

Министерство здравоохранения Ставропольского края

ГБОУ СПО СК «Пятигорский медицинский колледж»

Методические рекомендации к теоретическим занятиям

по дисциплине: «Терапия».

Отделение: сестринское
Специальность:
Сестринское дело 060501
Курс: III

Разработала преподаватель
Жирнова Г.С.

Обсуждено и одобрено
На заседании ЦМК
Протокол № 5
От «20» января 2013г.

Председатель ЦМК

г.Пятигорск 2012 г.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ СИСТЕМЫ КРОВИ

Клинические проявления заболеваний крови многообразны и могут быть объединены в ряд синдромов.

Анемический синдром проявляется слабостью, головокружением, обмороками, ортостатическими реакциями, тахикардией, снижением артериального давления.

Механизм: снижение объема циркулирующей крови, гипоксия.

Выраженность проявлений зависит от степени снижения гемоглобина и объема циркулирующей крови, скорости развития анемии. При медленном снижении уровня гемоглобина человек адаптируется и хорошо переносит анемию легкой и даже средней степени тяжести. Быстрое падение гемоглобина наблюдается при острой кровопотере (в данном случае играет роль и снижение объема циркулирующей крови), гемолизе и сопровождается выраженными проявлениями анемического синдрома.

Геморрагический синдром проявляется повышенной кровоточивостью — склонностью организма к повторным кровотечениям и кровоизлияниям как самопроизвольным, так и после незначительных травм.

У здорового человека нет геморрагического анамнеза. Роды, заживление пуповины, смена молочных зубов протекают без большой кровопотери. Менструации длятся 3 - 5 дней. Быстро наступает гемостаз после травм, операций, если не повреждаются крупные сосуды. На коже редко возникают кровоточивость или кровоподтеки, даже после сильных ушибов мягких тканей. Допускаются: у женщин синячки на ногах, у детей при сильном кашле или рвоте синячки и петехии вокруг глаз и на шее.

Механизмы кровоточивости: дефицит или патология тромбоцитов; дефицит факторов свертывания; патология сосудистой стенки.

Типы кровоточивости:

1) **гематомный**, или **макроциркуляторный**, **тип:** массивные, глубокие, напряженные и очень болезненные кровоизлияния в мышцы, крупные суставы, подкожную и брюшинную клетчатку, ткани; поздние послеоперационные кровотечения; гематомы после внутримышечных инъекций. Характерен для гемофилии, передозировки гепарина;

2) **петехиально-пятнистый (синячковый)**, или **микроциркуляторный**, **тип:** мелкоточечные кровоизлияния в кожу, слизистые, петехии, кровоподтеки различной величины и давности; кровоточивость слизистых, десневые, маточные, носовые кровотечения; длительные менструации; длительные кровотечения после малых операций. Характерен для тромбоцитопений, тромбоцитопатий, передозировки непрямых антикоагулянтов;

3) **смешанный синячково-гематомный тип** характеризуется сочетанием петехиально-пятнистой кровоточивости с появлением отдельных больших гематом. Характерен для синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания, передозировки антикоагулянтов;

4) **васкулитно-пурпурный тип:** геморрагии преимущественно на конечностях нижних, реже на верхних, животе, туловище — симметричные, вначале

ярко-красные, затем бледнеют, приобретая буроватую или коричневую окраску; сыпь полиморфна: кровоизлияния разной давности, свежие четко отграничены и слегка приподняты над кожей (воспаление); появлению сыпи предшествуют зуд, повышение температуры; после сыпи остается пигментация. Характерен для васкулитов;

5) **ангиоматозный тип**: упорные, строго локализованные и привязанные к локальной сосудистой патологии кровотечения. Характерен для телеангиэктазий, ангиом.

Лимфаденопатия (увеличение лимфатических узлов) всегда требует полного анализа крови с подсчетом ретикулоцитов и тромбоцитов. Обнаружение в крови отклонений при отсутствии каких-либо причин может указывать на патологию системы крови и требует исследования костного мозга. Пораженные лимфоузлы обычно мягкой консистенции, не спаяны между собой.

Спленомегалия (увеличение селезенки) устанавливается на основании пальпации органа и метода УЗИ. Нормальную селезенку пропальпировать не удастся. Следовательно, если она пальпируется, значит, она увеличена. При выявлении спленомегалии имеются основания предположить заболевание крови: следует сделать полный анализ крови с подсчетом ретикулоцитов и тромбоцитов. У части больных с заболеваниями крови может отмечаться и увеличение печени (гепатомегалия).

Отмечается склонность к инфекционным заболеваниям кожи, дыхательных путей, легких, мочевыводящих путей, анальной области в связи с лейкопенией (гранулоцитопенией).

Язвенно-некротические поражения кожи и слизистых оболочек полости рта, глотки, кишечника возникают в связи с лейкемической инфильтрацией.

Ведущую роль в диагностике и дифференциальной диагностике играют лабораторные методы исследования.

Клинический развернутый анализ крови (с подсчетом тромбоцитов и ретикулоцитов) может предоставить очень ценную информацию.

Стернальная пункция или трепанобиопсия с оценкой миелограммы играют роль в диагностике гемобластозов, некоторых видов анемий и геморрагических диатезов.

Биопсия лимфоузлов является необходимой в диагностике некоторых видов гемобластозов (лимфогранулематоз и др.).

ГЕМОБЛАСТОЗЫ: ОСТРЫЕ И ХРОНИЧЕСКИЕ

Гемобластозами называют группу опухолей, возникающих из кроветворных клеток в результате их злокачественной трансформации. В группу гемобластозов входят:

- лейкозы - гемобластоzy, при которых костный мозг повсеместно заселен опухолевыми клетками;
- гематосаркомы - гемобластоzy, возникающие из кроветворных клеток, но представляющие собой внекост-номозговые разрастания бластных клеток;
- лимфоцитомы - опухоли, состоящие из зрелых лимфоцитов или образованные разрастаниями, идентичными лимфатическому узлу, но мало или совсем не поражающие костный мозг.

Гемобластоzy характеризуются наличием ряда признаков:

- первичных, обусловленных пролиферацией опухолевых клеток (локальные разрастания опухолевых клеток, угнетение нормального кроветворения);
- вторичных, которые обусловлены первичными и составляют существо болезненных проявлений (различные инфекционные и некротические процессы, геморрагии, анемия).

Лейкозы делятся на две группы: **острые** и **хронические**. В основу дифференцировки положена морфология клеток крови. **Острые лейкозы** характеризуются тем, что субстрат опухоли составляют молодые, так называемые бластные клетки (лимфобласты, миелобласты, плазмобласты и др.). Виды бластных клеток морфологически неразличимы и определяются с помощью цитохимических реакций. **Хронические лейкозы** имеют своим субстратом морфологически зрелые клетки (лимфоциты, миелоциты, моноциты и др.). Названия лейкозов происходят от названия вида клеток - субстратов лейкозов.

Этиология. Связана с нарушениями состава и структуры хромосомного аппарата клеток под влиянием различных мутагенных факторов.

Ионизирующая радиация играет роль в развитии отдельных видов лейкозов в определенном возрасте. Обнаружена отчетливая зависимость частоты хронического миелолейкоза, острого лимфобластного лейкоза детского возраста от дозы ионизирующей радиации. Имеется связь частоты индуцирования лейкозов и возраста облучавшихся.

Химические мутагены: бензол, фармакологические цитостатические препараты (**азатиоприн, лейкоран, ме-топтрексат, циклофосфан, миелосан, левомицетин**).

Вирусы: имеются экспериментальные данные о роли вирусов в развитии лейкозов.

Наследственность: лейкозы чаще возникают в семьях, где уже наблюдались случаи лейкоза аналогичной формы, зарегистрированы генетические дефекты; имеются наследственные заболевания, которые сами по себе не относятся к опухолевому процессу, но предрасполагают к развитию лейкозов (болезнь Дауна, Клайнфельтера, Тернера, синдром Морфана, несовершенный остеогенез и др.).

Лейкозы из клеток лимфоидного ряда нередко развиваются при болезнях, которые связаны с дефектами иммунитета.

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Острый лейкоз - злокачественная опухоль системных, основным субстратом которой являются молодые, так называемые бластные клетки крови.

Острые лейкозы бывают миелобластные, лимфобластные, мнгобластные, миеломонобластные, промиелодитические. плазмобластные, лимфоцентрированные, малопрцентные.

Клиническая картина. Начало лейкоза ; g имеет клинической картины: больные чувствуют себя здоровыми вплоть до повсеместного расселения опухолевых клеток по кроветворной системе и развития органических нарушений, связанных с опухолевыми разрастаниями. Первые проявления не имеют каких-либо характерных или специфических признаков. Лейкоз может начинаться любым симптомом или синдромом: острое респираторное заболевание, ангина, пневмония, менингит, радикулит, опухоль в коже или в глубине подкожной клетчатки, боли в костях, повышение температуры без определенных причин. Поэтому при любом неясном или затянувшемся заболевании необходимо произвести исследование крови (полный анализ). Оно может обнаружить явные или косвенные признаки острого лейкоза.

Появление лейкозных клонов в костном мозге может привести к угнетению нормального кроветворения. Это обуславливает ряд клинических синдромов. Геморрагический синдром обусловлен в основном тромбоцитопенией. Угроза геморрагических осложнений усиливается, если число тромбоцитов становится менее $20 \times 10^9/\text{л}$. Чаще всего определяются петехии и кровоподтеки, которые обычно локализуются в слизистых оболочках ротовой полости (особенно деснах) и желудочно-кишечного тракта. Отмечаются спонтанные кровоизлияния в ткани центральной нервной системы, легких и других органов. Склонность к инфекциям связана с уменьшением числа гранулоцитов - особенно велик риск инфекций при числе гранулоцитов менее $0,5 \times 10^9/\text{л}$. При лейкозах и лечении цитостатиками нарушаются барьерные функции слизистых оболочек, поэтому организмы, вегетирующие на коже, слизистых оболочках дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, обычно служат этиологическими факторами инфекционных осложнений. Чаще всего развивается инфекция кожи, десен, анальной области, легких и мочевыводящих путей. Анемический синдром обусловлен сокращением плацдарма кроветворения вследствие вытеснения красного ростка бластными клетками. Болезненность костей при поколачивании обусловлена инфильтрацией их лейкозными клетками и свидетельствует о нарастании процесса.

При остром лейкозе могут быть внескелетомозговые поражения, обусловленные лейкозными разрастаниями (лейкемидами) в любых органах и тканях: лимфатических узлах, селезенке, печени, мозговых оболочках, нервных стволах, веществе мозга (нейролейкемия), коже, легких, деснах, почках. При содержании лейкоцитов крови ниже $1 \times 10^9/\text{л}$, а также при наличии лейкемической инфильтрации часто возникают язвенно-некротические поражения слизистых оболочек ротовой полости (стоматит), глотки (ангина), пищевода, кишечника (язвенно-некротический энтероколит).

Стадии острого лейкоза:

- начальная;

- развернутая (выраженное угнетение нормального кроветворения, высокий бластоз костного мозга);
- полная ремиссия (в костном мозге не более 5 % бластных клеток);
- выздоровление (продолжительность полной ремиссии 5 лет и более);
- неполная ремиссия (разнородная группа состояний, которые характеризуются отчетливым гематологическим улучшением или исчезновением бластных клеток из периферической крови и др.);
- рецидив острого лейкоза (костномозговые - более 5 % бластных клеток или внекостномозговые проявления любой локализации);
- терминальная стадия (неэффективность терапии цитостатическими средствами, прогрессирование процесса на их фоне, полное угнетение нормального кроветворения).

Диагноз и дифференциальный диагноз. Может быть проведен только морфологически: по обнаружению несомненно бластных клеток в крови или костном мозге; вид бластных клеток определяется цитохимически. Характерным признаком острого лейкоза является наличие в мазке крови «провала» в лейкоцитарной формуле между молодыми (бластами) и зрелыми клетками (гранулоцитами). Если бластные клетки не обрели еще способности к выходу из костного мозга в кровь, то возможны нарушения в составе клеточных элементов крови: анемия, лейкопения, тромбоцитопения. Следует считать обязательным исследование костного мозга во всех случаях повторного обнаружения непонятных цитопений.

Лечение. Проводится цитостатическими средствами и только по специальным программам. Вспомогательное лечение состоит в переливании компонентов крови и купировании инфекционных осложнений.

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛЕЙКОЗ

Хронический лейкоз - опухоль системы крови, основным субстратом которой являются преимущественно зрелые клетки крови.

К хроническим лейкозам относятся: лимфолейкоз, миелолейкоз, сублейкемический миелоз, эритремия, парапротеинемические гемобластозы (миеломная болезнь, макроглобулинемия Вальденстрема).

Заболевание проявляется диффузной пролиферацией зрелых клеток крови и лейкоцитозом (вид клеток определяет название и вид лейкоза), увеличением лимфатических узлов, печени и селезенки, анемизацией, инфекциями.

Стадии хронического лейкоза:

- начальная стадия. Клинических признаков обычно нет. Отмечается лейкоцитоз при нормальном самочувствии больных. Диагноз устанавливается путем анализа «немотивированного» лейкоцитоза крови;

- развернутая стадия. Характеризуется развитием астенического синдрома (слабость, утомляемость и т. п.), который обусловлен повышенным распадом клеток крови. При очень высоком лейкоцитозе возможно нарушение кровообращения (стазы крови), в первую очередь в головном мозге; в желудочно-кишечном тракте такие стазы могут осложняться кровотечениями. Отмечается увеличение лимфатических узлов, селезенки, печени. Картина крови характеризуется лейкоцитозом с наличием молодых форм. Костный мозг богат клеточными элементами с увеличением количества зрелых лейкоцитов;

терминальная стадия. Ее развитие означает злокачественную трансформацию процесса. Клинически отмечается резкое ухудшение состояния: лихорадка, боли в костях, развитие плотных очагов в коже и подкожной клетчатке (лейкемиды), увеличение лимфоузлов, многие другие симптомы. Гематологические изменения проявляются бластным кризом - нарастанием содержания бластов в костном мозге и крови.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз и дифференциальный диагноз устанавливается на основании лабораторных данных: увеличения количества зрелых лейкоцитов в периферической крови и костном мозге со сдвигом влево.

Дифференциальный диагноз форм хронического лейкоза проводится в специализированных стационарах или кабинетах.

На ранних стадиях приходится проводить дифференциальный диагноз с реактивными лейкоцитозами.

Лечение. Специфическое лечение проводят в развернутой стадии цитостатиками. Цель лечения - уменьшение числа лейкоцитов и устранение симптомов болезни.

Профилактика. Отсутствует.

Особое значение придается профилактике инфекционных осложнений. Больным с гранулоцитопенией рекомендуется ношение марлевых масок, уход за кожей, полостью рта, изоляция. При лихорадочных состояниях и других признаках инфекционного процесса больным с гранулоцитопенией необходимо очень быстро оценить их состояние и начать лечение антибиотиками широко спектра действия.

Медико-социальная экспертиза. При остром лейкозе больные

госпитализируются в гематологический стационар, где находятся до достижения ремиссии. В дальнейшем поддерживающую терапию проводят амбулаторно. Вопрос о трудоспособности решают индивидуально. В стадии ремиссии больной находится под амбулаторным наблюдением гематолога с регулярным контролем развернутого анализа крови. При контакте с больным медперсонал обязан тщательно соблюдать требования деонтологии. При остром лейкозе истинный диагноз, как правило, скрывается. С большой осторожностью следует информировать больного о показателях его крови.

Больные хроническим лейкозом находятся, как правило, на амбулаторном лечении. В большинстве случаев больные, получающие цитостатическую терапию, не нуждаются в освобождении от работы. Они должны соблюдать щадящий режим и постоянно находиться на диспансерном учете.

Уход. Больные лейкозами с низким содержанием гранулоцитов подвержены инфекционным осложнениям и поэтому нуждаются в специальном уходе. Основное внимание уделяется гигиеническим мероприятиям: тщательная уборка помещения, ежедневный душ, обмывание, или обтирание больных, ежедневная смена белья, обработка полости рта, облучение помещения лампами ультрафиолетового света, ношение больными марлевых масок, свежая, хорошо обработанная пища. При падении гранулоцитов до критических цифр больного изолируют.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

Геморрагические диатезы — группа наследственных и приобретенных заболеваний, основным клиническим признаком которых является повышенная кровоточивость - склонность организма к повторным кровотечениям и кровоизлияниям, самопроизвольным или после незначительных травм.

Процесс остановки кровотечения осуществляется с участием трех компонентов: сосудистой стенки, тромбоцитов, плазменных факторов свертывания. Функция факторов свертывания (I - фибриноген, II - протромбин, III - тканевый тромбопластин, IV - ионы кальция, V - проакцелерин, VII - проконвертин, IX - Кристмасфактор, X - фактор Стюарта - Прауэра, XI - плазменный предшественник тромбопластина, XII - фактор Хагемана, XIII - фибриназа, фактор Виллебранда, фактор Флетчера, фактор Фицджеральда) - своевременное образование фибрина. Свертывающая система в организме человека находится в равновесии с противосвертывающей.

Механизм гемостаза состоит из нескольких этапов:

- 1) сокращение сосудистой стенки;
- 2) адгезия (прилипание) тромбоцитов при нарушении целостности эндотелия сосудистой стенки;
- 3) активация факторов свертывания на измененной мембране тромбоцитов;
- 4) высвобождение активных субстанций из тромбоцитов;
- 5) агрегация тромбоцитов под влиянием активных субстанций.

В результате последовательного включения этих процессов образуется тромб. Вслед за этим происходит активация фибринолиза, который ограничивает избыточное тромбообразование.

Этиология. Геморрагический диатез возникает при нарушении одного или нескольких звеньев гемостаза: сосудистой стенки, тромбоцитов или плазменных факторов. Каждый из этих механизмов может быть первичным - как самостоятельное заболевание (например, гемофилия) либо симптоматическим, сопровождающим другие заболевания (например, при заболеваниях печени). Первичные нарушения обычно обусловлены наследственными дефектами выработки факторов свертывания.

Патогенез. Дефект одного из звеньев гемостаза приводит к нарушению его нормального процесса и развитию геморрагического диатеза.

Важно учитывать, что одни виды патологии часты, другие - редки, третьи встречаются в исключительных случаях. Из наследственных нарушений гемостаза наиболее часты тромбоцитопатии, гемофилия А, телеангиэктазии. Среди приобретенных форм преобладают тромбоцитопении, тромбоцитопатии, ДВС-синдром, дефицит факторов свертывания при патологии печени, механических желтухах, передозировке антикоагулянтов, геморрагические васкулиты.

Патология тромбоцитов. Выделяют тромбоцитопении и тромбоцитопатии.

Тромбоцитопения - состояние, когда число тромбоцитов ниже 150×10^9 (при количестве тромбоцитов менее 50×10^9 /л развиваются геморрагические проявления).

Механизмы тромбоцитопении:

- неэффективный тромбопоэз (воздействие алкоголя, дефицит витамина В₁₂)

или фолиевой кислоты, прием лекарств - противоопухолевых видных диуретиков. бисептола. эстрс. :

- секвестрация (синдром гиперсплег.,-.
- повышенное разрушение (иммунное: аутоиммунное, гетеротшунное - антигенами являются лекарства, такие как *хинин, хиниди, дшитоксин, ПАСК, сульфаниламиды, рифампицин, гипол. :: ;* *золота*, некоторые вирусы и вакцины);
- механическое разрушение (аппарат искусственного кровообращения):
- разведение (массивные гемотрансфузии);
- при ДВС;
- многофакторные с невыясненным механизмом (инфекции, СПИД, беременность - у 10 % беременных).

Клиническая картина. Тромбоцитопенический геморрагический синдром проявляется:

- кожными кровоизлияниями в виде экхимозов на конечностях, туловище (главным образом на передней поверхности), часто в местах инъекций;
- кровоизлияниями на конъюнктиве, губах;
- кровоизлияниями в мозг;
- кровотечениями из желудочно-кишечного тракта;
- гематурией;
- кровохарканьем;
- кровотечениями при удалении зуба.

Лабораторные методы исследования помогают определить:

1) снижение числа тромбоцитов иногда вплоть до полного исчезновения. При содержании тромбоцитов выше 50×10^9 геморрагический диатез наблюдается редко;

2) увеличение времени кровотечения (в норме 2,5—9,5 с);

3) иногда отмечается анемия (постгеморрагическая - при острой кровопотере, железодефицитная - при частых давних кровопотерях, гемолитическая - при сочетании тромбоцитопении с аутоиммунной анемией).

Лечение. Терапия тромбоцитопении включает несколько этапов.

1) если больной получал лекарственные препараты, способные вызвать тромбоцитопению, их отменяют;

2) назначают кортикостероиды:

- начальная доза - 1 мг/кг веса *преднизолона* внутрь (при неэффективности дозу удваивают); положительный эффект обычно развивается в течение первых двух дней лечения (наблюдается исчезновение геморрагического синдрома, затем рост тромбоцитов); после получения полного эффекта и увеличения числа тромбоцитов свыше 100×10^9 дозу снижают и постепенно отменяют;

- в острых случаях вводят *метипред* внутривенно - 1000 мг/сут в течение трех суток, затем переходят на оральный прием;

3) показаны симптоматические средства:

- местно применяют *гемостатическую губку*,

- *ε-аминокапроновую кислоту* внутривенно;

4) гемотрансфузии имеют строгие показания (глубокая острая анемия);

5) в специализированных лечебных учреждениях применяют

иммунодепрессанты (*азатиоприн, циклофосфан, винкристин*), производят спленэктомию.

Тромбоцитопатии - неполноценность или дисфункция тромбоцитов. Весьма распространенная группа геморрагических диатезов, с которой связано большинство встречающихся в клинической практике геморрагических проявлений в виде петехий, экхимозов, «синячков», десневых и носовых кровотечений, меноррагий. Эти заболевания часто диагностируются несвоевременно, а больные долгое время безуспешно лечатся у специалистов узкого профиля - оториноларингологов, гинекологов, окулистов, стоматологов и других, подвергаясь нередко необоснованным прижиганиям, выскабливаниям эндометрия, перевязке приводящих артерий и др.

Существуют наследственные и приобретенные формы заболевания. В развитии приобретенных тромбоцитопатий определенную роль играют некоторые лекарства: нестероидные противовоспалительные средства, антибиотики из группы р-лактамов.

Появление кровоточивости микроциркуляторного типа на фоне нормального или нерезко сниженного содержания тромбоцитов в крови всегда должно наводить на мысль о возможности качественной неполноценности кровяных пластинок. Распознавание и дифференциация тромбоцитопатии базируются на комплексном исследовании функциональных свойств тромбоцитов, их размера, морфологии и некоторых других характеристик и проводятся в условиях гематологического кабинета или стационара.

Патология коагуляционного гемостаза (коагулопатии). Различают наследственные и приобретенные формы заболеваний, обусловленные дефицитом одного или нескольких плазменных факторов свертывания.

Наследственные коагулопатии - группа генетически обусловленных нарушений в системе свертывания крови, связанных с дефицитом или молекулярными аномалиями плазменных факторов свертывания. Преобладают примитивные формы, характеризующиеся изолированной недостаточностью одного какого-либо фактора свертывания и очень редко сочетанные дефицита двух и более факторов. Наиболее часто встречаются и доминируют гемофилия А, болезнь Виллебранда, гемофилия В, о которых при диагностике нужно думать в первую очередь. Другие формы встречаются редко или крайне редко.

Гемофилия - геморрагический диатез, обусловленный наследственным дефицитом или молекулярными аномалиями прокоагулянтной части фактора VIII. Ген гемофилии локализуется в X-хромосоме и рециссивен. Поэтому мужчины болеют, а женщины, имея вторую нормальную X-хромосому, как правило, не страдают кровоточивостью, но являются кондукторами (носительницами и передатчицами аномального гена). Правила наследования: все дочери больного являются носительницами и передатчицами; все сыновья больного получают здоровую X-хромосому от матери и потому заведомо здоровы и не могут передать болезнь потомству; дочери передатчиц гемофилии имеют равные шансы получить и не получить аномальную X-хромосому и быть или не быть передатчицами болезни; сыновья передатчиц гемофилии имеют равные шансы получить от матери как аномальную, так и нормальную X-хромосому и быть здоровыми или больными.

Клиническая картина. Для гемофилии А характерен гематомный тип

кровооточивости: кровоизлияния в крупные суставы конечностей, глубокие подкожные, межмышечные и внутримышечные гематомы, обильные и длительные кровотечения при травмах и операциях. Гематомы могут достигать огромных размеров, содержать 0,5— 3,0 л крови, сдавливать соседние органы, нарушать их кровоснабжение, приводить к некрозу, сопровождаться анемией, иногда развитием сепсиса. Гематомы в мягкие ткани глотки, шеи могут стенозировать дыхательные пути. Характерны почечные кровотечения (спонтанные или после травмы), желудочно-кишечные (часто без видимых повреждений слизистой оболочки или при эрозивноязвенных изменениях), кровоизлияния в головной или спинной мозг (обычно при травмах). Очень длительные, повторяющиеся кровотечения при операциях и травмах, многодневные анемизирующие кровотечения из мест порезов кожи или слизистых, удалении зубов обуславливают необходимость применения антигемофилических препаратов при любом вмешательстве.

Гемофилия должна быть заподозрена во всех случаях, когда имеется гематомный тип кровооточивости с поражением опорно-двигательного аппарата, а также при упорных поздних кровотечениях после травм и хирургических операций. Подтверждение диагноза производится специальными тестами и коррекционными пробами в специализированных лечебных учреждениях.

Лечение. Заместительная терапия является основным методом лечения и производится специально приготовленными препаратами крови, в которых сохраняется активность VIII фактора: антигемофильная плазма, криопреципитат, концентрат VIII фактора. Заранее заготовленная кровь, сухая или нативная плазма не содержат фактора VIII и поэтому непригодны. Важным принципом является раннее начало лечения препаратами VIII фактора при кровотечениях и травмах.

Приобретенные коагулопатии связаны с различными заболеваниями и обычно бывают комплексными (сочетания дефицита плазменных факторов свертывания с патологией тромбоцитов или сосудов). Наиболее распространенные заболевания, которые приводят к коагулопатиям: инфекционные заболевания, болезни печени, холестаза, васкулиты, хирургические и акушерские ситуации (операции, роды), гемобластозы, прием лекарств (антикоагулянты, трасилол).

Диагноз облегчается распознаванием основного заболевания, которое приводит к коагулопатии - часто имеется строгая привязанность определенных коагулопатии к тем или иным клиническим ситуациям.

Лечение проводится симптоматическое в рамках основного заболевания.

Патология сосудистой стенки (вазопатии). Имеются врожденные (наследственные) и приобретенные заболевания сосудов, которые проявляются геморрагическим диатезом.

Врожденные заболевания обусловлены неполноценностью и неправильным развитием соединительной ткани, в том числе субэндотелия сосудов: собственно геморрагическая ангиодисплазия (болезнь Рандю-Ослера), гемангиомы.

При **болезни Рандю-Ослера** отмечаются очаговое истончение стенок сосудов, неполноценность локального гемостаза.

Клиническая картина. Характерно наличие в коже и слизистых сосудистых паучков, узелков размером 5-7 мм, выступающих над поверхностью, эти образования бледнеют при надавливании и снова наполняются после. Чаще они локализируются на губах, крыльях носа, щеках, внутренней поверхности щек, языке,

деснах, слизистой носа, зеве, гортани, бронхах, желудочно-кишечном тракте, мочевыводящих путях, влагалище.

Отмечаются кровотечения: чаще носовые, рецидивирующие; далее бронхолегочные, желудочно-кишечные, гематурия и другие, часто осложняющиеся анемией.

Диагностика основана на визуальном или инструментальном осмотре кожи и слизистых.

Лечение. Локальное.

Приобретенные заболевания сосудов - *васкулиты*. Они развиваются при инфекционных и аллергических заболеваниях, лекарственной болезни, а также при диффузных болезнях соединительной ткани и как самостоятельные системные васкулиты (болезнь Шенлейна-Геноха, Гудпасчера, Мошковиц и др.).

Клиническая картина. При осмотре обнаруживают петехиальную сыпь преимущественно на нижних конечностях и передней поверхности туловища, иногда она сливная (пурпура), приподнимающаяся над поверхностью кожи, оставляющая пигментацию. Кожные проявления: папулы, гиперемия, пузырьки, уплотнения и др. Системные проявления: церебральные, абдоминальный синдром, поражение опорно-двигательного аппарата, паренхиматозных органов.

Диагностика и лечение. Проводятся в рамках нозологической формы.

Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС) представляет собой неспецифический общепатологический процесс, который протекает в два этапа:

1) повсеместное внутрисосудистое свертывание крови с нарушением микроциркуляции в органах;

2) последующее истощение механизмов гемостаза с неконтролируемыми кровотечениями.

Этиология. К ДВС могут привести: роды, операции, сепсис, шок, злокачественные новообразования, ожоги, аллергические и иммунные болезни, инфаркт миокарда с осложнениями, гипоксии, терминальные состояния.

Патогенез. При различных этиологических ситуациях происходит поступление в кровоток активаторов свертывания и агрегации тромбоцитов. Наступает активация и истощение плазменных ферментных систем (свертывающей и антисвертывающей). В крови образуются микросгустки и агрегаты клеток с блокадой микроциркуляции в органах с изменениями в них. В связи с избыточным потреблением тромбоцитов и плазменных факторов свертывания происходит истощение механизмов гемостаза и развитие гипокоагуляции и вторичных профузных кровотечений и геморрагических проявлений.

Клиническая картина. Имеются разнообразные формы - от молниеносных до латентных, затяжных. Клиническая картина включает признаки тромбозов, поражения внутренних органов и геморрагические проявления.

Диагностика ситуационная: знание этиологии ДВС и вероятности его развития при различных видах патологии в сочетании с клиническими проявлениями.

Лечение. Должно быть своевременным. Назначают:

гепарин - по 5000 ЕД каждые 4 ч внутривенно (введение гепарина начинают в ранние сроки - в фазу гиперкоагуляции); переливание *свежезамороженной*

плазмы; реополиглокин внутривенно; дезагреганты (*курантил, трентал*); показана симптоматическая терапия.

Профилактика. Профилактические мероприятия не разработаны.

Медико-социальная экспертиза. Вопросы МСЭ решаются, как правило, специалистом-гематологом. Реабилитация больных, особенно гемофилией, составляет важную часть лечения больных, включает не только медицинские, но и социальные мероприятия (например, выбор профессии, правильное трудоустройство).