**Лекция №**  7

предмет «М/С в семейной медицине» для 33сб и 33ск

**ТЕМА: Амбулаторная помощь при заболеваниях крови**

**План: 1.Прием  амбулаторного  пациента разного возраста, наиболее часто встречаемая патология крови у лиц разного возраста**

**2. ЖДА и  геморрагические з-я  у  детей и взрослых.**

**3. Диспансеризация, наблюдение,лечение**

**4.Консультирование, профилактика  заболеваний крови**

**Актуальность темы**

**На приемах встречаются  заболевания крови** — хотя это  большая и разнородная группа [заболеваний](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%97%D0%B0%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B2%D0%B0%D0%BD%D0%B8%D0%B5), сопровождающихся тем или иным нарушением функций или строения тех или иных [клеток](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D0%BB%D0%B5%D1%82%D0%BA%D0%B0) [крови](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9A%D1%80%D0%BE%D0%B2%D1%8C) — [эритроцитов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D1%80%D0%B8%D1%82%D1%80%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82), [лейкоцитов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B5%D0%B9%D0%BA%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82) или [тромбоцитов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82), или патологическим изменением их числа — повышением либо снижением, или изменением свойств  [плазмы](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D0%B7%D0%BC%D0%B0_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B8) крови, как при [моноклональных  гаммапатиях](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%BE%D0%BD%D0%BE%D0%BA%D0%BB%D0%BE%D0%BD%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B3%D0%B0%D0%BC%D0%BC%D0%B0%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%8F" \o "Моноклональная гаммапатия" \t "_blank).

Термины и определения

Железодефицитная анемия (ЖДА) – это приобретенное заболевание, характеризующееся снижением содержания железа в сыворотке крови, костном мозге и тканевых депо, в результате чего нарушается образование гемоглобина и эритроцитов, развивается гипохромная анемия и трофические расстройства в тканях.

Латентный железодефицит – это состояние, характеризующееся истощением запасов железа в организме при нормальном уровне гемоглобина.

Ферротерапия – лечение лекарственными препаратами железа.

Ретикулоцитарный криз или ретикулоцитарная реакция – повышение количества  ретикулоцитов более, чем на 20-25% от исходного.

Дайте сами определения: [Геморрагический диатез](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D0%B5%D0%B7), тромбоцитопатии, гемобластозы

Железодефицитная анемия (ЖДА) является одним из самых распространенных заболеваний в мире и стоит на первом месте по частоте встречаемости у женщин детородного возраста . Распространенность анемии, в том числе ЖДА, зависит от многих причин: социально-экономических условий проживания, питания, кровотечений различной локализации, поражения паразитарными заболеваниями и др. Экспертами ВОЗ  было показано, что анемия чаще встречается в развивающихся странах и наиболее подвержены анемии две группы населения – дети раннего возраста и беременные женщины. В соответствии с преобладающим механизмом развития железодефицита, выделяют 1)  анемии связанные с кровопотерей, 2)нарушением всасывания, 3)повышенной потребностью в  железе и 4)особенностями диеты. Известно, что ЖДА составляют 90% от всех анемий в детском возрасте  и 80% от всех анемий у взрослых .

Основными причинами развития ЖДА в детской практике являются:

■

дефицит железа при рождении ребенка;

■

алиментарный дефицит железа вследствие несбалансированного питания;

повышенные потребности организма в железе вследствие бурного роста

ребенка;

■

потери железа из организма, превышающие физиологические.

Алиментарно-зависимыми факторами в развитии дефицита железа у детей являются:

■

недостаточное поступление железа с пищей;

■

сниженное всасывание железа;

■

увеличенные потери железа из-за микрокровотечений из кишечника

(обусловленные ранним введением кефира и цельного коровьего молока в рацион детей

раннего возраста; глистные инвазии, инфекционно-воспалительные заболевания кишечника)

**Проблема дефицита железа** – это прежде всего проблема питания, поэтому первичная  профилактика ЖДА и латентного дефицита железа – это адекватное, сбалансированное питание человека в любом возрасте. Ежедневная потребность взрослого человека в железе   составляет около 1-2 мг, ребенка – 0,5-1,2 мг. Обычная диета обеспечивает поступление от  до 15 мг элементарного железа в день.  В ЖКТ (двенадцатиперстной кишке и верхнем отделе       тощей кишки) всасывается лишь 10-15% железа, содержащегося в пище.

Основными клиническими проявлениями ЖДА являются гипоксический и сидеропенический синдромы. Гипоксический синдром включает общие для всех анемий симптомы: бледность, усиленное сердцебиение, шум в ушах, головная боль, слабость. К

проявлениям сидеропенического синдрома относятся извращения вкуса, сухость кожи,

изменение ногтей, выпадение волос, ангулярный стоматит, жжение языка, диспептический

синдром. Многообразие клинических симптомов железодефицита объясняется широким

спектром метаболических нарушений, к которым приводит дисфункция железосодержащих и

железозависимых ферментов

К менее известным клиническим проявлениям железодефицита следует отнести

невротические реакции и неврастению, снижение работоспособности мышц и общей

толерантности к физической нагрузке, нарушения метаболических процессов в миокарде,

нарушения периферического кровообращения  (снижение периферического сопротивления и

венозного тонуса, уменьшение функциональных резервов артериол) и микроциркуляции. При

длительном течении ЖДА у пациентов постепенно нарастают явления миокардиодистрофии и

симпатикотонии в вегетативной регуляции сердечной деятельности

**Основные проявления анемического синдрома**, обусловленного развитием анемической гипоксии, включают :

- слабость, головную боль, головокружение;

- плохую переносимость физических нагрузок;

- снижение аппетита;

- снижение работоспособности, внимания, обучаемости;

- бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек;

- тахикардию, систолический шум.

.

**Комментарии:**у детей в возрасте 2-5 лет, не имеющих факторов риска, обследование на

предмет выявления ЖДА проводится ежегодно. Среди детей школьного возраста и мальчиков подросткового возраста скрининговому обследованию для выявления анемии подлежат дети, имеющие ЖДА в анамнезе или особые потребности, обусловленные состоянием здоровья или низким поступлением железа с пищей.

Начиная с подросткового возраста, скрининг для выявления анемии проводят у всех

небеременных женщин каждые 5-10 лет в течение всего детородного возраста. Ежегодному

скринингу подлежат женщины с факторами риска развития ЖДА (обильная кровопотеря при

менструации или иной природы, недостаточное потребление железа и предшествующий

диагноз ЖДА).

Диспансерное наблюдение за детьми и подростками с ЖДА проводится в нашей стране

в течение одного года с момента установления диагноза. Контролируются самочувствие и

общее состояние пациента. Перед снятием пациента с диспансерного наблюдения

выполняется общий (клинический) анализ крови, все показатели которого должны быть в

пределах нормы.

Основные заболевания крови

* [Анемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)
  + Дефицитные анемии
  + сидеробластные анемии
    - [железодефицитная анемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%96%D0%B5%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BE%D0%B4%D0%B5%D1%84%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)
    - витаминодефицитная анемия ([В12-дефицитная анемия](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9212-%D0%B4%D0%B5%D1%84%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1), [фолиеводефицитная анемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A4%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D0%B5%D0%B2%D0%BE%D0%B4%D0%B5%D1%84%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F" \o "Фолиеводефицитная анемия" \t "_blank))
    - белководефицитная анемия
  + [Наследственные дизэритропоэтические анемии](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9D%D0%B0%D1%81%D0%BB%D0%B5%D0%B4%D1%81%D1%82%D0%B2%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B4%D0%B8%D0%B7%D1%8D%D1%80%D0%B8%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D1%8D%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D0%B8&action=edit&redlink=1)
  + [Постгеморрагическая анемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D1%81%D1%82%D0%B3%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)
  + [Гемолитические анемии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)
    - связанные с нарушением мембраны эритроцитов (мембранопатии)
    - обусловленные нарушением структуры липидов мембраны эритроцитов
    - наследственные несфероцитарные анемии, связанные с дефицитом фермента эритроцитов
  + [Гемоглобинопатии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%B3%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D0%B8%D0%BD%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%8F)
    - [талассемии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D0%B0%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%81%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)
    - [серповидноклеточная анемия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B5%D1%80%D0%BF%D0%BE%D0%B2%D0%B8%D0%B4%D0%BD%D0%BE%D0%BA%D0%BB%D0%B5%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F)
    - [иммунные гемолитические анемии](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%98%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B3%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D0%B8&action=edit&redlink=1)
    - [гемолитическая болезнь новорожденных](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D1%85)
    - [аутоиммунные гемолитические анемии](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D1%83%D1%82%D0%BE%D0%B8%D0%BC%D0%BC%D1%83%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D0%B5_%D0%B3%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%BB%D0%B8%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D0%B8&action=edit&redlink=1)
  + [Апластические анемии](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%90%D0%BF%D0%BB%D0%B0%D1%81%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B5_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D0%B8&action=edit&redlink=1)
* [Геморрагический диатез](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D0%B4%D0%B8%D0%B0%D1%82%D0%B5%D0%B7)
  + Наследственные коагулопатии
    - [гемофилия](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%84%D0%B8%D0%BB%D0%B8%D1%8F)
    - [болезнь Виллебранда](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D1%84%D0%BE%D0%BD_%D0%92%D0%B8%D0%BB%D0%BB%D0%B5%D0%B1%D1%80%D0%B0%D0%BD%D0%B4%D0%B0)
    - редкие наследственные коагулопатии
  + Приобретенные коагулопатии
    - [геморрагическая болезнь новорожденных](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%B1%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%BD%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%80%D0%BE%D0%B6%D0%B4%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D1%8B%D1%85)
    - дефицит К-витаминзависимых факторов
    - [ДВС-синдром](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%92%D0%A1-%D1%81%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC)
  + Нарушения гемостаза сосудистого и смешанного генеза
    - [болезнь Рандю-Ослера](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%A0%D0%B0%D0%BD%D0%B4%D1%8E-%D0%9E%D1%81%D0%BB%D0%B5%D1%80%D0%B0)
    - [синдром Луи-Бар](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%9B%D1%83%D0%B8-%D0%91%D0%B0%D1%80) (атаксия-телеангиоэктазия)
    - гемангиомы
    - [синдром Казабаха-Мерритта](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%9A%D0%B0%D0%B7%D0%B0%D0%B1%D0%B0%D1%85%D0%B0-%D0%9C%D0%B5%D1%80%D1%80%D0%B8%D1%82%D1%82%D0%B0&action=edit&redlink=1)
    - [синдром Элерса-Данло](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%AD%D0%BB%D0%B5%D1%80%D1%81%D0%B0_%E2%80%94_%D0%94%D0%B0%D0%BD%D0%BB%D0%BE%D1%81%D0%B0)
    - [синдром Гассера](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A1%D0%B8%D0%BD%D0%B4%D1%80%D0%BE%D0%BC_%D0%93%D0%B0%D1%81%D1%81%D0%B5%D1%80%D0%B0&action=edit&redlink=1)
    - [геморрагический васкулит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9_%D0%B2%D0%B0%D1%81%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B8%D1%82)
    - [тромботическая тромбоцитопеническая пурпура](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%BF%D1%83%D1%80%D0%BF%D1%83%D1%80%D0%B0&action=edit&redlink=1)
  + [Тромбоцитопении](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B8&action=edit&redlink=1)
    - [идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%B4%D0%B8%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D1%82%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%87%D0%B5%D1%81%D0%BA%D0%B0%D1%8F_%D0%BF%D1%83%D1%80%D0%BF%D1%83%D1%80%D0%B0)
    - аллоиммунная пурпура новорожденных
    - трансиммунная пурпура новорожденных
    - гетероиммунные тромбоцитопении
  + [Тромбоцитопатии](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D0%B8&action=edit&redlink=1)
    - наследственные
    - приобретенные

Гемобластозы

**Гемобластозы**, неопластические заболевания крови, условно разделяют на лейкемические и нелейкемические. Впрочем, каждая из этих групп крайне разнородна по патоморфологии изменений в кроветворных органах, и, следовательно, по лабораторно-клиническим проявлениям.

**Геморрагические заболевания** - это такие патологические состояния которые характеризуются склонностью к последующему развитию синдрома повышенной кровоточивости, в основе которого лежат те или иные изменения в системе гемостаза.

Эта большая группа заболеваний с различным генезом и клиническими проявлениями, и то обстоятельство, что они объединены в одну группу обусловлено тем, что все эти заболевания характеризуются синдромом повышенной кровоточивости.

Соответственно трем системам гемостаза различают 3 группы геморрагических заболеваний:

1. Вазопатии - в основе этой патологии лежат изменения сосудистого звена.
2. Тромбоцитопатии, в основе лежит изменения тромбоцитарного звена гемостаза.
3. Коагулопатии: в основе лежит дефект факторов свертывания крови.

С точки зрения распространенности в структуре геморрагических болезней у детей чаще всего встречаются вазопатии. Вазопатии - это сборная группа в которую входят следующие болезни:

1. Гиповитаминоз витамина С
2. Ангиоматоз сетчатки
3. Наследственная простая пурпура
4. Болезнь Шенлейн-Геноха (то же что геморрагический васкулит, капилляротоксикоз, по международной классификации болезней аллергическая пурпура).

**Патогенез**

В основе патогенеза болезни Шенлейн-Геноха лежит иммунопатологический процесс. По сути дела при данной патологии речь идет о 3-м типе аллергических реакций - феномене Артюса.

Идет поступление некого антигена в организм. В случае избытка поступления антигена с одной стороны и какой-то незрелости иммунных систем с другой, которая неспособна активно связать антиген и вывести его, часть антигена почему-то прицельно оседает на эндотелии сосуда (микрокапилляра). К антигену присоединяются антитела и идет реакция антиген-антитело с присоединением комплемента. При этом образуются микропреципитаты, что ведет к нарушению гемодинамики в микроциркуляторном русле, нарушается проходимость русла. Под влиянием факторов комплемента повреждается русло, повышается проницаемость (отсюда пропотевание содержимого сосуда во внешнюю среду). Поскольку наблюдается микротромбоз повреждаются форменные элементы крови в частности нейтрофилы с выделением повреждающих факторов (лизосомальных ферментов), что вторично нарушает целостность стенки капилляра. Все это ведет к ишемизации, нарушению питания органа.

Доказано что важнейшим звеном патогенеза этого заболевания является также нарушение факторов свертываемости крови с гиперкоагуляцией с одной стороны и с недостаточностью фибринолитической функции с другой стороны, что в свою очередь усиливает кровотечение.

Аллергическую реакцию провоцируют аллергены, которые попадают в организм. В структуре аллергенов на первом месте стоят инфекционные аллергены: стрептококк, стафилококк. В качестве аллергенов также могут выступать пищевые факторы, химические факторы, лекарства. Это доказывается фактами из анамнеза: где-то за 2-3 недели до появления симптомов повышенной кровоточивости ребенок либо перенес инфекцию, либо принимал какие-либо лекарства, либо употреблял какие-либо продукты. При изучении анамнеза жизни и болезни у детей с этой патологией удается отметить следующее: у кого-то симптомы повышенной кровоточивости возникли после переохлаждения, после физической или психической травм. Поэтому существует мнение что эти факторы снижают общую резистентность, в том числе иммунологическую и запускают болезнь либо в роли параллергии (т.е. когда болезнь развивается минуя фазу сенсибилизации).

Это заболевание считается наследственно-обусловленным, оно наследуется по аутосомно-рецесивному типу. Встречается с равной частотой у мальчиков и девочек. Чаще эпизоды этого заболевания наблюдают весной и осенью Чаще у детей дошкольного и школьного возраста.

Процесс поражения сосудов может носить системный характер, но чаще всего (в подавляющем числе случаев) он локализован в рамках одной какой-либо системы. Именно это обстоятельство дает основание выделить несколько клинических форм этого заболевания.

**Классификация**

1. По клинической форме

* кожная
* суставная
* абдоминальная
* почечная
* сердечная
* смешанная

1. По степени тяжести

* легкая
* средней тяжести
* тяжелая

1. По периоду (или фазе)

* активная фаза
* фаза стихания
* фаза ремиссии

1. По течению

* острое (симптомы болезни наблюдаются в течение 1.5 - 2 месяцев)
* подострое (симптомы болезни наблюдаются от 2 до 6 мес.)
* хроническое (от 6 и более)

Важно научиться оценивать тяжесть и течение, отчего зависит лечение.

**Клиника**

* Кожная форма характеризуется появлением преимущественно на разгибательных и боковых поверхностях нижних конечностей, ягодицах и редко на туловище геморрагической сыпи, размеры которой от просяного зерна до 5 копеечной монеты. Сыпь макулезно-папулезная. Иногда сыпь беспокоит зудом. Элементы сочетаются с отеком голени, стоп, наружных половых органов, век, по типу отека квинке. Геморрагические элементы в тяжелых случаях некротизируются, что является одним из критериев тяжести течения заболевания. Через некоторое время элементы исчезают, а затем наступает рецидив. Эта рецидивируемость может быть спровоцирована нарушением двигательного режима, диета и др.
* Суставная форма. В патологический процесс чаще всего вовлекаются крупные суставы. В основе суставного синдрома лежит пропотевание серозно-геморрагической жидкости в полость и синовиальной оболочки, периартикулярные ткани. Запомнить клинику суставного синдрома очень легко - симптомы такие же, как при ревматизме: чаще поражаются крупные суставы, внешне суставы увеличены, болевой синдром и все это проходит без каких - либо последствий. На высоте процесса очень сильно беспокоят боли, ребенок занимает вынужденное положение. Суставы отечны, при пальпации болезненны.
* Абдоминальная форма. В основе лежит пропотевание серозно - геморрагической жидкости в слизистые пищеварительного тракта. Клиника: боли в животе, развитие защитного напряжения передней брюшной стенки. Диспептические явления: рвота, иногда с кровью, жидкий стул с кровью. Такие дети чаще всего попадают к хирургам, либо в инфекционный стационар с клиникой какого-либо гастроэнтерита. Если ребенок попадает в хирургическое отделение, то диагноз ставится во время лапаротомии.
* По данным литературы в 30-40% случаев входе развития криза появляется почечная симптоматика в виде почечного кровотечения с последующим появлением симптомов геморрагического нефрит

**Степени тяжести**

1. Легкая степень: как правило, это кожная необильная форма, может сочетаться с болями в животе.
2. Средней тяжести: как правило, суставная форма, или изолированная абдоминальная форма.
3. Тяжелая: как правило, это сочетанные по локализации формы: тяжелые кожные поражения+ поражения почек, ЦНС, сердца, и т.д.

**Диагностика**

* Клинический анализ крови: снижение количества, эритроцитов, гемоглобина, цветного показателя, анизоцитоз, пойкилоцитоз, лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, ускоренная СОЭ.
* Протеинограмма: снижение альфа-глобулинов, увеличение некоторых фракций гамма-глобулинов.
* Характеризуя патогенез мы говорили, что одним из элементов патогенеза является развитие гиперкоагуляции, поэтому существует еще один критерий лабораторной диагностики: исследование времени свертывания крови (при болезни Шенлейн-Геноха оно сокращается). В норме свертывание начинается на 8-й и заканчивается на 10 минуте. Используют методы определения свертываемости на стекле, и по Ли-Уайту (кровь берут из вены).

**Лечение**

РЕЖИМ: на пике заболевания режим строго постельный. Расширяют режим, когда уменьшаются симптомы повышенной кровоточивости.

 ДИЕТА: так как пищевые факторы могут выступать в качестве запускающих, даже если в анамнезе нету непереносимости некоторых пищевых продуктов рекомендуется исключение из питания облигатных аллергенов (молоко, яйца и т.д.)

ТЕРАПИЯ:

1. Проблема с противоинфекционной терапией решается по обстоятельствам. Но не надо забывать что антибиотики также являются провоцирующими факторами.
2. Витаминные препараты: витамин с, рутин, кальций .
3. Антигистаминные препараты.
4. При средней и тяжелой формах также применяют преднизолон по 0.5 - 0.7 мг на кг в сутки  
   в течение 5 дней, затем делаются 5-ти дневный перерыв, затем проводят еще курс 5 дней и так далее до достижения эффекта.
5. во всех случаях независимо от степени тяжести болезни назначается гепарин в дозе  
   150-500 ЕД./кг/сут в четыре введения. Гепарин вводят подкожно в области живота. При легкой форме гепарин вводят в течение 10-14 дней. При средней степени тяжести и при тяжелой форме гепарин вводят внутривенно в течение первых 2-3 дней, а затем подкожно на протяжении 1 -1.5 месяцев. Доза подбирается индивидуально, критерием эффективности при этом является время свертывания, которое должно уменьшаться.
6. В ряде случаев, особенно при хронических рецидивирующих формах можно использовать препараты аминохинолинового ряда: резохин, плаквинил и др. они обладают иммунносупрессивным, противовоспалительным, обезболивающим эффектом.
7. Также при средней тяжести и тяжелой формах можно подключить антиаггреганты (трентал).
8. Можно также использовать плазмаферез, гемосорбцию, энтеросорбцию. В подавляющем числе случаев удается купировать первый в жизни ребенка криз и на этом все может остановиться, но при условии что вы добились ремиссии, проводилась общеукрепляющая терапия, осуществлялась санация хронических очагов инфекции. Необходимо избегать введения сывороток.

**План медсестринских вмешательств**

* При выраженном геморрагическом синдроме – постельный режим.
* Транспортировка на каталке на любые процедуры
* Запрещены в/м и п/к инъекции, банки, диагностическое зондирование, УФО и УВЧ терапия.
* Лекарственные средства вводят внутрь и через поверхностные периферические вены.
* Катетеризация мочевого пузыря по жизненным показателям.
* С осторожностью применять согревающие компрессы, грелки и горчичники.