

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России

Кафедра анестезиологии и реаниматологии ИПО

**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ
ДЛЯ ПРЕПОДАВАТЕЛЯ**

**по циклу «Анестезиологии и реаниматологии» (ОУ 144 часов)
для специальности Анестезиология и реаниматология**

К ПРАКТИЧЕСКОМУ ЗАНЯТИЮ №28

ТЕМА: «Интенсивная терапия при заболеваниях системы крови»

Утверждены на кафедральном заседании
протокол № 10 от «5» мая 2012 г.

Заведующий кафедрой Анестезиологии и реаниматологии ИПО

д.м.н. профессор _____ А.И. Грицан

Составитель:

доцент ____ + _____ Е.О. Васильева

Красноярск
2012

1. Тема занятия «Интенсивная терапия при заболеваниях системы крови.»
2. Форма организации учебного процесса (практическое занятие).
 3. Значение темы :полученные знания по вопроса интенсивной терапии при заболеваниях системы крови позволит врачам анестезиологам и реаниматологам выйти на более качественный уровень по оказанию помощи пациентам.
 4. Цели обучения:
 - 4.1. Общая цель: повысить уровень знаний и практических навыков врачей анестезиологов и реаниматологов по вопросам интенсивной терапии при заболеваниях системы крови.
 - 4.2. Учебная цель: обучающийся должен знать принципы, этапы, структуру, правила заполнения документации, приказы.
 - 4.3. Психолого-педагогическая цель: развитие сознании врачей ответственности, духовности, нравственности, соблюдение правил биомедицинской этики и деонтологии по отношению к медицинским работникам, больным и их родственникам.
 5. Место проведения практического занятия определяется особенностью изучаемой дисциплины и формой занятия : учебная комната, палаты отделений реанимации и интенсивной терапии хирургического и терапевтического профиля, рабочее место анестезиолога в операционных блоках взрослой и детской хирургии.
 6. Оснащение занятия :перечень таблиц, слайдов, компьютер, мультимедийный проектор, схемы, таблицы. Истории болезни, пред-, пост-, наркозная документация.
 7. Структура содержания темы (хронокарта, план занятия).

схема хронокарты

№ п/п	Этапы практического занятия	Продолжительность (мин)	Содержание этапа и оснащенность
1	Организация занятия	5	Проверка посещаемости и внешнего вида обучающихся
2.	Формулировка темы и цели	5	Преподавателем объявляется тема и ее актуальность, цели занятия
3.	Контроль исходного уровня знаний, умений	10	Тестирование, индивидуальный устный опрос, типовые задачи
4.	Раскрытие учебно-целевых вопросов	5	Инструктаж обучающихся преподавателем (ориентировочная основа деятельности, истории болезни)

5.	Самостоятельная работа** обучающихся (текущий контроль): а) курация больных; б) участие в проведении наркозов; в) запись результатов обследования в истории болезни; г) разбор курируемых больных; д) выявление типичных ошибок.	55	Работа: а) в палатах реанимации и в операционных; б) с историями болезни; наркозной документации.
6.	Итоговый контроль знаний письменно или устно с оглашением оценки каждого обучающегося за теоретические знания и практические навыки по изученной теме занятия	10	Тесты по теме, ситуационные и нетиповые задачи
7.	Задание на дом (на следующее занятие)	5	Учебно-методические разработки следующего занятия, индивидуальные задания (составить схемы, алгоритмы, таблицы и т.д.)
Всего:		90	

8. Аннотация (краткое содержание) темы

АГРАНУЛОЦИТОЗ. Клинико-гематологический синдром, характеризующийся лейкопенией и значительным уменьшением, иногда вплоть до полного исчезновения гранулоцитов из периферической крови. У детей встречается сравнительно редко, чаще как симптом гипопластической анемии.

Этиология и патогенез. Агранулоцитоз может быть обусловлен рядом факторов: инфекционными болезнями (брюшной тиф, малярия, сепсис, корь в период высыпания); некоторыми лекарственными препаратами (сульфаниламиды, амидопирин, ПАСК, фенobarбитал и др.), а также химиопрепаратами с выраженным миелотоксическим действием (винбластин, циклофосфан, миелосан, б-меркаптопурин и др.); лучевым воздействием. Возможно усиленное разрушение гранулоцитов в периферической крови вследствие повышенной индивидуальной чувствительности к тому или иному фактору (иммуноаллергические и аутоиммунные агранулоцитозы). Агранулоцитоз может развиваться под действием не только антител к гранулоцитам, но и циркулирующих иммунных комплексов.

Клиническая картина. Характерны общая слабость, гингивит, стоматит, язвенно-некротическое поражение слизистых оболочек рта, глотки, желудочно-кишечного

тракта, высокая температура тела, иногда умеренное увеличение печени, селезенки и регио-нарных лимфатических узлов. В периферической крови лейкопения ($1,0—2,0 \cdot 10^9/\text{л}$ и ниже), относительный лимфоцитоз, гранулоцитопения (от 20 % до 0 гранулоцитов с грубой токсической зернистостью), умеренная анемия, анизоцитоз, полихромазия. В тяжелых случаях (изо-, аутоиммунный панмиелофтиз) — тромбоцитопения, сопровождающаяся геморрагическим синдромом. Картина костного мозга непостоянна: от незначительного функционального угнетения гранулоцитопоза до выраженной гипоплазии гранулоцитарного ростка. Система красной крови и мегакариоцитарный аппарат поражаются редко. Течение острое, иногда подострое.

Диагноз. Основывается на клиническом симп-томокомплексе и характерных изменениях периферической крови. Картина костного мозга динамична и имеет до некоторой степени относительное значение.

Прогноз. Зависит от индивидуальных особенностей ребенка и тяжести заболевания. Легкие формы излечиваются спонтанно. При тяжелых септических осложнениях прогноз сомнителен.

Лечение. Ликвидация причины, вызывающей агранулоцитоз (отмена токсичных препаратов, устранение сенсibiliзирующих факторов, если они известны). Назначают кортикостероидные гормоны (пред-низолон по 0,5—1,0 мг/кг), гемотерапевтические мероприятия (повторные трансфузии лейкоцитной массы, гемостимулирующие средства) имеют относительное значение. При наличии септического компонента показаны антибиотики, нистатин. При язвенно-некротическом поражении слизистых оболочек проводится последовательная обработка их раствором перманганата калия (1:5 000) и 2 % раствором перекиси водорода, облепиховым маслом 3—4 раза в день. Комплексное лечение проводится до наступления полной клинико-гематологической ремиссии.

АНГИОМАТОЗ ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ (синонимы: геморрагическая телеангиэктазийная болезнь, болезнь Рандю—Ослера). Одна из форм наследственной патологии сосудов, характеризующаяся склонностью к кровоточивости слизистых оболочек.

Этиология и патогенез. Заболевание семейно-наследственного характера, передающееся по аутосомно-доминантному типу. Встречается у детей обоего пола. Кровоточивость обусловлена морфологическими изменениями расширенных мелких сосудов — телеангиэктазий без нарушений в свертывающей системе крови. Клиническая картина. Частые носовые кровотечения (в 90 % случаев), возникающие, как правило, без видимой причины. Реже встречаются кровотечения иных локализаций (полость рта, желудочно-кишечный тракт, почки). Повторные кровотечения могут привести к постгеморрагической гипохромной анемии, требующей активного лечения.

Диагноз. Основывается на семейном анамнезе, периодически повторяющихся кровотечениях, наличии телеангиоматозных изменений сосудов слизистых оболочек, чаще всего в области носовой перегородки. С возрастом количество ангиоматозно расширенных сосудов различной локализации увеличивается.

Лечение. Симптоматическое. Применяют местные гемостатические средства, тампонаду носа гемостатической губкой. При упорных кровотечениях показаны капилляропротекторы: этамзилат (дицинон) или добезилат-кальций (доксимум) внутривенно по 1 — 2 мл 12,5 % раствора или по 0,25 г 2—3 раза в день внутрь во время еды в течение 3—4 нед. При профузных кровотечениях применяют электрокоагуляцию ангио-матозных узлов, гемотрансфузии.

АНЕМИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ (синонимы: семейная гемолитическая желтуха, болезнь Минковского—Шоффара). Одна из самых распространенных в нашей

стране форм малокровия, возникающего вследствие повышенного разрушения эритроцитов и сопровождающегося желтухой.

Этиология и патогенез. В основе заболевания лежит генетически обусловленная аномалия структуры мембраны эритроцитов, характеризующихся неправильной формой (сфероцитоз). Такие эритроциты в силу пониженной осмотической и механической резистентности подвергаются усиленному разрушению преимущественно в селезенке (внутриклеточный гемолиз), вследствие чего развиваются анемия, гемолитическая желтуха, гиперплазия селезенки.

Клиническая картина. Характерны иктеричность кожных покровов и слизистых оболочек, спленомегалия, реже — увеличение печени, иногда изменения костей черепа: «башенный череп», широкая переносица, высокое небо и т. д. Кал не обесцвечен, уробилинурия. В крови — признаки анемии различной интенсивности в зависимости от периода заболевания, высокий ретикулоцитоз, умеренный нейтрофилез; сфероцитоз. Средний диаметр эритроцитов меньше 7,2— 7,0 мкм. Сферический индекс меньше 3. Минимальная осмотическая резистентность эритроцитов понижена (0,7—0,6 % при норме 0,48—0,44 %), максимальная повышена (0,3—0,25 % при норме 0,4—0,36 %). Гипербилирубинемия за счет непрямого билирубина. При высоком уровне непрямого билирубина существует опасность развития ядерной желтухи. Картина костного мозга в период кризов характеризуется усиленным эритропоэзом. Реакция Кумбса отрицательная.

Течение хроническое, волнообразное: светлые промежутки сменяются гемолитическими кризами, частое повторение которых может привести к истощению компенсаторной способности костного мозга с симптомами аплазии или гипоплазии кроветворения (апластические кризы). Рецидивы часто провоцируются интеркуррентными заболеваниями.

Диагноз. Устанавливают на основании клинико-гематологической картины и семейного анамнеза (симптомы гемолитической желтухи у членов семьи).

Прогноз. Чаще благоприятный. Смерть в период острого тяжелого гемолитического криза — явление довольно редкое. В этих случаях прогноз зависит от срока спленэктомии.

Лечение. Радикальным методом лечения является удаление селезенки — основного органа кроверазрушения, после чего наступает клиническое выздоровление, хотя сфероцитоз и сниженная осмотическая резистентность эритроцитов остаются. При редких и быстро купирующихся гемолитических кризах, особенно в раннем возрасте, показания к спленэктомии относительны. Антианемические мероприятия (гемотрансфузии цельной крови, применение витамина В₁₂, железа и кортикостероидов) малоэффективны и даже противопоказаны.

АНЕМИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ НАСЛЕДСТВЕННАЯ НЕСФЕРОЦИТАРНАЯ (макроцитарная). Заболевание семейно-наследственного характера, обусловленное доминантно унаследованной неполноценностью эритроцитов (нарушение различных ферментных систем, утилизации глюкозы), приводящей к ускоренному разрушению последних. Наиболее частыми причинами являются дефицит глюкозофосфатдегидрогеназы (ГФД), пируваткиназы, пониженное содержание восстановительного глутатиона. При дефиците ГФД гемолитические кризы чаще всего могут быть спровоцированы лекарственными средствами (сульфаниламидные препараты, нитрофурановые производные, препараты изоникотиновой кислоты).

Клиническая картина. Сходна с таковой при врожденном сфероцитозе (анемия, ретикулоцитоз, билирубинемия, желтуха, спленомегалия).

Диагноз. Устанавливают на основании клинико-гематологических данных, макро- или нормоцитоза, нормальной осмотической стойкости эритроцитов, отсутствия

сфероцитоза, отрицательной пробы Кумбса, выявления дефицита указанных ферментов в эритроцитах.

Прогноз. Серьезный, особенно при частых гемолитических кризах.

Лечение. Симптоматическое. Препараты железа, витамин В₂ неэффективны. При резко выраженной анемии проводят трансфузии эритроцитарной массы, применяют кортико стероиды. Спленэктомия малоэффективна.

АНЕМИЯ ГИПОПЛАСТИЧЕСКАЯ. Системное заболевание, характеризующееся гипо- или апластическим состоянием кроветворения, с поражением одной, двух, чаще всех трех ветвей гемопоэза, что выражается нормоцитарной нормохромной анемией и сопутствующими гранулоцитопенией и тромбоцитопенией (панцитопения).

Этиология и патогенез. Гипо- и апластическое состояние костного мозга может быть обусловлено различными, как известными, так и неизвестными, патогенетическими факторами. Принято различать две основные группы гипопластических анемий: врожденные (конституциональная анемия Фанкони) и приобретенные в результате воздействия ряда экзогенных факторов. К последним относятся физические (лучевая энергия), химические (красители, бензолы), лекарственные (хлорэтиламины, антимаболиты, сульфонамиды, некоторые антибиотики), инфекционные (болезнь Боткина, диссеминированный туберкулез, сифилис, брюшной тиф, токсоплазмоз, тяжелый грипп, сепсис). Помимо перечисленных факторов, в развитии гипо- и аплазии кроветворения, по-видимому, играют роль иммунные механизмы, индивидуальная неустойчивость кроветворной системы. Некоторые различия гипо- и апластических анемий не противоречат точке зрения об общности этих состояний, так как и гипо-, и аплазия является стадией развития апластического состояния кроветворения, в основе которого лежит нарушение функций стволовой клетки.

Клиническая картина. К ранним симптомам относятся общая слабость, утомляемость, боли в костях и суставах, геморрагический синдром (носовые кровотечения, кровоизлияния в кожу). Постепенно нарастают бледность кожи и слизистых оболочек. При врожденных формах гипо- и апластической анемии кожа имеет характерный пепельный оттенок. Печень несколько увеличена. Селезенка и периферические лимфатические узлы не гиперплазированы. В крови — признаки анемии нормохромного типа, анизопойкилоцитоз. Количество ретикулоцитов снижено, СОЭ увеличена, отмечается лейкопения с относительным лимфоцитозом. Тромбоцитопения иногда служит одним из ранних симптомов заболевания и обнаруживается до появления выраженной анемии.

Картина костного мозга в начальном периоде заболевания характеризуется некоторой реактивной гиперплазией эритронормобластического роста с нарушением созревания клеток красного ряда. В дальнейшем костный мозг постепенно опустошается, редуцируется красный росток, увеличивается количество клеток лимфоидного типа. Особенно наглядно степень опустошения костного мозга и замещения миелоидной ткани жировой выявляется в преживленных гистологических препаратах (трепанобиопсия).

Течение острое, подострое и хроническое. Иногда встречаются спонтанные ремиссии.

Диагноз. Основывается на клинико-гематологических данных и динамическом исследовании костного мозга методом стерильной пункции и обязательной трепанобиопсии, особенно при дифференциации с лейкопенической формой острого лейкоза.

Прогноз. В большинстве случаев неблагоприятный. Зависит от степени поражения костного мозга и фазы патологического процесса. Положительный эффект может

быть получен при раннем проведении спленэктомии у больных с подострыми и хроническими формами заболевания.

Лечение. Патогенетической терапии не существует. В остром периоде применяют глюкокортикостероидные гормоны в больших дозах; трансфузии эритроцитной массы 1—2 раза в неделю с заместительной целью. При наличии очагов сохраненной активности костного мозга (подострая, хроническая форма) ранняя спленэктомия дает благоприятный результат. Показано длительное, но прерывистое применение анаболических препаратов (ретаболил, метиландростенолон). При отсутствии эффекта иногда применяют антилимфоцитарный глобулин. Наибольшие надежды в лечении тяжелой апластической анемии связаны с пересадкой костного мозга от строго подобранного по совместимости донора, преимущественно братьев или сестер больного, лучше близнецов.

АНЕМИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ. Группа анемических синдромов, наиболее часто встречающихся у детей до 3 лет.

Этиология и патогенез. Этиология же-лезедефицитных анемий различна. Общим патогенетическим фактором является недостаток железа в организме (сидеропения), возникающий вследствие экзогенных и эндогенных причин. Наиболее частой экзогенной причиной является алиментарный дефицит железа, а также врожденный дефицит железа у детей раннего возраста, родившихся от матерей, страдающих анемией. Эндогенная недостаточность железа может развиваться в результате большой кровопотери (кровотечения), повышенной потребности в железе (инфекционные болезни, хронические инфекции, интоксикация, при которых железо используется в основном как защитное средство на борьбу с инфекцией, а не на нужды эритропоэза) или недостаточного усвоения его (при энтеритах, ахлоргидрии, С-гиповитаминозе, приводящем к дефициту легкоусвояемого двухвалентного железа).

Сидеропения может также наблюдаться у детей в период полового созревания.

Клиническая картина. Характерны снижение аппетита, замедленная прибавка массы тела, бледность кожных покровов, мышечная гипотония.

При аускультации сердца выявляют систолический (анемический) шум; изредка определяют гепатоспленомегалию. При глубокой анемии поражаются эпителиальная ткань (шершавая кожа, ложкоподобные хрупкие ломкие ногти, выпадение волос) и слизистые оболочки (атрофия сосочков языка, эрозии в углах рта и т. д.) Количество гемоглобина значительно меньше нормы, в то время как число эритроцитов снижается умеренно. Все желездефицитные анемии гипохромные. Отмечаются анизоцитоз, микроцитоз. Содержание железа в сыворотке крови снижено. В костном мозге увеличено процентное содержание клеток эритробластического ряда с некоторой задержкой созревания.

Диагноз. Обычно не представляет трудностей и базируется на характерных клинико-гематологических показателях.

Прогноз. При своевременном активном лечении благоприятный.

Лечение. Рациональное питание с достаточным содержанием белков, витаминов, железа. Патогенетическая терапия: препараты железа предпочтительно назначать внутрь в сочетании с аскорбиновой кислотой, способствующей стабилизации легкоусвояемого двухвалентного железа. Восстановленное железо принимают по 0,1—0,3 г 3—4 раза в день, соли двухвалентного железа (лактат закиси железа, глюконат железа, аскорбинат железа) по 0,2—0,5 г 2—3 раза в день. Соли двухвалентного железа, уступая несколько по своей эффективности восстановленному железу, не вызывают у детей диспепсических явлений. При затруднениях, связанных с применением у детей препаратов в виде порошков и таблеток, можно назначать 10 % водный раствор Ferrum ammonio citricum по 1 чайной ложке 2—3 раза в день. Хороший эффект оказывают сульфатные формы

железа — таблетки «Феррокаль», «Ферроплекс», конферон, а также «Гемостимулин» — препарат, содержащий молочнокислое железо (50 %), сернокислую медь (1 %), глюкозу (20 %) и сухой гематоген (25 %). Препараты железа целесообразно принимать в промежутках между приемами пищи. До и после приема железа не рекомендуется давать детям чай, жирные и некоторые мучные продукты во избежание образования нерастворимых соединений, ухудшающих усвоение железа. Курс лечения не менее 1,5—2 мес. При непереносимости пероральных препаратов и расстройствах всасывания может быть применен ферковен (смесь трехвалентного железа и глюконата кобальта в растворе углеводов), феррум Лек. Лечение ферковеном (внутривенные инъекции по 1—2 мл через день) проводится только в стационаре, поскольку возможны отрицательные реакции. Гемотрансфузии не рекомендуются.

АНЕМИЯ ИНФЕКЦИОННАЯ И ПОСТИНФЕКЦИОННАЯ. Малокровие, развивающееся у детей в результате инфекционного заболевания.

Этиология и патогенез. Причинами анемии этого типа, встречающейся у детей очень часто, могут быть грипп, ангина, пневмония, скарлатина, дифтерия, брюшной тиф, паратифы, ревматизм, туберкулез, бруцеллез, сепсис и другие гнойные инфекции; у детей младшего возраста — отит (особенно рецидивирующий), пиелонефрит, энтероколит. Патогенез заключается в угнетающем воздействии на эритропоэз инфекционно-токсических факторов. Кроме того, анемия усугубляется авитаминозами, сопровождающими инфекционный процесс, алиментарным дефицитом железа и расстройствами его метаболизма. Имеет значение также гемолитический компонент, обусловленный образованием антиэритроцитарных аутоантител в результате иммунологических сдвигов под действием бактериальных токсинов.

Клиническая картина. В основном определяется характером инфекционного процесса. Общими симптомами являются слабость, вялость, плохой аппетит, температурная реакция, бледность кожи и слизистых оболочек. В крови — признаки нормо- или гипохромной анемии, анизоцитоз; количество ретикулоцитов не увеличено. Картина костного мозга непатогномонична. Иногда отмечаются редукция эритроидного ростка, задержка созревания клеток эритропоэза. Уровень железа в сыворотке снижен.

Диагноз. Основывается на анамнезе и клинико-гематологической картине.

Прогноз. В значительной степени зависит от основного заболевания. После ликвидации инфекционного процесса в большинстве случаев благоприятный.

Лечение. Терапия основного заболевания. При гипохромии применяют препараты железа, витаминотерапию.

АНЕМИЯ КУЛИ (синонимы: талассемия, мишеневидноклеточная анемия). Заболевание семейно-наследственного характера, обусловленное нарушением синтеза нормального гемоглобина (А) и содержанием большого количества фетального гемоглобина (F), что ведет к дегенеративным изменениям и ускоренному разрушению эритроцитов.

Клиническая картина. Характерна прогрессирующая анемия гипохромного типа с нормобластемией, увеличением селезенки и печени, серо-желтушной окраской кожи, системным остеопорозом, деформациями лицевого черепа.

Диагноз. Основывается на клинико-гематологических данных и обнаружении мишеневидных эритроцитов с центральным расположением гемоглобина.

Прогноз. Зависит от формы заболевания и возраста ребенка, в котором проявились клинические симптомы. Только при малой и минимальной гетерозиготной талассемии дети достигают зрелого возраста.

Лечение. Симптоматическое лечение малоэффективно. Трансфузии эритроцитарной массы и сплен-эктомия дают временный эффект.

АНЕМИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКАЯ (пернициозноподобная). Клинико-гематологический симптомокомплекс, объединяющий группу заболеваний, характеризующихся макроцитарной анемией и мегалобластическим типом кроветворения.

Этиология и патогенез. Классическая

пернициозная анемия (Аддисона—Бирмера) у детей, как правило, не встречается. Мегалобластический эрит-ропоз, приводящий к нарушению созревания эритроцитов, обусловлен дефицитом витамина В₁₂ фолиевой кислоты, который может развиваться при воздействии различных патогенетических механизмов: частых инъекций, неполноценного питания, вскармливания козьим молоком (у детей младшего возраста), целиакии (нарушение всасывания из кишечника), хронических болезней желудочно-кишечного тракта и печени, глистной инвазии (широкий лентец и др.).

Клиническая картина. Характеризуется симптомами основного заболевания. Ухудшается аппетит, дети не прибавляют в массе. Кожа и слизистые оболочки бледные, с субиктеричным оттенком, иногда геморрагии на коже. В крови — признаки макроцитарной нормо- или гипохромной анемии различной степени, гранулоцитопения и тромбоцитопения, иногда эозинофилия. Костный мозг богат клетками мегалобластического типа эритропоза (до 70 % всех эритронормобластов). Нередко встречаются гигантские метамиелоциты и мегакарициты неправильной формы. Течение хроническое.

Диагноз. Устанавливают на основании клинической картины, картины периферической крови и костного мозга.

Прогноз. Зависит от основного заболевания. В ряде случаев благоприятный.

Лечение. Показаны витамин В₁₂ и фолиевая кислота в возрастной дозировке; большие дозы аскорбиновой кислоты, препараты печени; диета, богатая белками, с ограничением жиров; лечение основного заболевания; при воспалительных процессах — антибиотики.

АНЕМИЯ ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ (острая и хроническая). Малокровие, возникающее вследствие обильных однократных или незначительных, но длительно повторяющихся кровотечений.

Этиология и патогенез. Малокровие новорожденных может быть обусловлено повреждением сосудов плаценты или пуповины и появлением как наружного, так и скрытого кровотечения, при котором кровь плода попадает в кровеносное русло матери. Кровопотери у детей грудного, младшего и старшего возраста бывают связаны с механической травмой, геморрагическими диатезами, заболеваниями органов кроветворения, желудочно-кишечного тракта (варикозное расширение вен пищевода, полипы), почек (гломерулонефрит) и др.

Острая потеря 30—33 % от общего количества крови может привести к шоку со смертельным исходом. При хроническом кровотечении организм ребенка может перенести большую кровопотерю (до 50 %).

Клиническая картина. Характерны слабость, головокружения, бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек; тахикардия, систолический шум на верхушке сердца. В крови — признаки нормо- или гипохромной анемии, анизоцитоз, небольшой лейкоцитоз, умеренный ретикулоцитоз.

Диагноз. Не представляет трудностей, за исключением случаев острой анемии новорожденных в результате скрытого кровотечения. Отсутствие признаков гемолиза, увеличения печени и селезенки позволяет дифференцировать анемию от гемолитической болезни новорожденных.

Прогноз. Зависит от остроты кровопотери и характера болезни, сопровождающейся кровотечением.

Лечение. Остановка локального кровотечения. Трансфузия цельной свежей крови с гемостатической целью, эритроцитной массы в качестве заместительной терапии, тромбоплазмы; аскорбиновая кислота, рутин. Препараты железа; диета, богатая белками, витаминами, лечение основного заболевания.

ВАСКУЛИТ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ (синонимы: болезнь Шенлейна—Геноха, геморрагический капилляро-токсикоз). Заболевание сосудистой системы (микротромбоваскулит), характеризующееся полиморфной сыпью и волнообразным течением. Относится к «болезням иммунных комплексов».

Этиология и патогенез. Болезнь возникает под действием ряда экзогенных факторов: различных вирусных и бактериальных инфекций, прививок, травм, охлаждения, лекарственных и пищевых аллергенов. В основе ее лежат повреждающее действие циркулирующих иммунных комплексов на стенки микрососудов, нарушение микроциркуляции, микротромбоз.

Клиническая картина. Различают в основном кожно-суставную и абдоминальную формы заболевания. Характерны общее недомогание, бледность, пастозность, повышение температуры тела от субфебрильных до высоких цифр; полиморфная, симметрично расположенная папулезно-геморрагическая сыпь, нередко явления полиартрита (припухлость, болезненность суставов). При абдоминальном синдроме отмечаются резкие приступообразные боли в животе, симулирующие картину острого живота, обусловленные геморрагическими высыпаниями на брюшине и стенках кишечника, симптомы кишечного кровотечения. Одновременно наблюдаются и кожные высыпания. Поражения почек, протекающие по типу подострого гломерулонефрита, утяжеляют состояние ребенка и ухудшают прогноз. Изменений периферической крови, за исключением нейтрофильного лейкоцитоза в тяжелых случаях, как правило, нет. Количество тромбоцитов нормальное. Длительность кровотечения не изменена.

Диагноз. При характерной клинической картине несложен. Затруднения могут возникнуть при абдоминальной форме, которая отличается от острых хирургических заболеваний характером болей (без определенной локализации) и наличием небольшого количества кожных высыпаний. Течение острое, подострое, рецидивирующее и хроническое.

Прогноз. В большинстве случаев благоприятный. Значительно ухудшается при почечном синдроме в связи с возможностью развития хронического гломерулонефрита, а также при инвагинации или перфорации кишечника.

Лечение. Строгий постельный режим. Гепаринотерапия в индивидуально подобранных дозах (100—300 ЕД/кг в сутки подкожно) под строгим лабораторным контролем. Назначают криоплазму, курантил, десенсибилизирующие средства (тавегил, супрастин, димедрол по 0,015—0,025 г 2 раза в день), аскорбиновую кислоту, рутин, витамин Р, в тяжелых случаях — пред-низолон по 5—15 мг в сутки. Диета с исключением индивидуальных сенсibilизирующих факторов.

ГЕМОФИЛИЯ. Форма кровоточивости, свойственная лицам мужского пола, выявляющаяся в раннем детстве.

Этиология и патогенез. Заболевание семейно-наследственного характера, связанное с нарушением системы гемостаза в первой фазе. Кровоточивость при гемофилии обусловлена недостаточным образованием активного плазменного тромбопластина вследствие дефицита фактора VIII — антигемофильного глобулина (гемофилия А), фактора IX — Кристмаса (гемофилия В) или некоторых других (гемофилия С и др.).

К л и н и ч е с к а я картина. Характерны кровоизлияния в ткани при малейшей травме; длительные, иногда профузные кровотечения после экстракции зубов; частые кровоизлияния в суставы (гемартрозы) с последующим анкилозированием; носовые, горловые, почечные кровотечения. При обширных гематомах повышается

температура тела, отмечается небольшая би-лирубинемия. Изменения картины крови непатогномоничны. После обильных кровотечений развивается постгеморрагическая анемия. Количество тромбоцитов, ретракция сгустка, длительность кровотечения не изменены.

Диагноз. Основывается на клинической картине и семейном анамнезе. Дифференциация типов гемофилии возможна только при специальном исследовании свертывающей системы крови.

Прогноз. Серьезен в связи с возможностью профузных кровотечений и кровоизлияний в жизненно важные органы.

Лечение. Важны тщательный уход, профилактика травм, ушибов. При обострении применяют систематические трансфузии свежей антигемофильной плазмы (по 50—100 мл) и антигемофильного глобулина, криопреципитата; при кровотечениях — местные гемостатические мероприятия (тампонада, давящая повязка, холодные компрессы), повторные (через 6—8 ч) переливания свежей плазмы. Хлорид кальция, викасол малоэффективны. Больным гемофилией В показано переливание консервированной крови. При гемартрозах показаны покой, холодные компрессы. Тяжелые анкилозы требуют ортопедического лечения (этапная редрессация с помощью гипсовых повязок). Лучевая терапия гемартрозов в детском возрасте нежелательна. Профилактика рецидивов проводится путем периодического введения криопреципитата.

ГОШЕ БОЛЕЗНЬ. Системное заболевание, при котором в патологический процесс вовлекаются печень, селезенка, лимфатические узлы, костный мозг и кости, а также нервная система.

Выделяют две основные формы заболевания — хроническую, встречающуюся преимущественно у взрослых, и острую, поражающую детей.

Этиология и патогенез. Установлена аутомсомная наследственность, носящая в одних случаях доминантный, а в других — рецессивный характер. При болезни Гоше в ретикулогистиоцитарных клетках селезенки накапливается субстанция, идентифицированная как глюкоцереброзид. Накопление последней в лизосомах свидетельствует о дефиците глюкоцереброзидазы (ф-глюкозидазной кислоты). В связи с этим болезнь Гоше рассматривается как гистиоцитарный це-реброзидоз.

Вследствие инфильтрации органов патологическими клетками Гоше развиваются прогрессирующая гепато-спленомегалия, нарушения костно-мозгового гемопозза и иммунокомпетентной клеточной системы.

Клиническая картина. В ряде случаев значительно выраженная спленомегалия отмечается уже в раннем детском возрасте. Субъективные жалобы могут длительное время отсутствовать, хотя такие больные, как правило, отстают в физическом развитии. При бурном прогрессировании болезни в процесс вовлекается костная ткань, страдает интеллект.

Диагноз. Основывается на выявлении в костномозговом пунктате или пунктате селезенки типических клеток Гоше. В диагностике используется также метод определения сниженной активности D-глюкозидазной кислоты, который позволяет также выявить бессимптомных носителей гена болезни Гоше.

Лечение. Радикальных методов не существует. При наличии выраженной спленомегалии, явлений гиперспленизма производят спленэктомия. В дальнейшем осуществляется терапия, направленная на улучшение функции печени, коррекцию иммунологического нарушений; локальное применение лучевой терапии при наличии единичных костных очагов поражения. Цитостатическая терапия существенного эффекта не оказывает.

ЛЕЙКЕМОИДНЫЕ РЕАКЦИИ. Реактивные обратимые состояния кроветворной системы, при которых картина периферической крови напоминает лейкоэмическую.

Этиология и патогенез. Различают две группы лейкоидных реакций: 1) лейкоидные реакции миелоидного типа могут наблюдаться при различных инфекциях (сепсис, туберкулез, гнойные процессы, крупозная пневмония, скарлатина, дифтерия, дизентерия), интоксикациях (лекарственная, азотеми-ческая уремия), лимфогранулематозе, метастазах опухолей в костный мозг, ионизирующей радиации (лучевая терапия). К ним относятся и эозинофильные лейкоцитозы, причиной которых нередко является глистная инвазия (аскаридоз, особенно в стадии миграции, описторхоз, трихинеллез и др.), аллергические состояния (лекарственная болезнь, коллагенозы, ревматизм); 2) лейкоидные реакции лимфатического и моноцитарно-лимфатического типа (см. также *Лимфоцитоз инфекционный*, *Мононуклеоз инфекционный*) могут отмечаться при коклюше, ветряной оспе, краснухе, скарлатине, туберкулезной интоксикации. В происхождении лейкоидных реакций, помимо специфического фактора (вирусы, токсины глистов, инфекционные агенты), большое значение имеет индивидуальная реактивность организма ребенка.

Клиническая картина. Преобладают симптомы основного заболевания. Лейкоидные реакции миелоидного типа характеризуются умеренным лейкоцитозом — чаще $12,0—30,0 \cdot 10^9/\text{л}$ и сублейкемическим сдвигом в лейкограмме до миелоцитов, иногда до миелобластов (миелобластический тип). Может наблюдаться лейкоидный сдвиг в формуле крови без выраженного лейкоцитоза и, наоборот, — небольшой сдвиг в лейкограмме до палочкоядерных и единичных метамиелоцитов при высоком лейкоцитозе ($40,0—50,0 \cdot 10^9/\text{л}$). При лейкоидной реакции лимфатического типа — умеренный лейкоцитоз с абсолютным лимфоцитозом (до 70—90 %). Остальные гематологические показатели существенно не изменены.

Диагноз. Основывается на наличии клинической картины того или иного заболевания, при котором возможна лейкоидная реакция, и отсутствии симптоматики лейкемического процесса. Отсутствие бластных форм в периферической крови при выраженном лейкоцитозе ($30,0—50,0 \cdot 10^9/\text{л}$ и выше) практически исключает предположение об остром лейкозе. В трудных для диагностики случаях необходимо исследование пунктатов костного мозга, лимфатических узлов, селезенки.

Прогноз. Зависит от основного заболевания. В большинстве случаев благоприятный.

Лечение. Специальной терапии, как правило, не требуется. Лечение основного заболевания, сопровождающегося лейкоидной реакцией.

ЛЕЙКОЗ ОСТРЫЙ. Наиболее часто встречающееся системное заболевание крови опухолевой природы с нарушением созревания кроветворных клеток на ранних стадиях развития.

Этиология и патогенез. Причина заболевания окончательно не выяснена. Лейкозогенным эффектом обладает ряд химических (бензол и др.) и физических (ионизирующая радиация) факторов. В происхождении лейкозов, несомненно, играют роль эндогенные моменты (гормональные, иммунные нарушения). Имеются факты, свидетельствующие об определенной роли вирусов в происхождении лейкозов.

Придается также значение нарушениям генетической структуры соматических клеток (изменения хромосомного аппарата). Лейкоз является бластоматозно-гиперпластическим процессом и характеризуется: а) гиперплазией кроветворной ткани; б) метаплазией — появление патологических очагов кроветворения в костном мозге и различных органах; в) клеточной анаплазией — утрата родоначальными клетками кроветворения способности к дифференцировке. Поражение сосудов, глубокая тромбоцитопения, агранулоцитоз, иммунные

нарушения и т. д. влекут за собой ряд тяжелых осложнений (геморрагии, инфаркты, язвенно-некротические изменения, присоединение инфекций и т. д.).

Клиническая картина. Начало лейкозов не имеет строго очерченной клинической картины. Изменения со стороны верхних дыхательных путей, ангина, пневмония, боли в костях и суставах, беспричинный субфебрилитет или высокая лихорадка, системная лимфаденопатия, увеличение размеров печени и селезенки — все эти явления при острых лейкозах можно встретить в качестве первых симптомов, заставивших больного обратиться к врачу. В крови — признаки анемии, тромбоцитопения, лейкопения или лейкоцитоз (реже нормальное содержание лейкоцитов), значительно увеличенная СОЭ. В лейкограмме — гра-нулоцитопения, большое количество недифференцированных клеток, лимфобластов, миелобластов. В любом случае диагноз устанавливается только на основании данных исследования костного мозга, при котором выявляется мономорфная картина властной метаплазии.

По морфологическим признакам клеток костного мозга острые лейкозы у детей классифицируются как лимфобластные и нелимфобластные (миелобластный, промиелоцитарный, миеломонобластный, эритромиелоз). В детском возрасте чаще (80 % случаев) встречается лимфобластный вариант острого лейкоза.

Различают начальную стадию заболевания, период развернутых клинико-гематологических проявлений, стадию ремиссии, рецидива заболевания (костномозгового или экстрамедуллярного — нейрорлейкоз, специфическое поражение половых желез), терминальную стадию заболевания. С целью возможного прогнозирования течения болезни и выбора рациональной терапевтической тактики в настоящее время разработаны клинико-параклинические критерии, позволяющие относить больного в группу «стандартного» и повышенного риска.

Диагноз. Основывается на клинико-гематологической картине. Особое значение для диагностики имеет пункция костного мозга, исследование которого необходимо проводить при малейшем подозрении на острый лейкоз до назначения специфической терапии. Помимо морфологического исследования, необходимо проводить цитохимические исследования бластных клеток и иммуноцитологическое их типирование.

Прогноз. Современная терапия с соблюдением всех ее принципов позволяет у 85—90 % больных добиться полной ремиссии. Среди детей с благоприятными прогностическими факторами 5-летнее безрецидивное течение заболевания отмечается у 50—80 % больных. О практическом выздоровлении от острого лимфобластного лейкоза можно говорить после 6—7-летнего безрецидивного течения заболевания.

Лечение. Состоит из следующих этапов.

1. Индукция полной ремиссии с помощью 4—6 курсов полихимиотерапии по различным программам с ранним началом профилактики специфического поражения ЦНС (нейрорлейкоз) с помощью интратекального введения метотрексата или метотрексата в комбинации с цитозаром (для больных группы повышенного риска).

2. Консолидация ремиссии (закрепление). Наступление полной ремиссии обязательно должно подтверждаться контрольным исследованием костного мозга. Для уменьшения числа оставшейся популяции лейкозных клеток проводится закрепляющий курс полихимиотерапии. В этот период дополнительно эндолумбально вводят цитостатические препараты.

3. Поддерживающее лечение последовательным (каждые 1,5—2 мес) чередованием 6-меркаптопурина и метотрексата с применением циклофосфана 1 раз в 7—10 дней. Больным, относящимся к группе повышенного риска, в начальном периоде

поддерживающего лечения проводится дистанционная гамма-терапия области головного мозга.

4. Реиндукция ремиссии: проведение 1 раз в 2— 2,5 мес курса полихимиотерапии (как в период индукции ремиссии) или 5—7- дневного курса аспараги-назы. Возможно чередование такого курсового реин-дукционного лечения. В этот период осуществляется весь комплекс гематологического обследования с продолжением химиопрофилактики нейрорлейкоза. При нелимфобластных лейкозах положительный эффект оказывает комбинация цитозара с рубомицином по программам 7 + 5 или 5 + 3. Эффективность терапии улучшается при использовании различных видов иммунокорректирующей терапии в период проведения поддерживающего и реиндукционного лечения.

ЛЕЙКОЗ ХРОНИЧЕСКИЙ (синоним: хронический миелолейкоз). Системный гиперпластический миелопролиферативный процесс с нарушением созревания клеток гранулоцитарного ряда на стадии промиелоцитов, миелоцитов.

Этиология и патогенез. Причина неизвестна. Патогенез хронического миелолейкоза, как и острого лейкоза, заключается в гиперплазии кроветворной ткани, развитии очагов миелоидной метаплазии в лимфатических узлах, печени, селезенке, почках и других органах. Хронический миелолейкоз у детей в зависимости от цитогенетических особенностей подразделяют на 2 варианта: с наличием или отсутствием типичного для этого заболевания хромосомного маркера — филадельфийской (Ph) хромосомы. В раннем детском возрасте чаще наблюдается ювенильный вариант заболевания без специфических хромосомных маркеров. Ph-позитивный, или «взрослый», вариант более характерен для старшего возраста.

Клиническая картина. Заболевание, хотя и начинается постепенно, протекает крайне неоднородно. В течении хронического миелолейкоза выделяют 2 стадии — развернутую (хроническая фаза заболевания) и терминальную (острая фаза, «властный» криз). В развернутой стадии увеличиваются размеры печени и в большей степени селезенки. «Ювенильная» форма заболевания характеризуется выраженностью геморрагического синдрома. Часто развиваются перисплениты, инфаркты селезенки. Хроническая фаза включает период заболевания до «властного» криза.

В периферической крови количество лейкоцитов чаще повышено (особенно при «взрослом» варианте) и колеблется от 50,0—100,0-Ю⁹/л и более. Признаки анемии, как правило, нарастают в терминальной фазе заболевания. Тромбоцитопения значительно выражена при «ювенильном» варианте, СОЭ увеличена. В лейкограмме — лимфопения, умеренная гранулоцитопения, сдвиг влево до единичных миелобластов при значительном количестве промиелоцитов, миелоцитов и метамиелоцитов. Увеличено число эозинофилов и базофилов (эозинофильно-базофильная ассоциация). Костный мозг гиперцеллюлярный.

У детей выделяют следующие клинические стадии заболевания: I стадия — начальная, доклиническая;

II стадия развернутых клинических проявлений;

III стадия — переходный период; IV стадия — острая фаза, «бластный» криз, терминальный период.

«Ювенильная» форма заболевания протекает более остро.

Диагноз. Базируется на клинических симптомах и, как правило, данных исследования периферической крови. Исследование костного мозга имеет вспомогательное значение.

Прогноз. Неблагоприятный. Поскольку современное лечение хронического миелолейкоза малоэффективно, видимо, целесообразно подключение активной цитостатической терапии уже на первых этапах заболевания.

Лечение. При компенсированном состоянии больного и отсутствии лейкоцитоза общеукрепляющее и симптоматическое. При ухудшении общего состояния, увеличении количества лейкоцитов и нарастании спленомегалии показана цитостатическая химиотерапия. Наиболее эффективным современным средством является миелосан (милеран). Поддерживающие дозы препарата подбирают так, чтобы удерживать количество лейкоцитов $20,0—25,0 \cdot 10^9/\text{л}$. При явлениях нарастающей кахексии, усилении геморрагического синдрома назначают преднизолон. В период «властного» криза лечение проводят по программам терапии нелимфобластных вариантов острого лейкоза. Если развивается резистентность к миелосану, применяют миелобромол. При резкой спленомегалии, повторных инфарктах селезенки, периспленитах и отсутствии признаков «бластного» криза в некоторых случаях производят спленэктомию. При нарастающей анемии показаны трансфузии эритроцитной массы.

ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ (синоним: болезнь Ходжкина). Наиболее частое заболевание из группы злокачественных лимфом. Первый пик заболеваемости приходится на возраст 4—6 лет, второй — 12—14 лет.

Этиология и патогенез. Окончательно не выяснены. В настоящее время лимфогранулематоз (ЛГМ) рассматривается как неопластический процесс, распространяющийся из первичного очага путем лимфогенного метастазирования, нередко с выходом патологического процесса за пределы лимфатической ткани в стадии генерализации. Опухолевыми клетками при ЛГМ (морфологический субстрат) признаны гигантская клетка Березовского—Штернберга и клетка Ходжкина.

Клиническая картина. Довольно разнообразна и зависит от локализации первичного очага и стадии заболевания. Увеличение лимфатических узлов (чаще шейных) в 80 % случаев является первым клиническим признаком ЛГМ. В некоторых случаях при первично-медиастинальной форме заболевания отмечается компрессионный синдром (одышка, сухой кашель, отек шеи, лица), СОЭ умеренная. Картина костного мозга непатогномонична.

Течение чаще подострое. По распространенности патологического процесса выделяют 4 стадии заболевания: в I стадии (локализованной) поражается одна или две группы смежных лимфатических узлов; во II стадии (регионарной) в процесс вовлекаются несмежные группы лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы; в III стадии (генерализованной) поражаются несколько групп лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы, вальдейерова кольца и селезенки; в IV стадии (диссеминированной) патологический процесс выходит за пределы лимфатической системы (поражаются костный мозг, печень, почки и т. д.). В каждой стадии выделяют две подгруппы в зависимости от отсутствия (А) или наличия (Б) общих симптомов интоксикации.

Диагноз. Ставят на основании морфологического (пункция) и обязательного гистологического (биопсия) исследования лимфатических узлов. Наличие клеток Березовского—Штернберга или их предшественников — клеток Ходжкина не оставляет сомнения в диагнозе ЛГМ.

Прогноз. В современных условиях может быть благоприятным даже при генерализованных стадиях заболевания. Для достижения такого эффекта (полное излечение) требуются уточнение стадии заболевания, проведение программной комплексной терапии с включением химиотерапевтического и лучевого лечения.

Лечение. Для индукции ремиссии наиболее эффективны следующие программы комбинированного лечения ЛГМ:

I—IIА стадия: спленэктомия + лучевая терапия по радикальной программе;

ША—1ПБ стадия: спленэктомия + «вводная» химиотерапия (программа ЦВПП или ЦОПП: циклофос-фан, винбластин или онковин, прокарбозин, предни-золон) + лучевая терапия по радикальной программе;

1ПБ—IV стадия: спленэктомия (по показаниям) + полихимиотерапия по программе ЦВПП, ЦОПП + лучевая терапия (по показаниям). Консолидация ремиссии и периодические курсы реиндукции проводятся по одной из полихимиотерапевтических программ. По показаниям проводят симптоматическую терапию, переливание компонентов крови. Лечение проводится в специализированных стационарах под контролем анализов крови, костного мозга, биохимических показателей, показателей иммунологического статуса.

ПУРПУРА АТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ.

Особая группа геморрагических диатезов, встречающихся у детей обоего пола, характеризующаяся повышенной кровоточивостью при нормальном количестве тромбоцитов.

Этиология и патогенез. Заболевание семейно-наследственного характера неизвестной этиологии. В основе патологического процесса лежит недостаточность некоторых факторов, не связанных с количеством тромбоцитов: качественная неполноценность тромбоцитов, сосудистых факторов, нарушения в системе гемостаза. При тромбастении Гланцманна основную роль играет наследственный дефицит определенных гликопротеидов в мембране тромбоцитов, что ведет к нарушению их адгезивно-агрегационной функции и ретракции кровяного сгустка. При тромбоцитопатии Виллебранда дисфункция тромбоцитов зависит от дефицита плазменного белка, связанного с фактором VIII.

Клиническая картина. Характерна кровоточивость слизистых оболочек носа, десен, желудочно-кишечного тракта, мочевыводящих путей. Сильные кровотечения могут развиваться при тонзиллэктомии, экстракции зубов; маточные кровотечения — при наступлении менструального цикла у девочек. Петехии и подкожные кровоизлияния выражены меньше, чем при болезни Верльгофа. Иногда наблюдаются гемартрозы, при которых можно предположить гемофилию. Количество тромбоцитов нормальное. Длительность кровотечения увеличена. Время кровотечения не нарушено. Степень анемии зависит от длительности и частоты кровотечений. Течение волнообразное, циклическое.

Диагноз. Основывается на семейном анамнезе и клинико-гематологических данных. В большинстве случаев сложен и требует специальных методов исследования (коагулограмма, тромбоэластограмма). Дифференцировать необходимо от геморрагических тромбоцитопатий (Гланцманна, Виллебранда).

Прогноз. В отношении выздоровления малоблагоприятный, хотя с возрастом явления кровоточивости нередко уменьшаются.

Лечение. Патогенетической терапии не существует. Применяют препараты кальция, аскорбиновую кислоту, рутин, кортикостероиды (преднизолон), АТФ 10—14-дневными курсами по 0,5—1,5 мл, дицинон, карбонат лития, аминокaproновую кислоту. Показаны трансфузии свежей плазмы, борьба с постгеморрагической анемией.

ПУРПУРА ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ (синонимы: геморрагическая тромбоцитопения, болезнь Верльгофа, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура — ИТП). Наиболее часто встречающаяся у детей обоего пола форма геморрагического диатеза, обусловленного значительным уменьшением количества тромбоцитов в крови и снижением резистентности капилляров.

Этиология и патогенез. Наиболее часто встречаются иммунные формы ИТП. Под влиянием различных эндо- и экзогенных факторов образуются антитромбоцитарные антитела (иммуноглобулины класса С, реже М),

фиксирующиеся на поверхности тромбоцитов и вызывающие усиленное их разрушение.

Помимо эссенциальной формы болезни Верльгофа, часто встречаются симптоматические геморрагические тромбоцитопении (симптомокомплекс Верльгофа) при инфекционных заболеваниях (корь, краснуха, скарлатина, брюшной тиф, вирусный гепатит, грипп), сепсисе, эндокардите, хронической тонзиллогенной интоксикации, тиреотоксикозе, болезнях системы крови, а также при воздействии химических, лучевых, лекарственных (стрептомицин, барбитураты) факторов. В происхождении симптоматических тромбоцитопений, по-видимому, имеют значение депрессивное влияние инфекционного или токсического фактора на мегакариоцитарный аппарат костного мозга и повышенное потребление и разрушение тромбоцитов в периферической крови, а также явления гиперспленизма (тормозящее действие селезенки на костный мозг).

Клиническая картина. Характерны несимметрично расположенные полиморфные геморрагии от мелких петехий до обширных подкожных кровоизлияний, возникающих спонтанно или под влиянием малейшей травмы; кровоточивость слизистых оболочек рта, носа, желудочно-кишечного тракта, иногда легочные, почечные, маточные кровотечения. Селезенка, как правило, не увеличена. Полостные кровоизлияния наблюдаются редко. Симптом Кончаловского («жгута») положителен. Основной гематологический признак — тромбоцитопения, иногда отмечаются умеренный лейкоцитоз, нейтрофилез. Показатели красной крови зависят от степени кровопотери. Ретракция кровяного сгустка значительно снижена. Длительность кровотечения увеличена (по Дюке). Время свертывания нормальное. Картина костного мозга характеризуется умеренной гиперплазией мегакариоцитарного аппарата.

Течение острое (гетероиммунная ИТП) и хроническое с повторными рецидивами (аутоиммунная ИТП).

Диагноз. Ставят на основании характерной клинической картины, тромбоцитопении, нарушений ретракции кровяного сгустка, удлинения времени кровотечения и сохранности или даже некоторой гиперплазии мегакариоцитарного аппарата костного мозга с отсутствием отшнуровки тромбоцитов.

Прогноз. Относительно благоприятный. С возрастом склонность к кровоточивости уменьшается. Смертельную опасность могут представлять профузные кровотечения и кровоизлияния в жизненно важные органы.

Лечение. Назначают дицинон, аскорбиновую кислоту (до 1 г в сутки), витамин Р, кортикостероидные гормоны (преднизолон по 1—2 мг/кг в сутки в течение 1,5—2 мес), гемостатические мероприятия при кровотечениях: трансфузии свежей плазмы по 30—50 мг, тромбоцитной взвеси по 150—200 мл.

При маточных кровотечениях применяют маточные рожки, стиптицин (по 0,05 г 3 раза в день) и жидкий экстракт водяного перца. При отсутствии стойкого эффекта от энергичной консервативной терапии (с применением кортикостероидов), а также в острых случаях при непрекращающихся профузных кровотечениях и угрозе кровоизлияния в мозг показана спленэктомия. Симптоматическая тромбоцитопения требует лечения основного заболевания.

СИНДРОМ ДИССЕМНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ (синонимы: ДВС-синдром, тромбгеморрагический синдром). Универсальный синдром расстройства гемостаза, в основе которого лежит рассеянное свертывание крови с образованием множества микротромбов, ведущее к нарушению микроциркуляции, тканевой гипоксии и дистрофическим изменениям в органах.

Этиология и патогенез. Возникает у детей при самых разнообразных патологических состояниях: перинатальном поражении мозга у новорожденных,

вирусных и бактериальных инфекциях, септических состояниях, аллергических реакциях, иммунных и иммунокомплексных болезнях, травмах, хирургических вмешательствах, массивных гемотрансфузиях и др.

В патогенезе первой, гиперкоагуляционной, стадии главную роль играет усиленное образование тромбина (тромбемиа) с постепенным истощением резервов различных факторов свертывания, в результате чего наступает стадия гипокоагуляции (коагулопатия потребления) с нарастающей тромбоцитопенией и геморрагическими проявлениями.

Клиническая картина. На фоне симптомов основного заболевания развивается гемокоагуля-ционный шок (резкое падение артериального и центрального венозного давления, одышка, цианоз) с признаками острой легочно-циркуляторной, почечной или гепаторенальной недостаточности. В гипокоагуляционной фазе — локальный или генерализованный геморрагический синдром.

Течение острое, подострое, латентное.

Диагноз. Основывается на данных клинической картины и простейших лабораторных коагулологиче-ских методов: изменение общего времени свертывания крови, тромбинового, протромбинового и парциального тромбопластинового времени, положительные эта-ноловой и протаминсульфатный тесты, нарастающая тромбоцитопения, снижение уровня пламиногена и антитромбина III в плазме.

Прогноз. При острых формах серьезный.

Лечение. Проводится в отделении реанимации или палате интенсивной терапии. На ранних стадиях показаны гепаринотерапия с целью прервать образование тромбина (100 ЕД/кг, а затем 25 ЕД/кг в час путем длительного внутривенного вливания в течение 12—24 ч), плазмаферез, трансфузии свежемороженой плазмы (антитромбин III), альбумина, солевых растворов, полиглюкина и реополиглюкина. Кортикостероидные препараты. Переливание эритроцитной массы, концентратов тромбоцитов. Антифибринолитические препараты (аминокапроновая кислота) не показаны. Борьба с шоком. Лечение основного заболевания.

ЭРИТРЕМИЯ (синонимы: полицитемия, болезнь Вакеза). Наиболее доброкачественное системное заболевание кроветворных органов миелопролиферативного характера.

Этиология и патогенез. Этиология неизвестна. В патогенетическом плане, согласно неопластической теории, основное значение имеют гиперплазия и пролиферация костного мозга с преимущественным преобладанием эритропоэтической функции. Миелопролиферативный характер эритремии подтверждается развитием очагов миелоидной метаплазии в печени, селезенке и трансформацией эритремии в хронический миелолейкоз в 30—33 % случаев. У детей истинная эритремия встречается крайне редко. Гораздо чаще в детском возрасте наблюдается вторичные эритроцитозы, сопровождающие ряд физиологических и патологических состояний. Относительный эритроцитоз может развиваться при обезвоживании организма (усиленное потоотделение, понос, рвота, ожоговая болезнь и т. д.). Причиной абсолютного эритроцитоза чаще всего является гипоксия при некоторых заболеваниях: высокогорная болезнь, врожденные пороки сердца (тетрада Фалло, болезнь Эйзенменгера и др.), реже — при приобретенных пороках (митральный стеноз), болезнях легких (диффузные бронхоэктазы, цирроз), синдроме Иценко—Кушинга, опухолях гипофиза, гипернеформе.

Клиническая картина. Характерны общая слабость, утомляемость, головокружение, шум в ушах; яркая гиперемия кожных покровов и видимых слизистых оболочек, иногда с синюшным оттенком; кровоточивость слизистых оболочек десен, носа, желудочно-кишечного тракта. Нередко пальцы на руках имеют вид барабанных палочек. Отмечаются умеренная гиперплазия печени и селезенки, склонность к

тромбозам сосудов. В периферической крови повышено количество эритроцитов ($6,0—10,0 \cdot 10^{12}/л$) и гемоглобина (до $120—150$ г/л). Умеренный нейтрофильный лейкоцитоз. Количество тромбоцитов также повышено. Общее количество крови и вязкость ее увеличены. СОЭ замедленна. Костный мозг гиперплазирован, количество мегакариоцитов увеличено. Течение хроническое.

Диагноз. Ставят на основании клинико-гематологической картины. Необходимо исключить заболевания, сопровождающиеся вторичным эритроцитозом.

Прогноз. Отягощен возможностью перехода в острый эритромиелоз или хронический миелолейкоз. Причиной смерти могут быть тромбозы сосудов, кровоизлияния в жизненно важные органы.

Лечение. При вторичных эритроцитозах проводят радикальное лечение основного заболевания. В последние годы в лечении эритремии ^{32}P применяется редко из-за лейкозогенного действия. Предпочтение отдается алкилирующим химиотерапевтическим препаратам. Наиболее эффективен отечественный препарат имифос — производное этиленмина, его назначают по $20—40$ мг внутримышечно. Эффективность лечения имифосом с учетом полных ремиссий — 2 года. Лейкозогенный эффект препарата незначительный. Проводится химиотерапия (миелосан по $1—3$ мг/сут, ми-елобромол по $100—150$ мг/сут) в течение $10—14$ дней. При склонности к тромбозам и в прединсультных состояниях применяют кровопускание в количестве $100—150$ мл с последующим введением глюкозы, изотонического раствора хлорида натрия, плазмы.

9. Вопросы для самоподготовки.

- Основные группы заболеваний системы крови.
- Принципы интенсивной терапии при различных патологиях системы крови.

10. Тестовые задания по теме.

1. КОНЦЕНТРАЦИЯ ГЕМОГЛОБИНА 8 Г/ДЛ (80 Г/Л) И УВЕЛИЧЕНИЕ ЧИСЛА РЕТИКУЛОЦИТОВ МОЖЕТ ИМЕТЬ МЕСТО ПРИ

- 1) апластической анемии
- 2) нелеченной пернициозной анемии
- 3) анемии при хронической почечной недостаточности
- 4) постгеморрагической анемии
- 5) острой лейкемии

Правильный ответ 4

2. ВЫДЕЛИТЕ НАИМЕНЕЕ ВЕРОЯТНУЮ ПРИЧИНУ ПОЯВЛЕНИЯ КРОВОТОЧИВОСТИ, ВПЕРВЫЕ ВЫЯВИВШЕЙСЯ ВО ВРЕМЯ ОПЕРАЦИИ

- 1) диссеминированное внутрисосудистое свертывание
- 2) переливание несовместимой крови
- 3) активация плазминогена
- 4) болезнь Виллебранда
- 5) серповидная анемия

Правильный ответ 5

3. ПЕРИОПЕРАТИВНОЕ КРОВОТЕЧЕНИЕ ПРИ ЭКСТРЕННОЙ ОПЕРАЦИИ У ПАЦИЕНТА С ГЕМОФИЛИЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ:

- 1) трансфузии свежезамороженной плазмы
- 2) введения концентрата 8-ого фактора свертывания
- 3) трансфузии тромбоцитарной массы
- 4) верно 1 и 2

5) верно 1 и 3

Правильный ответ 4

4. ПРИЧИНЫ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) талассемию
- 2) кровотечение
- 3) уремию
- 4) верно 1 и 2
- 5) верно 2 и 3

Правильный ответ 2

5. СПЛЕНОМЕГАЛИЯ БЫВАЕТ ПРИ ПЕРЕЧИСЛЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ЗА ИСКЛЮЧЕНИЕМ

- 1) туберкулеза
- 2) врожденного микросфероцитоза
- 3) порфирии
- 4) карциномы головки поджелудочной железы
- 5) тиреотоксикоза

Правильный ответ 5

6. ПРИЧИНЫ ДИФFUЗНОЙ ГЕПАТОМЕГАЛИИ ВКЛЮЧАЮТ

- 1) гемохроматоз, миелофиброз
- 2) констриктивный перикардит
- 3) туберкулез
- 4) верно 1 и 2
- 5) верны все ответы

Правильный ответ 5

7. ДИССЕМНИРОВАННОЕ ВНУТРИСОСУДИСТОЕ СВЕРТЫВАНИЕ НЕ БЫВАЕТ СВЯЗАНО С

- 1) длительным искусственным кровообращением (bypass)
- 2) гемолизом
- 3) тяжелой травмой головы,
- 4) эмболией амниотическими водами
- 5) гемофилией

Правильный ответ 5

8. ДЛЯ КОРРЕКЦИИ ХРОНИЧЕСКОЙ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКОЙ АНЕМИИ СЛЕДУЕТ ИСПОЛЬЗОВАТЬ

- 1) реоглюман
- 2) свежезамороженную плазму
- 3) эритроцитарную массу
- 4) криопреципитат
- 5) полифер

Правильный ответ 3

9. В ИНТЕНСИВНОЙ ТЕРАПИИ ПЕРНИЦИОЗНОЙ АНЕМИИ СЛЕДУЕТ ИСПОЛЬЗОВАТЬ

- 1) рибоксин
- 2) цитохром-С
- 3) витамин В6 и В12

Правильный ответ 3

10. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПОЯВЛЯЕТСЯ ПРИ УРОВНЕ ТРОМБОЦИТОВ В КРОВИ

- 1) 1501012/л
- 2) 751012/л
- 3) 601012/л
- 4) 501012/л
- 5) 251012/л

Правильный ответ 5

11. Ситуационные задачи.

Задача №1.

У больного находящегося на лечении в хирургическом стационаре по поводу абсцесса подмышечной области, в конце первых суток послеоперационного периода резко ухудшилось общее состояние появилась повышенная кровоточивость послеоперационной раны и мест инъекций.

Объективно: АД 80/45, ЧСС 110 ударов в минуту, ЧД 35 в минуту, кожные покровы бледные, влажные, в местах инъекций отмечаются значительные геморрагии, со слов медицинского персонала за 2 часа до появления данной симптоматики, возникли трудности с забором крови из периферической вены для анализа в следствии быстрой обтурации просвета пункционной иглы тромботическим сгустком.

Вопросы:

1. Предполагаемый диагноз
2. Предполагаемая фаза развившегося патологического процесса на момент осмотра
3. Какие необходимо назначить исследования
4. Лечебные мероприятия при данной патологии
5. Патофизиологический механизм данного процесса

Задача №2.

Больная 43г поступила в стационар для проведения планового оперативного вмешательства, при осмотре имеет место сыпь по типу петехий на кожных покровах различных частей тела без видимой симметрии, пятна геморрагического характера на слизистой полости рта.

Из анамнеза известно, что подобные высыпания имели место и ранее, на протяжении всей жизни. Больная так же указала, что после экстракции зуба 4 дня назад длительное время не прекращалось кровотечение из лунки.

Объективно: АД 110/70, ЧСС 78 ударов в минуту, t 36.6 градусов. Печень и селезенка не увеличены, сердечные тоны ритмичны.

Жалоб не предъявляет.

Вопросы:

1. Предположительный диагноз
2. Определение заболевания
3. Классификация
4. Патогенез данной патологии
5. Лечение

Задача №3.

Больной 28 лет доставлен в многопрофильный стационар бригадой смп, после автомобильной аварии. При осмотре закрытый перелом правой лучевой кости,

множественные синяки и ссадины. Объективно: в сознании, АД 110/70, ЧСС 90, шоковый индекс 0.8, ссадины на теле обильно кровоточат. Из анамнеза известно, что повышенную склонность к кровоточивости отмечает с давнего времени, за медицинской помощью по этому поводу не обращался, отмечает что подобная склонность к кровотечениям была у деда по материнской линии, мать здорова.

Вопросы:

1. Предположительный диагноз
2. Какие анализы необходимо произвести
3. Патогенез данной патологии
4. Тип наследования
5. Лечение

Задача №4.

Больной 38 лет поступил в нейрохирургическое отделение для проведения операции по удалению аневризмы. Известно, что у данного пациента имеет место подтвержденный диагноз болезни Виллебранда. При объективном осмотре грубой патологии остальных органов и систем не выявлено.

Вопросы:

1. Возможно ли оперативное вмешательство при данной патологии?
2. Какие меры предосторожности необходимо принять в случае проведения операции?
3. Клиническая картина при болезни Виллебранда
4. Патофизиологический механизм данной патологии
5. Возможные интраоперационные осложнения при данной патологии?

Задача № 5.

У больного перенесшего операцию по протезированию митрального клапана, в раннем послеоперационном периоде появились петехиальные высыпания на поверхности тела и слизистых, ЧДД 35 в минуту, АД 100/60, Ps 99 ударов в минуту, мед персоналом отмечена повышенная кровоточивость в ответ на инъекции.

Вопросы:

1. Предположительный диагноз
2. Стадия данного патологического процесса
3. Возможные триггеры спровоцировавшие развитие данной патологии
4. Патогенез
5. Лечебные мероприятия

Эталоны ответов:

Задача №1.

1. Острый ДВС синдром, предположительно септического генеза.
2. 2я фаза гипокоагуляции с переходом в 3ю фазу гипокоагуляции с генерализацией фибринолиза.
3. а) Определение времени свертывания крови по Ли-Уайту (в N 5-12 мин)
б) Определение количества тромбоцитов(175-425 в)АЧТВ
г)Протромбиновое время
д)Протромбиновый индекс
е)Фибриноген
4. Для того чтобы остановить развитие и прогрессирование ДВС-синдрома, лечение должно быть направлено на:
 усиление антикоагулянтной активности крови (гепарин, АТШ, свежезамороженная плазма);

- улучшение антиагрегантной активности (антиагреганты, спазмолитики, антиоксиданты, витамины);
 - подавление протеолиза (гордокс, контрикал, трасилол);
 - выведение токсинов из организма (детоксикационные средства, плазмаферез).
5. В основе формирования ДВС лежит активация по тем или иным причинам механизмов свертывания крови при сохраненном сбалансированном противодействии противосвертывающих систем.

Задача №2.

1. Болезнь Верльгофа
2. Болезнь Верльгофа (хроническая иммунопатологическая тромбоцитопеническая пурпура) — хроническое волнообразно протекающее заболевание, представляющее собой первичный геморрагический диатез, обусловленный количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гемостаза. Характеризуется элиминативной тромбоцитопенией, наличием гигантских тромбоцитов в кровотоке, мегакариоцитозом в костном мозге и обязательным присутствием антитромбоцитарных аутоантител.
3. По течению выделяют острые (продолжающиеся менее 6 месяцев) и хронические формы. Последние подразделяются на варианты:
 - а) с редкими рецидивами;
 - б) с частыми рецидивами;
 - в) непрерывно рецидивирующее течение.
 По периоду болезни выделяют обострение (криз), клиническую ремиссию (отсутствие каких-либо проявлений геморрагического синдрома при сохраняющейся тромбоцитопении) и клинико-гематологическую ремиссию.
4. Для ИТП характерна повышенная деструкция тромбоцитов вследствие образования антител к их мембранным антигенам, обусловленного аномальным ответом на антигены. Некоторые исследования доказывают связь с HLA-системой, дефицитом IgG-2, аномальными компонентами комплемента, особенно C4. Продолжительность жизни тромбоцитов при аутоиммунной тромбоцитопении составляет несколько часов. Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура может являться симптоматическим вариантом других заболеваний крови, системных заболеваний.
5. а) При возникшем кровотечении должны быть применены все средства, способствующие остановке кровотечения, в том числе и местные кровоостанавливающие наряду с тампонадой и другими хирургическими мероприятиями.
 - б) Из средств общего действия применяют внутривенное введение 10 мл 10% раствора хлорида кальция или глюконата кальция или 10% раствора хлорида натрия, внутривенное введение больших доз аскорбиновой кислоты (300-500 мг).
 - в) Назначают стероидные гормоны – преднизолон в дозе 1,5-2 мг/кг массы тела в сутки до получения клинико-гематологической ремиссии.

Задача №3.

1. Гемофилия типа А
2. Для диагностики гемофилии применяется: коагулограмма, определение времени свёртываемости, добавление образцов плазмы с отсутствием одного из факторов свёртывания.
3. Основной механизм кровоточивости при гемофилии заключается в нарушении внутреннего механизма свертывания вследствие дефицита или недостаточной активности VI—II или IX фактора. Заболевание, связанное с недостатком VIII фактора, обозначают как гемофилию А, С дефицитом IX фактора— как гемофилию

В. Частота гемофилии А составляет 85—90%, а гемофилии В — 10—15%. Известна также гемофилия С, связанная с дефицитом XI фактора.

4. Гемофилия представляет собой генетическое заболевание, сцепленное с полом. Ген, ответственный за синтез VIII и IX факторов, локализуется в Y-хромосоме, вследствие чего гемофилией заболевают почти исключительно мужчины. Заболевание гемофилией женщины возможно при браке между больным гемофилией и женщиной-носителем.

5. Основным методом лечения кровоточивости при гемофилии является заместительная терапия в виде применения гемопрепаратов, содержащих фактор свертываемости. При длительной терапии гемофилии возможно появление в крови веществ, подавляющих фактор свертываемости, в связи с чем трансфузионная терапия утрачивает свою эффективность. В такой ситуации показан плазмофорез с целью удаления из кровотока веществ, подавляющих свертываемость крови.

Задача №4.

1. Учитывая угрожающий жизни тип патологии, данное оперативное вмешательство возможно.

2. а) Полный анализ гемостаза

б) Исключить из премедикации антикоагулянты

в) Назначить препараты плазмы крови, перед операцией и послеоперационном периоде

3. Наиболее характерным и специфическим симптомом при болезни Виллебранда являются кровотечения из слизистых полости рта, носа, внутренних органов. Симптомы кровоточивости варьируют от умеренно выраженных до крайне тяжелых, протекают преимущественно по микроциркуляторному типу. У пациентов с резким дефицитом фактора VIII наблюдаются обильные и продолжительные кровотечения (носовые, десневые, маточные), также кровоизлияния в мышцы и суставы. Кроме того, могут возникать длительные кровотечения при травмах, удалении зубов, операциях.

4. Заболевание обусловлено нарушением синтеза плазменно-белкового комплекса VIII фактора свертывания крови (фактора фон Виллебранда), что приводит к патологии агрегации тромбоцитов. Различают несколько типов болезни фон Виллебранда, наиболее тяжело протекает III тип. Фактор фон Виллебранда синтезируется в эндотелиальных клетках и мегакариоцитах и выполняет двоякую функцию: участвует в каскаде свертывания крови, обуславливая стабильность VIII фактора, и играет важную роль в сосудисто-тромбоцитарном гемостазе, обеспечивая адгезию тромбоцитов к субэндотелиальным структурам поврежденного сосуда и способствуя агрегации тромбоцитов.

5. Геморрагический инсульт, геморрагический шок, желудочно-кишечное кровотечение, легочное кровотечение.

Задача №5.

1. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания.

2. Предположительно, вторая стадия

3. а) большая травматичность операции стимулирующая выброс тканевого тромбопластина.

б) метаболические нарушения

в) длительное использование АИК (> 150 мин)

4. Массивное прступление в кровь тканевого тромбопластина активирует свертывание белков крови и тромбоцитарный гемостаз, что приводит к множественному тромбообразованию (гиперкоагуляционная стадия ДВС-синдрома), а затем — к истощению факторов свертывания (гипокоагуляционная

стадия ДВС-синдрома). Внутрисосудистое свёртывание крови сменяется гипокоагуляцией и тяжёлым геморрагическим синдромом. Пусковой механизм ДВС-синдрома — активация коагуляционного гемостаза.

5. 1) Устранение действия триггерного фактора — терапия шока, кровопотери и др.
- 2) Антикоагулянтная терапия малыми дозами прямых антикоагулянтов (гепарин или фраксипарин) по показаниям. В основном применяются в I стадию ДВС, при подостром или рецидивирующем течении.
- 3) Заместительная инфузионная терапия большими объемами СЗП позволяет нормализовать состояние гемостаза. Восполнение дефицита АТ III возможно осуществлением применением концентратов АТ III. Проводится коррекция анемии и тромбоцитопении.
- 4) Препараты антифибринолитического действия (трансамча) показаны при кровотечениях, связанных с активацией фибринолиза.
- 5) Для восстановления реологических свойств крови и нормализации микроциркуляции применяются препараты дезагрегационного и реологического действия.

12. Перечень практических умений.

1. Оценить на основании клинических данных, биохимических и функциональных методов исследования состояние больных, требующих оперативного вмешательства.
2. Провести предоперационную подготовку с включением инфузионной терапии, парентерального и энтерального зондового питания.
3. Выбрать и провести наиболее безопасную, для больного, анестезию с использованием современных наркозно - дыхательных и диагностических аппаратов во время оперативного вмешательства.
4. Разработать и провести комплекс необходимых лечебно-профилактических мероприятий в послеоперационном периоде.
5. Оформить медицинскую документацию.
6. Оценить состояние больного перед операцией, провести премедикацию.
7. Осуществлять наблюдение за больными и проводить необходимое лечение в периоде выхода больного из анестезии и ближайшем послеоперационном периоде до полного восстановления жизненноважных функций.
8. Провести корригирующую инфузионно-трансфузионную терапию, парентеральное и зондовое энтеральное питание.
9. Провести неотложные мероприятия при осложненных формах инфаркта миокарда, нарушениях ритма сердечной деятельности, гипертоническом кризе.
10. Выполнение лечебной бронхоскопии и промывания бронхов при аспирационном синдроме, бронхиальной обструкции.

13. Список литературы.

-Обязательная

1. Анестезиология и реаниматология: учебник / Ред. О. А. Долина М.: ГЭОТАР-Медиа 2007/ 2009

-Дополнительная

2. Анестезиология / ред. Р. Шефнер и др. М.: ГЭОТАР-Медиа 2009

3. Левитэ, Е. М. Введение в анестезиологию - реаниматологию / Е. М. Левитэ М.: ГЭОТАР-Медиа 2007

4. Назаров И. П. Анестезия в эндоскопической хирургии / И. П. Назаров, Д. А. Караваев; Красноярская медицинская академия. Красноярск: КрасГМА 2008

5. Назаров И. П. Руководство по стресспротекторной анестезии: В 2 т. / И. П. Назаров; Красноярский медицинский университет Красноярск: ЛИТЕРА-принт 2009.

-Электронные ресурсы
ИБС КрасГМУ