

Ситуационная задача № 2

Блок гематологии

- Пациент В., 26 лет, с жалобами на слабость, кашель, высыпания на коже.



*Какие
дополните
льные
вопросы
Вы
можете
задать?*



● Детализация активных жалоб:

- Слабость постоянная или при физической нагрузке?
- Какой характер кашля, сопровождается ли одышкой
- Локализация сыпи, сопровождается ли зудом

● Сбор пассивных жалоб:

- Что вас еще беспокоит? (опросить по системам)



- слабость и быстрая утомляемость при небольшой физической нагрузке.
- Кашель малопродуктивный, с одышкой при физической нагрузке
- Мелкая сыпь на руках и ногах без зуда, самопроизвольные синячки и десневые кровотечения
- беспокоит подъемы температуры до 37.5
- похудание
- сердцебиение
- плохой сон
- головокружение при подъеме с постели, мелькание мушек перед глазами

Что бы вы хотели уточнить дополнительно из анамнеза?

Жд у в а ш и х
в о п р о с о в !



- Когда появились жалобы?
 - С чем связываете?
- Обращались ли за мед. помощью?
 - Наследственность?
- Был ли длительный прием препаратов, контакт с химическими агентами?
 - Перенесенные заболевания?
 - Служил ли в армии?
 - Вредные привычки?
 - Полноценный ли рацион питания?
 - Каковы социальные условия жизни?



- Считает себя больным в течение 2 месяцев, когда появились жалобы на боли в поясничном отделе позвоночника, консультирован невропатологом диагностирован остеохондроз получал амбулаторное лечение, получает постоянно индометацин. В течение последнего месяца появилась нарастающая слабость, снижение аппетита. В течение недели после переохлаждения появилась лихорадка, насморк, кашель - самостоятельно принимал парацетамол. Вчера появилась сыпь и кровоточивость десен обратился к семейному врачу

Анамнез

- Рос и развивался в соответствии с возрастом.
- Стрессовых ситуаций не отмечает.
- Служил в войсках ПВО.
- Курит в течение 10 лет.
- Питается в столовой.
- Живет в благоустроенном доме, социально обеспечен

Какие причины развития заболевания Вы можете определить?



Причины Апластической анемии

1. Инфекции (вирусы)
2. Химические агенты (бензол)
3. Лекарственные препараты (сульфаниламиды, хлорамфеникол, анальгин, НПВП, противотуберкулезные препараты и др.)
4. Ионизирующая радиация

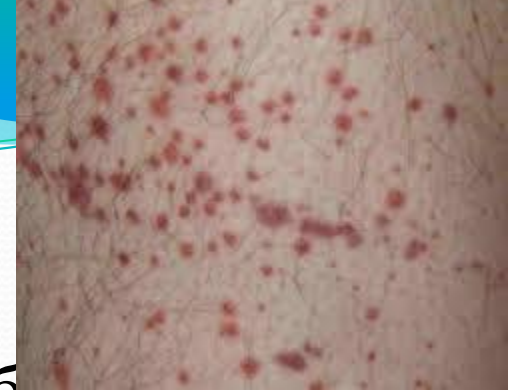


Какие данные вы ожидаете
получить при объективном
осмотре?



Status preasens

- Общее состояние тяжелое. Астеничен.
- Из носа слизисто-гнойное отделяемое.
- Кожные покровы и видимые слизистые бледные, на теле обильная петехиальная сыпь, экхимозы. Кровоточащие десна.
- Дыхание жестковатое, хрипов нет, ЧДД 26 уд/мин
- Тоны сердца ритмичные, систолический шум, ЧСС 118 уд/мин.
- Живот мягкий. Печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется.
- Физиологические отправления в норме.



Какие клинические
синдромы можно
выделить?

Из каких симптомов они
складываются?



Основные клинические синдромы

- **Циркуляторно - гипоксический синдром**
- **Геморрагический синдром (кровоподтеки, петехии, кровоизлияния в сетчатку глаза, носовые кровотечения, меноррагии)**
- **Инфекционно – воспалительный синдром (пневмонии, отиты, пиелиты и др.)**
- **Гематологический синдром**
- ✓ **Обязательное исследование костного мозга (стерильная пункция, трепанобиопсия)**



**Предваритель-
ный диагноз???**

A detailed 3D illustration of a blood vessel. The vessel lumen is filled with numerous red blood cells, shown as biconcave discs. The vessel wall is composed of a complex network of fibers and cells, rendered in warm, reddish-orange tones. The lighting creates a sense of depth and movement within the vessel.

●Ds: Апластическая
анемия.

- Какие лабораторные и инструментальные данные необходимы для уточнения диагноза?



- ОАК, ОАМ

- Биохимия
крови

- Миелограм
ма



Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

1. коагулограмма;
2. группа крови и резус-фактор;
3. ИФА на маркеры вирусных гепатитов;
4. ИФА на маркеры ВИЧ;
5. ИФА на маркеры вирусов герпес-группы;
6. иммунофенотипирование «панель для острых лейкозов» методом проточной цитофлуориметрии;
7. гистологическое исследование трепанобиоптата гребня подвздошной кости;
8. ЭКГ;
9. УЗИ органов брюшной полости (печень, селезенка, поджелудочной железы, желчный пузырь, лимфатические узлы, почки), у женщин - малого таза;
10. рентгенография органов грудной клетки.





● **Какие
результаты вы
ожидаете
получить от
этих
исследований
?**

Гематологический синдром

➤ ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

- ✓ Панцитопения (снижение числа эритроцитов, ретикулоцитов, тромбоцитов и гранулоцитов)
- ✓ Анемия нормохромная
- ✓ Макроцитоз

➤ КОСТНЫЙ МОЗГ

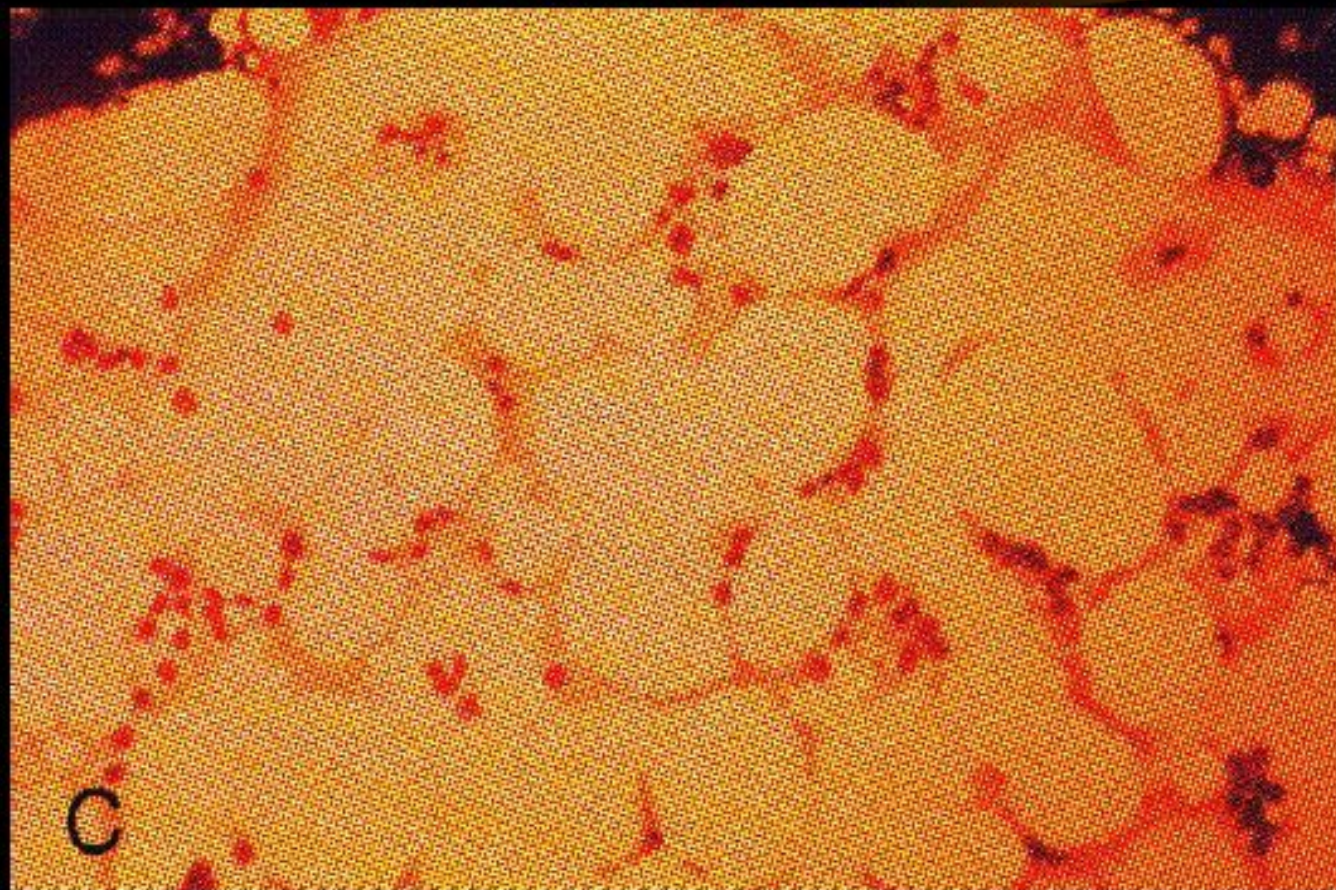
- ✓ Гемопозитические клетки занимают менее 25% площади костного мозга
- ✓ Абсолютное число нейтрофилов $< 500/\text{mm}^3$
- ✓ Число тромбоцитов $< 20,000/\text{mm}^3$
- ✓ Абсолютное число ретикулоцитов $< 40,000/\text{mm}^3$ или $< 1\%$

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

➤ Гематологический синдром

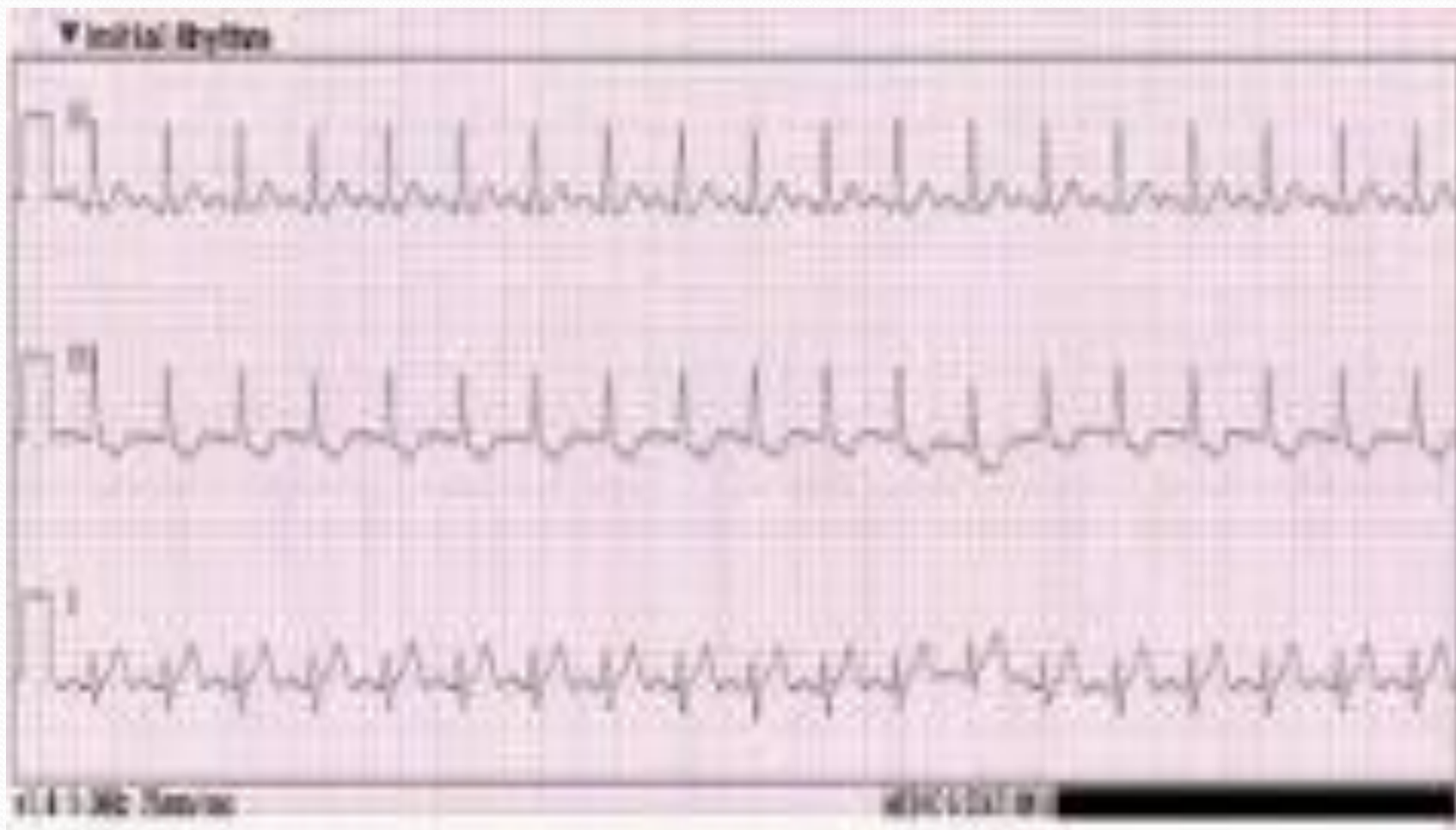
Картина костного мозга при апластической анемии

(исчезновение костномозговых элементов, замещение их жировой тканью, небольшие очаги кроветворения, мегалобласты)



- ОАК - Нв 38 г/л, Эр $1,5 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты не встретились, Тг – 8×10^9 /л, L – $1,0 \times 10^9$ /л, п/я 0%, с/я – 16%, эозинофилы – 3%, лимфоциты 67%, моноциты – 14%, СОЭ – 60 мм/ч
- ОАМ – без особенностей
- Биохимия крови: Общий белок – 76,5 г/л, АСТ 0,69 мккат/л, АЛТ 0,47 мккат/л, мочевины – 2,26 ммоль/л, креатинин – 40 ммоль/л, сывороточное железо 23 ммоль/л, ОЖСС 45,7 ммоль/л, общий билирубин 8 мкмоль/л.
- ИФА гептита В,С –отр, ВИЧ-отр.
- Коагулограмма –фибриноген 4,5г/л, время свертывания 3мин, время кровотечения 8 минут, МНО-1,05

ЭКГ



Рентгенография



Критерии диагноза АА

- Гипоцеллюлярный костный мозг по данным гистологического исследования .
- снижение гемоглобина менее 100 г/л,
- снижение уровня тромбоцитов менее 50×10^9 /л,
- снижение абсолютного количества нейтрофилов менее $1,5 \times 10^9$ /л.



**Клинический
диагноз
согласно
классификации
???**

Клиническая классификация

АА

- **Тяжелая АА** Клеточность костного мозга менее 25% или 25-50% с менее 30% резидуальных гемопоэтических клеток 2 из 3 следующих признаков: Нейтрофилы менее $0,5 \times 10^9/\text{л}$ Тромбоциты менее $20 \times 10^9/\text{л}$ Ретикулоциты менее $20 \times 10^9/\text{л}$
- **Сверхтяжелая АА** Те же критерии, что при тяжелой АА + нейтрофилы менее $0,2 \times 10^9/\text{л}$
- **Нетяжелая АА** При отсутствии критериев тяжелой и сверхтяжелой АА

Клинический диагноз



- Апластическая анемия
сверхтяжелая форма

A close-up photograph of a large number of different pills and capsules scattered across a white surface. The pills vary in color (white, yellow, orange, red, blue, green), shape (round, oval, rectangular), and some have markings like lines or dots. The text is overlaid on the image.

● Принципы лечения
данного
заболевания?

Лечение

➤ **ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА**

- ✓ Метод выбора у пациентов моложе 20 лет. При полной гистосовместимости выживаемость составляет 65 – 90%. Не рекомендуется больным старше 45-50 лет

➤ **ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ**

- ✓ Антитимоцитарный глобулин (АТГ) в/в 40 мг/кг/день в течение 4 дней. Эффективность 50%. Сочетается с кортикостероидами для профилактики аллергических реакций на введение чужеродного белка (метилпреднизолон 1 мг/кг/день в течение 14 дней).
- ✓ Циклоспорин 12-15 мг/кг/день или циклоспорин + антитимоцитарный глобулин. Эффективность 50 – 70%.

➤ **АНДРОГЕНЫ**

- ✓ Нандролон в/м по 5мг/кг/неделю в течение 3 месяцев
- ✓ Даназол внутрь в дозе 800 мг/день

➤ **ПЕРЕЛИВАНИЕ ЭРИТРОМАССЫ**

- ✓ При снижении гемоглобина ниже 7 г/дл

Циклоспорин А

NDC 0591-2222-15

CycloSPORINE
Capsules, USP
[MODIFIED]

25 mg

WARNING: CycloSPORINE capsules, USP (MODIFIED) is NOT BIOEQUIVALENT to Sandimmune® (CycloSPORINE capsules, USP (NON-MODIFIED)). Do NOT use interchangeably without a physician's supervision.

This unit-dose package is not child-resistant.

Rx only

*Sandimmune® is a registered trademark of Novartis Pharmaceuticals meduniver.com

30 Soft Gelatin Caps

Watson.



Атгам®
раствор для инъекций

250 мг белка (50 мг в 1 мл)
Антитимочитарный иммуноглобулин (лошадиный)

5 ампул по 5 мл
(для одноразового использования)

Pharmacia
Sjugöln

Краткое руководство по применению
Краткое руководство по применению

МЕТИПРЕДНИЗОЛОН СОДАМА 6.25 мг
при пероральном и инъекционном применении

ИНСТРУКЦИЯ



Pharmacia
Sjugöln

МЕТИПРЕД
таблетки 4 мг

МЕТИПРЕД
раствор для инъекций 4 мг/мл



