

ФГАОУ ВПО «Северо-Восточный федеральный университет им. М. К. Аммосова»

Медицинский институт

Кафедра «Госпитальная терапия, профессиональные болезни и клиническая фармакология»

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

Выполнила: Алексеева Ирина Петровна, студентка группы ЛД-11-501/2

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Больной Б., 67 лет, заболел в 2007 году. Отмечал сильную слабость, вялость, снижение трудоспособности, головокружения, чувство дурноты, выраженную одышку при физических нагрузках.

Неоднократно госпитализировался: в 2007 г. в НЦМ с диагнозом лейкомоидная реакция, выписан с улучшением; в 2013 г. поступил с ухудшением состояния в НЦМ с диагнозом В12-дефицитная анемия среднетяжелая.

За период 2014 также наблюдалось ухудшение состояния.

24.11.2014 был госпитализирован, проведено лечение малыми дозами цитозара. После двух введений развилось ИДС с развитием инфекционного синдрома, ДВС-синдрома, обострение хронического бронхита. После стабилизации состояния 15.01.2015 больной был выписан под наблюдением по месту жительства.

23.07.2015 начата терапия азацитидином в малых дозах с учетом возраста и сопутствующих патологий, назначена сопроводительная терапия, проведено 6 курсов ХТ.

В ноябре 2015 года у больного появилась выраженная одышка, тахикардия, сильная слабость, сухой кашель, УЗИ плевральной полости выявило 900 мл свободной жидкости. Проведен плевроцентез, был установлен дренаж.

Клинический диагноз основной: Миелодиспластический синдром, рефрактерная анемия с избытком бластов-1.

Состояние после химиотерапии

Вайдазой/Азацитидином/№6.

Осложнения: Вторичный иммунодефицит смешанного характера.

Сопутствующие заболевания: Дисциркуляторная энцефалопатия на фоне атеросклероза сосудов ГМ.

Распространенная дорсопатия в/о. Хр. верхнечелюстной синусит в/о. Микроаневризма на уровне отдела правой ВСА.

Двусторонняя тугоухость. Атрофический деформирующий бронхит. Острый вирусный гепатит С. Хр.атрофический гастрит

Хр холецистит Хр пиелонефрит Хр внутренний

ЖАЛОБЫ

При поступлении:

- На сильную слабость;
- На головокружения;
- На выраженную одышку при физических нагрузках.

На момент курации:

- На умеренно выраженную общую слабость;
- На беспокойный сон – за ночь просыпается 3-4 раза;
- На запоры (от 3 до 7 дней).

ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

Состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное. Кожные покровы слегка влажные, бледные. Видимые слизистые влажные, бледно-розовые. Регионарные лимфоузлы не пальпируются. Периферических отеков нет. Дыхание в легких ослаблено, преимущественно справа в нижних отделах. ЧДД=16 в мин. Сердечные тоны приглушенные, ритмичные. ЧСС=80 в мин. АД= 100/60 мм рт.ст. Живот пальпаторно мягкий, безболезненный, признаков асцита нет, симптомы раздражения брюшины отрицательные. Печень по краю реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул нарушен – запор 2-й день. Аппетит сохранен, сон беспокойный.

ОАК (ДЕБЮТ И НА ФОНЕ ХТ)

Эритроциты	2,26x10 ¹² /л
Лейкоциты	10,3x10 ⁹ /л
Гемоглобин	69г/л
Гематокрит	21,5%
Тромбоциты	181x10 ⁹ /л
Тромбокрит	0,28%
Миелоциты	3%
Метамиелоциты	3%
Палочкоядерные нейтрофилы	30%
Сегментоядерные нейтрофилы	31%
Эозинофилы	6%
Лимфоциты	19%
Моноциты	8%
Анизоцитоз смешанный, выраженный	
Пойкилоцитоз выраженный	
Тромбоциты (взрослые)	300-500

Эритроциты	2,85x10 ¹² /л
Лейкоциты	1,84x10 ⁹ /л
Гемоглобин	77г/л
Гематокрит	25,6%
Тромбоциты	72x10 ⁹ /л
Юные	2%
Палочкоядерные нейтрофилы	14%
Сегментоядерные нейтрофилы	28%
Эозинофилы	10%
Лимфоциты	40%
Моноциты	6%
Анизоцитоз смешанный, умеренный	
Пойкилоцитоз ++	

Дата					
Показатель	11.01.2016	20.01.2016	28.01.2016	31.01.2016	01.02.2016
Эритроциты	2,5	2,6	2,74	2,36	2,2x10 ¹² /л
Лейкоциты	1,39	1,4	1,1	1,17	1,32x10 ⁹ /л
Гемоглобин	68	70	71	76	60г/л
Гематокрит			21,5	18,6	20,1%
Тромбоциты	97	39	33	25	16x10 ⁹ /л
Тромбокрит			0,04	0,03	%
Миелоциты	3	1			%
Метамиелоциты	3				%
Нейтрофилы	36		19		%
П/я нейтрофилы		11			6,3%
С/я нейтрофилы		25			16,5%
Эозинофилы	5	4			1%
Лимфоциты	51,8	56	69,6	64,8	41%
Моноциты	6,5	3			1%
MID			11,25	10,56	%
GRA			19,13	24,6	%
СОЭ	15	20			7мм/ч
		Анизоцитоз выр.смеш. Пойкилоцитоз ++			

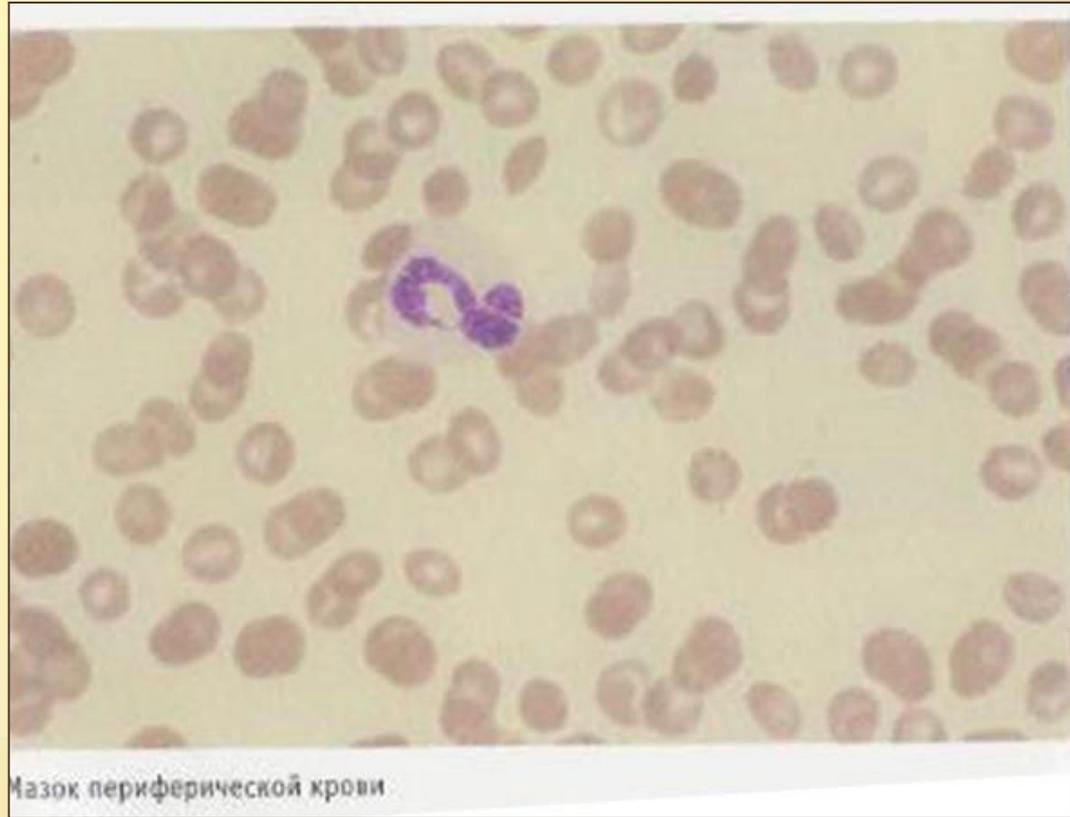
Данные в литературе при РАИБ-1

Лейкоциты:

- Нейтропения;
- Дегранулированные нейтрофилы;
- Псевдопельтеровские клетки
- Содержание моноцитов $< 1 \times 10^9/\text{л}$
- Содержание бластов в крови $< 5\%$

Эритроциты:

- Анизопойкилоцитоз с макроцитами
- Диморфная популяция
- Количество ретикулоцитов снижено



МИЕЛОГРАММА

Дебют

Недифференцированные бласты	6,00%
Промиелоциты	8,25%
Палочкоядерные нейтрофилы	24,25%
Сегментноядерные нейтрофилы	11,25%
Моноциты	0,25%
Нормобласты базофильные	4,75%
Нормобласты полихроматофильные	4,50%
Нормобласты оксифильные	9,25%

На фоне ХТ

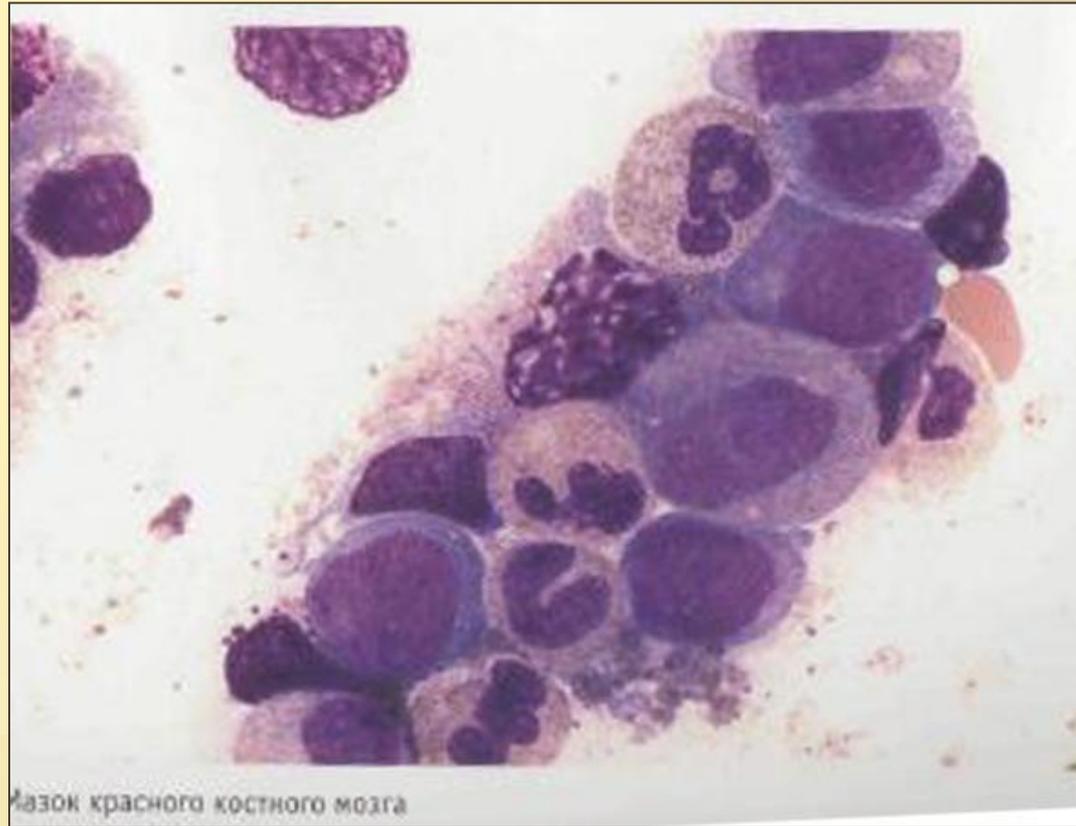
Недифференцированные бласты 1%.
Особенностью костно-мозгового кроветворения по данным миелограммы является лимфоидная инфильтрация 32%.

Заключение: особенностью костномозгового кроветворения по данным миелограммы является усиление пролиферации элементов

Данные в литературе при РАИБ-1

Красный костный мозг:

- Гиперклеточный, но может быть гипо- или нормоклеточный
- Дисгранулоцитопоз и/или дизэритропоз и/или дисмегакарицитопоз
- Содержание кольцевых сидеробластов может быть повышено
- Количество бластов до 5-9%
- Палочки Ауэра не выявляются



Измок красного костного мозга

ИММУНОФЕНОТИПИРОВАНИЕ КЛЕТОК КМ (ДЕБЮТ)

Выявлена популяция клеток с низким уровнем экспрессии CD45 dim предположительно бласты (6%), экспрессирующие маркеры миелоидной линии дифференцировки.

Суммарный фенотип трансформированных клеток CD34+ CD38+ HLA DR+ CD13+117+MPO+

Аберрантной экспрессии лимфоидных маркеров не выявлено.

	09.01.2016	23.01.2016	26.01.2016	01.02.2016
Альбумин	38,6	28,4	36,9	36,1г/л
Общий белок	59,6	59,6	69,1	67,4г/л
Креатинин	89,2	89,2	88,3	77,9мкмоль/л
Мочевина	6,4	6,38	7,67	8,91ммоль/л
Мочевая кислота	224,9	188,7	188,9	242,8мкмоль/л
Глюкоза	6	5,7	6,4	6,4ммоль/л
Билирубин общий	17,6	10,2	7,7	13,5мкмоль/л
Билирубин прямой	5,7	3,3	2,9	4,7мкмоль/л
АЛТ	64,1	44,5	59,8	50,3ед/л
АСТ	35,8	27,7	32,7	37,7ед/л
ЩФ	141,5	139,8		167,8ед/л
КФК	21,3	15	9,2	12,6ед/л
Железо		29,58		17,1мкмоль/л
Холестерин общий			3	2,65ммоль/л
Триглицериды			1,17	0,76ммоль/л
Альфа-амилаза				78ед/л
ЛДГ			256,4	239,8ед/л
Трансферрин			1,57	1,44г/л
Кальций общий			2,18	1,97ммоль/л

	09.12.2015	20.01.2016	31.01.2016
Количество	90 мл	80 мл	90 мл
Отн.плотность	1015	1013	1012
Цвет	Светло-желтый	Светло-желтый	Светло-желтый
Прозрачность	светломутная	прозрачная	прозрачная
Реакция	кислая	нейтральная	Кислая
Белок	0,26 г/л	Отрицательно	Отрицательно
Эпителий переходный	2*3	3*4	1*2
Лейкоциты	много скоплениями	4*5	4*5
Эритроциты	неизм 1*2	4*2	
Слизь	3+		
Оксалаты			единичные

ДРУГИЕ ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ:

- Реакция микропреципитации (14.01.16) – отрицательно
- ВИЧ 1,2 (14.01.16) – не обнаружено
- HbsAg, анти-HCV не обнаружены (14.01.16)
- Посев на микрофлору: из носа – Staph.aureus массивный рост, из зева – этиологически значимых не выявлено (29.01.16)

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Rg придаточных пазух: пристеночное затемнение обеих гайморовых пазух, контур неровный, вогнутый. Заключение: рентген-признаки хронического верхнечелюстного синусита.
 - RRS: хронический внутренний геморрой.
 - УЗИ ОБП: мелкие кальцинаты печени в обеих долях, утолщение стенок желчного пузыря – хронический некалькулезный холецистит. Уплотнение синусов обеих почек.
 - ЭКГ: ритм синусовый, 78 в мин, электрическая ось влево, позиция горизонтальная. Увеличение вольтажа R в V5-6, сдвиг переходной зоны – признаки гипертрофии левого желудочка.
-

ЛЕЧЕНИЕ

Основное:

При ППТ= $(63\text{кг(вес)}^{0,425}) \times (172\text{см(рост)}^{0,725}) \times 0,007184 = 1,75$ кв.м.
(DuBois D and DuBois DF)

Rp.: Azacitidini 0,1

D.t.d.N.7

S.: Доза 37,5 мг/кв.м. (сниженная в виду возраста и сопутствующих патологий) внутривенно капельно в течение 7 дней.

#

Препарат обычно вводится подкожно, разведя 1 флакон в 4 мл физ. раствора, но при таком введении у пациента ухудшается самочувствие: головокружения, тошнота, снижение давления, вплоть до обмороков.



Сопроводительное:

Антибактериальная терапия:

Rp.: Tab. Clarythromycini 0,5 №10

D.S.: Внутрь, по 1 табл. 2 раза в сутки

#

Антимикотики:

Rp.: Мусамини 0,100

D.t.d.10

S.: Внутривенно 1 раз в сутки

#

Rp.: Immunoglobulini 50,0

D.t.d.N.10

S.: Внутривенно 1 раз в сутки 1 флакон

ПРОГНОЗ

- Прогноз относительно неблагоприятный, существует риск развития лейкоза.
- Ответ на проводимую терапию – с некоторым улучшением, но показатели крови согласно IPSS составляют 2 балла (цитопения: гемоглобин менее 100 г/л, тромбоциты менее $100 \cdot 10^9$ /л), бластные клетки на фоне ХТ <1% (0 б по IPSS).

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!
