

МЕТОДИЧЕСКИЕ УКАЗАНИЯ ПО ТЕМЕ: «ХРОНИЧЕСКИЕ МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ И ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА НА ДОГОСПИТАЛЬНОМ ЭТАПЕ. ТАКТИКА ВРАЧА ОБЩЕЙ ПРАКТИКИ».

Цель занятия:

1. Усвоение теоретического материала по клиническим проявлениям, особенностям, принципам диагностики и лечения хронического миелолейкоза.
2. Усвоение теоретического материала по клиническим проявлениям, особенностям, принципам диагностики и лечения хронического лимфолейкоза.
3. Формирование практических навыков по клиническому обследованию пациентов с подозрением на хронические миело- и лимфопролиферативные заболевания, оценке картины периферической крови, умению проводить дифференциальную диагностику, составлять обоснованный план обследования данной категории больных.

Учебно-тематический план:

Практическое занятие- 1 час

Всего-1 час

1. Задания для домашней подготовки:

- 1) Ознакомиться с теоретическими вопросами: определение, особенности клинической картины, фазы заболевания, лабораторные признаки хронического миелолейкоза.
- 2) Ознакомиться с теоретическими вопросами: определение, особенности клинической картины, классификация, лабораторные признаки хронического лимфолейкоза.
- 3) Дифференциальная диагностика миело- и лимфопролиферативных заболеваний.
- 4) Принципы лечения пациентов с хроническим миелолейкозом и лимфолейкозом.

2. Контрольные вопросы

1. Определение хронического миелолейкоза (ХМЛ). Факторы, предрасполагающие к его развитию.
2. Клинические проявления ХМЛ.
3. Лабораторные проявления ХМЛ (картина периферической крови, цитологическое исследование пунктата костного мозга). Фазы ХМЛ.
4. План обследования пациента с подозрением на ХМЛ.
5. Определение хронического лимфолейкоза (ХЛЛ).

6. Клинические проявления, критерии диагностики ХЛЛ.
7. Лабораторные проявления ХЛЛ (картина периферической крови, цитологическое исследование пунктата костного мозга, биоптата лимфатического узла).
8. План обследования пациента с подозрением на ХЛЛ.
9. Принципы ведения пациентов с ХМЛ и ХЛЛ врачом общей практики совместно с гематологом.

II. АУДИТОРНОЕ ЗАНЯТИЕ

Хронокарта клинического практического занятия по теме:

	На 1 час
Вводное слово преподавателя, контроль посещаемости, результат проверки рефератов	2 мин
Тестирование	4 мин
Обсуждение теоретических вопросов, заслушивание докладов	7 мин
Обсуждение клинической ситуации на примере пациента и /или ситуационной задачи; отработка практических навыков	25 мин
Контроль усвоения (контрольные вопросы)	4 мин
Выставление оценок, преподаватель подводит итог занятия, дает задание на следующее	3 мин

Структура семинара

1. Введение

Хронический миелолейкоз и хронический лимфолейкоз относятся к злокачественным пролиферативным заболеваниям системы кроветворения, которые в отсутствие специфического лечения и наблюдения ассоциированы с высоким процентом летальности и инвалидизации больных в силу специфичности патологического процесса и вовлечения различных систем органов. Врач первичного звена должен уметь заподозрить и провести необходимый объем обследования пациента с предполагаемым диагнозом пролиферативного заболевания системы крови для своевременного углубленного обследования, лечения и наблюдения в условиях специализированной гематологической службы.

2. Основной этап:

Разбор теоретических вопросов по определению, классификации, клиническим проявлениям, дифференциальной диагностике, в том числе лабораторным признакам, хронических миелолейкоза и лимфолейкоза.

3. Решение ситуационных задач

Задача №1. ПК-5, ПК-6

Пациент 62 лет обратился к врачу общей практики с жалобами на общую слабость, утомляемость, частые «простудные» заболевания (ОРЗ). При осмотре врач выявил периферическую лимфаденопатию (увеличение шейных, подмышечных лимфатических узлов), печень и селезенка не увеличены. При обследовании в клиническом анализе крови выявлено: Hb – 114 г/л, Eг – $3,8 \times 10^{12}$ /л, Leu – 26×10^9 /л, ПЯ – 1%, СЯ – 23%, Мон – 5%, Эоз – 3%, Лимф – 68%. СОЭ – 64 мм/ч.

Вопросы:

- А) Предположительный диагноз.
- Б) Определите план дальнейшего обследования и тактику ведения пациента.

Задача №2. ПК-5, ПК-6

Пациентка 43 лет жалуется на общую слабость, утомляемость, ощущение дискомфорта и тяжести в левом боку, кровоточивость десен. При осмотре обращает на себя внимание бледность кожных покровов, единичные экхимозы на туловище и конечностях, спленомегалия. В анализе крови: Hb - 92 г/л, Eг – $3,0 \times 10^9$ /л, Tr – 99×10^9 /л, Leu – 31×10^9 /л, Промиелоциты – 2%, Миелоциты – 5%, Метамиелоциты – 7%, ПЯ – 24%, СЯ – 30%, Баз – 5%, Эоз – 9%, Мон – 5%, Лимф – 13%. СОЭ – 54 мм/ч.

Вопросы:

- А) Предположительный диагноз?
- Б) Определите план дальнейшего обследования и тактику ведения пациентки.

Задача №3 ПК-5, ПК-6

Больной 58 лет. Работает учителем в школе. В течение года заметил увеличение шейных лимфоузлов, которые постепенно увеличивались в размерах, появились лимфоузлы в других областях. При осмотре: увеличены шейные подмышечные, паховые лимфоузлы плотно-эластической консистенции, безболезненные, не спаянные

с кожей и окружающими тканями в виде пакетов. Пальпируется край селезенки на 4 см ниже реберной дуги.

Анализ крови: эр. — $4,0 \times 10^{10}/л$, Нв — 145 г/л, тромб. — $350 \times 10^9/л$, лейкоц. — $77 \times 10^9/л$, сегм. — 1%, лимф. — 97%, мон. — 2%, клетки лейколиза 2-3 в п/зр., СОЭ — 20 мм/час.

Вопросы

1. Поставьте предварительный диагноз.
2. Какие мероприятия необходимы для его окончательного установления.
3. Назначьте лечение

Задача №4 ПК-5, ПК-6

Больной В., 48 лет, обратился к участковому врачу с жалобами на боли в горле при глотании и повышение температуры до 38 °С. Накануне он повторно пил холодную воду, ел мороженое. Перенесенные заболевания: ОРВИ - раз в год. Семейный анамнез не отягощен. Вредных привычек нет.

При осмотре: состояние средней тяжести. Температура тела 38,3 °С. Больной нормостенического телосложения, рост - 168 см, вес - 66 кг. Кожные покровы бледные, умеренно влажные, эластичность кожи хорошая. Отеков нет. Отмечается припухание боковых поверхностей шеи с обеих сторон. Пальпируются безболезненные, подвижные, не спаянные между собой и окружающими тканями, плотноватой консистенции шейные лимфатические узлы, размером с грецкий орех. Подчелюстные лимфоузлы размером с горошину, болезненные с обеих сторон. Другие группы лимфатических узлов не пальпируются. При осмотре костей черепа, грудной клетки, позвоночника, конечностей болезненность и деформации не отмечаются. ЧД - 16 в минуту.

При аускультации над легкими определяется везикулярное дыхание, хрипов нет. При аускультации сердца тоны звучные. Шумов нет. Ритм правильный. ЧСС - 85 в минуту. АД 120/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется у края правой реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Анализ крови: эритроциты - $4,6 \times 10^{12}/л$, Нв - 120 г/л, тромбоциты - $255 \times 10^9/л$, лейкоциты - $20,3 \times 10^9/л$, палочкоядерные - 3%, сегментоядерные - 44 %, эозинофилы - 2 %, лимфоциты - 50 %, моноциты - 1 %. СОЭ - 35 мм/ч, в миелограмме 60 % лимфоцитов.

Проводилось лечение амоксициллином по 3 г/сут в течение 8 дн. Воспалительные изменения в горле исчезли, нормализовались подчелюстные лимфоузлы. Шейные лимфоузлы остались без изменения.

1. Предположительный диагноз
2. Какие дополнительные исследования необходимо провести больному для подтверждения диагноза?
3. Назначьте лечение

Задача №5 ПК-5, ПК-6

Больной К., 63 года, поступил в терапевтическое отделение с жалобами на слабость, недомогание, повышенная потливость, снижение аппетита, похудание, ощущение тяжести в левом подреберье, возникшее 5-6 мес назад, боли в костях верхних и нижних конечностей, легкое образование синяков на коже. Другие перенесенные заболевания отрицает. Вредных привычек нет. Семейный анамнез не отягощен. Профессиональный анамнез: 40 лет проработал рентгенологом.

При осмотре: состояние тяжелое. Температура тела 37,3 °С. Больной нормостенического телосложения, рост - 165 см, вес - 60 кг. Кожные покровы бледные, умеренно влажные, кожа дряблая. На коже предплечий небольшие единичные геморрагии. Лимфоузлы не увеличены. При пальпации определяются подчелюстные лимфоузлы, размером с горошину, эластической консистенции, безболезненные, не спаянные с окружающими тканями. Другие группы лимфоузлов не пальпируются. При осмотре костей черепа, грудной клетки, позвоночника, конечностей болезненность и деформации не отмечаются. ЧД - 20 в минуту. При аускультации над легкими определяется везикулярное дыхание, хрипов нет. При аускультации сердца тоны глухие. Шумов нет. Ритм правильный. ЧСС - 89 в минуту. АД 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется на 4 см ниже края правой реберной дуги, край печени плотный, ровный, гладкий, безболезненный. Отмечается выбухание в левой половине живота. Селезенка выступает из-под реберного края на 15 см, плотная, безболезненная, поверхность гладкая. При перкуссии селезенки по X ребру: длинник - 30 см, поперечник - 22 см (между IX и XI ребрами).

Анализ крови: НЬ - 103 г/л, эритроциты - $3,3 \times 10^{12}$ /л, цветовой показатель - 0,95, тромбоциты - 98×10^9 /л, лейкоциты - 39×10^9 /л, миелобласты - 12 %, промиелоциты - 3 %, миелоциты - 7 %, мета-миелоциты - 12 %, палочкоядерные - 8 %, сегментоядерные - 40 %, лимфоциты - 10 %, базофилы - 2 %, эозинофилы - 6 %.

СОЭ - 64 мм/ч.

1. Какие симптомы и синдромы имеются у больного?
2. Сформулируйте клинический диагноз
3. Какие дополнительные исследования необходимо провести больному для подтверждения диагноза?
4. Назначьте лечение

Задача №6 ПК-5, ПК-6

Больной Б., 64 года, был доставлен в клинику с диагнозом анемия. Больной предъявлял жалобы на слабость, головокружение, боли за грудиной сжимающего характера, сопровождающиеся одышкой при физической нагрузке (ходьбе до 300 м), сердцебиение, повышенную потливость, зуд, субфебрильную температуру. В течение 3 лет страдает ХЛЛ. Ухудшение состояния в течение полугода, когда впервые появились и стали нарастать вышеописанные жалобы. В течение 2 мес отмечает субфебрильную температуру. Поводом для госпитализации стала нарастающая слабость и головокружение, из-за которых больной упал на улице, сознание не терял. Была вызвана бригада «скорой помощи», и в связи со значительной бледностью кожных покровов был предположен диагноз анемии. Пять лет назад перенес ИМ. После ИМ

боли в области сердца не повторялись. Вредных привычек нет. Семейный анамнез не отягощен.

При осмотре: состояние тяжелое. Температура тела 37,3 °С. Больной нормостенического телосложения, рост - 170 см, вес - 50 кг. Кожные покровы бледные, умеренно влажные.

Пальпируются безболезненные, плотные, не спаянные между собой и окружающими тканями шейные, паховые, аксиллярные лимфоузлы, размером с фасоль. Другие группы лимфоузлов не пальпируются. Костная система не изменена. Пальпация костей черепа, грудной клетки, позвоночника, конечностей безболезненна. ЧД - 22 в минуту. При аускультации над легкими определяется везикулярное дыхание, хрипов нет. При аускультации сердца тоны приглушены. Шумов нет. ЧСС - 100 в минуту. Ритм правильный. АД 110/70 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень пальпируется на 3 см ниже края правой реберной дуги, плотная, край острый, ровный, гладкий, безболезненный. Селезенка выступает из-под реберного края на 5 см, плотная, безболезненная.

Анализ крови: НЬ - 75 г/л, эритроциты - $2,3 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель - 1,0, лейкоциты - 78×10^9 /л, палочкоядерные - 0 %, сегментоядерные - 18 %, эозинофилы - 2 %, лимфоциты - 80 %, моноциты - 0 %. СОЭ - 55 мм/ч. Тромбоциты - 130×10^9 /л.

Биохимический анализ крови: общий белок - 72 г/л, мочевины - 5,0 ммоль/л, креатинин - 58 мкмоль/л, холестерин - 4,3 ммоль/л, билирубин - 11 мкмоль/л, АСТ - 40 ЕД/л, АЛТ - 35 ЕД/л, КФК - 52 ЕД/л, глюкоза - 6,7 ммоль/л, K^+ - 4,0 ммоль/л, Na^+ - 129 ммоль/л.

1. Какие симптомы и синдромы имеются у больного?
2. Сформулируйте клинический диагноз.
4. Назначьте лечение.

4. Тестовый контроль

- 1) (ПК-5) Для хронического лимфолейкоза характерны следующие клинические проявления:
 - Лимфаденопатия
 - Артрит
 - Инфекционные заболевания
 - Синдром мальабсорбции
 - Экзантема
- 2) (ПК-5) Лабораторные признаки ХЛЛ
 - Лимфоцитоз
 - Тени Гумпрехта
 - Моноцитоз

- Снижение СОЭ
 - Гипогаммаглобулинемия
- 3) (ПК-5) Осложнения ХЛЛ
- Инфекционные заболевания
 - Ревматоидный артрит
 - Аутоиммунная гемолитическая анемия
 - Аутоиммунная тромбоцитопения
 - Прогрессирование атеросклероза
- 4) (ПК-5) К типичным клиническим проявлениям ХМЛ относятся:
- Спленомегалия
 - Снижение зрения
 - Кровоточивость
 - Диарея
 - Общая слабость, утомляемость
- 5) (ПК-5) Для картины периферической крови при ХМЛ характерно:
- Снижение гемоглобина
 - Повышение количества гранулоцитов
 - Повышение СОЭ
 - Повышение количества моноцитов
 - Появление теней Гумпрехта
- 6) (ПК-5) Фазы ХМЛ:
- Стационарная
 - Акселерации
 - Бластного криза
 - Прогрессирующая
 - Хроническая
- 7) (ПК-5) Отличия бластного криза от хронической фазы ХМЛ:
- Более 30% бластов в костном мозге или периферической крови
 - Тромбоцитопения
 - Повышение уровня эозинофилов
 - Появление экстрамедуллярных инфильтратов из бластных клеток
 - Появление юных форм гранулоцитов в периферической крови

8) (ПК-5) Хронический лимфолейкоз:

- Самая частая форма - Т-клеточная лейкемия
- В большинстве случаев возникает угнетение всех ростков кроветворения
- Цитопенический синдром часто обусловлен аутоиммунным конфликтом
- Количество лейкоцитов в крови редко превышает 30.000
- Увеличение лимфоузлов не характерно

9) (ПК-5) Формы хронического лимфолейкоза:

- Доброкачественная
- Прогрессирующая
- Опухолевая
- Костномозговая
- Спленомегалическая

10) (ПК-5) Хронический миелолейкоз:

- Возникает у больных с острым миелобластным лейкозом
- Относится к миелопролиферативным заболеваниям
- Характеризуется панцитопенией
- Характеризуется тромбоцитозом
- Характерно увеличение печени и селезенки

5. Заключение

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

а) основная литература:

1. Денисов И.Н., Общая врачебная практика. В 2 т. Т. 1 [Электронный ресурс] : национальное руководство / под ред. акад. РАМН И.Н. Денисова, проф. О.М. Лесняк. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. - 976 с. - ISBN 978-5-9704-4164-0 - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970441640.html>
2. Денисов И.Н., Общая врачебная практика: национальное руководство: в 2 т. Т. II [Электронный ресурс] / под ред. акад. РАН И.Н. Денисова, проф. О.М. Лесняк - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 888 с. - ISBN 978-5-9704-3906-7 - Режим доступа: <http://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970446539.html>
3. Рукавицына О.А., Анемии [Электронный ресурс] / под ред. О.А. Рукавицына - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 256 с. - ISBN 978-5-9704-3978-4 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970439784.html>
4. Кишкун А. А., Назначение и клиническая интерпретация результатов лабораторных исследований [Электронный ресурс] / А. А. Кишкун - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 448 с. - ISBN 978-5-9704-3873-2 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970438732.html>

б) дополнительная литература:

1. Томилов А.Ф., Атлас клинической медицины: Внешние признаки болезней [Электронный ресурс] / Томилов А.Ф. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 176 с. - ISBN 978-5-9704-2562-6 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970425626.html>
2. Давыдкин И.Л., Болезни крови в амбулаторной практике: руководство [Электронный ресурс] / И. Л. Давыдкин, И. В. Куртов, Р. К. Хайретдинов [и др.] - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 184 с. - ISBN 978-5-9704-2725-5 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970427255.html>
3. Ганцев Ш.Х., Амбулаторно-поликлиническая онкология [Электронный ресурс] / Ш.Х. Ганцев, В.В. Старинский, И.Р. Рахматуллина, Л.Н. Кудряшова, Р.З. Султанов - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 448 с. (Серия "Библиотека врача-специалиста") - ISBN 978-5-9704-2058-4 - Режим доступа: <http://www.studmedlib.ru/book/ISBN9785970420584.html>