**Теоретическое (лекционное) занятие № 19**

**ПМ 02. Участие в лечебно-диагностическом и реабилитационном процессах**

**МДК 02.01 «Сестринский уход при различных заболеваниях и состояниях».**

**Раздел 3 «Сестринский уход  в педиатрии»**

Специальность **34.02.01 «Сестринское дело» Группа 31 моз**

**Тема: Сестринский уход при анемиях и лейкозах у детей.**

**План занятия:**

1. Анемий у детей. Классификация. Физиологическое значение железа для организма

Причины, факторы риска, возможные проблемы, клинические признаки.

Принципы лечения (организация режима, диеты, лекарственная терапия). Профилактика. Сестринский уход. Диспансерный учет.

2. О.лейкозы. Классификация. Причины, факторы риска, возможные проблемы, клинические признаки. Принципы лечения (организация режима, диеты, лекарственная терапия). Профилактика. Сестринский уход.

3. Геморрагический диатез. Гемофилия. Определение. Классификация. Основные клинические проявления, осложнения. Профилактика. Сестринский уход.

**Анемия** - это патологическое состояние, при котором снижается уровень гемоглобина и/или величина эритроцитов в единице объема крови. Содержание гемоглобина в крови является маркером данного состояния.

Классификация анемий (Е. Н. Мосягина, 1979).

1. Дефицитные анемии:

а) железодефицитные;

б) витаминодефицитные;

в) протеиндефицитные.

2. Гипо- и апластические анемии: 1

а) врожденные;

б) приобретенные.

3. Геморрагические анемии:

а) анемии вследствие острой кровопотери;

б) анемии вследствие хронической кровопотери.

4. Гемолитические анемии:

а) врожденные;

б) приобретенные.

5. Анемии при различных заболеваниях (вторичные, сопутствующие)

**Дефицитные анемии** - это анемии возникающие в результате недостаточного поступления в организм или нарушенного всасывания веществ, необходимых для построения молекулы гемоглобина. Этиология и патогенез.

*Из всех видов анемий наиболее часто встречается железодефицитная анемия (ЖДА), которая является серьезной проблемой у детей первых 2 лет жизни. По оценке ВОЗ, частота ЖДА среди детей до четырехлетнего возраста во всем мире достигает 43 %. В России по разным регионам среди детей от 4 до 12 мес. снижение уровня гемоглобина наблюдается в 20-45 % случаев. Дети с анемией длительностью более 3 мес. имеют более низкие показатели физического и интеллектуального развития, чем дети с нормальным уровнем гемоглобина.*

**Физиологическое значение железа для организма**. Железо участвует в транспорте кислорода в ткани и углекислого газа из тканей в легкие, так как 58 % его входит в состав гемоглобина эритроцитов. Поэтому от анемии в первую очередь страдают органы, потребляющие большое количество кислорода: сердце, мозг. Железо участвует в синтезе миелина, ДНК, РНК, основных структур костной ткани; является составной частью многих ферментов; обеспечивает нормальное функционирование факторов неспецифической защиты, клеточного и гуморального иммунитета; поддерживает нормальное функционирование нервной системы. Потребности клеток головного мозга в железе, особенно в периоды роста организма, находятся на высоком уровне, поэтому дефицит железа нарушает психомоторное, умственное и речевое развитие ребенка.

**Причины ЖДА**

-недостаточное поступление Fe, белка и витаминов с пищей при нерациональном питании или голодании,

-заболевания кишечника, препятствующие всасыванию пиши (целиакия. дисахаридазная недостаточность и др.).

**Предрасполагающие факторы**

-раннее искусственное вскармливание,

- частые заболевания ребенка,

-родовая травма,

-недоношенность,

-гипотрофия.

**Виды анемий** (по ведущей причине) железо-, белково- и витаминодефицитные.

**Степени тяжести ЖДА**:

легкая - снижение гемоглобина 110-90 г/л;

среднетяжелая - снижение гемоглобина до 70 г/л;

тяжелая снижение гемоглобина ниже 70 г/л.

**Прогноз ЖДА** - благоприятный при своевременной диагностике и адекватной терапии.

**Основные клинические проявления**

В раннем возрасте, характерны вялость ребенка. ухудшение аппетита, бледность кожи и слизистых оболочек, раздражительность.

При тяжелых и среднетяжелых формах: трофические изменения кожи и ее производных: истончение, ломкость и исчерченность ногтей, тусклость и выпадение волос. Язык обложен, характерна атрофия нитевидных сосочков на его конце, что определяет отклонения вкуса.

Дети часто болеют ОРЗ: у некоторых формируется астеновегетативный синдром: беспокойный сон, раздражительность, утомляемость, головокружение, головная боль.

Своеобразной формой анемии, встречающейся у девочек в пубертатном периоде, является **хлороз.** Жалобы на недомогание сопровождаются болями в эпигастрии, извращением аппетита, олиго- или аменореей.

**Цель лечения:** обеспечение необходимым количеством железа для нормализации уровня гемоглобина и восполнения запасов железа. Длительность терапии от 3 до 6 мес.

Лечение детей с легким и среднетяжелым течением проводится в условиях «стационар на дому». Дети с тяжелым течением госпитализируются.

**Основные принципы лечения:**

- Питание: полноценное, соответствующее возрасту ребенка; диета позволяет лишь «покрыть» физиологическую потребность организма в железе, но не устранить его дефицит.

- Режим: рациональный, сон и достаточное по времени пребывание ребенка на свежем воздухе.

**Медикаментозная терапия**: назначение препаратов железа для восполнения запасов и нормализации уровня гемоглобина. Современные многокомпонентные препараты железа для приема внутрь (капли, сироп, таблетки): гемофер, Ферро-фольгамма, актиферрин, мальтофер, мальтофер Фол, Феррум лек, тардиферон, феррокаль, Тотема, ферроплекс, Ферретаб. Курс до нормализации уровня гемоглобина и переход на профилактическую дозу на 2-3 мес. для восстановления тканевых депо железа до нормализации сывороточного железа и ферритина.

- Лечение сопутствующих заболеваний.

**Результаты лабораторных методов диагностики** (амбулаторная карта или история болезни).

*Общий анализ крови*: снижение уровня гемоглобина (менее 110 г/л у детей до 5 лет) и количества эритроцитов; эритроциты гипохромные (бедные гемоглобином), различной величины и формы: снижение цветового показателя (менее 0,8).

*Биохимический анализ крови:* уровни сывороточного железа и ферритина снижены, повышение железосвязывающей способности сыворотки крови.

**Цель сестринского ухода:** способствовать выздоровлению, не допустить переход в более тяжелое течение и развитие осложнений

**Диспансерный учет**

Дети, перенесшие ЖДА, подлежат диспансеризации длительностью 1 год. План диспансеризации: осмотр педиатром 1-2 раза в месяц; анализ крови 1 раз в 2-3 мес. и после интеркуррентных заболеваний. С учета ребенок снимается при нормальных клинико-лабораторных показателях.

*Белководефицитная анемия* выявляется при снижении уровня сывороточного белка (<55 г/л), преимущественно за счет альбуминов (35-40%).

Для *витаминодефицитных анемий* (дефицит витаминов В12, Е и (или) фолиевой кислоты) характерно обнаружение в периферической крови мегалоцитов (большие, функционально неполноценные эритроциты).

**Профилактика.**

*Антенатальная профилактика* должна включать адекватный режим, полноценную диету беременной женщины; предупреждение преждевременных родов; предупреждение инфекционных заболеваний во время беременности.

*Постнатальная профилактика* заключается в борьбе за естественное вскармливание, рациональном вскармливании на первом году жизни, профилактике заболеваний органов дыхания и желудочно-кишечного тракта, диспансерном наблюдени за детьми, «угрожаемыми» по развитию анемии (недоношенные, страдающие рахитом, экссудативным диатезом, гипотрофией), диспансеризации всех детей в 3-6-12 месяцев

**Лейкозы**

Существует две формы лейкоза: *хроническая и острая*, первая развивается довольно длительно, процесс может происходить годами, второй присуще быстрое течение. Наиболее часто обнаруживается острый лейкоз у детей.

Лейкозы – это общее название злокачественных опухолей возникающих из кроветворных клеток и поражающих костный мозг. Заболеваемость колеблется от 1 до 5 на 1 000 000 детского населения с пиком в возрасте от 2 до 4 лет. Чаще болеют мальчики.

**Лейкозы** — общее название злокачественных заболеваний системы крови. На их долю приходится до 1/3 всех онкологических заболеваний у детей. Заболеваемость лейкозами колеблется в разных регионах от 2 до 5 на 100 тыс. детей; пик заболеваемости отмечается в возрасте 3-4 лет.

**Этиология.** Не установлена, но наиболее распространенная теория – вирусно-генетическая

**Причины развития лейкоза у детей**:

* Воздействие радиации
* Влияние вирусов на строение ДНК клеток.
* Плохая экология. На сегодняшний день в воздухе, воде и продуктах питания
* находится немало токсических веществ, которые попадают в организм человека,
* сохраняются там, накапливаясь и постепенно отравляя все органы и системы.
* Повышенная солнечная активность. Сквозь озоновые дыры лучи солнца
* напрямую проникают в зону обитания человека, излишнее излучение запускает
* опухолевые процессы.
* Наследственность. Зачастую, если в семье имели место онкологические
* заболевания, то существует опасность, что генетически ребенку передалась
* склонность к появлению раковых опухолей.
* Вредные привычки родителей. Когда беременная женщина является активной или пассивной курильщицей, то канцерогены табачного дыма воздействуют и на ребенка. Уже родившиеся дети продолжают вдыхать табачный дым от сигарет курящих родителей.
* Провокаторами заболевания могут быть и некоторые лекарственные средства, например антибиотики пенициллиновой группы.
* Некачественные строительные материалы, используемые для ремонта в доме, в

частности, вещества из состава линолеума или синтетического ковра проникают в

воздух и вдыхаются ребенком.

* Нарушения иммунитета.
* Врожденные патологии, например, болезнь Дауна

*Но, внимательных родителей должны насторожить следующие проявления*

*болезни:*

* Изменение поведения ребенка – ранее спокойный и уравновешенный малыш
* становится капризным, не принимает участие в играх с другими детьми, старается как можно чаще присесть отдохнуть, а то и прилечь, имеет место и снижение аппетита.
* Подверженность простудным и инфекционным заболеваниям, чего не наблюдалось раньше.
* Без видимых причин повышение температуры.

**Клиника.**

1.*Начальный период* – повышенная утомляемость, снижение аппетита, потеря

веса, симптомы интоксикации, нарушение сна. Показатели крови практически в

норме, возможны небольшие отклонения, например, повышенное СОЭ.

*Из деонтологических соображений во многих клиниках вместо термина «рецидив» используют термин «2-й острый период». «3-й острый период» и т.д.*

2.*Период разгара:*

• Анемический синдром – бледность кожи и слизистых оболочек;

• Костно-суставной синдром;

• Пролиферативный синдром (увеличение печени, лимфоузлов, селезенки);

• Геморрагический синдром (кровоизлияния, кровоточивость);

3. Период ремиссии. Период, когда состояние ребенка стабилизируется, но в

костном мозге имеется наличие бластных клеток.

4. .*Рецидив* – нарастание острого состояния, активизация симптомов. Вторую

атаку лейкоза лечить гораздо сложнее, так как проявляется стойкость патологических клеток к лекарственным препаратам, используемым ранее.

5.*Терминальный период.* Завершающая стадия – полное истощение организма с

нарушением кроветворения и невосприимчивость к лечению.

**Диагностика** – на основании клинических и лабораторных данных, анализа

периферической крови, миелограммы, цитохимического исследования бластов крови и

костного мозга.

* Развернутый анализ крови.
* Забор костного мозга.
* Ультразвуковое исследование внутренних органов.
* Биопсия лимфоузлов.
* Рентген грудной клетки.
* Биохимия крови.
* Пункция спинномозговой жидкости.
* КТ.
* МРТ.
* Анализ мочи.

**Лечение** препаратами, обладающими иммунодепрессивным и цитостатическим

эффектами по периодам индукции, консолидации, реиндукции.

*Симптоматическая терапия*, лечение инфекционных осложнений.

Задача – уничтожение лейкозных клеток.

*Химиотерапия*. Интенсивное лечение назначается в течение первых полутора месяцев, дальше подбирается курс поддерживающих препаратов, прием которых продолжается два – три года.

*Трансплантация костного мозга* – назначается не всегда. Предварительно проводится облучение больных клеток для их разрушения, после – подсаживаются донорские здоровые клетки. Для предупреждения вторжения злокачественных клеток, назначается лучевая терапия. Пересадка костного мозга желательна во время первой ремиссии, что позволит предупредить рецидив заболевания.

Основные препараты: антиметаболиты, алкилигирующие соединения (циклофосфан), алкалоиды растений (винкристин), ферментные препараты (L аспарагиназа), противоопухолевые антибиотики (рубомицин), гормоны (преднизолон).

**Сестринский уход**

Клиническое обследование позволяет медсестре оценить состояние здоровья

пациента и выявить его проблемы. При планировании ухода она анализирует ситуацию в семье, определяет уровень знаний больного и его родственников о заболевании, сообщает им информацию о принципах диагностики и лечения.

* Создание антисептических условий. Нахождение в стационаре: в боксах или отдельных палатах с использованием индивидуальных средств защиты, чтобы исключить присоединение дополнительной инфекции.
* Полноценное питание и питьевой режим. Больные принимают пищу в постели. Тяжелобольных медицинская сестра кормит сама. Кормят больного малыми порциями с достаточными паузами, чтобы больной имел возможность хорошо пережевывать и не поперхнутся. Пить дают из поильника или обычного небольшого чайника. Если больному трудно жевать, то ему дают жидкую или протертую пищу. Не следует давать горячей пищи.

Питание должно быть высококалорийным, с достаточным содержанием животных и растительных белков, жиров и углеводов. Исключают свежие овощи и фрукты в связи с возможностью инфицирования, ограничивают употребление копченостей, жареных блюд и тугоплавких жиров. Ребенок должен пить много обычной очищенной воды, что поможет выведению продуктов распада раковых клеток.

* Постель больного должна быть всегда чистой, без складок и рубцов. Перестилать ее надо дважды в день - утром и вечером, а при необходимости - и днем.
* Медсестра следит за чистотой тела больного, своевременно меняет белье, особенно после потения, не позволяет длительное время оставаться в одном и том же положении, особенно на спине. Ежедневная гигиеническая ванна, мягкие губки.
* Полоскание рта, зубные щетки запрещены.
* Больного нужно переворачивать на стороны, предоставлять ему полусидячее положение. Этим предотвращают развитие воспаления легких (которым нередко осложняется лейкоз), а также пролежней или опрелостей.
* Специальная одежда персонала, коврик с дез. раствором у входа в бокс.
* Мониторинг.
* Исключают контакты больного с родственниками и обслуживающим персоналом при наличии у них признаков инфекционного заболевания.
* Психологическая поддержка пациента и родственников. Способствует созданию спокойной, доброжелательной и доверительной атмосферы в окружении пациента, уделяет ему достаточно внимания и выполняет его просьбу пожелание, разумно ограничивает физическую активность, обеспечивает полноценный отдых и сон. Самочувствие больного улучшают посещение родственников и близких людей, занятие любимым делом (чтение, прослушивание музыки, просмотр телепередач).

**Геморрагические диатезы**

**Геморрагический диатез** - состояние повышенной кровоточивости – объединяет группу заболеваний по их ведущему симптому.

**Причины** повышенной кровоточивости являются: нарушения в системе свертывания крови, снижение количества или нарушение функции тромбоцитов, повреждение сосудистой стенки и сочетание перечисленных факторов.

*В механизме гемостаза принимают участие три фактора:*

1) сосудистый;

2) тромбоцитарный;

3) плазменные факторы свертывания крови.

**Классификация**

1) вазопатии - заболевания, возникающие в связи с нарушением сосудистой проницаемости (болезнь Шенлейн-Геноха - геморрагический васкулит);

2) тромбоцитопатии - заболевания, обусловленные количественным или качественным нарушением тромбоцитов (болезнь Верльгофа - тромбоцитопеническая пурпура);

3) коагулопатии - заболевания, связанные с нарушением свертываемости крови из-за дефицита плазменных факторов свертывания (гемофилия А).

**Геморрагический Васкулит** (болезнь Шенлейн-Геноха, капилляротоксикоз)

является инфекционно-аллергическим заболеванием, которое характеризуется поражением сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов с образованием микротромбов.

**Этиология.** Аллергенами, вызывающими сенсибилизацию организма, могут быть: бактериальная инфекция (скарлатина, ангина, ОРВИ); лекарственные препараты (вакцины, антибиотики, витамины группы В и др.); пищевые продукты (облигатные аллергены: яйца, рыба, клубника, цитрусовые, продукты питания, содержащие консерванты, - «Сникерс», «Марс» и др.). У многих больных удается обнаружить очаги хронической инфекции. Часто имеет место отягощение родословной аллергическими болезнями.

**Клиника.**

*Синдромы*

1) кожно-геморрагический;

2) суставной;

3) абдоминальный;

4) почечный.

Заболевание начинается чаще остро. Температура тела до 38-39°С, снижается аппетит, появляется слабость, недомогание, быстрая утомляемость.

Клиника может быть представлена только одним или несколькими синдромами в различных сочетаниях.

*Кожно-геморрагический.ий синдром:* на коже нижних конечностей, затем на ягодицах, верхних конечностях, пояснице, реже на груди, лице и шее. В типичных случаях вначале это мелкие (около 2-3 мм в диаметре) эритематозные пятна, но через некоторое время элементы приобретают краснобагровую окраску, становятся геморрагическими. Кожные поражения чаще симметричные, группируются вокруг суставов, на ягодицах, разгибательных поверхностях конечностей.

Кожные поражения могут быть полиморфные за счет дальнейших « подсыпаний». У больных иногда могут быть явления ангионевротического отека, а также отечности кистей, стоп, голеней, век, лица

*Суставной синдром:* поражениекрупных суставов (коленных, голеностопных, лучезапястных, локтевых), обратимостью процесса (боль, отек, гипофункция держатся от нескольких часов до нескольких дней, затем стихают) и полным восстановлением

. Изменения летучего характера.

*Абдоминальный синдром* характеризуется внезапными, схваткообразными, очень резкими болями, которые чаще локализуются вокруг пупка. Клиническая картина в таких случаях напоминает «острый живот». В тяжелых случаях могут иметь место рвота с примесью крови, кровавый или черный стул.

*Почечный синдром* наблюдается реже, чем все остальные. Он присоединяется через 1-3 недели: заболевания. Отмечаются умеренная микрогематурия и протеинурия, которые исчезают на фоне лечения. Реже остается хронический нефрит.

**Диагностика**

В анализе периферической крови обнаруживают разной степени выраженности лейкоцитоз (умеренный), увеличенную СОЭ, нейтрофилез, эозинофилию. Учитывая возможное поражение почек, всем больным необходимо систематически делать анализы мочи. В связи с тем, что может быть развитие ДВС-синдрома, целесообразно подсчитывать количество тромбоцитов.

Длительность кровотечения и время свертывания крови при ГВ не изменены. Эндотелиальные пробы отрицательные.

**Лечение** проводится в стационаре.

Если установлена связь с перенесенной бактериальной инфекцией или у больного имеются декомпенсированный очаг хронической инфекции, лихорадка, показан курс антибиотиков.

Если имеется пищевой или лекарственный аллерген, его необходимо устранить из рациона и лечения. Назначаются десенсибилизирующие средства (супрастин, тавегил, диазотm, фенкарол), препараты, укрепляющие сосудистую стенку (хлористый кальций, глюконат кальция, аскорбиновая кислота, аскорутин), дезагреганты (курантил, трентал, индометацин).

При необходимости проводят симптоматическую терапию.

В тяжелых случаях прибегают к сочетанному применению преднизолона и гепарина. Изолированное назначение преднизолона опасно, так как он способствует гиперкоагуляции, а склонность к развитию ДВС-синдрома при этом заболевании имеется (даже если нет четких признаков его наличия).

Диета в остром периоде с ограничением животных белков, поваренной соли, экстрактивных веществ.

При абдоминальном синдроме рекомендуется механически щадящая полуохлажденная пища в жидком или полужидком виде. Следует избегать включения продуктов, усиливающих перистальтику кишечника (черный хлеб, молоко, капуста, газированные напитки и др.). Показано витаминизированное обильное питье. Режим постельный на 2-3 недели, затем его постепенно расширяют, так как возможны рецидивы пурпуры («ортостатическая пурпура»). Всем детям целесообразно назначение активированного угля, энтеросорбента, полипефана внутрь.

**Диспансерное наблюдение**. Дети находятся на диспансерном учете у участкового педиатра в течение 5 лет. Два раза в год ребенка осматривают стоматолог, отоларинголог. Один раз в квартал и после каждого ОРВИ делают анализы мочи. Детей освобождают от прививок на· 2 года.

**Идопатическая тромбоцитопеническая пурпура (боле3НЬ Верльгофа)** Идопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) - заболевание, обусловленное количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гемостаза. **Этиология**

Кровоточивость у больных ИТП обусловлена количественной (тромбоцитопения) и качественной (тромбоцитопатия) неполноценностью тромбоцитарного звена, к которой могут привести перенесенные инфекции (ОРВИ, корь, краснуха и др.), профилактические прививки, физические и психические травмы и другие внешние факторы.

Различают острую (до 6 месяцев) и хроническую форму (более 6-7 месяцев).

**Клиника.** Типичными симптомами болезни являются пурпура (кровоизлияния в толще кожи и слизистых оболочек) и кровоточивость слизистых.

*Характерными признаками геморрагической сыпи* у детей являются) полихромность (одновременно на коже можно обнаружить геморрагии разной окраски - от красновато-синеватых до зеленых и желтых);

Локализация геморрагической сыпи при тромбоцитапенической пурпуре

1) полихромность

2) полиморфность (наряду с разной величины экхимозами имеются петехии);

3) несимметричность;

4) спонтанность возникновения, преимущественно по ночам.

*Типичным симптомом ИТП являются кровотечения*:

а) носовые - встречаются наиболее часто, нередко носят профузный характер, в результате чего развивается анемия;

б) из полости рта - десен, языка, при экстракции зубов, тонзиллэктомии и др.;

в) из внутренних органов желудочно-кишечные, почечные, маточные, легочные (встречаются редко). Иногда у больных прощупывается селезенка на 1-2 см ниже края реберной дуги.

**Диагностика**.

В крови тромбоцитопения, анемия (при профузных кровотечениях), увеличение времени кровотечения (по Дюке), положительные эндотелиальные пробы (пробы на резистентность капv.лляров - жгута, щипка, баночная).

Свертываемость крови нормальная.

**Лечение геморрагического синдрома** при ИТП включает назначение местных (фибриновая губка, свежая плазма, грудное молоко, гемостатическая губка, тромбин) и общих (эпсилон-аминокапроновая кислота, дицинон, адроксан, тромбоцитарная масса) гемостатических средств.

Назначают десенсибилизирующую терапию (супрастин, тавегил, фенкарол, димебон и др.); препараты, укрепляющие сосудистую стенку (хлористый кальций, глюконат кальция, аскорбиновая кислота, аскорутин).

Хорошим эффектом обладает плазмаферез.

Лекарственные препараты, по возможности, вводят перорально или внутривенно. Необходимо избегать манипуляций, связанных с повреждением слизистых оболочек и кожи (зондирования, бужирования, катетеризации).

В тяжелых случаях" Прибегают к гормональной терапии («терапии отчаяния»), так как кортикостероиды подавляют иммуногенез - прекращается лизис тромбоцитов. При безуспешном консервативном лечении проводят спленэктомию.

**Диспансерное наблюдение при острой ИТП** проводится в течение 5 лет, при хронической - до перехода ребенка во взрослую поликлинику. Прививки на фоне десенсибилизирующей терапии возможны лишь через год после острого периода. Противопоказаны прививки живыми вакцинами. В течение 3-5 лет нежелательна смена климата. При лечении детей надо избегать препаратов, способствующих нарушению функции тромбоцитов (индометацин, бутадион, вольтарен, папаверин, курантил, антибиотики пенициллинового ряда, анальгин, аспирин и др.), а также УФО и УВЧ. В течение 36 месяцев после выписки показана фитотерапия (тысячелистник, пастушья сумка, крапива, зверобой, шиповник, земляника, кукурузные рыльца).

**Гемофилия**

- наследственная болезнь, характеризующаяся резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточной коагуляционной активности VIII (гемофилия А) или IX (гемофилия В) плазменных факторов свертывания крови.

Это классическая форма наследственной кровоточивости. Наследование происходит по рецессивному типу, сцепленному с полом (Х-хромосомой).

Болеют мужчины, наследующие аномальную Х-хромосому от своих матерей (кондукторов), у которых симптомы заболевания отсутствуют.

**Клиника** характеризуется:

1) длительными кровотечениями после нарушения целостности кожных покровов и слизистых оболочек;

2) склонностью к очаговым массивным кровоизлияниям (гематомам) в подкожную клетчатку, мышцы, суставы, внутренние органы после минимальных травм, ударов. Гемофилия может проявиться в любом возрасте. Самыми ранними признаками могут быть кровотечения из перевязанной пуповины, кровоизлияния в кожу, подкожную клетчатку у новорожденного ребенка.

Заболевание чаще выявляется после года, когда ребенок начинает ходить, становится более активным, в связи с чем возрастает риск травматизации. Кровотечения у больных гемофилией продолжительные, сами по себе не останавливаются, склонны к рецидивам.

Особенностью геморрагического синдрома при гемофилии является отсроченный, поздний характер кровотечений. Обычно они возникают не сразу после травмы, а спустя некоторое время, иногда через 6-12 часов и более, в зависимости от интенсивности травмы и тяжести гемофилии, так как первичная остановка кровотечения осуществляется тромбоцитами, количество которых не изменено. К тяжелым кровотечениям могут привести любые медицинские манипуляции (внутримышечные инъекции, катетеризации, зондирования, бужирования, постановка банок). К длительным кровотечениям приводят экстракция зубов и тонзиллэктомия.

Гемаартроз (кровоизлияния в суставы) самое характерное проявление гемофилии и наиболее частая причина инвалидизации больных. Обычно поражаются крупные суставы: коленные, голеностопные, локтевые, тазобедренные и др. Сустав при этом увеличен в объеме, болезненный. Нередко наблюдается подъем температуры тела до субфебрильных цифр. При первых :кровоизлияниях в сустав кровь постепенно рассасывается, и функция его восстанавливается.

При повторных кровоизлияниях полость сустава облитерируется и теряет свою функцию - развивается анкилоз.

**Диагностика** основывается на анализе данных родословной (мужчины по материнской линии), анамнеза и лабораторных данных.

Типичными гематологическими признаками заболевания являются анемия, значительное удлинение времени свертывания крови, уменьшение количества одного из факторов свертывания крови. Время кровотечения не изменено.

Эндотелиальные пробы отрицательные.

**Лечение** состоит в замещении дефицитного фактора и устранении последствий кровоизлияний. Наиболее эффективно при гемофилии А применение криопреципитата VIII фактора, при гемофилии В - комплекса PPSB (концентрат II, VII, IX и Х-факторов) или концентрированной плазмы. Антигемофильные препараты вводят сразу после размораживания только внутривенно струйно. Внутримышечные инъекции запрещены. С гемостатической целью показаны ингибиторы фибринолиза (эпсилон-аминокапроновая кислота).

*При местной терапии* используют наложение тампонов с гемостатической губкой, тромбином, грудным молоком, фибриновой пленкой на место кровотечения, дефект кожи и слизистых.

*При кровоизлиянии в сустав* в острый период показана кратковременная иммобилизация конечности в физиологическом положении на 2-3 дня.

Для лечения гемартрозов применяется фонофорез с гидрокортизоном, массаж, ЛФК.

**Диспансерное наблюдение** осуществляется совместно гематологом и участковым педиатром. Ребенок освобождается от прививок и занятий физкультурой в школе. Питание больного ребенка не отличается от питания здоровых детей. Из лекарственных трав показаны отвары душицы и зайцегуба опьяняющего (лагохилус). В воспитании ребенка важно акцентировать внимание на роли так называемых интеллектуальных профессий и постоянно стимулировать его интерес к чтению, нетравматичным развлечениям, вселяя оптимизм. Полезны консультации психотерапевта.

**Основная литература:**

В.Д. Тульчинская Сестринский уход в педиатрии, 2020г, Стр. 227-232