**I. ПАСПОРТНЫЕ ДАННЫЕ**

Ф.И.О. пациета: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Возраст: 12.02.1952 (60 лет)

Постоянное место жительства: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Место работы, профессия: пенсионер

Дата и время поступления в стационар: 09.10.12 в 09:45

Направлен: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Диагноз при поступлении: Эссенциальная тромбоцитемия с трансформацией в острый лейкоз.

**II. ЖАЛОБЫ ПАЦИЕНТА**

На общую слабость, головокружение, головную боль, повышение температуры тела до 37.5 °C в течение трёх дней, сердцебиение и одышку при физической нагрузке.

**III. ИСТОРИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

Диагноз был установлен три года назад во время прохождения профосмотра (эссенциальная тромбоцитемия с трансформацией в острый лейкоз). Госпитализирован в ВОКБ гематологическое отделение 09.10.12 с обострением.

**IV. ИСТОРИЯ ЖИЗНИ**

Родился 12.02.12 в г. Витебск. Рос и развивался в соответствии с возрастом (без особенностей), от сверстников не отставал. Образование: высшее. Профессия – сотрудник государственной академии ветеринарной медицины.

Бытовой анамнез: Санитарно-гигиенические условия удовлетворительные. Питание регулярное. Женат, двое детей. Вредных привычек не имеет.

Перенесённые заболевания: Простудные, пневмония. Гепатит, сифилис, туберкулёз, венерические заболевания, ВИЧ-инфекцию отрицает.

Наследственный анамнез: не отягощён.

Хронические заболевания: Язвенная болезнь 12-ой кишки (с 1998г.), хронический бронхит.

Аллергологический анамнез: не отягощён.

Операции: не было.

**V. ОБЪЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ**

**Общий осмотр**

Общее состояние: удовлетворительное.
Сознание: ясное.
Состояние психики, настроение: спокойное.
Положение: активное.
Телосложение: правильное, нормостенического типа, умеренного питания. Осанка правильная. Внешний вид соответствует возрасту. Рост 151 см. Вес 52 кг.
Кожа: Цвет бледный, сухая, средней эластичности, тургор тканей снижен. Очаговых пигментаций, высыпаний, кровоизлияний, шелушения, рубцов – нет.
Видимые слизистые: цвет бледно-розовый. Высыпаний, кровоизлияний, петехий, изъязвлений – нет.
Оволосение: Волосяной покров равномерный, симметричный, соответствует полу. Выпадения и ломкости волос не наблюдается. Ногти овальной формы, розового цвета, чистые. Исчерченности, ломкости ногтей – нет.
Подкожная жировая клетчатка: выражена слабо, распределена равномерно.
Отёков не обнаружено.
Периферические лимфатические узлы: Не пальпируются.
Мышечная система: Развита умеренно, симметрично. При пальпации: болезненности не выявлено; сила сохранена – умеренная, симметричная. Тонус мышц сохранён. Судорог нет.
Костно-суставная система: деформаций, искривлений костей нет. Суставы не увеличены, обычной конфигурации, симметричные, движения в них в полном объеме. Патологических искривлений позвоночника нет. Болезненности, хруста, флюктуации нет. Цвет кожи и температура над суставами без изменений. Походка нормальная.

**Осмотр головы, лица, шеи**Голова: овальной формы, положение прямое, подвижность свободная. Тремора, покачивания нет.
Лицо: выражение спокойное. Цвет кожи лица не изменён (бледно-розовый).
Глаза: глазная щель правильной формы, без видимых патологических отклонений.
Зрачки: нормального размера. Реакция на свет сохранена, без патологических изменений. Конвергенция, аккомодация – норма.
Веки: без патологических изменений.
Нос: правильной формы, деформации нет. При дыхании движений крыльев носа не наблюдается.
Зев: розового цвета. Гнойных пробок, налётов, изъязвлений, кровоизлияний, сыпи – нет.
Шея: Длинная тонкая. Щитовидная железа не увеличена. При пальпации без бугристости, безболезненна, подвижна.

**Система органов дыхания**

***Статический осмотр грудной клетки***
Форма грудной клетки правильная, симметричная. Надключичные и подключичные ямки выражены хорошо. Ширина межреберных промежутков умеренная. Лопатки прижаты к телу. Ход рёбер косой. Асимметричных выпячиваний, западения грудной клетки – нет.
***Динамический осмотр грудной клетки***В акте дыхания участвуют обе половины грудной клетки. Тип дыхания смешанный. Дыхание ритмичное, средней глубины. Число дыханий 17 в минуту. Одышки нет.

***Пальпация грудной клетки***
Грудная клетка эластичная. Болезненности при пальпации кожи, мышц, межрёберных промежутков, грудного отдела позвоночника – нет. Голосовое дрожание ослаблено с обеих сторон.
***Перкуссия грудной клетки***Звук ясный легочной.

Топографическая перкуссия:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|   | Нижняя граница: |  |
| Линии | Правое лёгкое | Левое лёгкое |
| Паравертебральная | Верхний край 6 ребра | ----------------------- |
| Медиоклавикулярная | 6 ребро | ----------------------- |
| Передняя аксиллярная | 7 ребро | 7 ребро |
| Средняя аксиллярная | 8 ребро | 8 ребро |
| Задняя аксиллярная | 9 ребро | 9 ребро |
| Лопаточная | 10 ребро | 10 ребро |
| Паравертебральная | Остистый отросток Th11  | Остистый отросток Th11 |
| Верхняя граница лёгких: |
| Высота стояния верхушек лёгких спереди | 3-4 см выше ключицы | 3-4 см выше ключицы |
| Высота стояния верхушек лёгких сзади | 7 шейный позвонок | 7 шейный позвонок |
| Ширина полей Кренига | 5 см | 5 см |

|  |
| --- |
|  Подвижность нижних краёв лёгких: |
| Линии | Правое лёгкое (см.) | Левое лёгкое (см.)  |
| Медиоклавикулярная | 4-6 | ---------------------- |
| Средняя аксиллярная | 7 | 7 |
| Лопаточная | 5 | 5-6 |

***Аускультация лёгких:***

Дыхание везикулярное. Хрипы не выслущиваются.

**Система органов кровообращения**

***Осмотр области сердца и сосудов***Выпячиваний грудной клетки в области сердца – нет. Сердечный толчок визуально не определяется. Надчревной пульсации, пульсации сосудов шеи и других зон нет.
***Пальпация области сердца и сосудов***
Верхушечный толчок пальпируется в 5 межреберье на 1,5-2 см медиальнее левой среднеключичной линии (нормальной силы, ограниченный), умеренной резистентности и высоты. Симптом «кошачьего мурлыканья» не выявлен.

Пульс одинаковый на обеих руках, ритмичный, частота 76 ударов в минуту, наполнение и напряжение удовлетворительное, артериальная стенка эластичная, гладкая, дефицита пульса нет.
***Перкуссия сердца и сосудистого пучка***Границы относительной тупости сердца

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Границы | Относительной тупости | Абсолютной тупости |
| Правая | в 4 межреберье у правого края грудины | 4 межреберье по левому краю грудины |
| Левая | 5 межреберье на 1 см медиальнее левой среднеключичной линии |  От области верхушечного толчка двигаться к центру (2см медиальнее) |
| Верхняя | Парастернальная линия 3 межреберье | 4 межреберье |

Конфигурация сердца нормальная. Сосудистый пучок не выходит за пределы грудины в 1-м и 2-м межреберьях.

***Аускультация сердца и сосудов:***
При аускультации тоны приглушены, ритмичные, добавочные тоны отсутствуют. Шумы сердца и экстракардиальные шумы не прослушиваются. Артериальное давление на правой руке 120/75 мм. рт. ст., на левой руке 120/80 мм. рт. ст.
При аускультации крупных сосудов патологий не выявлено.
**Система органов пищеварения**
Осмотр полости рта: запаха изо рта нет. Трещин вокруг рта, пигментации нет. Каймы по краю десен не обнаружено. Слизистая оболочки ротовой полости влажная, бледно-розового цвета, налёта и высыпаний не выявлено.
Дёсны: нормальные, не кровоточат.
Зубы: состояние зубов удовлетворительное.
Язык: влажный, не обложен, без трещин и изъязвлений, сосочковый слой в норме. Девианции языка в сторону при высовывании нет.
***Исследование живота***Общий осмотр
Форма живота имеет нормальную конфигурацию, живот симметричен, не вздут. Пупок втянут. Видимая перистальтика отсутствует. Расширенных вен, рубцов, стрий, сыпи, пигментации не выявлено.
***Пальпация живота поверхностная***Напряжения мышц не выявлено. Пациент отмечает умеренную боль в эпигастральной области. Грыж передней брюшной стенки не обнаружено.
***Пальпация живота глубокая:***
Сигмовидная кишка пальпируется в левой подвздошной области, форма цилиндрическая, диаметр - 2 см, подвижность - 4 см, болезненность - нет, консистенция - плотная, поверхность - гладкая. Нисходящая ободочная кишка не пальпируется. Слепая кишка пальпируется в правой подвздошной области, цилиндрической формы, диаметр - 3 см, подвижность - 2 см, болезненность - нет, консистенция - мягкая, поверхность - гладкая. Подвздошная кишка и аппендикс не пальпируются. Восходящая ободочная кишка пальпируется в правом фланге живота, цилиндрической формы, диаметр - 2 см, подвижность - 2 см, болезненность - нет, консистенция - мягкая, поверхность - гладкая. Поперечная ободочная кишка пальпируется на уровне пупка, цилиндрической формы, диаметр - 2.5 см, подвижность - 3 см, болезненность - нет, консистенция - плотноватая, поверхность - гладкая. Большая кривизна желудка и привратник не пальпируются.
***Перкуссия живота***Над брюшной полостью определяется тимпанический перкуторный звук. Перкуссия безболезненна. Асцита нет.
***Аускультация живота***Над брюшной полостью прослушивается перистальтика кишечника***.
Перкуссия печени***Печень у края рёберной дуги.

Селезенка не пальпируются. Свободной жидкости в брюшной полости нет.

**Мочеполовая система *Осмотр поясничной области***Выпячиваний поясничной области нет. Покраснения и отёчности кожи нет. Напряжение мышц поясничной области отсутствует.
***Перкуссия почек***Симптом поколачивания с обеих сторон отрицательный. ***Пальпация мочеточниковых точек***При пальпации подреберных, верхних мочеточниковых, средних мочеточниковых, реберон-поясничных точек болезненности не выявлено.
***Аускультация почек***Шум в реберно-позвоночном углу отсутствует.

**VI. ПЛАН ОБСЛЕДОВАНИЯ**

Кровь на RW, Hbs, анти-HCV, РИА, кровь на группу, резус фактор, ОАК (эритроциты, тромбоциты, лейкоциты), коагулограмма, б/х (общий белок, мочевина, креатинин, сахар, СРП, АсАт, АлАт), иммунотипирование популяционной принадлежности лейкозных лимфобластов, гистохимическое типирование бластов.

*Инструментальные исследования:* ЭКГ, УЗИ обп.*,* стернальная пункция и/или трепанобиопсия крыла подвздошной кости.

**VII. ДАННЫЕ ЛАБОРАТОРНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.**

*Анализ на RW* от 22.04.12 – отр.

*Стернальный пунктат от 09.10.12*

Бластные клетки – 59.0

Миелобласты: миелоциты – 1.8

 метамиелоциты – 1.2

 палочкоядерные – 1.8

 сегментоядерные – 13.6

Сумма нейтрофильных элементов – 18.4

Эозинофилы – 0.4

Моноциты – 3.4

Эритрокариоциты:

 Нормоциты: базофильные – 0.6

 полихроматофильные – 6.2

 оксифильные – 7.4

Сумма клеток эритропоэза – 14.2

Колличество мегакариоцитов – единичные

Заключение: Пунктат нормоклеточный. 59% клеточного состава представлен бластными клетками. Бласты преимущественно среднего размера. Ядра округлые. Цитоплазма узким кольцом окружает ядро; средней степени базофилия, у ряда бластов цитоплазматические выросты. Гранулоцитарный росток 2 поэза гипоплазирован; моноцитарный и лимфоцитарный сохранён, ускорена гемоглобинизация. Er поэз сохранён, mr – редуцирован.

*Общий анализ мочи от 12.10.12*

Цвет – соломенно-жёлтый

Прозрачность – прозрачная

Реакция – кислая

Удельный вес – 1019

Белок – отр.

Сахара – отр.

Микроскопия:

 Лейкоциты – 4-6 в поле зрения *(1-3 в поле зр.)*

 Эпителиальные клетки – единичные плоские

Заключение: показатели лейкоцитов превышены.

*БАК от 12.10.12*

Общий белок – 72 г/л *(68-85)*

Мочевина – 8.0 ммоль/л *(2,61 -8,35)*

Креатинин – 38.8 ммоль/л *(18-35)*

Глюкоза – 6.1 ммоль/л *(3,7-6,1)*

АсАт – 28 Е/л *(5-40)*

АлАт – 48 Е/л *(8-56)*

СРБ – 5.0 ммоль/л *(0-6,0)*

*Цитохимическое исследование лейкоцитов:*

Пероксидаза Данные реакции не могут расцениваться как «+», т.к.

 >5% бластов прореагировало как «+».

Липиды

Гликоген 55% - бластов «+» гранулярные

 10% - бластов «+» диффузные

Для уточнения принадлежности необходимо произвести фенотипирование.

*Коагулограмма*

АЧТВ – 34 (28-38)

ПТИ – 1.0 (0.7-1.1)

Фибриноген А 4.8 (2.0-4.0)

РФМК – 6.5 (до 4)

*ОАК от 09.10.12*

WBC – 80.0

RBC – 3.32

HGB – 90

HCT – 281

HCV – 87

MCH – 28.0

MCHC – 320

PLT – 245

СОЭ – 42

NE бласты – 83

П – 1%, С – 11%, М – 3%, Л – 1%

*ОАК от 13.10.12*

WBC – 13.6

RBC – 3,54

HGB – 103

HCT – 276

HCV – 78

MCH – 29.0

MCHC – 159.0

PLT – 198

СОЭ – 42

NE бласты – 38%

П – 4%, С – 40%, М – 6%, Л – 12%

*Rtg лёгких от 11.10.12*

Лёгкие без очаговых теней, легочной рисунок диффузно изменён, деформирован. Корни тяжистые. Синусы свободны. Контуры диафрагмы чёткие. Cor – расширено в поперечнике в обе стороны.

Заключение: хронический бронхит, эмфизема.

*ЭКГ от 11.10.12*

Ритм синусовый

ЧСС 78/мин; R1>R2>R3 (левограмма)

Гипертрофия обоих желудочков с изменениями в миокарде.

**VIII. ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ**

На основании клинической симптоматики, ОАК, результатов исследования гемограммы и пунктата костного мозга, в котором обнаружено значительное количество бластных клеток – 59%, на основании цитохимической характеристики бластных клеток можно поставить диагноз: Эссенциальная тромбоцитемия с трансформацией в острый лейкоз. Анемия лёгкой степени.

**IX. ПЛАН ЛЕЧЕНИЕ**

Химиотерапия:

* Индукция ремиссии (винкристин 1.4 мг/м² в/в 1 раз в неделю, преднизолон 60 мг/м² перорально ежедневно, рубомицин 45 мг/м² в/в 1 раз в неделю, L-аспарагиназа 5000ЕД в/в, циклофосфамид 600 мг/м² в/в, цитарабин 75 мг/м² в/в 3 раза в неделю, 6-меркаптонурин 60 мг/м² перорально, шесть люмбальных пункций с введением 30 мг цитарабина, 15 мг метотрексата и 30 мг преднизолона).
* Консолидация ремиссии (в течение 5 дней венезид в/в 120 мг/м², цитарабин 75 мг/м²).
* Поддерживающая терапия (метотрексат 20 мг/м² в/в и преднизолон

60 мг/м² перорально).

* Профилактика нейролейкимии (сразу после морфологической верификации ОЛ, затем спустя 2 нед. от начала лечения и далее через каждые 2 нед. до наступления ремиссии в спинномозговой канал вводят метотрексат в дозе 12,5 мг/м². Химиотерапия комбинируется с локальным облучением головы в дозе 24 Гр. В фазу ремиссии метотрексат вводится эндолюмбально 1 раз в 3 мес.).
* Гемотрансфузия (отмытая ЭМ, 300 мл.).

**X. ЛЕЧЕНИЕ**

Постельный режим

Диета стол № 1б

Гемотрансфузия (отмытая ЭМ, 300 мл.).

Цефтриаксон – 2.0 на 400 мл. в\в кап. (антибиотик широкого спектра действия; с целью профилактики инфекционных осложнений острого лейкоза).

Циклофосфан – 250 мг. на 250 мл. физ р-ра в\в кап. 11-15.10. (цитостатический препарат алкилирующего типа; применяется при химиотерапии).

Цитарабин – 100 мг. на 250 мл. в\в кап.\*2 в день. (цитостатический препарат из группы антиметаболитов-аналогов пиримидина; индукция ремиссии).

Винкристин – 1.0 в\в (противоопухолевое средство растительного происхождения; индукция ремиссии).

Доксорубицин – 40 мг. в\в 11,12.10 (противоопухолевый антрациклиновый антибиотик, цитостатический препарат; обладает противоопухолевой активностью).

Аллопуринол – 0.1\*2 в день (средства, влияющие на обмен мочевой кислоты; снижает избыток мочевой к-ты в плазме).

Нимесулид – 2.0 на ночь (нестероидный противовоспалительный препарат)

Преднизолон – 5.0 по 4 таб.\*2 в день (синтетический глюкокортикоидный лекарственный препарат средней силы; поддерживающая терапия).

Омепразол – 20\*2 раза в день (ингибитор протонного насоса; в данном случае применяется при язвенной болезни 12-ой кишки).

**XI. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ.**

Дифференциальный диагноз проводится с лейкемоидными реакциями, агранулоцитозом, апластическими анемиями.

При лейкемоидных, реакциях которые возникают у больных с тяжелыми инфекционными заболеваниями, злокачественными новообразованиями может быть лейкоцитоз со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до появления единичных бластов. Но в отличие от острого лейкоза при этих состояниях нет «лейкимического провала». Кроме того, не типичны анемия и тромбоцитопения; в костном мозге и переферической крови отсутствует значительное повышение бластных клеток.

При агранулоцитозе, вызванным токсическими или иммунными фактороми в перефирической крови появляются бластные клетки, в мазке будут видны единичные зрелые лейкоциты и бласты без промежуточных клеточных форм. Но при динамическом исследовании мазков крови, будут появляться промежуточные формы, чего не наблюдается при остром лейкозе. При агранулоцитозе в костном мозге нет избыточного содержания бластных клеток.

Для апластических анемий не характерно увеличение лимфоузлов и селезенки. Имеет место обеднение костного мозга, большое содержание в нем жировой ткани, резкое снижение количества бластов.

**XVI. ДНЕВНИК НАБЛЮДЕНИЯ ЗА ПАЦИЕНТОМ**

15.10.12 Общее состояние удовлетворительное. Жалобы на общую слабость, головокружение, сердцебиение при физической нагрузке. В лёгких дыхание везикулярное дыхание, ЧД 17/мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. ЧСС 75 уд. в минуту. АД 120/80 мм. рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

16.10.12 Общее состояние удовлетворительное. Жалобы те же. В лёгких дыхание везикулярное дыхание, ЧД 18/мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. ЧСС 77 уд. в минуту. АД 120/85 мм. рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

17.10.12 Общее состояние удовлетворительное. Жалобы те же. В лёгких дыхание везикулярное дыхание, ЧД 19/мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. ЧСС 78 уд. в минуту. АД 120/90 мм. рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

 **ЭПИКРИЗ**

Пациент \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_, поступил в гематологическое отделение \_\_\_\_\_\_\_\_ 09.10.12 в 09:45 с диагнозом: Эссенциальная тромбоцитемия с трансформацией в острый лейкоз.

**Проводимое обследование:**

Анализ крови на RW.

Общий анализ крови.

Биохимический анализ крови.

Общий анализ мочи.

Пунктат костного мозга

Цитохимическое исследование лейкоцитов

Коагулограмма

*Инструментальные исследования:*

ЭКГ

УЗИ обп.

Rtg лёгких.

**Проводимое лечение:**

Постельный режим

Диета стол № 1б

Медикаментозное лечение:

Гемотрансфузия (отмытая ЭМ в объеме 300 мл.).

Цефтриаксон – 2.0 на 400 мл. в\в кап.

Циклофосфан – 250 мг. на 250 мл. физ р-ра в\в кап. 11-15.10.

Цитарабин – 100 мг. на 250 мл. в\в кап.\*2 в день.

Винкристин – 1.0 в\в

Доксорубицин – 40 мг. в\в 11,12.10

Аллопуринол – 0.1\*2 в день

Нимесулид – 2.0 на ночь

Преднизолон – 5.0 по 4 таб.\*2 в день

Омепразол – 20\*2 раза в день