

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
МІНІСТЕРСТВО ОСВІТИ І НАУКИ УКРАЇНИ
КВНЗ КОР "ЧОРНОБИЛЬСЬКИЙ МЕДИЧНИЙ КОЛЕДЖ"

МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА
ПОЗААУДИТОРНОГО ЗАНЯТТЯ

з дисципліни *Внутрішня медицина*
за спеціальністю *223 Медсестринство*
спеціалізація *Лікувальна справа*

ТЕМА: Хвороба Верльгофа, Гемофілія

Склав викладач: *Нежура О.Л.*
Методична розробка
розглянута та схвалена
на засіданні циклової комісії
терапевтичних дисциплін
Протокол № ____ від " ____ " ____ 20__ р.
Голова комісії _____ Кузнєцова Л.П.

Інструкційна карта

по організації самостійної позааудиторної роботи студентів

Тема: Хвороба Верльгофа, Гемофілія

Завдання:

Складіть ситуаційну задачу по темі хвороба Верльгофа, Гемофілія та розв'яжіть її

Методичні рекомендації:

1. Опрацюйте зміст навчального матеріалу
2. Складіть розгорнутий план
3. Розв'яжіть свою ситуаційну задачу з урахуванням питань для самоконтролю

Питання для самоконтролю

1. Дайте визначення захворюванню;
2. Які етіологія і патогенез, класифікація?
3. Яка форма захворювання згідно ситуаційної задачі?
4. Яка клініка хвороби?
5. На основі даних якого обстеження можна висунути попередній діагноз згідно ситуаційної задачі?
6. Результатами яких обстежень можна встановити заключний діагноз?
7. Яка схема лікування для пацієнта із ситуаційної задачі?
8. Випишіть 2 рецепта на препарати.
9. Яка вторинна профілактика і диспансеризація для цього пацієнта?

Зміст навчального матеріалу

Захворювання зустрічається як серед, хлопчиків, так і серед дівчаток будь-якого віку, але найчастіше у дошкільному г молодшому шкільному віці.

Етіологію досі не встановлено. Нерідко вдається виявити родинно-спадкову схильність до кровоточивості.

Патогенез. У генезі тромбоцитопенії основне значення має порушення

кістково-мозкового тромбоцитопоезу. Тромбоцитопенія призводить до порушення процесу тромбоутворення і підвищеної проникності стінок судин. Часто зустрічаються симптоматичні тромбоцитопенії при інфекційних захворюваннях, хворобах крові, внаслідок дії хімічних факторів, лікарських препаратів.

Клініка. Основним проявом захворювання є крововиливи — підшкірні і на слизових оболонках. Геморагічні явища при хворобі Верльгофа – різноманітні. Підшкірні крововиливи можуть мати вигляд екхімозів, а також дрібних, петехіальних висипань. Кількість геморагічних висипань на шкірі буває різною. З'являються вони, як правило, на передній поверхні тулуба і кінцівок. Часто спостерігаються носові кровотечі, іноді профузні, кровотечі із ясен, після видалення зубів, рідко — порожнинні.

За клінічним перебігом розрізняють гострі, підгострі і хронічні форми. До останніх належать захворювання з тривалістю понад 6 міс. Позитивними є симптом Кончаловського (щипка) і симптом джгута.

Основною ознакою при аналізі крові є тромбоцитопенія. Іноді спостерігаються помірний лейкоцитоз і нейтрофіліоз. Кількість еритроцитів залежить від ступеня крововтрати. Ретракція кров'яного згустка помітне знижена. Тривалість кровотечі подовжена. Час кровотечі нормальний.

Діагноз визначають на підставі клінічної картини і даних лабораторних досліджень крові.

Лікування. В сановному проводять консервативну терапію препаратами кальцію, великими дозами аскорбінової кислоти — до 1г. на добу, рутином. Застосовують стероїдні гормони - преднізодон по 1,5—2мг/кг на добу до повної клініко-гематологічної ремісії. При хронічних формах захворювання за відповідними показаннями обережно переливають цитратну кров, еритроцитну масу, плазму, тромбоцитну масу.

У разі виникнення кровотечі слід використовувати засоби, що сприяють її припиненню. Із місцевих кровоспинних засобів застосовують тромбін, гемостатичу губку, тампони. Змочені грудним молоком, свіжою плазмою або сироваткою, розчином адреналіну. При відсутності стійкого ефекту від енергійної консервативної терапії протягом 4—6 міс, а також у гострих випадках при профузних кровотечениях, які не припиняються, та при загрозі крововиливу в мозок вдаються до оперативного втручання – видалення селезінки.

Останнім часом для лікування таких форм запропоновано імунодепресивні препарати — меркаптопурин, азатіоприн та ін.

Симптоматична тромбоцитопенія потребує лікування основного захворювання. В режимі для таких хворих передбачають запобігання гострим інфекційним захворюванням, травмам і зловживанню лікарськими речовинами.

Гемофілія

Етіологія і патогенез. Гемофілія — спадкове захворювання. Хворіють на нього, як правило, Чоловіки. Захворювання · передається від батька, хворого на гемофілію, через нібито здорову дочку онукові. Дочка може бути передавачем, або так званим кондуктором, хвороби. Успадкування відбувається за рецесивною ознакою, яка зчеплена з патологічною статевою хромосомою. Хвороба проявляється частими і тривалими кровотечениями внаслідок сповільненого зсідання крові і функціонального пошкодження капілярів.

Клініка. Перші прояви підвищеної кровоточивості у хворих на гемофілію спостерігаються найчастіше на другому році життя, коли дитина починає ходити, тому легко травмується. Кровотеча у хворих на гемофілію виникає при пошкодженні дрібних кровоносних судин і має масивний і тривалий характер. Особливістю гемофілії є крововиливи в суглоби — гемартрози. Здебільшого уражаються колінні, ліктьові і гомілковостопні суглоби. Свіжий гемартроз дуже болючий і супроводжується високою температурою тіла. При повторних

крововиливах у суглоби можуть розвинутися контрактура і деформація.

Після значної крововтрати у дітей розвивається анемія. У таких хворих можна виявити незначне розширення меж відносної серцевої тупості, систолічний шум на верхівці серця.

Встановлено три форми гемофілії — А, В і С, які за клінічними проявами не відрізняються між собою, проте є різними за даними лабораторних досліджень.

При гемофілії А спостерігається дефіцит фактора VII, при гемофілії В — фактора IX, при гемофілії С — фактора XI системи зсідання крові.

У таких хворих відмічають значне збільшення часу зсідання крові, в іншому ж картина крові не має нічого характерного, за винятком анемії внаслідок кровотечі.

Діагноз ґрунтується на клінічній картині і сімейному анамнезі. Диференціація типів гемофілії можлива тільки при спеціальному дослідженні системи зсідання крові.

Лікування. Зовнішні кровотечі потрібно лікувати місцево гемостатичними і судиннозвужувальними засобами (гемостатичною губкою, тампонами, змоченими свіжим грудним молоком, плазмою, сироваткою крові, адреналіном, ефедрином). При посиленні кровотечі показаними є систематичні, трансфузії свіжої антигемофільної плазми (по 50-100мл), повторні переливання через 6-8 год. свіжої плазми або крові. Хворим на гемофілію В і С роблять переливання консервованої крові.

Лікування гемартрозу має здійснюватися своєчасно, під наглядом ортопеда. На хворі суглоби корисно призначати УВЧ.

Дієта хворого повинна відповідати віковим нормам дітей. Бажано збагачувати їжу хворого на гемофілію вітамінами групи В, аскорбіновою кислотою, холекальциферолом, солями фосфору і кальцію.

Профілактика. Дітей, хворих на гемофілію, потрібно оберегати, від травм. З цією метою необхідна проводити санітарно-освітню роботу серед батьків, учителів і школярів. Для хворих шкільного віку слід встановити індивідуальний щадний режим — звільнення від занять, фізкультурою, ігор, а у разі загострення — організувати заняття вдома. Потрібна особлива підготовка перед екстракцією зуба або операцією. Рекомендують вживати земляні горіхи (арахіс), які містять амінокапронову кислоту (по 50—100 г на день). Усі хворі на гемофілію повинні перебувати під постійним наглядом педіатра і гематолога.

Рекомендована література

1. *Бондаренко А.Д.* Навчально-методичний посібник із терапії. — К., 2003.
2. *Внутрішня медицина: Терапія: підручник / Н.М. Середюк, І.П. Вокалюк.* — К., 2010.
3. *Довідник домашнього лікаря / В.Д. Казьмін.* — М.: Астрель, 2000.
4. *Єпішин А.В.* Внутрішні хвороби. — Тернопіль: Укрмедкнига, 2005.
5. *Єпішин А.В.* Пропедевтика внутрішніх хвороб з доглядом за терапевтичними хворими, 2003.
6. *Круглікова В.М., Шевцова Л.І.* Практикум із внутрішніх хвороб у модулях. — К.: Медицина, 2008.
7. *Медсестринство у внутрішній медицині / За ред. В.В. Стасюка.* — К.: ВСВ “Медицина”, 2010.
8. *Медсестринство у внутрішній медицині / М.Б. Шегедин, І.А. Шуляр, Л.М. Подносова, Л.П. Дацко, О.Т. Шавала.* — К.: Медицина, 2009.
9. *Мостовий Ю.М.* Сучасні класифікації та стандарти лікування розповсюджених захворювань внутрішніх органів. — Вінниця, 2011.
10. *Навчальний посібник з внутрішньої медицини: навч. посіб. / Фойняк В.М., Бондаренко А.Д. та ін.* — К.: Медицина, 2010.
11. *Ронин В.С., Старобинец Г.М.* Руководство к практическим занятиям по методам клинических лабораторных исследований. — М.: Медицина, 1989.
12. *Середюк Н.М.* Внутрішня медицина. Терапія. — 2-ге вид., стереотип. — М.: Медицина, 2007.
13. *Скачко Б.Г.* Гепатит. Профілактика. Лікування. Реабілітація. — К.: Медицина, 2006.
14. *Шведа М.І., Пасєчко Н.В.* Терапія. — Тернопіль: Укрмедкнига, 2007.
15. *Шегедин М.Б., Шуляр І.А., Подносова Л.М. та ін.* Медсестринство в терапії. — Дрогобич: Видавнича фірма “Відродження”, 2006.
16. *Яворський О.Г.* Пропедев