**Государственное бюджетное образовательное учреждение**

**высшего профессионального образования**

**«Тюменский государственный медицинский университет»**

**Министерства здравоохранения Российской Федерации**

**(ГБОУ ВПО Тюменский ГМУ Минздрава России)**

**Кафедра госпитальной терапии с курсом эндокринологии и фтизиатрии**

**Заведующий кафедрой:** д.м.н., академик РАН, профессор Медведева И.В.

**Преподаватель:** к.м.н., доцент Платицын В.А.

История болезни

Пациент: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

**Куратор:**

Студент лечебного факультета, 609 группы

Семикин Е.В.

Тюмень 2016

Фамилия:

Имя:

Отчество:

Пол: муж.

Возраст: 48 лет (12.07.1968г)

Клинический диагноз: хронический миелолейкоз, хроническая фаза, декомпенсация.

Осложнение: опухолевая интоксикация.

Сопутствующие заболевания: -.

**Обоснование диагноза**

Анемический синдром:

* жалобы на слабость, быструю утомляемость, головокружение;
* при объективном исследовании: бледность кожных покровов и слизистых, отдышка при физической нагрузке (ЧДД – 22);
* по лабораторным исследованиям : эритроцитов 3.05 х 1012\л, гемоглобин 74 г\л, цветной показатель 0.7;

Гепатолиенальный синдром:

* жалобы на неприятные ощущения в левом подреберье;
* при перкуссии увеличение размеров печени 13-10-9 (+4), при пальпации край печени ровный, пальпация безболезненна;
* при перкуссии селезенки увеличение продольного размера +1.5 см, поперечного +1.5 см;

Болевой синдром:

* жалобы на боли в голеностопных, коленных и бедренных суставов, сохраняющихся в покое (что является специфичным среди других гемотологических заболеваниях)

Гиперпластический синдром:

* наличие анемии ср. степени тяжести, гиперлейкоцитоз крови ( более 160 х 109\л) со сдвигом влево до миелоцитов, базофилия, эозинофилия, тромбоцитопения;
* в пунктате повышенное содержание нейтрофильных миелоцитов, базофилов, угнетение всех эритроидных элементов, повышение лейко-эритробластического соотношения.

Интоксикационный синдром:

* жалобы на тошноту, рвоту, повышение температуры тела к вечеру (380-390) и падение к утру, цилиндрурия (60 ед.)

Дифференциальная диагностика хронического миелолейкоза с хроническим идиопатическим миелофиброзом, истинной полицитемией (ИП) и эссенциальной тромбоцитемией (ЭТ), острым лейкозом (ОЛ).

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Показатели | Хронический идиопатический миелофиброз | Хронический миелолейкоз |
| I Клинические признаки |  |  |
| 1. Возраст 2. Длительность заболевания 3. Оссалгии4. Геморрагический синдром 5. Размеры селезенки 6. Плотность селезенки 7. Декомпенсация кли- нического состояния | Преимущественно лица в возрасте 50 60 лет и старше Обычно 15-20 лет Умеренные Обычно не выражен Значительно увеличены ЗначительнаяНаступает медленно, через 5 и более лет от начала заболевания | Большинство больных до 50 лет В среднем 5 лет Значительные Умеренные или значительные проявленияУмеренно увеличены Умеренная Наступает быстро — через 2-3 года от начала заболевания |
| II Ультразвуковое исследование |  |  |
| УЗИ печени и селезенки | Выраженная гепато- спленомегалия и признаки фиброза | Умеренная гепато- спленомегалия и усиление эхоструктуры органов |
| III Цитологические признаки |  |  |
| 1. Периферическая кровь: а) анемия б) нормобластоз в) число лейкоцитов г) лейкограмма д) число тромбоцитов 2. Пунктат грудины: а) клеточность (число миелокариоцитов) б) число мегакариоцитов в) миелограмма | Наблюдается редко, появляется при переходе заболевания в тер- минальную стадию Появляется рано, в начале заболевания Как правило, в пределах нормы или умеренный лейкоцитоз (10.0-30.0х10»/л) Зрелоклеточный ней- трофилез; умеренное повышение числа эози- нофилов и базофилов; бластный криз наблю- дается редко Увеличено (тромбоцитоз более 500 х10»/л, у единичных больных — тромбоцитопения) Низкая, пунктат скудный, разведен периферической кровью или пунктат «сухой» Выше нормы Преобладают зрелые или созревающие нейтрофильные гранулоциты. Раздражение эритропоэза у больных с гемолизом | Появляется в фазе акселерации: без лечения быстро прогрессирует Появляется лишь при развитии вторичного фиброза Обычно гиперлейкоцитоз (более 50.0 х 109 /л) Выраженный нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом до промиелоцитов или единичных миелобластов. При бластном кризе — высокий бластоз (20 % и более) В пределах нормы или умеренный тромбоцитоз (до500хЮ9 /л). В фазе бластного криза — тромбоцитопения Пунктат гиперцеллюлярный В пределах нормы или ниже Гиперплазия грану- лоцитарного ростка с увеличением содержания бластных клеток. Эритроидный росток сужен |

Основными лабораторными критериями ИП, наряду с эритроцитозом и увеличением гематокритного числа, являются лейкоцитоз и тромбоцитоз, что свойственно и ХМЛ. В крови обнаруживаются метамиелоциты и миелоциты (1 -2%), а у некоторых больных увеличено число базофилов и моноцитов, однако не наблюдается «эозинофильно-базофильной» ассоциации. Вязкость крови превышает нормальную в 5-8 раз, снижена деформируемость эритроцитов, а их агрегационная способность, наоборот, повышена, СОЭ резко замедлена. В пунктате грудины содержание ядерных клеток эритробластического ряда может быть умеренно повышено, преобладают эритро- и нормобласты. По данным треианобиопсии костного мозга, выявляется значительное нарастание количества ядерных форм эритроидного ряда и мегакарноцитов, в том числе незрелых уродливых и гигантских форм. Закономерно имеет место расширение просвета синусов, скопление в них эритроцитов.

Эссенциальная тромбоцитемия характеризуется повторными желудочно-кишечными и носовыми кровотечениями. Содержание лейкоцитов в крови обычно увеличено и достигает 40 х 109 /л за счет нейтрофилов различной степени зрелости (как и при ХМЛ), может быть повышено число эозинофилов и базофилов. Содержание тромбоцитов у большинства больных превышает 1,0 х 1012/л, среди которых часто выявляются гигантские, микро- и уродливые формы, обнаруживаются фрагменты мегакариоцитов. Анемия развивается преимущественно в результате хронических кровопотерь и дефицита железа. Костный мозг в отличие от ХМЛ характеризуется полиморфной картиной, представленной клетками лейко- и эритропоэза на всех стадиях созревания и участками гиперплазии мегакариоцитов различной степени зрелости, чаше располагающимися группами или массивными скоплениями. Эти очаговые пролифераты не носят характера лейкозной инфильтрации и не проникают за пределы костной ткани. Основными критериями диагностики ЭТ считают: 1) количество тромбоци- тов > 1,0 х 1012\л; 2) гиперплазию мегакариоцитов в костном моз- ге; 3) отсутствие причин тромбоцитоза; 4) отсутствие Ph'-хромосомы; 5) нормальную массу эритроцитов; 6) наличие окрашиваемого железа в костном мозге или увеличение уровня гемоглобина не более чем на 10 г/л после месячного приема препаратов железа; 7) отсутствие выраженного фиброза в биоптатах костного мозга; 8) наличие не более двух из следующих признаков — умеренный фиброз, спленомегалия, лейкоэритробластическая реакция.

Определенные трудности могут возникать при проведении дифференциального диагноза между острым лейкозом (ОЛ) и ХМЛ, дебютирующим бластным кризом. Однако в преобладающем большинстве случаев при тщательном опросе у больного ХМЛ всегда можно установить анамнестически хроническую фазу заболевания. Между тем, острый лейкоз обычно характеризуется вне запным началом, размеры селезенки и печени хотя и увеличены, однако значительно меньше таковых при ХМЛ, и чаще гепатоспленомегалия обнаруживается лишь при УЗИ этих органов. Выявление в лейкограмме преобладания бластных клеток с наличием лейкемического зияния или лишь единичных клеток нейтрофильного ряда позволяет заподозрить ОЛ. При ХМЛ, как правило, при просмотре мазков периферической крови удается обнаружить все переходные формы клеток, увеличение количества базофилов и эозинофилов, к тому же при ХМЛ наблюдается гиперлейкоцитоз. Тем не менее клиническая симптоматика, гемо- и миелограмма при ОЛ и ХМЛ могут быть совершенно идентичны.

**Лечение**

I. Гематологическая ремиссия (Хьюстонские критерии).

1. Стабилизация числа лейкоцитов периферической крови на уровне менее 10,0 х 109 /л и нормализация лейкоцитарной формулы с отсутствием незрелых форм (бластов и промиелоцитов).

2. Нормализация количества тромбоцитов на уровне менее 450,0 х 1012/л.

3. Исчезновение всех клинических симптомов и признаков заболевания, включая пальпаторно определяемую спленомегалию.

II. Цитогенетический ответ или ремиссия.

1. Полный ответ — полная элиминация клеток с Ph'-хромосомой.

2. Частичный ответ — Ph-позитивные метафазы найдены в 5-34% делящихся клеток.

3. Минимальный ответ — Ph-позитивные метафазы составляют более 35/о, но менее 100%.

4. Большой ответ — включает полную и частичную ремиссии (Ph-негативных клеток > 65%).

5. Отсутствие ответа — Ph'-хромосома персистирует во всех проанализированных метафазах.

Препараты

- Гидреа 2500 мкг\сут, до снижения уровня лейкоцитов до 20 х 1012\л;

- ИФН-а по 3 х 109 МЕ в сутки в течении 7 дней;

- Ферум-Лек по 150 мг\сут, до нормализации уровня гемоглобина

- Симптомотическое лечение