

ЛЕКЦИЯ. СЕСТРИНСКИЙ УХОД ПРИ ЛЕЙКОЗАХ И ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗАХ

Острый лейкоз – злокачественное заболевание кроветворной ткани с первичной локализацией патологического процесса в костном мозге.

Этиология: наследственная предрасположенность, хромосомные aberrации, конституциональные особенности, мутагенные факторы (онковирусы, химические вещества: бензол, стероидные, азотистые соединения, инсектициды), ионизирующая радиация.

Патогенез сводится к нарушению информации деления, дифференциации клеток и выходу их из-под контроля регулирующих факторов. В детском возрасте преобладают острые лейкозы. В 75% случаев - острый лимфоидный лейкоз.

Клиника в зависимости от периода болезни:

1. Начальный период: Доминируют симптомы общей интоксикации: снижение аппетита, повышенная утомляемость, потеря веса, нарастающая бледность кожных покровов, периодические подъёмы t без причины, боли в костях, суставах, увеличение лимфоузлов

2. Период разгара:

а) Усиливаются симптомы интоксикации

б) Выражен основной симптомокомплекс:

- Анемический синдром (бледность с землисто-серым или восковидным оттенком)
- Геморрагический синдром (кровоизлияния в кожу, кровотечения из носа, десен, внутренних органов)
- Костно-суставной синдром (усиление болей в костях, припухлость кистей, стоп, явления полиартрита, изменение походки, переломы костей)
- Пролиферативный синдром (увеличение печени, селезенки, лимфатических узлов)
- Поражение ЦНС (нейролейкоз - головокружение, головная боль, тошнота, диплопия, боли в позвоночнике и межреберьях, у некоторых детей резкое увеличение массы тела за короткий промежуток времени, булимию, жажду, что связано с поражением диэнцефальной области)

3. Период ремиссии:

а) период неполной ремиссии: отсутствие клиники, наличие изменений в крови;

б) период полной ремиссии: отсутствие клиники и изменений в крови;

4. Рецидив: возврат клиники и изменений в крови;

5. Терминальный период:

а) резкая выраженность основного симптомокомплекса

б) необратимые изменения со стороны внутренних органов, летальный исход

Диагностика:

1) Миелограмма (стерильная пункция в верхней трети грудины). Критерием диагноза острого лейкоза является нахождение 10% и более бластных клеток в миелограмме;

2) Цитохимическое исследование

3) Анализ периферической крови:

а) основные изменения: наличие незрелых форм-бластов, «лейкемическое зияние» (между юными клетками и зрелыми формами нет переходных форм.), анемия, тромбоцитопения;

б) менее постоянные: лейкоцитоз, лимфоцитоз, повышение СОЭ до 60 и выше мм/ч

Лечение лейкоза:

- Госпитализация в специализированное гематологическое отделение, в боксированную палату.
- Постельный режим.
- Уход проводить с полным соблюдением правил асептики и антисептики (личная гигиена ребёнка, медицинского персонала, мытьё игрушек, уборка в боксе, ношение масок).
- Профилактика любых микротравм и кровотечений (исключить сморкание, кашель).
- Все парентеральные препараты вводить в венозный катетер.
- Диета высококалорийная с увеличением белка, минеральных веществ, витаминов, солей калия (при гормонотерапии); исключить твёрдые, раздражающие продукты.
- Для лечения дыхательной недостаточности назначается оксигенотерапия, барокамера.

Протокол (программа) лечения:

1) Индукция (достижение) ремиссии с помощью 4 — 6 курсов полихимиотерапии (ВАМП, ЦВАМП и др.) по различным программам с ранним началом профилактики нейрорлейкоза (эндолюмбально метотрексат), гамматерапии области головы.

2) Консолидация (закрепление) ремиссии - закрепляющий курс полихимиотерапии и поддерживающая терапия препаратами - 6-меркаптопурином, метотрексатом, винкристином, преднизолоном,

3) Реиндукция ремиссии периодически применяют различные схемы, используемые для индукции: ВАМП, ЦВАМП и др.

Противолейкозные средства:

а) Цитостатики (тормозят пролиферацию, или необратимо повреждают опухолевые клетки):

- алколоиды растений (винкристин),
- противоопухолевые антибиотики (рубомидин),
- антиметаболиты (аминоптерин, 6-меркаптопурин),
- алкилирующие соединения (циклофосфан),
- ферментные препараты (L-аспарагиназа)

б) Гормоны: преднизолон

Осложнения цитостатической терапии:

- аллергическая реакция,
 - угнетение функции костного мозга,
 - повышение температуры тела,
 - аллопеция (выпадение волос),
 - поражение кожи (некрозы возникают в местах попадания цитостатиков в мягкие ткани при в/в введении),
 - стоматит, эзофагит,
 - нарушение сердечной деятельности,
 - нарушение функции почек,
 - геморрагический цистит, нейротоксичность.
- Иммунотерапия: активная (интерферон, интерлейкин-2, роферон-А, реаферон), пассивная (плазма, иммуноглобулины),
 - дезинтоксикационная терапия: гемодез, альбумин, глюкоза,
 - антибиотики широкого спектра действия (при инфекционных осложнениях),
 - переливания эритроцитарной массы (при гемоглобине менее 70 г/л),
 - переливание тромбоцитарной массы, свежзамороженной плазмы, аминокaproновой кислоты (при уменьшении тромбоцитов менее $10 \times 10^9/\text{л}$)
 - в период ремиссии – пересадка костного мозга

Признаки ремиссии:

- в костном мозге бластных клеток не более 5%,
- В ОАК бластов нет, гранулоцитов более $1,5 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов более $100 \times 10^9/\text{л}$, гемоглобина больше 100 г/л
- Клинические симптомы отсутствуют
- Жалоб нет

Геморрагические диатезы – заболевания, для которых характерны повышенная склонность к кровоизлияниям и кровотечения, возникающие вследствие нарушений в системе гомеостаза.

Геморрагические диатезы подразделяются на:

1. Вазопатии – заболевания, возникающие в связи с нарушением сосудистой проницаемости, к ним относят геморрагический васкулит (Болезнь Шенлейн-Геноха)

2. Тромбоцитопатии – заболевания, обусловленные количественным и качественным нарушением тромбоцитарного звена, к ним относят тромбоцитопеническую пурпуру (Болезнь Верльгофа)

3. Коагулопатии – заболевания, связанные с нарушением свертываемости крови из-за дефицита плазменных факторов, к ним относят Гемофилию А, В, С.

Геморрагический васкулит - инфекционно-аллергическое заболевание, характеризующееся поражением сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов с образованием микротромбов.

Этиология:

- инфекция (скарлатина, ОРВИ)
- лекарственные препараты (вакцины, антибиотики, др.)
- аллергены
- очаги хронической инфекции

Клиника:

- Геморрагическая сыпь на коже: в виде петехий (2-3 мм в диаметре), полиморфная (разная по форме, на разных стадиях развития), локализуется чаще на нижних конечностях, ягодицах, симметрична, высыпания волнообразные. Высыпания на слизистые твердого, мягкого неба (энантема).
- Признаки интоксикации: снижение аппетита, слабость, повышение t (38-39°)
- Суставной синдром: боль, отек, гипofункция в области средних суставов (коленных, голеностопных, локтевых), летучесть, обратимость поражения.
- Абдоминальный синдром: острые, схваткообразные боли в животе, рвота, стул частый с примесью крови.
- Почечный синдром: боль в пояснице, отеки, повышение АД, кровь, белок в моче

Диагностика

- Общий анализ крови – умеренная анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез, эозинофилия, повышение СОЭ, тромбоциты в норме
- Длительность кровотечения увеличивается.

- Время свертывания крови в норме.
- ОАМ – признаки гломерулонефрита
- Проба щипка, жгута положительны
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Проводится при появлении болей в животе.

Тромбоцитопеническая пурпура – заболевание, обусловленное количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гомеостаза. Острое течение - до 6 месяцев, хроническое - более 6 месяцев.

Этиология

- инфекция (скарлатина, ОРВИ)
- лекарственные препараты (вакцины, антибиотики, др.)
- аллергены
- очаги хронической инфекции
- физические, психические травмы и другие внешние воздействия

Клиника

- Геморрагическая сыпь на коже в виде петехий (2-3 мм в диаметре) + пурпуры (2-5 мм), экхимозов (более 5 мм); сыпь полиморфная (разная по форме, на разных стадиях развития), полихромная (разного цвета: от багрового до сине-зеленого, желтого), по всему телу, несимметрична, высыпания спонтанные, чаще ночью. Высыпания на слизистые: твердого, мягкого неба (энантема), в склеры и сетчатку глаз, заднюю стенку глотки, барабанную перепонку среднего уха.
- Кровотечения чаще носовые, из полости рта (десен, языка, при экстракции зуба), а также из внутренних органов (ЖКТ, почек, маточные, легочные (редко)), продолжаются до 2-4 недель, возникают сразу после травмы.
- Признаки интоксикации: снижение аппетита, слабость, повышение температуры (до 38 градусов).

Диагностика

- ОАК - анемия, тромбоцитопения (снижается больше чем в 10 раз, появляются патологические формы тромбоцитов)
- Увеличение длительности кровотечения по Дюке
- Положительные эндотелиальные пробы (жгута, щипка)

Гемофилия А, В - наследственная болезнь, характеризующаяся нарушением свертываемости крови и повышенной кровоточивостью из-за дефицита плазменных факторов VIII (Гемофилия А), IX (Гемофилия В), XI (Гемофилия С).

Этиология - гемофилия в родословной. При гемофилии А и В болеют, в основном, мужчины. Патологическая хромосома наследуется от больного гемофилией отца, дочерями. При этом дочери гемофилией не болеют, так как измененная (от отца) X-хромосома компенсируется у них полноценной X-хромосомой (от матери).

Гемофилией С болеют лица обоего пола.

Клиника

- Кровоизлияния (гематомы): очаговые массивные (глубокие, болезненные подкожные и межмышечные) после минимальных травм; кровоизлияния в суставы (гемартрозы): поражаются тазобедренные, коленные локтевые, голеностопные суставы. Проявляются на фоне субфебрильной болезненностью, увеличением в объеме, горячие на ощупь; повторные кровоизлияния приводят к тугоподвижности (анкилозу), деформации
- Кровотечения после минимальных нарушений целостности кожных покровов и слизистых оболочек, не останавливающиеся сами по себе, возникают через 6-12 часов после травмы (поздние).

Диагностика:

- ОАК – Анемия
- Удлинение времени свертывания крови по Ли-Уайту
- Определение активности VIII, IX, XI факторов свертывания в крови с помощью специальных реагентов – выявляется отсутствие или дефицит.

Лечение геморрагического васкулита

- Режим постельный 2-3 недели
- Диета гипоаллергенная с ограничением животных белков, поваренной соли, консервов, копченостей, пряностей, трудноперевариваемых продуктов (черный хлеб, молоко, капуста). Рекомендуются продукты богатые кальцием, витаминами, железом, витаминизированное питье.
- Антибиотики (пенициллинового ряда)
- Противовоспалительные средства (бруфен, бутадиион, индометацин)
- Энтеросорбенты (активированный уголь, холестирамин, полифепан, энтеросгель)
- Антиагреганты (курантил, трентал)
- Антигистаминные (кетотифен);
- Мембраностабилизаторы (витамины А,Е, рутин), глюконат Са, димефосфон.
- При тяжелом течении: преднизолон 1мг/кг в сочетании с гепарином 200-300 Ед/кг 4-6 раз/сутки подкожно. Гепарин отменяется постепенно, за счёт снижения дозы, а не уменьшения числа инъекций.

- При отсутствии эффекта – плазмаферез 5-8 сеансов.

Лечение тромбоцитопенической пурпуры

- Диета гипоаллергенная
- Режим постельный 2-3 недели
- Гемостатические средства: Местные (фибриновая, гемостатическая губка, тромбин, свежая плазма, грудное молоко) или общие (аминокапроновая кислота, этамзилат (дицинон), препараты кальция).
- Иммуноглобулин в/в капельно 3-4 дня (повышают количество тромбоцитов)
- Глюкокортикоиды (преднизолон) 2-3 недели 2 мг/кг/сутки. Показания: генерализованный кожный геморрагический синдром, тромбоциты менее $20 \times 10^9/\text{л}$, кровоизлияния на слизистых.
- Альфа-интерферон (противовирусное, иммуномоделирующее действие) 3 раза в неделя – 3 месяца; положительный эффект через 2 недели
- Тромбоцитарную массу не переливают, так как отсутствует эффект.
- При тяжёлом течении более 6 месяцев – спленэктомия. У 85% детей – положительный эффект. Нежелательна детям до 5 лет (риск сепсиса 1-2%).
- При отсутствии положительного эффекта - винкристин 1 раз в неделю. Эффект после 2-4 введений.

Лечение гемофилии

- Диета гипоаллергенная
- Режим щадящий, постельный при гемартрозе,
- Гемостатические средства:
- Местные (фибриновая, гемостатическая губка, тромбин, свежая плазма, грудное молоко)
- Общие (аминокапроновая кислота, этамзилат (дицинон), препараты кальция).

Необходимо запомнить, что при гемофилии все препараты вводят в/в или внутрь!

I программа лечения – систематическое введение препаратов, показана детям при тяжёлом течении.

- При гемофилии А вводят криопреципитат VIII фактора 3 раза в неделю.
- При гемофилии В – концентрат IX фактора 2 раза в неделю.
- Через 1,5-2 года уровень факторов в крови увеличивается и тяжесть заболевания уменьшается.

II программа – концентраты вводятся в первые часы после травмы.

При гемартрозе иммобилизация конечности на 2-3 дня, пункция сустава, фонофорез с гидрокортизоном, массаж, ЛФК. При повторных гемартрозах – преднизолон 2-3 недели.

Больной ребёнок должен 1 раз в квартал посещать стоматолога, имеющего опыт лечения детей с гемофилией.

Базисный уход при заболеваниях крови:

1. Информировать больного и родственников о заболевании. Рассказать о причинах, клинике, возможном прогнозе данного заболевания.
2. Уменьшить явления дыхательной, сердечной недостаточности. Обеспечить ребенку доступ свежего воздуха (проветривать помещение, где находится ребенок до 3 раза в день). Уложить ребенка с возвышенным головным концом, не применять стесняющей одежды.
3. Нормализовать t ребенка. Обильно поить ребенка (при t 37,-37,5), добавить проведение физического охлаждения (при t 37,5-38), добавить энтеральное введение жаропонижающих средств в дозе назначенной врачом (при t 38 и выше); ввести литическую смесь (анальгин, димедрол, папаверин) в дозе назначенной врачом (при неэффективности предыдущих мероприятий)
4. Оказать помощь при абдоминальном синдроме (при геморрагическом васкулите) - по назначению врача ввести спазмолитические и обезболивающие средства (но-шпа, баралгин)
5. Организовать питание ребенка с учетом заболевания (см. лечение)
6. Обучить ребенка и его родителей приему препаратов железа. Давать до еды или в промежутках между едой, запивать кислым соком, нельзя запивать молоком, строго придерживаться назначенной врачом дозы и длительности лечения. При непереносимости препарата сразу же сообщать врачу
7. Организовать личную гигиену с учетом заболевания. Применять гигроскопичное, натуральное х/б белье, следить за его чистотой. Проводить:

при анемии

- ежедневные ванны (чередовать гигиенические и лечебные) при сухости, шелушении кожи
- обработку полости рта антисептическими растворами при стоматите и трещин в углах рта подсушивающими и противовоспалительными мазями при заедах
- тщательная гигиена половых органов при недержании мочи
- подмывания после акта дефекации и обработка области ануса противовоспалительными мазями при неустойчивом стуле

при геморрагических диатезах, лейкозе:

- гигиенические процедуры без применения мочалки, теплой водой (не выше 36-37°) при геморрагической сыпи

8. Контролировать двигательную активность ребенка при геморрагических диатезах, лейкозах. Организовать строгий постельный режим:

- при геморрагическом васкулите на 2 недели до исчезновения высыпаний, при пурпуре до стабилизации гемограммы

- при гемофилии, лейкозе при обострении заболевания - до стабилизации состояния

- при гемартрозе обеспечить иммобилизацию конечности в физиологическом положении на 2-3 дня

9. Организовать ограничение физической и эмоциональной нагрузки: следить за соблюдением режима дня, организовать полноценный дневной отдых, создать спокойную обстановку в палате, следить за эмоциональным состоянием ребенка

10. Оберегать ребенка от травм при геморрагическом синдроме. Создать безопасную окружающую среду в палате (убрать острые, режущие предметы), не оставлять ребенка без присмотра

11. Оберегать ребенка от присоединения простудных заболеваний. Следить, чтобы ребенок был одет согласно t в палате, ограничить контакты с больными детьми и взрослыми, следить, чтобы не было сквозняков, следить за температурой в помещении (18-20 градусов)

Неотложная помощь при носовом кровотечении

Этапы	Обоснование
1. Усадить ребенка с опущенной головой	• Профилактика аспирации, заглатывания крови и появления кровавой рвоты
2. Расстегнуть стесняющую одежду	• Улучшение экскурсии легких
3. Обеспечить доступ свежего воздуха	• Облегчение дыхания
4. Создать спокойную обстановку	• Ребенок возбужден, испуган
5. Прижать крыло носа к носовой перегородке соответствующей стороны	• Механическая остановка кровотечения
6. Приложить холод на переносицу, грелку к ногам. Провести массаж затылочных ямок	• Уменьшение притока крови к полости носа

<p>7. Затампонировать соответствующий носовой ход ватным тампоном (можно смочить его в 3% растворе перекиси водорода, растворе адреналина, викасола, гипертоническом растворе, грудном молоке)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Перекись водорода оказывает прижигающее действие • Адреналин — сосудосуживающее действие • Викасол, гипертонический раствор обладают кровоостанавливающим эффектом • В грудном молоке содержится «кровоостанавливающий» витамин К
<p>8. Ввести внутримышечно:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Викасол 1%, – глюконат кальция 10% – этамзилат натрия (дицинон) 12,5% 	<ul style="list-style-type: none"> • Кровоостанавливающее действие • Кровоостанавливающее действие и укрепляет сосудистую стенку
<p>9. Установить причину носового кровотечения и постараться устранить её</p>	<p>• Носовое кровотечение - это симптом, а не диагноз</p>
<p>10. После прекращения кровотечения – турунду извлечь, предварительно смочив её водой из пипетки.</p>	
<p>11. При отсутствии эффекта показана задняя тампонада полости носа (проводит ЛОР – врач)</p>	

