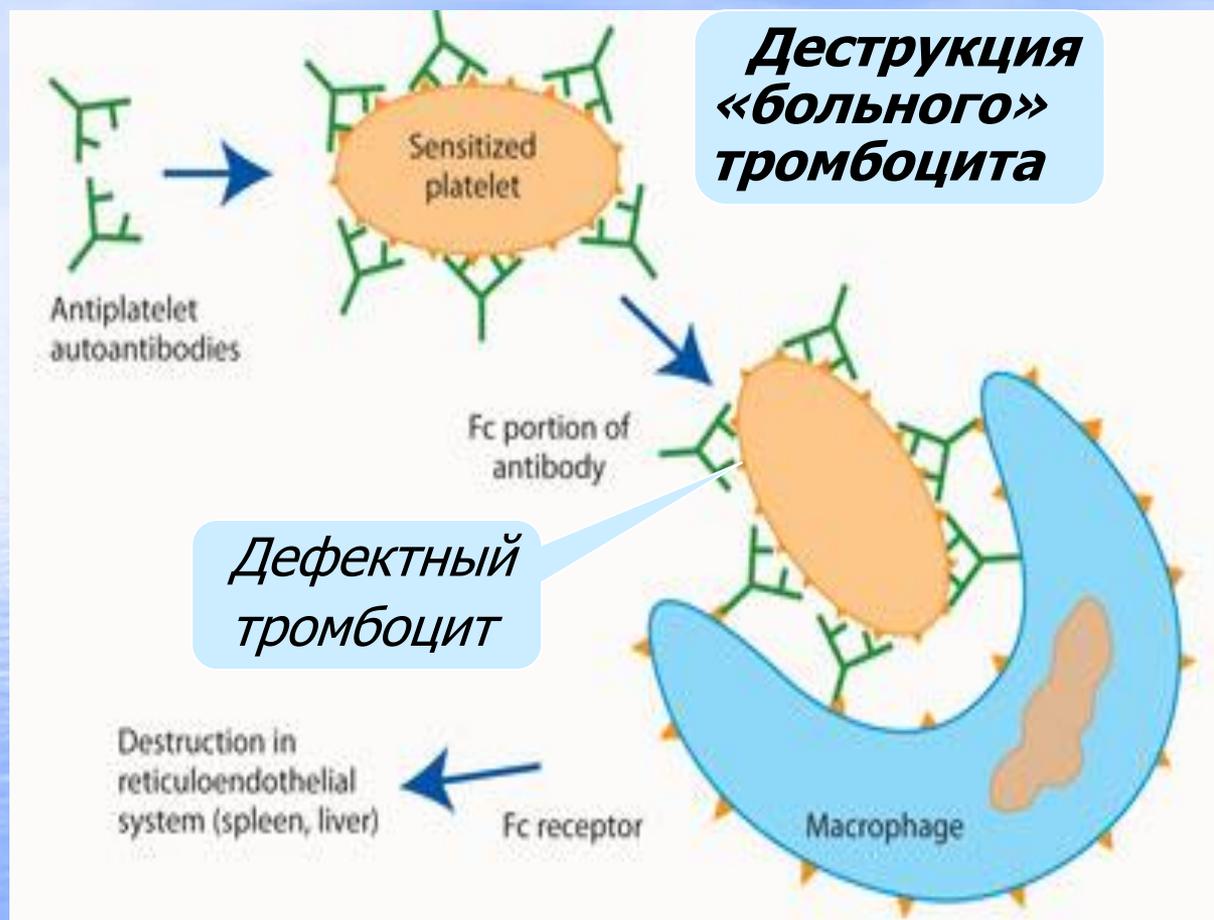


Иммунная
тромбоцитопения –
геморрагический диатез,
характеризующийся
снижением числа
тромбоцитов менее
 $100,0 \times 10^9 / \text{л}$,
качественной их
неполноценностью при
повышенном или
нормальном содержании
мегакариоцитов в костном
мозге.

Встречается с частотой регистрации 16-32 случая на 1 миллион населения в год.

В детской популяции: до 6 больных на 100 тыс. детского населения (Шабалов Н П , 1998, Hedman A , 1997)

Патогенез болезни



Причина недостаточности тромбоцитов – образование к ним антител.

Антитела к **собственным тромбоцитам** могут появляться **спустя 1-3 нед** после перенесённых вирусных или бактериальных инфекций, профилактических прививок и т.д.

Продолжительность жизни тромбоцитов, нагруженных антителами снижена до нескольких часов вместо 7-10 дней в норме.

КЛИНИКА

- **На первом месте** по частоте возникновения стоят **кожные проявления.**

Геморрагии обычно появляются внезапно без причины или после микротравм.

- **Вторым по частоте признаком** в ходе заболевания являются **кровотечения.**

Как правило, кровотечения отмечаются вместе с кожными проявлениями.



Основные характеристики кожного геморрагического синдрома при тромбоцитопенической пурпуре

1. Несоответствие **выраженности геморрагии степени травматического** воздействия – возможно их спонтанное появление (преимущественно ночью).

2. **Полиморфизм** геморрагических высыпаний (от петехий до крупных кровоизлияний).

3. Полихромность кожных геморрагий (**окраска от багровой до сине-зеленоватой и жёлтой** в зависимости от давности их появления), что связано с постепенным превращением гемоглобина через промежуточные стадии распада в билирубин.

4. Асимметрия (нет излюбленной локализации) геморрагических элементов.

5. Безболезненность.



Геморрагические высыпания при иммунной тромбоцитопенической пурпуре



Геморрагические высыпания при иммунной тромбоцитопенической пурпуре



Copyright ©2006 by The McGraw-Hill Companies, Inc.
All rights reserved.



Кровоизлияния в слизистые оболочки



Появление геморрагий в области головы считается серьезным симптомом, указывающим на возможность кровоизлияния в мозг.

КРОВОТЕЧЕНИЯ

- Наиболее типичны носовые кровотечения.

Обычно они упорные, обильные, ведут к анемии.

- Часты кровотечения из слизистых оболочек ротовой полости, из миндалин и задней стенки глотки.

Слизистая рта при тромбоцитопенической пурпуре бледная, отечная, атрофирована, эпителий истонченный, местами образуются эрозии или язвы, но не всегда.



Частые или обильные кровотечения при тромбоцитопенической пурпуре приводят к развитию постгеморрагической анемии.

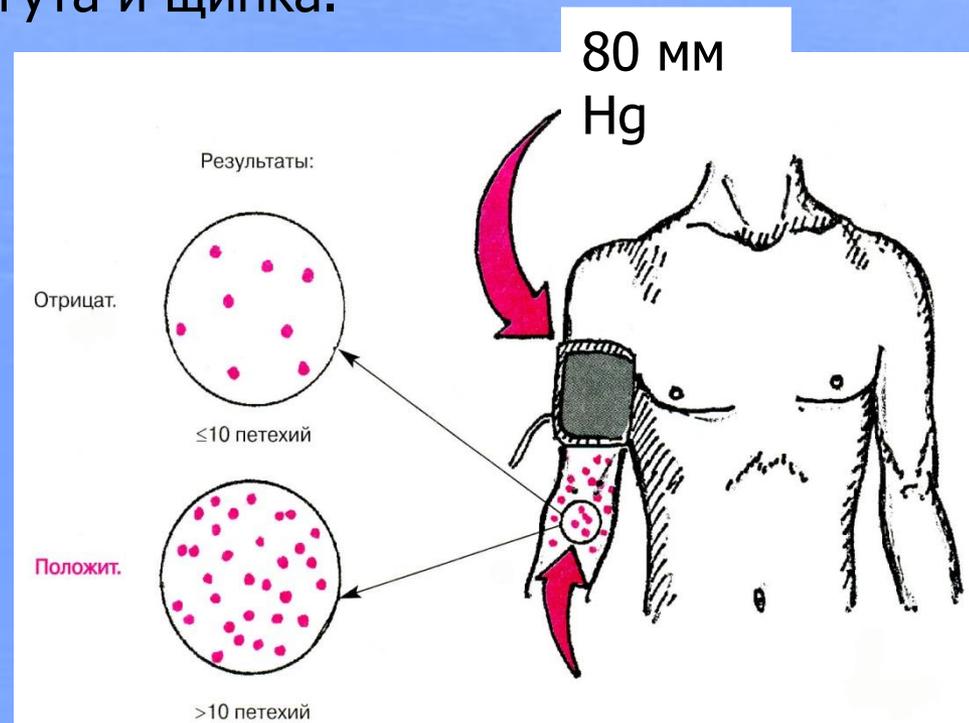
Результаты обследования



- Гемограмма, коагулограмма
 - удлинение времени кровотечения,
 - постгеморрагическая анемия,
 - увеличение количества ретикулоцитов,
 - тромбоцитопения,
 - ослабление или отсутствие ретракции кровяного сгустка,
- Положительный симптом жгута и щипка.

Симптом жгута Кончаловского-Румпеля- Леде.

У здоровых людей при повышении давления в тонометре до 80 мм Hg в течение 5 мин. на предплечье в 2 см от локтевой ямки в круге диаметром 2,5 см образуется не более 10 петехий (диаметром до 1 мм).



Классификация

По течению:

- острые формы (менее 6 месяцев)
- хронические формы ИТП:
 - с редкими рецидивами;
 - с частыми рецидивами;
 - непрерывно рецидивирующие.

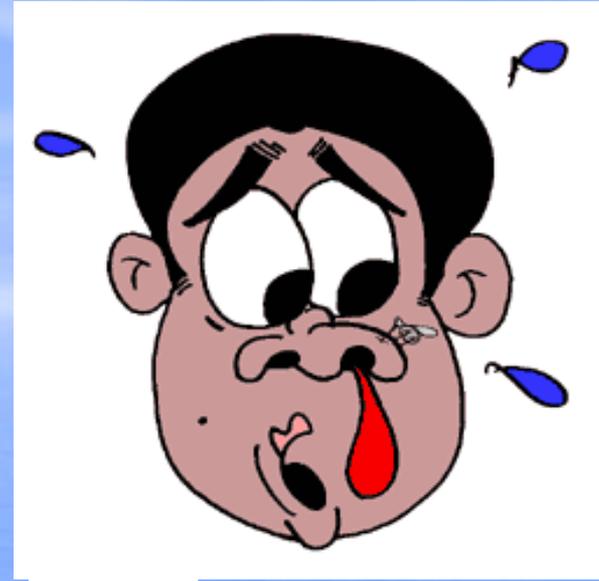
Для хронической формы тромбоцитопенической пурпуры не характерно острое начало.



Классификация

По клинической картине:

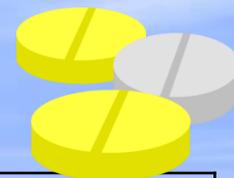
- «сухая пурпура» (имеется только кожный геморрагический синдром);
- «влажная пурпура» (пурпура в сочетании с кровотечениями).



По периоду болезни:

- обострение (криз),
- клиническую ремиссию (отсутствие кровоточивости при сохраняющейся тромбоцитопении),
- клинико-гематологическую ремиссию.

Подходы к лечению (Федеральные клинические рекомендации Союза гематологов. 2015)



Кровоточивость/качество жизни	Лечебный подход
Минорная кровоточивость, <100 петехий и/или < 5 мелких синяков (<3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых	Наблюдение
Легкая кровоточивость. Множественные петехии > 100; и/или > 5 крупных синяков (>3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых	Наблюдение или, у некоторых пациентов – лечение
Умеренная кровоточивость. Наличие кровоточивости слизистых, «опасный» стиль жизни	Лечение для некоторых пациентов
Кровоточивость слизистых или подозрения на внутреннее кровотечение	Лечение у всех пациентов

Лечение

Обязательные мероприятия:
базисная патогенетическая терапия – коррекция иммунопатологического процесса (кортикостероиды, иммуноглобулины)

Схема лечения

Альтернативное лечение: спленэктомия, цитостатическая терапия (в тяжелых случаях)

Вспомогательное лечение: режим, диета, гемостатическая терапия, улучшение адгезивных свойств тромбоцитов, санация хронических очагов инфекции

Спленэктомия

Практика показывает, что консервативная терапия не всегда приводит к нормализации уровня тромбоцитов и купированию геморрагического синдрома.

В таких случаях возникает необходимость в проведении оперативного лечения.

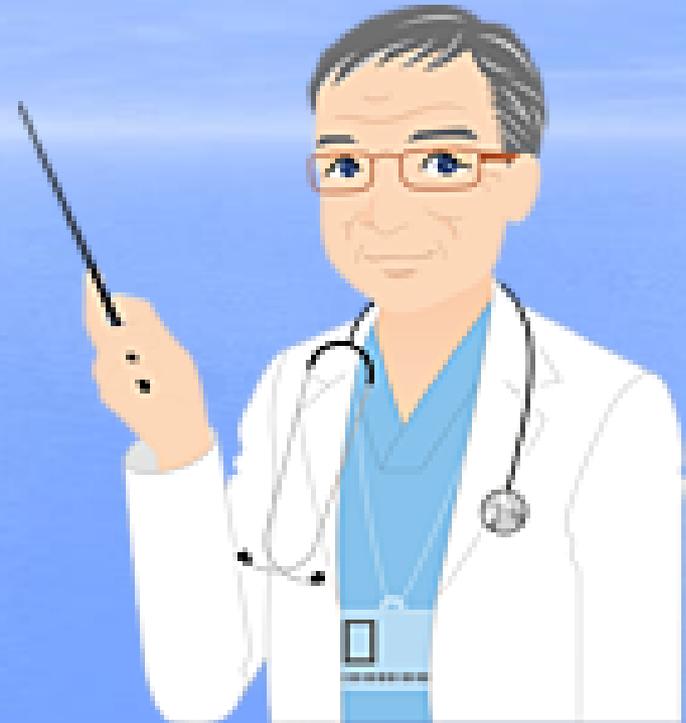
Оптимальным считается проведение спленэктомии после достижения ребенком 5 лет, что связано с формированием иммунной системы, и после 12 месяцев от начала лечения, но в практической деятельности эти вопросы зачастую приходится решать в более ранние сроки:

при некупирующемся кровотечении или угрозе кровоизлияния в ЦНС удаление селезенки проводится по жизненным показаниям.

Прогноз заболевания

Имунная тромбоцитопеническая пурпура — относительно доброкачественное гематологическое заболевание (в ~80% случаев наступает ремиссия).

Однако **существующие методы оценки тяжести и прогноза заболевания не позволяют предсказать** ни массивные кровотечения, ни хронизацию процесса (Butoianu E., 1980; Graziano F.M., 1985; Udvardy M., 2001).



Исходы ИТП



Хороший прогноз у детей до 7 лет.

ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Согласно Клиническим рекомендациям по диагностике и лечению пациентов с иммунной тромбоцитопенией (Протоколам лечения), 2015:

Диспансерное наблюдение пациентов с впервые выявленной ИТП осуществляется в течение не менее 2-х лет.

Продолжительность диспансеризации определяется наступлением стабильной клинико-гематологической ремиссии.

Учитывая возможную триггерную роль инфекций, аллергических реакций, психических травм в развитии рецидивов ИТП, рекомендуется организация лечебно-профилактических мероприятий по:

- санации очагов хронической инфекции,
- своевременной терапии интеркуррентных заболеваний,
- лечению сопутствующей патологии.

Согласно Стандартам оказания медицинской помощи населению Нижегородской области диспансерное наблюдение 5 лет от последнего обострения

1 год – 12 раз в год

2-5 год – 4 раза в год.



ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ (БОЛЕЗНЬ ШЁНЛЕЙН-ГЕНОХА)

Геморрагический васкулит – **генерализованный васкулит** неясной этиологии, поражающий **мелкие сосуды кожи, суставов, почек и желудочно-кишечного тракта.**

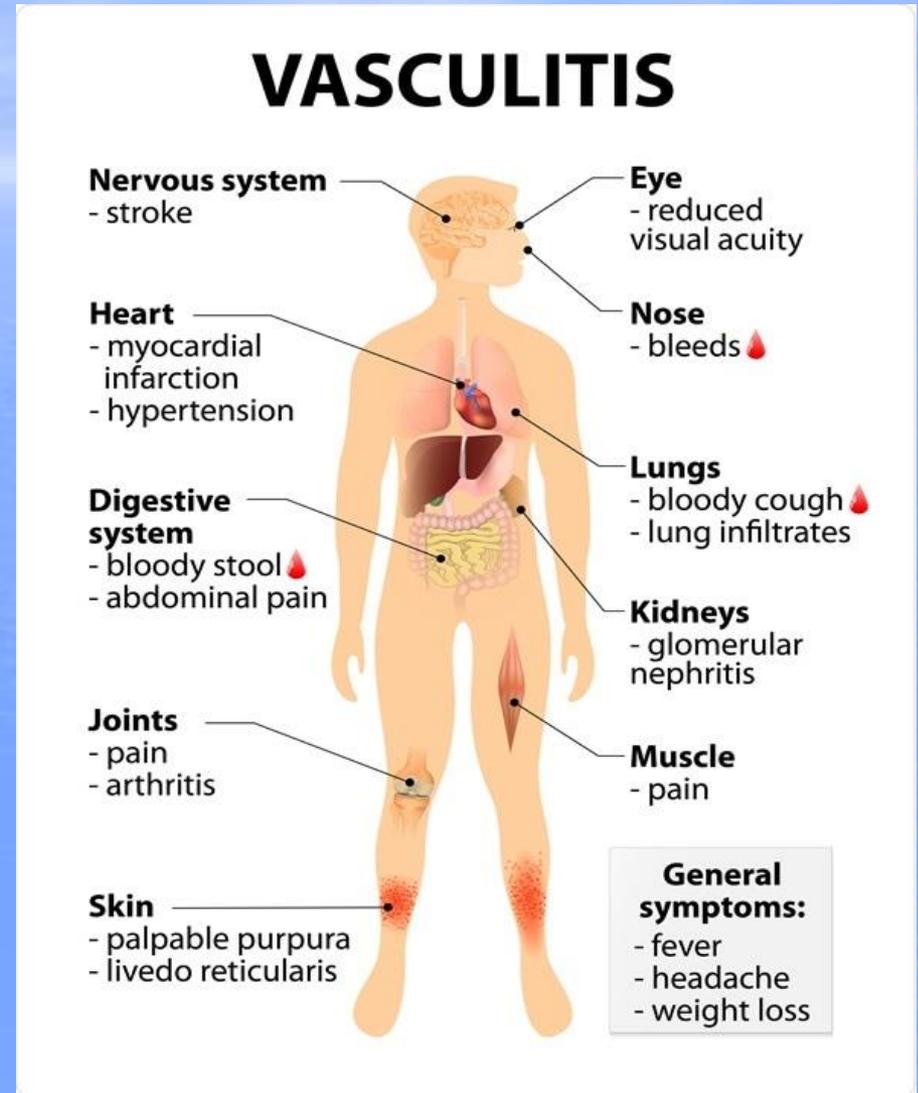
Заболеваемость:

10-20,4 (средняя 13,5) на 100 000 детей.

Возрастная динамика заболеваемости: 50% пациентов заболевают в возрасте до 5 лет, 75% - до 10 лет

Чаще болеют мальчики, соотношение мальчиков и девочек – 1,5-2:1.

В большинстве случаев заболевание дебютирует зимой.



Этиология

В основе заболевания иммунный сбой – выработка патологических иммунных комплексов, поражающих сосуды.

Точная причина аномальной реакции иммунитета с повреждением сосудов неизвестна.

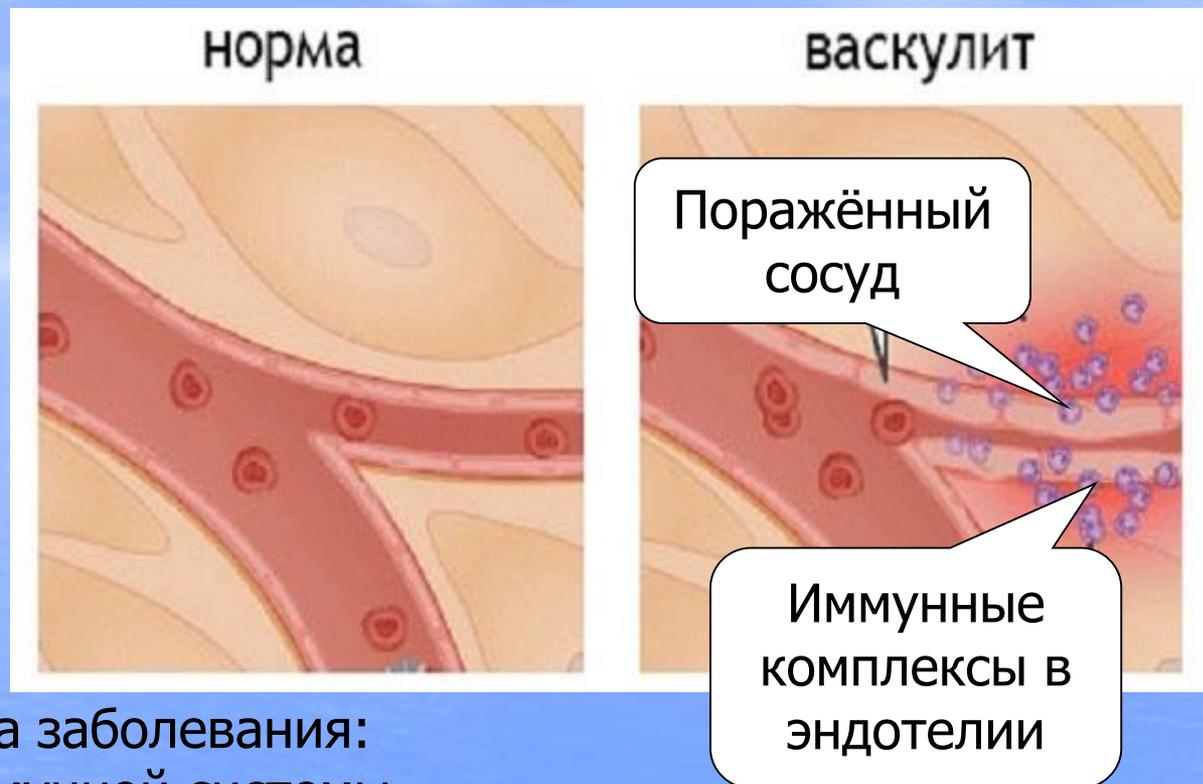
Провоцирующими факторами могут быть:

- Инфекционные агенты (бактерии, вирусы – вирус ветряной оспы, кори, гепатита и др.),
- Продукты питания,
- Укусы насекомых,
- Переохлаждение,
- Травма.



Патогенез

Начало болезни возможно через 1-4 недели после ангины, ОРВИ, скарлатины или другого инфекционного заболевания.



В основе патогенеза заболевания:

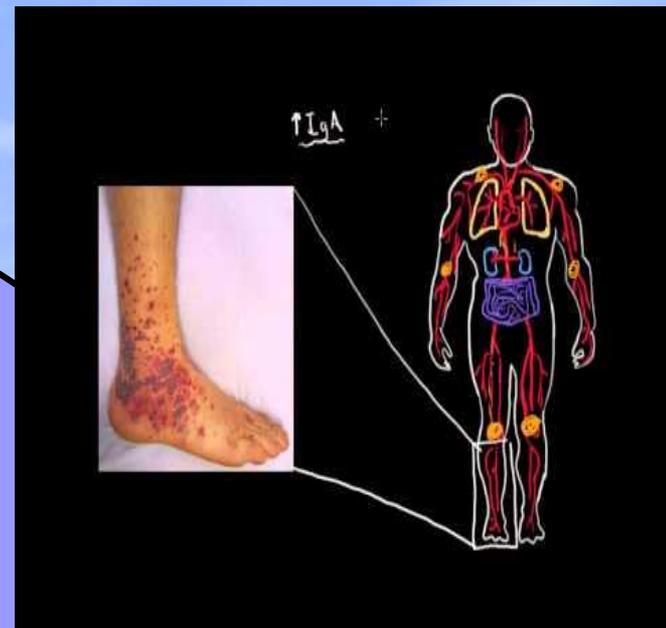
- гиперактивация иммунной системы,
- повреждение эндотелия сосудов микроциркуляторного русла:
 - с повышением проницаемости сосудов,
 - с последующим нарушением системы гемостаза, приводящим к гиперагрегации тромбоцитов и гиперкоагуляции (то есть развитие системного микротромбоваскулита).

Геморрагический васкулит **(болезнь Шенлейна-Геноха)**

Развивается после перенесенных инфекций, введения вакцин или сывороток при лекарственной непереносимости.



Клиника геморрагического васкулита



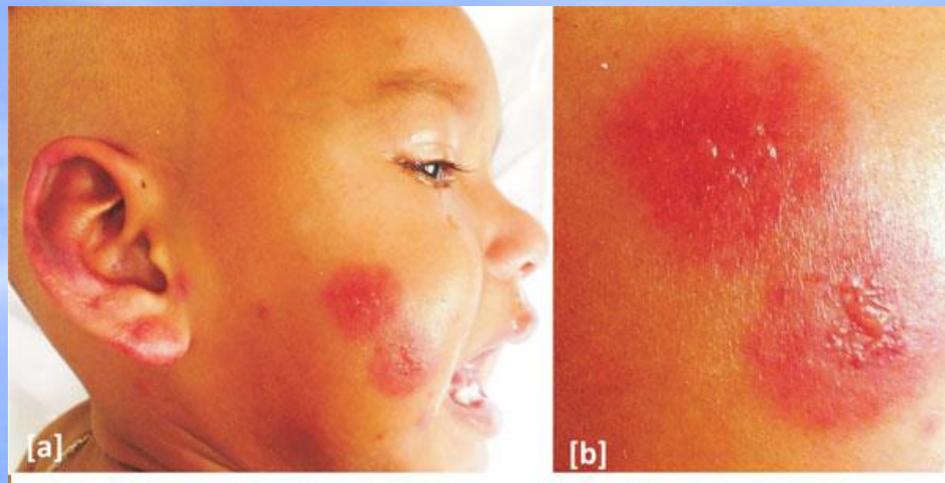
Симптомы геморрагического васкулита (ГВ) по данным детской больницы Бернского университета.

Синдром	Частота при ГВ
Предшествующее острое лихорадочное заболевание	60%
Геморрагические высыпания только на коже ног и туловища	49%
Геморрагические высыпания обширные	51%
Симптомы поражения суставов (болезненность или распухание)	79%
Абдоминальные симптомы (боль, мелена – чёрный полужидкий стул, кровавая рвота, инвагинация)	66%
Разбухание мошонки	8%
Стенозирующий уретрит	1%
Поражение почек, в том числе тяжёлое:	43% 13%

Кожный синдром

✓ Характер и метаморфозы кожных проявлений

- Сыпь мелкопятнистая или пятнисто-папулезная (пальпируемая), геморрагическая.
- Обычно сочетается с ангионевротическими отеками.
- Иногда вначале сыпь выглядит вначале как крапивница, но вскоре приобретает вид пурпуры или петехиев.
- Характерна симметричность высыпаний.
- Геморрагические элементы появляются волнообразно.
- Как правило, через несколько дней высыпания бледнеют, приобретают бурую окраску, затем исчезают бесследно или сохраняются в виде участков пигментации.
- Расположена преимущественно на разгибательных поверхностях тела.



Кожный синдром

✓ Преимущественная локализация высыпаний:

- дистальные отделы нижних конечностей,
- постепенно распространяется на бедра и ягодицы (реже - на верхние конечности, живот, спину),
- на ушных раковинах,
- у мальчиков на мошонке.

- почти не бывает сыпи на лице.



Расположение сыпи при геморрагическом васкулите



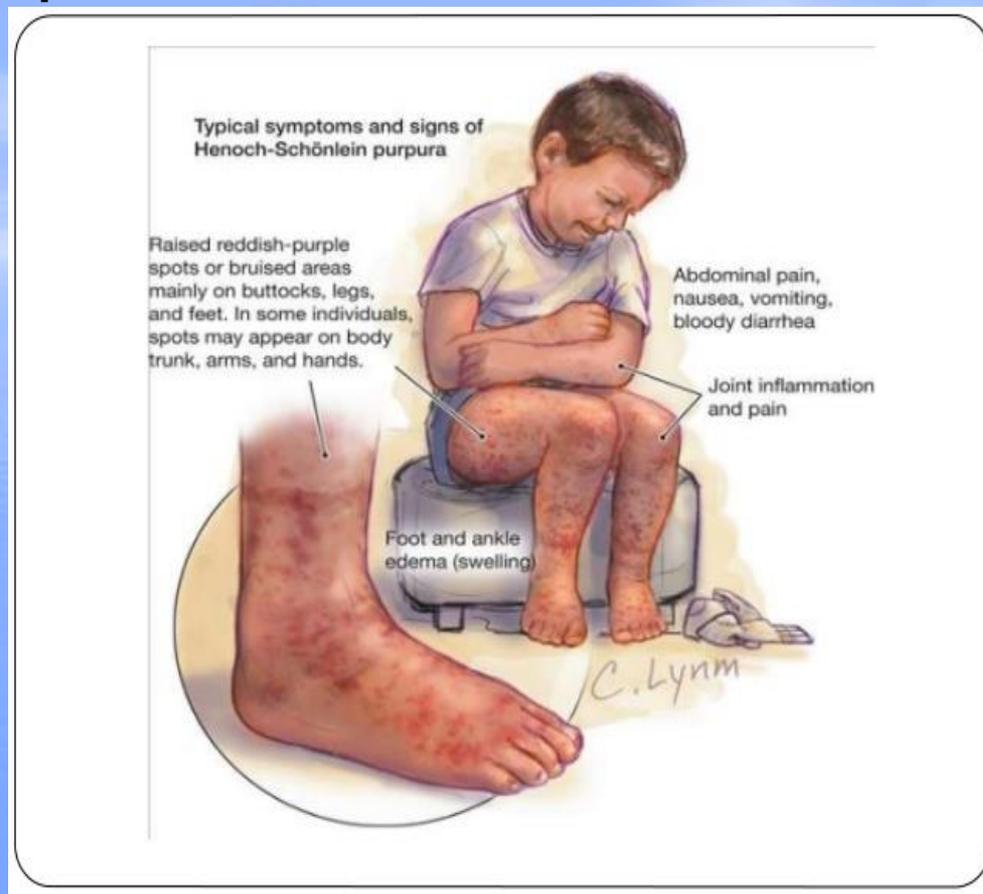
Суставной синдром

- Поражение суставов (артриты коленных, голеностопных, локтевых, лучезапястных суставов) развивается в 59-100% случаев.
- Обусловлен не столько воспалением синовиальной оболочки суставов, сколько **отеком околоуставных тканей вследствие нарушения микроциркуляции.**
- Наиболее характерны мигрирующие артралгии в первую очередь крупных суставов нижних конечностей.
- **Суставной синдром предшествует кожным проявлениям в 25% случаев.**



Абдоминальный синдром

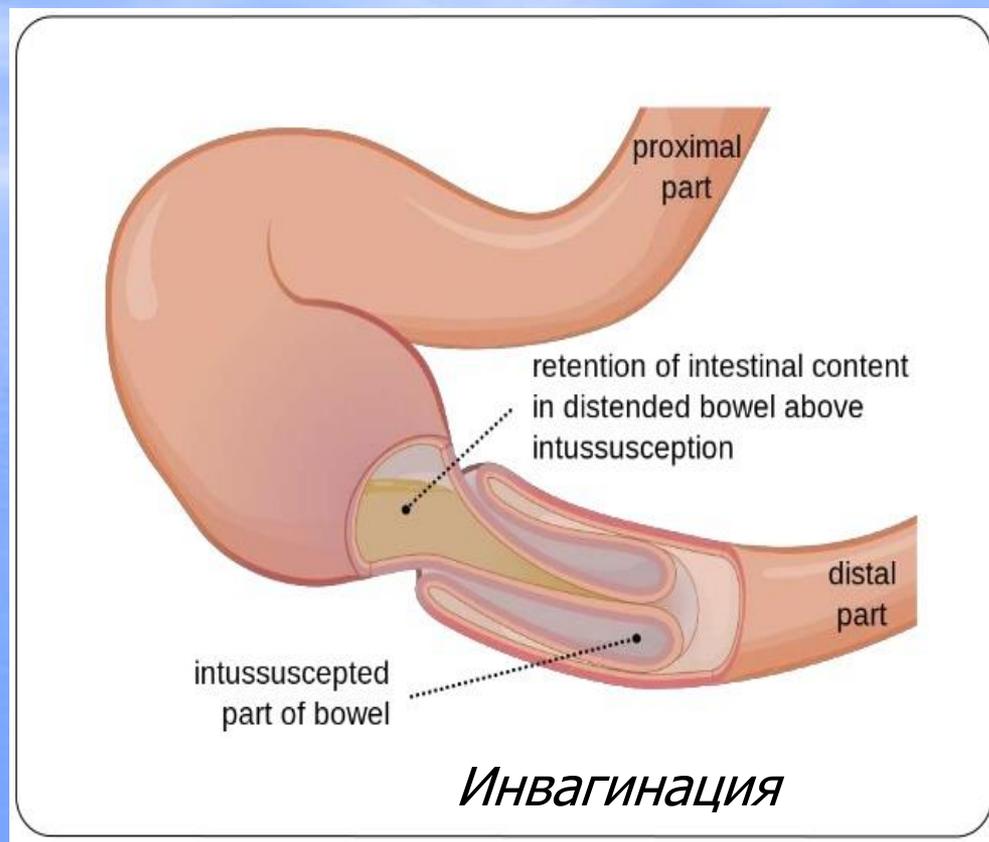
- Абдоминальный синдром **обусловлен отёком и геморрагиями в стенку кишки, брыжейку или брюшину.**
- Проявляется **умеренными или сильными схваткообразными болями в животе.**



- Болевые приступы могут повторяться **множественно в течение дня** и сопровождаться **тошнотой, рвотой, жидким стулом с примесью крови.**
- Боли в животе могут предшествовать кожному синдрому на 1-14 дней у 43% пациентов.

Возможные осложнения:

- аппендицит,
- холецистит,
- панкреатит,
- желудочно-кишечное кровотечение,
- инвагинация,
- кишечная непроходимость,
- язвы, инфаркты кишки,
- перфорация кишечника с развитием перитонита

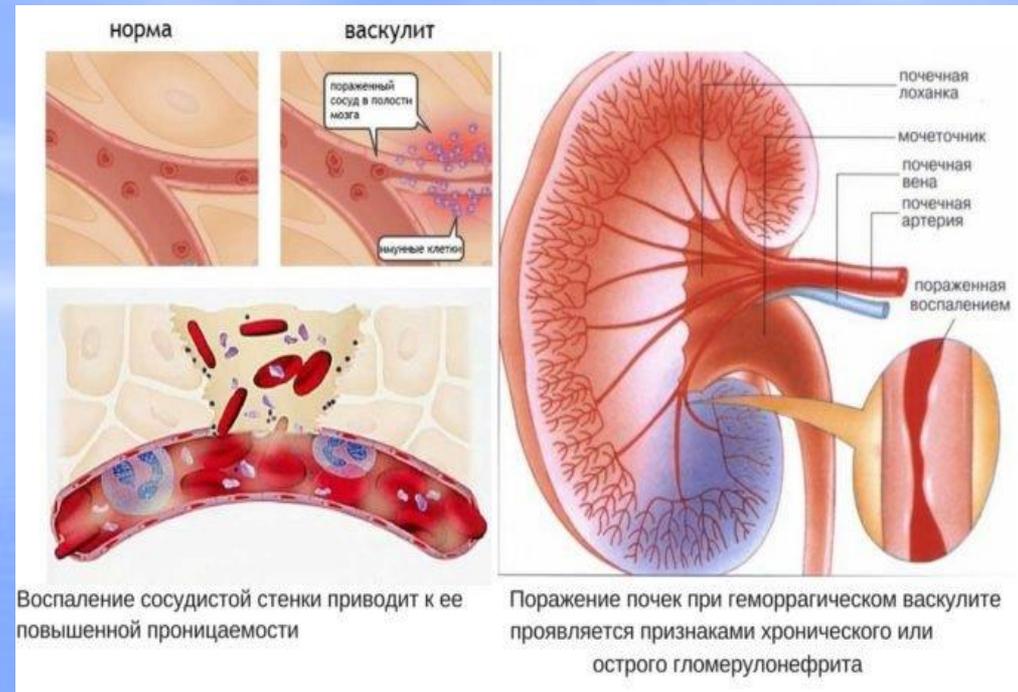


Ренальный синдром

- У 73% из пациентов с ренальным синдромом симптомы проявляются в течение первых 4 нед., у 97% – в течение 3-х мес. после дебюта заболевания.

Тяжесть поражения почек не коррелирует с выраженностью экстраренальных проявлений.

- Чаще протекает бессимптомно**, что является основанием для проведения **обследования в течение 6 месяцев после последнего эпизода болезни.**
- Обычно встречается **бессимптомная изолированная микро- или макрогематурия**, иногда в сочетании с умеренной протеинурией.
- Течение в большинстве случаев – благоприятное**, но при устойчивой гематурии и протеинурии может развиваться хроническая почечная недостаточность.



Течение заболевания

Развитие заболевания острое, чаще полисиндромное, реже моносиндромное (поражение кожи).

Около 50% заболевших в дебюте дают повышение температуры до **субфебрильных цифр**, более высокая лихорадка возможна у больных с абдоминальным синдромом.

Течение болезни чаще доброкачественное с **выздоровлением в течение 2 месяца** от начала болезни.

Но может быть затяжным, рецидивирующим на протяжении 6 месяцев.

Редко длится в течение 1 года и более.

Хроническое течение свойственно вариантам с нефритом Шенлейна-Геноха или с изолированным непрерывно рецидивирующим кожным геморрагическим синдромом.



Группы риска больных в отношении хронизации геморрагического васкулита:

- Изначальное поражение почек
- Нефротический синдром (совокупность отёков, массивной протеинурии, гипопроteinемии и гиперлипидемии)
- Сочетание нефротического синдрома и нефритического синдромов (гематурия)
- Персистирующая протеинурия
- Высокое артериальное давление
- Возраст > 7 лет.

Which group of patients with HSN would be more likely to suffer from long term morbidity ?

Risk factors for developing CRF in children with HSN A- Clinical risk factors

- Age >7
- Nephrotic syndrome
- Persistent proteinuria
- Initial renal insufficiency
- Nephrotic / nephritic syndrome
- High blood pressure

Goldstein A R et al (1992) - Lancet 339:280-282

Shaerer K. *Pediatr Nephrol* (1999), 13: 816-2

Coppo R. 2006. *Am J Kidney Dis* 47:993-1003.

Mir S et al. *Pediatr Nephrol* (2007);22:157-70



Особенности клинического течения у детей и взрослых

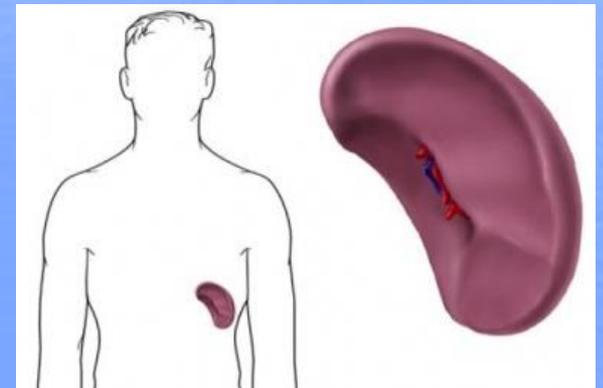
У взрослых **чаще наблюдается:**

- поражение суставов,
- тяжелое поражение почек,
- увеличение СОЭ.



У взрослых **реже наблюдается:**

- абдоминальный синдром,
- лихорадка,



У детей в отличие от взрослых обычна чёткая **связь заболевания с инфекцией** верхних дыхательных путей.

Классификация геморрагического васкулита у детей (по А.А Ильину, 1984 г.)

Клинико-анатомические формы	Синдромы	Тяжесть процесса	Фазы активности процесса	Течение болезни
Невисцеральная	кожный суставной	легкая средняя тяжелая	активная стихийная	острое (1,5-2 мес.) подострое (2-6 мес.) хронически- рецидивирующие (6 мес и более)
Висцеральная	абдоминальный почечный мозговой легочный сердечный	легкая средняя тяжелая	активная стихания	
Смешанная	сочетание синдромов	легкая средняя тяжелая	активная стихания	

Кардит, лёгочное кровотечение, неврологические формы (инфаркты мозга и кровоизлияния, кома, парезы, нейропатии) – редкие варианты.

Критерии тяжести:

1. Легкая степень:

- кожная необильная сыпь,
- возможно сочетание необильной сыпи с болями в животе.

2. Средней тяжести:

- суставная форма,
- изолированная абдоминальная форма.

3. Тяжелая – сочетанные по локализации формы:

тяжелые кожные поражения + поражения почек, ЦНС, сердца, и т.д.



ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЯ

Диагностические критерии болезни

Шенлейна-Геноха

(EULAR/PRINTO/PReS, 2010)

Диагноз болезни Шенлейна-Геноха
устанавливают при наличии как минимум
1 обязательного и 1 дополнительного
критерия:

Критерии	Характеристика
Обязательные	
Пурпура	Пальпируемая пурпура или петехии, локализованные преимущественно на нижних конечностях и не сопровождающиеся тромбоцитопенией



Рис. 3. Мальчик, 10 лет. ГВ: симметричная, местами сливная папулезно-геморрагическая сыпь на разгибательных поверхностях конечностей, кровавые корки различных размеров



Рис. 4. Девочка, 4 года. ГВ: отечность стоп и голени, крупные экстравазаты, пятнисто-папулезная и геморрагическая сыпь



Рис. 5. Девочка, 4 года. ГВ: крупные экстравазаты на правой ягодице и левом бедре, пятнисто-папулезная и геморрагическая сыпь



Рис. 6. Девочка, 4 года. ГВ: крупные сливные элементы пятнисто-папулезной и геморрагической сыпи на разгибательной поверхности левой руки

Диагностические критерии болезни Шенлейна-Геноха

Критерии	Характеристика
Дополнительные	
1. Боли в животе	Диффузная абдоминальная боль по типу колики с острым дебютом, подтвержденная документально и физикальным обследованием; желудочно-кишечные кровотечения
2. Патоморфология	Типичный лейкоцитопластический васкулит с преимущественным отложением IgA или пролиферативный гломерулонефрит с IgA-депозитами
3. Артрит/артралгии	Острый дебют артрита с припухлостью, болью, нарушением функции в суставе. Острый приступ артралгии без припухлости и нарушения функции
4. Поражение почек	Протеинурия $> 0,3$ г/сут или альбумин/креатинин > 30 ммоль/мг в утренней порции мочи Гематурия или число эритроцитов > 5 клеток в поле зрения

ЛЕЧЕНИЕ.

Цели лечения

Индукция ремиссии коротким курсом агрессивной терапии

Поддержание ремиссии при помощи длительной иммуносупрессивной терапии в достаточных дозах

Цели лечения

Снижение риска сопутствующих заболеваний, лечение осложнений

Купирование рецидивов



ЛЕЧЕНИЕ.

Принципы лечения

Подавление иммунного воспаления:
глюкокортикоиды,
цитостатики

Удаление циркулирующих иммунных комплексов:
внутривенные иммуноглобулины (ВВИГ),
инфузионная терапия и плазмаферез

Принципы лечения

Коррекция гемостаза:
антиагреганты,
антикоагулянты

Симптоматическая терапия

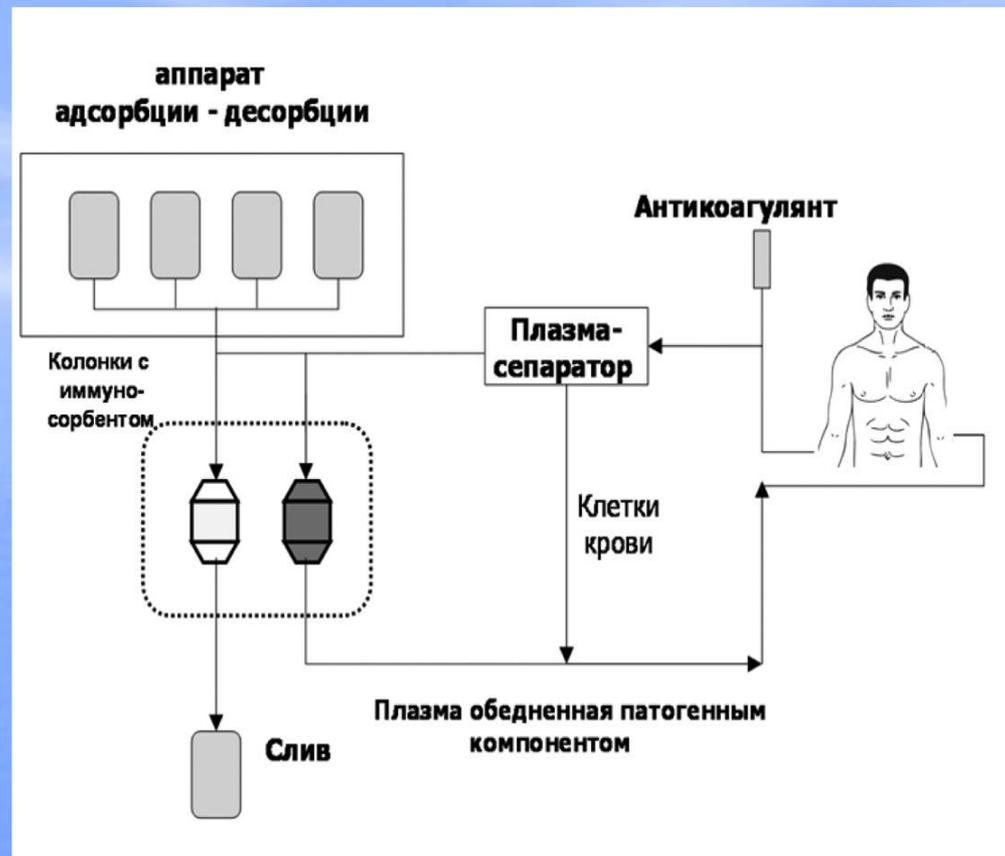


Плазмаферез

Экстракорпоральная процедура — процедура забора крови, очистки и возвращения её или какой-то части обратно в кровоток.

Рекомендуется для лечения отдельных больных системными васкулитами с **быстро прогрессирующим гломерулонефритом** в качестве процедуры, улучшающей прогноз в отношении функции почек.

Сочетание стандартной патогенетической терапии и плазмафереза у больных с тяжелым поражением почек **снижает риск развития терминальной почечной недостаточности**, но не улучшает общую выживаемость пациентов.



Значение сопутствующей патологии

Обследование 229 больных с различными формами ГВ
(Колесникова О.И., 2014):

 У больных с **абдоминальным синдромом**, значительно чаще, чем при суставной и изолированной кожной формах, выявлялись:

- глистные инвазии,
- паразитарные инфекции,
- пищевая аллергия,
- два и больше очага хронической инфекции.

 Если очаги инфекции не были своевременно выявлены и санированы, то геморрагический васкулит протекал **всегда с рецидивами.**

СХЕМА ЛЕЧЕНИЯ

Режим

- В периоды обострения заболевания следует ограничивать двигательный режим ребенка.
- Лечебная физкультура – в соответствии с индивидуальными возможностями больного.
- Исключить
 - психоэмоциональные нагрузки,
 - пребывание на солнце.

Диета

Неспецифическая гипоаллергенная диета.

При абдоминальном синдроме показано питание механически, термически и химически щадящее.

При тяжелом нефрите — бессолевая диета; по показаниям, без мяса и творога с постепенным переходом на гипохлоридную диету, добавляя соль в готовые блюда из расчета 0,5 г/сут., через 1,5-2 месяца — 3-4 г/сут.

При синдроме Кушинга – ограничение потребления углеводов и жиров, предпочтительна белковая диета.

Употребление продуктов с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.

Медикаментозное лечение

■ Больным без поражения почек, либо с **изолированной микрогематурией, а также с сочетанием гематурии с минимальной протеинурией ($<0,5$ г/сут), нормальной скоростью клубочковой фильтрации и отсутствием гипертензии, лечение не показано.**

Пациенты должны находиться под наблюдением нефролога и **раз в 6-12 месяцев проходить обследование** (оценка протеинурии, уровня креатинина, АД) для своевременного выявления показаний к началу терапии.

■ При остром нефритическом синдроме и/или нефротическом синдроме, в также при персистировании протеинурии $> 0,5-1$ г/сут (несмотря на лечение) проводится иммуносупрессивная терапия (глюкокортикоиды, цитостатики).

■ При быстро прогрессирующем ухудшении функции почек показана активная иммуносупрессивная терапия в сочетании с плазмаферезом.

■ При указании в анамнезе лекарственной аллергии исключаются эти препараты, а также алергизирующие медикаменты (в т. ч. все витамины), способные поддерживать или провоцировать обострения геморрагического васкулита.



Стационарное лечение

Детям с **высокой и средней степенью** активности болезни специализированная медицинская помощь оказывается в условиях **круглосуточного стационара**.

Продолжительность лечения пациента в стационаре – 42 дня (Федеральные клинические рекомендации, 2015).

Детям с **низкой степенью активности** и ремиссией болезни специализированная медицинская помощь оказывается в условиях **круглосуточного и дневного стационара**.

Продолжительность лечения пациента в условиях дневного стационара – 14 дней.



Амбулаторно-поликлиническая помощь

Ведение пациента, получающего глюкокортикоиды и (или) иммунодепрессанты:

- Осмотр врачом-ревматологом — 1 раз в месяц.
- Клинический анализ крови (концентрация гемоглобина, число эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов, лейкоцитарная формула, СОЭ) — 1 раз в 2 недели.
- Клинический анализ мочи — 1 раз в 2 недели.
- Контроль биохимических показателей (общий белок, белковые фракции, мочевины, креатинин, билирубин, калий, натрий, ионизированный кальций, АЛТ, АСТ, ГГТ, щелочной фосфатазы) — 1 раз в 2 недели.
- Контроль иммунологических показателей (С-реактивный белок; по показаниям – IgA, IgM, IgG, АНФ) — 1 раз в 3 месяца. ЭКГ – 1 раз в 3 месяца.
- УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 месяцев.
- Плановая госпитализация в ревматологическое отделение — 2 раза в год для проведения полного обследования и коррекции терапии.
- Внеплановая госпитализация- в случае обострения заболевания

Диспансерное наблюдение согласно Стандартам оказания медицинской помощи населению Нижегородской области:

Наблюдение педиатра 5 лет:

- 1 год 12 раз в год
- 2 год 2 раза в год
- 3-5 год 1 раз в год
- Гипоаллергенная диета – 1 год.

Каждые полгода:

- Консультации стоматолога, оториноларинголога для своевременной диагностики и санации наиболее распространенных очагов инфекции.
- Исследование кала на яйца гельминтов.

Не реже чем один раз в квартал и после каждого перенесенного ОРВИ делают анализы мочи.



ПРАВИЛА ВЕДЕНИЯ БОЛЬНОГО (ФЕДЕРАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С БОЛЕЗНЬЮ ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА. МОСКВА. 2015):

- Обучение на дому показано детям, получающим глюкокортикоиды и иммунодепрессанты.
- Во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе.
- Занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни со специалистом, знакомым с особенностями патологии.
- Противопоказаны:
 - вакцинация;
 - введение гамма-глобулина;
 - лечение иммуномодуляторами;
 - инсоляция (пребывание на солнце);
 - переохлаждение (в том числе купание в водоемах);
 - смена климата;
 - физические и психические травмы;
 - контакты с домашними животными.



ИСХОД

1. Выздоровление – в 2/3 случаев через 4-6 недель после наступления острой стадии заболевания.

2. Хронизация почечного процесса вплоть до развития хронической почечной недостаточности – примерно у 25% детей с поражением почек в острой фазе болезни.

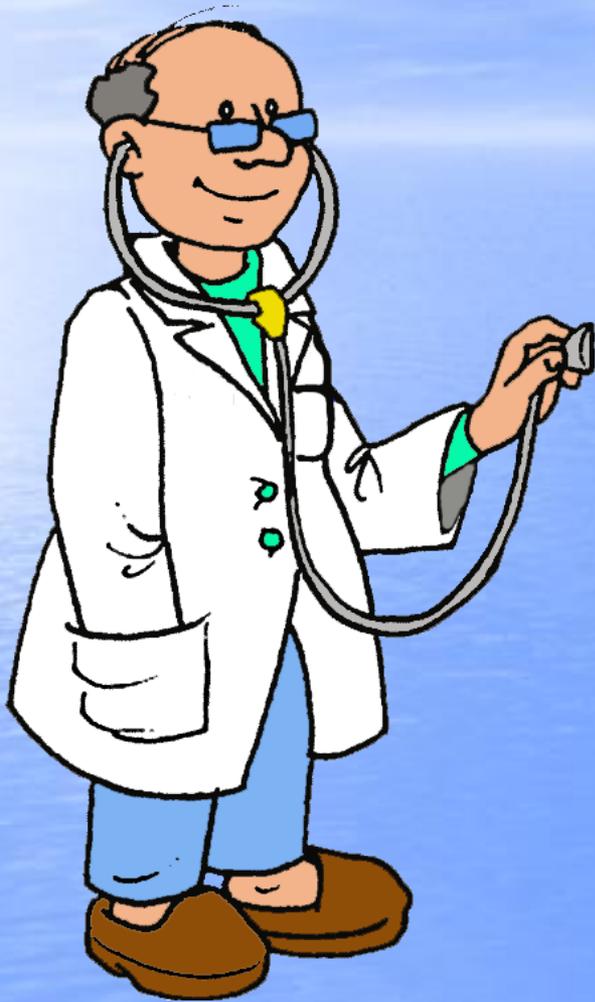
3. Быстро прогрессирующий вариант гломерулонефрита – прогноз неблагоприятен.

4. Осложнения:

В острой фазе болезни – почечная недостаточность.

Летальный исход – в редких случаях может вследствие осложнений со стороны желудочно-кишечного тракта (кровотечение, инвагинация, инфаркт кишки) или поражения ЦНС.

Профилактика геморрагического васкулита



Первичная профилактика геморрагического васкулита не разработана.

Вторичная профилактика обострений и рецидивов болезни Шенлейна-Геноха

- предупреждение обострений и санация очагов инфекций,
- ограничения в приёме антибиотиков,
- устранение контакта с аллергенами, провоцирующими факторами - охлаждением, физическими перегрузками, стрессовыми ситуациями.

Сестринская практика при заболеваниях крови у детей.

Проблемы пациента с болезнями крови

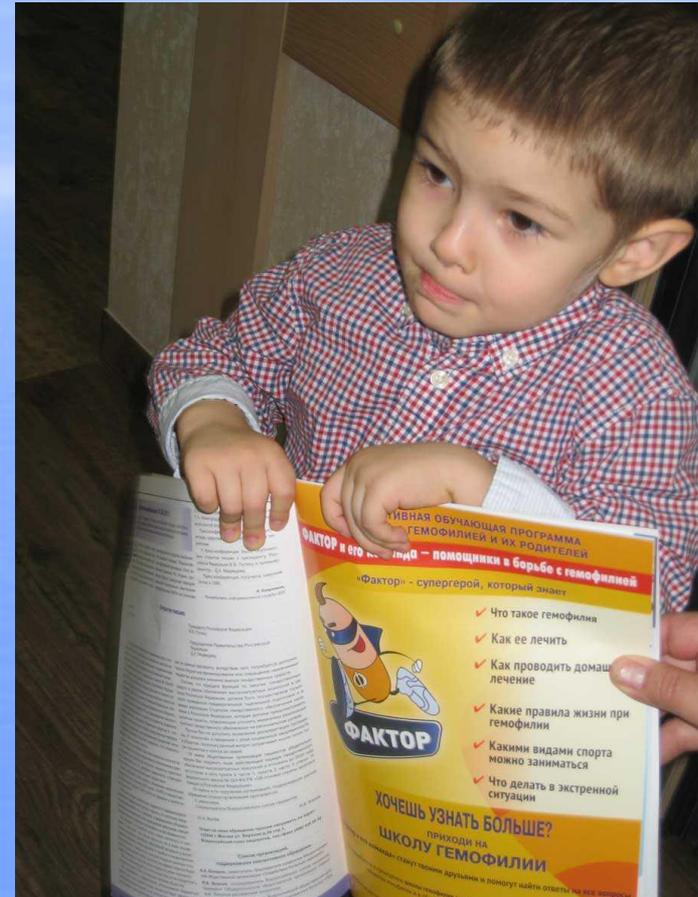
- геморрагический синдром (кровоизлияния в мягкие ткани и полости, кровотечения);
- боль,
- недомогание,
- высыпания на коже и слизистых,
- риск поражения жизненно важных органов,
- необходимость лечения и вторичной профилактики рецидивов заболевания,
- недостаток знаний о заболевании.



Сестринская помощь

В стационаре:

- Обеспечение питания и питьевого режима.
- Контроль соблюдения двигательного режима.
- Обеспечение предметами ухода.
- Выполнение врачебных назначений.
- Подготовка к обследованию.
- Доврачебная помощь при неотложных состояниях.
- Обучение больного и его родных методикам ухода, основам вторичной профилактики.



Сестринская помощь

В амбулаторных условиях:

- Выполнение врачебных назначений по диагностике и лечению болезней крови.
- Обучение больного и его родных правилам первичной и вторичной профилактики, правилам ухода, технологиям необходимых медицинских манипуляций, методикам неотложной помощи при кровотечениях.
- Контроль динамики состояния пациента, приверженности врачебным назначениям, правильности применения изделий медицинского назначения, регулярности явки на диспансерные осмотры.
- Доврачебная помощь при неотложных состояниях.





ОПАСИТЬСЯ ЗА ВНИМАНИЕ!

