**1. Паспортная часть**

1. Ф.И.О.: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
2. Возраст: 66 лет (дата рождения 01.10.1946г.)
3. Пол: мужской
4. Семейное положение: женат
5. Профессия: пенсионер
6. Место жительства: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
7. Дата и время поступления в стационар: 10.10.12 г. 8:15
8. Кем направлен: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
9. Диагноз направившего лечебного учреждения: Миелодиспластический синдром. Кардиомиопатия смешанного генеза.
10. Предварительный диагноз при поступлении: Миелодиспластический синдром. Кардиомиопатия смешанного генеза.

**2. Жалобы больного при поступлении в клинику и их характеристика**

При поступлении: на выраженную общую слабость, похудание, повышение температуру тела до 37,3-37,5 ºС.

На момент курации: на общую слабость.

**Расспрос по системам органов:**

**Система органов дыхания**

Жалобы на периодический, беззвучный кашель, чаще появляющийся утром с отделением небольшого количества, белого цвета, жидкой консистенции, без запаха мокроты. Болей в грудной клетке нет. Носовых и легочных кровотечений нет. Одышки не отмечает.

**Сердечно-сосудистая система**

Болей в области сердца не отмечает. Одышки, перебоев в работе сердца нет. Отеков нет. Пульсацию не ощущает. Признаков спазма периферических сосудов нет.

**Система органов пищеварения**

Жалоб не предъявляет. Аппетит, насыщаемость обычные. Отрыжки, изжоги нет. Тошноты, рвоты, болей в животе нет. Стул обычный, регулярный.

**Система органов мочевыделения**

Болей в поясничной области нет. Мочеиспускание свободное, безболезненное, 5-6 раз в сутки. Моча светло-жёлтого цвета, прозрачная.

**Опорно-двигательная система**

Боли в конечностях и суставах отрицает. Суставы нормальной конфигурации. Ограничение движения в суставах нет.

**Эндокринная система**

Вес: 75 кг, рост: 172 см. Отмечает похудание. Развитие по мужскому типу обычное, волосяной покров умеренный.

**Нервная система, органы чувств**

Сознание ясное, сон нормальный. Слух и зрение в норме.

**Лихорадка**

Температура тела повышена умеренно (37,3-37,5).

**3. История развития настоящего заболевания (Anamnes morbi)**

Считает себя больным около полугода, когда впервые возникли общая слабость, похудание, головные боли, субфебрильная температура тела. Проходил курс лечения в гематологическом отделении ВОКБ в августе 2012 года с диагнозом: Миелодиспластический синдром. 5 октября 2012 года обратился в поликлинику по месту жительства в связи с выраженной общей слабостью, субфебрильной температурой, не спадающей на протяжении двух недель. Был направлен для госпитализации в гематологическое отделение ВОКБ с диагнозом: Миелодиспластический синдром. Кардиомиопатия смешанного генеза. Принимает конкор 2,5 мг х 2 раза в день.

**4. История жизни пациента (Anamnes vitae)**

Родился первым ребёнком в семье, рос и развивался соответственно возрасту. Не отставал от сверстников в физическом и умственном развитии. Женат, имеет двух детей.

Начало трудовой деятельности с 21 года. Работал на заводе. На данный момент находится на пенсии.

Жилищно-бытовые условия удовлетворительные, живёт в своём доме вместе с женой, питание регулярное.

Детские заболевания (корь, краснуха, скарлатина, дифтерия) отрицает. Туберкулез, гепатит, малярию, венерические заболевания отрицает.

Из перенесённых заболеваний: ОРВИ. Операции: аппендэктомия, паховая грыжа.

 Переливание крови (отмытых эритроцитов с целью компенсации анемии) в августе 2012 года. Аллергологический анамнез не отягощен. Вредные привычки: не курит, алкоголь употребляет в ограниченных количествах.

**5. Объективное исследование или состояние больного**

**(Status praesens)**

*Общее состояние* удовлетворительное. *Сознание* ясное. *Положение* активное. *Телосложение* нормостеническое, рост 172 см, масса - 75кг. Индекс Кетле (75/1,722=25,3 кг/м2 ).

*Кожа* бледно-розового цвета, влажная, эластичная. Очаговых пигментаций, высыпаний, кровоизлияния, шелушения и рубцов нет.

*Видимые слизистые* бледно-розового цвета, чистые, влажные.

*Оволосение* по мужскому типу, выпадение волос на голове, ломкости и тусклости их нет.

*Ногти* правильной формы с ровной поверхностью, прозрачные, ломкости нет.

*Подкожно-жировая клетчатка* развита слабо. *Отёков* нет.

*Периферические лимфатические узлы* (шейные, затылочные, подчелюстные, подмышечные, локтевые, паховые) не увеличены.

*Мышцы* развиты хорошо, при их пальпации болезненности нет, сила мышц в кисти, бёдрах, голени умеренная, симметричная, тонус мышц хороший, судорог нет.

Деформации и искривления *костей* нет.

Конфигурация *суставов* не изменена, они не воспалены, болезненности при ощупывании нет. Хруста и других патологических шумов при движениях суставов нет. Активные и пассивные движения в суставах в полном объеме. Жидкость в суставах не определяется.

*Позвоночник* не изменен и движения в шейном, грудном и поясничном отделах его совершаются в должном объеме. Патологических искривлений позвоночника нет. Болезненности отдельных позвонков при ощупывании и постукивании нет. Походка нормальная.

**Осмотр головы, лица, шеи**

Форма *головы* овальная, величина обычная, положение прямое, подвижность свободная. Непроизвольных движений головы в виде тремора, покачивания не отмечается.

Выражение *лица* спокойное. Отмечается гиперемия и сухость кожи лица.

*Глазная щель* правильной формы. Косоглазия, экзофтальма, западения глазного яблока, дрожания, блеска нет.

*Зрачки* обычной формы, реакция на свет сохранена. Отёков, опущения, дрожания *век* не наблюдается.

Форма *носа* правильная, деформации нет. Движения крыльев носа при дыхании нет.

*Зев* розовый, гнойных пробок, налётов, изъявлений, кровоизлияний, сыпи нет.

*Шея* длинная, тонкая. Щитовидная железа не увеличена.

**Система органов дыхания**

Дыхание через нос свободное.

*Статический осмотр грудной клетки*

Грудная клетка нормостенической формы. Надчревный угол равен приблизительно 90о. Межреберные промежутки выражены слабо, ребра направлены несколько косо вниз. Лопатки расположены симметрично, плотно прилегают к грудной клетке. Надключичные ямки выражены умеренно, подключичные намечаются.

*Динамический осмотр грудной клетки*

Обе половины грудной клетки равномерно участвуют в акте дыхания. Тип дыхания грудной. Дыхание ритмичное, частота дыхательных движений – 17 в мин. Одышки нет.

 *Пальпация грудной клетки*

Эластичность грудной клетки нормальная. Болезненности при пальпации кожи, мышц, рёбер, межрёберных промежутков, грудного отдела позвоночника нет.

Голосовое дрожание на симметричных участках одинаковое.

 *Перкуссия грудной клетки*

 *При сравнительной перкуссии* на симметричных участках легких выслушивается одинаковый, ясный легочный звук.

*Топографическая перкуссия:*

|  |
| --- |
| Нижняя граница: |
| Линии | Правое лёгкое | Левое лёгкое |
| Парастернальная | верхний край 6 ребра | - |
| Медиоклавикулярная | нижний край 6 ребра | - |
| Передняя аксиллярная | нижний край 7 ребра | нижний край 7 ребра |
| Средняя аксиллярная | нижний край 8 ребра | нижний край 8 ребра |
| Задняя аксиллярная | нижний край 9 ребра | нижний край 9 ребра |
| Лопаточная | нижний край 10 ребра | нижний край 10 ребра |
| Паравертебральная | на уровне остистого отростка 11 грудного позвонка | на уровне остистого отростка 11 грудного позвонка |
| Верхняя граница лёгких: |
| Высота стояния верхушек лёгких спереди | на 3 см выше края ключицы | на 4 см выше края ключицы |
| Высота стояния верхушеклёгких сзади | на уровне остистого отростка 7 шейного позвонка | на уровне остистого отростка 7 шейного позвонка |
| Ширина полей Кренига | 6 см | 5 см |

|  |
| --- |
| Подвижность нижних краёв лёгких: |
| Линии | правое лёгкое (см) | левое лёгкое (см) |
|  | вдох выдох в сумме | вдох выдох в сумме |
| Медиоклавикулярная | 2 2 4 | - - - |
| Средняя аксиллярная | 3 3 6 | 3 3 6 |
| Лопаточная | 2 2 4 | 2 2 4 |

*Аускультация лёгких*

В лёгких выслушивается везикулярное дыхание по всем линиям, в нижних отделах жёсткое везикулярное дыхание. Над гортанью, трахеей, в области рукоятки грудины, в межлопаточном пространстве на уровне III и IV грудных позвонков выслушивается бронхиальное дыхание

**Система органов кровообращения**

*Осмотр области сердца и сосудов*

Сердечного горба, сердечного толчка, надчревной пульсации, пульсации сосудов шеи и других зон нет.

*Пальпация области сердца и сосудов*

Верхушечный толчок локализуется в пятом межреберье на 1,5 см кнутри от левой срединно-ключичной линии, площадь 1 см2, высокий верхушечный толчок, умеренно резистентный, смещается в положении на левом боку на 2 см кнаружи.

«Кошачьего мурлыканья» нет.

Пульс одинаковый на обеих руках, ритмичный, 76 ударов в мин., удовлетворительного наполнения и напряжения, артериальная стенка эластичная, дефицита пульса нет.

Пульс на бедренных, сонных артериях, a. tibialis post., a. dorsalis ped. симметричный.

*Перкуссия сердца и сосудистого пучка*

Границы относительной тупости сердца:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Правая | Левая | Верхняя |
| в 4 межреберье на 1 см кнаружи от правого края грудины | в 5 межреберье на 0,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии | верхний край 3 ребраслева на уровне окологрудинной линии |

Конфигурация сердца нормальная.

Поперечник относительной тупости сердца: справа в 4 м/р – 4 см, слева в

5 м/р – 9,5 см, в целом 13,5 см.

Ширина сосудистого пучка во 2 м/р – 5,5 см.

Граница абсолютной тупости сердца:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Правая | Левая | Верхняя |
| левый край грудинына уровне 4 межреберья | в 5 межреберье на 2 см кнутри от левой срединно-ключичной линии | нижний край 4 ребра слева по окологрудинной линии |

*Аускультация сердца и сосудов*

Тоны сердца ясные, ритмичные, добавочных шумов нет, экстракардиальных шумов и шумов сердца нет.

*Измерение артериального давления*

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Классическое положение пациента | Правая рука | Левая рука |
| Систолическое АД, мм рт ст. | 130 | 130 |
| Диастолическое АД, мм рт ст. | 80 | 80 |

**Система органов пищеварения**

**Общий осмотр**

*Запах изо рта* обычный.

*Слизистая оболочка ротовой полости*  бледно-розового цвета. Пигментации, кровоизлияний, изъявлений нет.

*Десны* нормальные, разрыхленности, язв, участков некроза, геморрагий и болезненности нет.

*Зубы.* Зубная формула сохранена, кариозных зубов и гангренозных корней нет.

*Язык* бледно-розового цвета, влажный, обложен белым налётом. Трещин, изъявлений, отпечатков зубов, прикусов, увеличения языка нет. Сосочковый слой не изменён. Девиации языка в сторону при высовывании нет.

**Исследование живота в вертикальном положении**

*Общий осмотр*

Живот обычной формы, без участков выпячивания и втяжения, без видимой перистальтики, рубцов, стрий, сыпи и пигментации. Имеется расширение вен на передней брюшной стенке.

*Пальпация живота поверхностная.*

При пальпации зон болезненности, напряжения мышц, грыж передней брюшной стенки не выявлено.

 *Перкуссия живота*

Признаков метеоризма, свободной жидкости не выявлено.

*Аускультация эпигастральной области*

Сразу же после проглатывания жидкости появляются первый шум и через 8 секунд второй шум.

**Исследование живота в горизонтальном положении**

*Общий осмотр*

Форма живота обычная, без асимметрии. По сравнению с вертикальным положением несколько оседает. Местных выпячиваний нет. Пупок втянут.

*Перкуссия живота*

Над желудком определяется тимпанит высокого тембра, над кишечником – участки тимпанита чередуются с притупленным тимпанитом.

*Аускультация живота*

Перистальтика кишечника живая, частота перистальтических волн – 4 в минуту.

*Поверхностная ориентировочная пальпация*

При пальпации болезненности, напряжения мышц передней брюшной стенки, опухолевидных образований и грыж не выявлено.

*Глубока скользящая, методическая топографическая пальпация по методу Glenard-Образцова-Гаусмана*

В левой подвздошной области пальпируется сигмовидная кишка толщиной с большой палец, около 2 см в диаметре, безболезненная, подвижная, смещается до 3 см.

Пальпировать нисходящую ободочную кишку не удалось.

В правой подвздошной области пальпируется слепая кишка, урчащая, безболезненная, в диаметре около 4 см, подвижная.

Восходящую ободочную кишку пальпировать не удалось.

Ниже слепой кишки, косо вниз кнаружи пальпируется терминальный отрезок подвздошной кишки в виде тяжа диаметром около 0,5 см, плотного, урчащего, безболезненного.

Большая кривизна желудка методом аффрикции выявляется на 4 см выше пупка.

Привратник и поперечную ободочную кишку пальпировать не удалось.

*Перкуссия печени*

*Определение верхней границы абсолютной тупости печени по:*

правой передней подмышечной линии 7 ребро

правой срединно-ключичной линии нижний край 6 ребра

правой окологрудинной линии верхний край 6 ребра

*Определение нижней границы абсолютной тупости печени по:*

правой передней подмышечной линии нижний край 10 ребра

правой срединно-ключичной линии на 2 см жиже рёберной дуги

правой окологрудинной линии на 2,5 см ниже рёберной дуги

передней срединной линии на границе верхней и средней 1/3

 расстояния между мечевидным

 отростком грудины и пупком

левой окологрудинной линии край рёберной дуги

*Измерение высоты печёночной тупости по:*

правой передней подмышечной линии 12 см

правой срединно-ключичной линии 10 см

правой окологрудинной линии 10 см

*Измерение размеров печени по Курлову по:*

правой срединно-ключичной линии 10 см

передней срединной линии 8 см

левой рёберной дуге 7 см

*Пальпация печени*

Край печени закруглённый, консистенция мягкая. Болезненности при пальпации нет.

*Перкуссия селезёнки*

Верхняя граница селезёнки – верхний край 9 ребра, нижняя – верхний край 11 ребра.

Размеры селезёнки: поперечник – 6 см, длинник – 7 см.

*Пальпация селезёнки*

Болезненности при пальпации нет.

Свободной жидкости в брюшной полости нет.

**Мочеполовая система**

Мочеиспускание свободное, безболезненное, 5-6 раз в сутки.

*Осмотр поясничной области*

Выпячивания поясничной области нет. Покраснения и отёчности кожи нет.

*Перкуссия почек*

Симптом поколачивания отрицательный.

*Пальпация мочеточниковых почек*

Пальпация подрёберных, верхних мочеточниковых, средних мочеточниковых, рёберно-позвоночниковых, рёберно-поясничных точек безболезненна.

*Аускультация почек*

Шума в рёберно-позвоночном углу нет.

**6. План лабораторно-инструментальных обследований**

* Общий анализ крови.
* Кровь на RW, ВИЧ, Hbs, анти-HCV.
* Кровь для определения группы и резус-фактора.
* Биохимический анализ крови.
* Общий анализ мочи.
* Стернальная пункция.
* Цитохимическое исследование лейкоцитов.
* Трепанобиопсия крыла подвздошной кости.
* Гистохимическое типирование бластов для определения морфологического варианта нелимфобластного лейкоза.
* Иммунотипирование миелобластов.
* Исследование спинномозговой жидкости.
* УЗИ органов брюшной полости
* Рентгенография органов грудной клетки.
* ЭКГ.

**7. Лабораторные и инструментальные данные, консультации специалистов.**

*ОАК от 11.10.12*

WBC – 1,6 х 109/л

RBC – 4,63 х 1012/л

HGB – 120г/л

HCT – 387

HCV – 84

MCH – 26

MCHC – 311

PLT – 92,6 х 109 /л

СОЭ – 7мм/ч

Лейкоцитарная формула: бласты – 18%

П – 2%, С – 28%, Б – 1%, М – 5%, Л – 46%

Заключение:уменьшение гемоглобина, числа лейкоцитов (лейкопения), тромбоцитов (тромбоцитопения), наличие бластных и зрелых клеток при отсутствии клеток промежуточных степеней дифференциации– лейкемический провал.

*ОАК от 19.10.12*

WBC – 1,2 х 109/л

RBC – 4,62 х 1012/л

HGB – 120 г/л

HCT – 367

HCV – 79

MCH – 25,8

MCHC – 326

PLT – 55,44 х 109 /л

СОЭ – 17 мм/ч

Лейкоцитарная формула: Встречаются лимфоциты, реже нейтрофилы.

Заключение:уменьшение гемоглобина, числа лейкоцитов (лейкопения), тромбоцитов (тромбоцитопения), увеличение СОЭ.

*ИФА ВИЧ – отриц. (от 11. 10. 12), реакция преципитации – отриц. (от 11. 10. 12)*

*Изосерологическое исследование крови: определение группы крови, резус-принадлежности, естественных антител от 16.10.12*

Группа крови – А (II)вторая

Резус-принадлежность – положительн.

Антитела не обнаружены.

*БАК от 11.10.12, 22.10.12*

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатели | 11.10.12 | 22.10.12 | Нормальная величина |
| Билирубин общий прямой  | 10,22,6 | 15,92,5 | 8,5-20,5 мкмоль/лдо 16,5 мкмоль/л |
| Общий белок | 70 | 63 | 65-85 г/л |
| Глюкоза | 4,7 | 2,21 | до 5,5 ммоль/л |
| Мочевина | 4,5 | 4,6 | 4,2-8,3 ммоль/л |
| Креатинин | 0,074 | 0,077 | 0,044-0,120 ммоль/л |
| АсАТ | 32 | 28 | 5-40 МЕ |
| АлАТ | 16 | 21 | 8-55 МЕ |

Заключение: все показатели в пределах нормы.

*ОАМ от 11.10.12, 19.10.12*

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатели | 11.10.12 | 19.10.12 | Нормальная величина |
| Цвет  | соломенно-жёлтая | соломенно-жёлтая | соломенно-жёлтая |
| Прозрачность | полная | полная | полная |
| Реакция | кислая | кислая | нейтральная, слабокислая, слабощелочная |
| Относительная плотность | 1020 | 1022 | 1008-1026 |
| Белок | отсутсв. | отсутств. | отсутствует или следы |
| Глюкоза | отсутсв. | отсутств. | отсутств. |
| Микроскопия осадка: |  |  |  |
| Лейкоциты | единичн. | единичн. | до 5 в п/зр. |
| Эпителиальные клетки | 1-2 в п/зр. | 2-3 в п/зр. | до 3 в п/зр. |

Заключение: данные в пределах нормы.

*Цитохимическое исследование лейкоцитов от 12.10.12*

Пероксидаза «+» (10%)бластов

Липиды «+» (50%) бластов

Гликоген «+» диффузная реакция.

Заключение: данные соответствуют острому миелобластному лейкозу.

*Исследование стернального пунктата от 12.10.12*

Бластные клетки – 51.4% (0,1-1,1)

Нейтрофилы: промиелоциты – 1,0 (1,0-4,1)

 миелоциты – 4,0 (7,0-12,2)

 метамиелоциты – 1,6 (8,0-15,0)

 (юные)

 палочкоядерные – 4,6 (12,8-23,7)

 сегментоядерные – 6,6 (13,1-24,1)

Сумма нейтрофильных элементов – 17,8 (52,7-68,9)

Базофилы – 0,6 (0-0,5)

Эозинофилы – 0,4 (0,5-3,5)

Моноциты – 0,8 (0,7-3,1)

Лимфоциты – 9,0 (4,3-13,7)

Плазматические клетки – 0,6 (0,1-1,8)

Нормоциты: базофильные – 1,2 (1,4-4,6)

 полихроматофильные – 13,6 (8,9-16,9)

 оксифильные – 4,6 (0,8-5,6)

Клинико-лабораторное заключение: Пунктат несколько гипоклеточный, полиморфный. Бласты составляют 51,4 %, клетки среднего и крупного размеров. Ядра округлые, часто с вдавлениями и зазубринами. Хроматин нежносетчатый. Нуклеус 2-4. Цитоплазма обильная, умеренно базофильного оттенка. Гранулоцитарный росток лейкопоэза угнетён, другие ростки без особенностей.Эр-поэз сохранён, нормобластического типа. Гемоглобинизация не нарушена. Мегакариоциты не встретились.

*Rtg лёгких от 29.05.12*

Заключение: лёгкие без патологических изменений.

*ЭКГ от 12.10.12*

Ритм синусовый. ЭОС типа S1S2S3. АВ блокада 1 ст. Замедление проводимости по ПНПГ.

**8. Клинический диагноз и его обоснование**

На основании основных жалоб больного (выраженная общая слабость, похудание, повышение температуры тела до 37,3-35,5ºС); анамнеза заболевания (считает себя больным около полугода, когда впервые возникли общая слабость, похудание, головные боли, субфебрильная температура тела. Проходил курс лечения в гематологическом отделении ВОКБ в августе 2012 года с диагнозом: Миелодиспластический синдром. 5 октября 2012 года обратился в поликлинику по месту жительства в связи с выраженной общей слабостью, повышением температуры до 37,3-37,5ºС, не спадающей на протяжении двух недель. Был направлен для госпитализации в гематологическое отделение ВОКБ с диагнозом: Миелодиспластический синдром. Кардиомиопатия смешанного генеза. Принимает конкор 2,5 мг х 2 раза в день); объективного обследования (кожный покров бледного цвета, слабо развита подкожная жировая клетчатка); лабораторно-инструментального обследования (ОАК: уменьшение гемоглобина, числа лейкоцитов (лейкопения), тромбоцитов (тромбоцитопения), наличие бластных и зрелых клеток при отсутствии клеток промежуточных степеней дифференциации– лейкемический провал, цитохимическое исследование лейкоцитов данные соответствуют острому миелобластному лейкозу, исследование стернального пунктата: Пунктат несколько гипоклеточный, полиморфный. Бласты составляют 51,4 %, клетки среднего и крупного размеров. Ядра округлые, часто с вдавлениями и зазубринами. Хроматин нежносетчатый. Нуклеус 2-4. Цитоплазма обильная, умеренно базофильного оттенка. Гранулоцитарный росток лейкопоэза угнетён, другие ростки без особенностей.Эр-поэз сохранён, нормобластического типа. Гемоглобинизация не нарушена. Мегакариоциты не встретились) можно поставить диагноз: Миелодиспластический синдром по типу рефрактерной анемии с трансформацией в острый миелобластный лейкоз. Кардиомиопатия смешанного генеза, Н 1.

**9. Дифференциальный диагноз**

Дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с лейкемоидными реакциями, агранулоцитозом, апластическими анемиями.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Лейкемоидные реакции | Агранулоцитоз | Апластические анемии |
| В ОАК: выраженный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево до появления единичных бластов, нет лейкемического провала, не типичны анемия и тромбоцитопения.  | При, выходе из агранулоцитоза, вызванного токсическими или иммунными факторами, в периферической крови появляются бласты. Может возникнуть ситуация, когда в мазке будут видны единичные зрелые лейкоциты и бласты без промежуточных клеточных форм. Однако при динамическом исследовании мазков крови будет наблюдаться появление следующих за бластами промежуточных форм, чего никогда не наблюдается у больных ОЛ. | В ОАК: количество эритроцитов, тромбоцитов, гранулоцитов сильно снижено, ускоренная СОЭ. |
| В костном мозге и периферической крови отсутствуют значительное повышение содержания бластных клеток. | В костном мозге нет избыточного содержания бластных клеток.  | Обеднение костного мозга, большое содержание в нём жировой ткани. В костном мозге резко снижено количество бластов. |
|  |  | Не характерно увеличение лимфатических узлов, селезёнки. |

**10. План лечения**

Применяются методы химиотерапии и трансплантация костного мозга.

Этапы химиотерапии острых лейкозов:

* индукция ремиссии
* консолидация ремиссии
* поддерживающая терапия
* профилактика нейролейкемии.

***Для индукции ремиссии*** используется одна из следующих программ:

***Программа «7+3»***

* цитозар в дозе 100 мг/м2 в день (при инфузионном непрерывном введении с помощью дозатора) внутривенно в течение 7 дней или по 100 мг/м2 каждые 12 часов внутривенно капельно на 400 мл физиологического раствора за 1 час в течение 7 дней.
* рубомицин в дозе 45 мг/м2 1 раз в день в/в струйно или в виде короткой (10-15 мин) инфузии на 50-100 мл физиологического раствора.

***Программа «7+ 3» с идарубицином***

* идарубицин в дозе 12 мг/м2 вводится в/в 1 раз/день в 1-3 дни вместо рубомицина по классической схеме «7+3».
* цитозар вводится так же, как и в варианте «7+3».

***Программа «7+3» с митоксантроном***

* цитозар вводится так же, как и в варианте «7+3».
* митоксантрон по 12 мг/м2 вводится в/в капельно 1 раз/день в 1-3 дни курса в течение 15-30 минут.

***Программа «TAD-9»***

* цитозар в дозе 100 мг/м2 в день (при инфузионном непрерывном введении с помощью дозатора) внутривенно в 1-2-й дни и по 100 мг/м2 каждые 12 часов (30 минутные введения) с 3-го по 8-й дни (или все 8 дней по 100 мг/м2 каждые 12 часов).
* рубомицин в дозе 60 мг/м2 в/в шприцем в дни 3-й, 4-й и 5-й.
* тиогуанин по 200 мг/м2 в день внутрь в 3-9-й день (или 6-меркаптопурин в дозе, равной 2/3 дозы тиогуанина).

Для достижения максимального синергичного эффекта цитозара с антрациклинами последние желательно вводить не ранее, чем через 2 часа после утреннего введения цитозара.

Индукционная терапия предполагает проведение 2 аналогичных друг другу курсов полихимиотерапии из вышеуказанных. Интервалы между курсами определяются завершением миелотоксического периода: уровень лейкоцитов должен превышать 2 х 109/л, нейтрофилов – более 1,5 х 109/л. В случае отсутствия ремиссии после 2 курсов индукции больные переводятся либо на другую схему индукции, либо в их лечении используются программы, предназначенные для лечения резистентных форм.

***Схемы, используемые для консолидации ремиссии.***

После проведения 2 индукционных курсов и достижения ремиссии осуществляется её консолидация.

***Консолидация с использованием индукционного курса***

Чаще проводят 2 курса полихимиотерапии, аналогичные индукционным. В этом варианте интенсивность консолидации не превышает таковую при индукции. Начало первого курса консолидации определяется уровнем лейкоцитов, который должен превышать 2 х 109/л, и тромбоцитов – более 100 х 109/л. Перерывы между курсами консолидации составляет 3-4 недели, а при наличии тяжёлых осложнений могут удлиняться до 6 недель. Контрольные стернальные пункции проводятся после каждого курса консолидации или в случае необходимости, при подозрении на ранний рецидив заболевания.

Консолидация с использованием курсов «7+3» или «5+2».

Другой группе больных проводят 2 курса «7+3» с митоксантроном или «5+2» с митоксантроном. Последняя программа выглядит следующим образом:

* цитозар вводится так же, как и в варианте «7+3», но в течение 5 дней.
* митоксантрон по 12 мг/м2 вводится в/в капельно 1 раз/день в 1-й и 2-й дни курса в течение 15-30 минут.

***Консолидация с использованием высоких доз цитозара***

под высокими дозами цитозара понимают дозу, превышающую 1 мг/м2 в сутки, максимальная доза цитозара составляет 3 мг/м2 в сутки, вводится в/в капельно за 30-180 минут каждые 12 часов, дальнейшее повышение суточной дозы лимитируется развитием тяжёлой неврологической токсичности, длительность курсов составляет обычно 4-6 дней (8-12 доз цитозара);

* рубомицин вводится в дозе 30 мг/м2 в/в струйно на 7-9-й дни при 6 днях введения цитозара или на 5-7-й дни, если цитозар вводят 4 дня.

Вместо рубомицина можно использовать один из нижеперечисленных препаратов:

* L-аспарагиназа в дозе 10000 ЕД/м2 в/в с интервалом 4 часа после последней дозы цитозара 2 последующих дня;
* амсакрин (AMSA) вводится в дозе от 120 до 200 мг/м2 в/в капельно 3 дня подряд по окончании последнего введения цитозара;
* вепезид вводится в дозе 100 мг/м2 однократно;
* идарубицин в дозе 8 мг/м2 внутрь или в/в в течение 5 дней;
* митоксантрон в дозе 10 мг/м2  в/в на 3-й,4-й,5-й день, цитозар назначается с 1-го по 4-й дни.

Обычно проводят два таких курса. Высокодозная консолидация осуществляется либо после окончания консолидации обычными дозами цитостатиков, либо вместо неё. Дальнейшая поддерживающая терапия в таких случаях не проводится.

***Схемы поддерживающей терапии***

***Поддерживающая терапия «7+3»***

Поддерживающая терапия состоит из выполнения программы «7+3», проводимой с интервалом в 6 недель, считая от последнего дня курса индукции. Длительность проводимой терапии 3 года от момента достижения ремиссии. Дозы цитозара и рубомицина соответствуют стандартным.

Снижение доз цитостатических препаратов осуществляется в том случае, если после 2-го курса поддерживающей терапии у больного развивается глубокая цитопения (лейкоциты менее 1 х 109/л и тромбоциты менее 30 х 109/л ), продолжающаяся более недели и сопровождающаяся постоянными инфекционными осложнениями. Снижение дозы на все последующие курсы производится на 1/3 от расчётной для обоих цитостатиков.

***Ротационная программа поддерживающей терапии***

Терапия поддерживания по «ротационной» программе состоит из ежемесячного 5-дневного введения цитозара в дозе 100 мг/м2 каждые 12 часов подкожно, к которому в один из дней пятидневки добавляют поочерёдно один из следующих препаратов:

* рубомицин по 45 мг/м2 в/в струйно на 3-й и 4-й дни введения цитозара.
* циклофосфан в дозе 1000 мг/м2 в/в капельно в течение 1-го часа на 3-й день введения цитозара.
* тиогуанин в дозе 100 мг/м2 каждые 12 часов в таблетках 5 дней (или 6-меркаптопурин в дозе, равной 2/3 дозы тиогуанина).

***Профилактика нейролейкемии***

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.).

Пересадка костного мозга производится в фазе первой ремиссии острого нелимфобластного лейкоза.

С целью лечения и профилактики инфекционных осложнений ОЛ назначают антибиотики широкого спектра действия, противогрибковые препараты.

**11. Лечение в стационаре**

Режим общий.

Стол Б.

Циторабин по 20 мг 2 раза в день № 10 (цитостатический препарат из группы антиметаболитов-аналогов пиримидина; индукция ремиссии).

Sol. Glukosi 5% - 400 мл в/в кап. кристаллоиды, инфузионная терапия.

Sol. NaCl 0,9% - 400 мл в/в кап.

Sol. Ceftriaxoni 2,0 1 раз в день (антибиотик широкого спектра действия; с целью профилактики инфекционных осложнений острого лейкоза)

Алурик 0,1 по 1 т. 3 раза в день (средства, влияющие на обмен мочевой кислоты; снижает избыток мочевой к-ты в плазме).

Омепразол 20 мг по 1 т. 2 раза в день до еды (ингибитор протонного насоса; в данном случае применяетсядля защиты слизистой желудка после химиотерапии).

Амброксол 30 мг по 1 т. 3 раза в день (обладающее муколитическим, отхаркивающим действием, подавляет кашель).

Нимесулид при повышении температуры тела (нестероидный противовоспалительный препарат).

 С целью компенсации анемии переливание эритроцитарной массы А (II) Rh(+) 300 мл.

**12. Дневники наблюдений.**

***24.10.12*** Жалобы на общую слабость. Общее состояние удовлетворительное. Кожный покров бледный. В лёгких дыхание жёсткое, ЧД 17 в 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.

***25.10.12*** Жалобы те же. Общее состояние удовлетворительное. Кожный покров бледный. В лёгких дыхание жёсткое, ЧД 18 в 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.

***26.10.12*** Жалобы те же. Общее состояние удовлетворительное. Кожный покров бледный. В лёгких дыхание везикулярное дыхание, ЧД 17 в мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. ЧСС 76 уд. в минуту. АД 130/80 мм. рт. ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Стул и диурез в норме.

**13. Эпикриз**

Больной \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ был госпитализирован в гематологическое отделение \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ с диагнозом: «Миелодиспластический синдром. Лейкопения, тромбоцитопения. Кардиомиопатия смешанного генеза». При поступлении предъявлял жалобы на выраженную общую слабость, похудание, повышение температуры тела до 37,3-37,5ºС.

Из анамнестических данных известно, что около полугода назад впервые возникли общая слабость, похудание, головные боли, субфебрильная температура тела. Проходил курс лечения в гематологическом отделении ВОКБ в августе 2012 года с диагнозом: Миелодиспластический синдром. 5 октября 2012 года обратился в поликлинику по месту жительства в связи с выраженной общей слабостью, субфебрильной температурой, не спадающей на протяжении двух недель. Был направлен для госпитализации в гематологическое отделение ВОКБ с диагнозом: Миелодиспластический синдром. Кардиомиопатия смешанного генеза. Принимает конкор 2,5 мг х 2 раза в день.

Объективно: Состояние больного удовлетворительное, сознание ясное, положение в постели активное, больной контакту доступен. Телосложение нормостеническое. Рост 172 см, вес 75 кг. Кожа сухая, чистая, окраска кожных покровов бледная, эластичность кожи сохранена, видимые слизистые бледно-розовые, влажные. Слабо развита подкожная жировая клетчатка.

Данные лабораторных исследований: В ОАК: уменьшение гемоглобина (анемия), числа лейкоцитов (лейкопения), тромбоцитов (тромбоцитопения), наличие бластных и зрелых клеток при отсутствии клеток промежуточных степеней дифференциации– лейкемический провал, цитохимическое исследование лейкоцитов данные соответствуют острому миелобластному лейкозу, исследование стернального пунктата: Пунктат несколько гипоклеточный, полиморфный. Бласты составляют 51,4 %, клетки среднего и крупного размеров. Ядра округлые, часто с вдавлениями и зазубринами. Хроматин нежносетчатый. Нуклеус 2-4. Цитоплазма обильная, умеренно базофильного оттенка. Гранулоцитарный росток лейкопоэза угнетён, другие ростки без особенностей.Эр-поэз сохранён, нормобластического типа. Гемоглобинизация не нарушена. Мегакариоциты не встретились.

На основании выше приведенного был поставлен диагноз:

Диагноз основной: Миелодиспластический синдром по типу рефрактерной анемии с трансформацией в острый миелобластный лейкоз.

Сопутствующий: Кардиомиопатия смешанного генеза, Н 1.

 Была проведена медикаментозная терапия:

Циторабин по 20 мг 2 раза в день № 10.

Sol. Glukosi 5% - 400 мл в/в кап.

Sol. NaCl 0,9% - 400 мл в/в кап.

Sol. Ceftriaxoni 2,0 1 раз в день.

Алурик 0,1 по 1 т. 3 раза в день.

Омепразол 20 мг по 1 т. 2 раза в день до еды.

Амброксол 30 мг по 1 т. 3 раза в день.

Нимесулид при повышении температуры тела.

 С целью компенсации анемии переливание эритроцитарной массы А (II) Rh(+) 300 мл.