

3. Савельев В.С., Исаков Ю.Ф., Лопаткин Н.А. и др. Руководство по клинической эндоскопии. — Москва, 1985. — 544с.
4. Шехтман Б.Ш. Консервативное лечение больных с инородными телами желудочно-кишечного тракта // Хирургия. — 1975. — №6. — С.74-78.

5. Хутиев Ц.С., Кондухова Э.Р., Тохсыров А.В. и др. Безоары и гигантские язвы желудка, ассоциированные с хеликобактер пилори // Хирургия. — 1999. — №3. — С.28-31.

© ПАТРАЧКОВАТ.Г., ПЯТИДЕСЯТНИКОВА С.А., САРАЕВА Н.О. —
УДК 616.155.392:616.155.194

СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ ХРОНИЧЕСКОГО МЕГАКАРИОЦИТАРНОГО ЛЕЙКОЗА ПОСЛЕ 8-ЛЕТНЕЙ РЕМИССИИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Т.Г. Патрачкова, С.А. Пятидесятникова, Н.О. Сараева.

(Областная клиническая больница, гл. врач — к.м.н. Ю.Л. Птиченко, гематологическое отделение, зав. — З.Ф. Огнева, Иркутский государственный медицинский университет, ректор — акад. МТА и АН ВШ А.А. Майборода, кафедра госпитальной терапии, зав. — проф. Т.П. Сизых)

Резюме. В статье описано чрезвычайно редкое в местной и мировой практике наблюдение исхода апластической анемии в клональное заболевание — хронический миелопролиферативный процесс.

Под апластической анемией понимают патологическое состояние, характеризующееся панцитопенией периферической крови и сопровождающееся угнетением кроветворения в костном мозге без признаков опухолевого процесса [3]. В костном мозге при этом идет повышенное замещение нормальной гемопоэтической ткани на жировые клетки. При апластической анемии всегда поражается стволовая клетка, что ведет к истощению пула этих клеток (количественный дефект) и формированию “стрессорного гемопоэза” (качественный дефект). Наиболее вероятно, что приобретенная апластическая анемия проявляется как вторичный процесс, вызванный и опосредованный иммунной системой в виде деструкции клеток костного мозга цитотоксическими Т-лимфоцитами или синтезированными ими цитокинами (гамма-интерферон, фактор некроза опухоли). Действие этих ингибирующих цитокинов не только супрессивное, но и деструктивное, путем индуцирования гибели стволовых клеток. Патофизиологию данного заболевания подтверждают два современных подхода к терапии — это восстановление дефицита стволовых клеток путем трансплантации костного мозга и супрессия деструктивных иммунологических процессов [1,2].

Заболевание в настоящее время у большинства больных может быть курабельным. Применение в клинической практике лошадиного антилимфоцитарного иммуноглобулина (лимфоглобулина) и кроличьего антиtimoцитарного иммуноглобулина (timoглобулина), как и циклоспорина-А в сочетании с аллогенной трансплантацией костного мозга или без нее позволяет значительно улучшить результаты лечения больных с приобретенными

формами апластической анемии. Использование иммуносупрессоров привело к увеличению количества клональных заболеваний у больных с частичным или полным восстановлением гемопоэза. Многие исследователи полагают, что использование иммуносупрессивной терапии позволяет больным апластической анемией дожить до развития клонального заболевания (лейкозы, пароксизмальная ночная гемоглобинурия). Примером, подтверждающим это положение, является данное клиническое наблюдение.

Больной С., история болезни № 517, 33 лет наблюдался в гематологическом отделении областной клинической больницы с апреля 1990 года, когда впервые обратился с жалобами на слабость, повышенную утомляемость, “беспричинное” появление синячков на коже верхних и нижних конечностей, десневые кровотечения. При осмотре обращала внимание резкая бледность кожных покровов и слизистых с мелкоочечными кровоизлияниями в области верхних и нижних конечностей. Периферические лимфоузлы были не увеличены. В легких — дыхание везикулярное, хрипов не было. При аускультации сердца выслушивался систолический шум на верхушке. Печень, селезенка не пальпировались. В анализах периферической крови были выявлены анемия (гемоглобин 40 г/л) и тромбоцитопения ($7,0 \times 10^9/\text{л}$). В миелограмме отмечалось снижение клеточного состава костного мозга за счет всех трех ростков гемопоэза (эритроцитарного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного). В трепанате подвздошной кости имелось преобладание жировой ткани над деятельным красным костным мозгом. Учитывая клинико-лабораторные данные, был поставлен диагноз тяжелой апластической анемии. Несмотря на проводимую терапию кортикостероидами (преднизолон в дозе 120 мг/сут), сохранялась анемия (гемоглобин 50-60 г/л) и тромбоцитопения ($20,0-70,0 \times 10^9/\text{л}$). В мае 1990 года в ГНЦ РАМН после повторной биопсии и подтверждения диагноза апластической анемии, была выполнена спленэктомия. Вес удаленной селезенки составил 110 г, в

гистологическом заключении было обращено внимание на то, что по морфологической картине нельзя исключить начало лимфопролиферативного заболевания (лимфомы, хронический лимфолейкоз).

После спленэктомии у больного отмечался временный эффект. Значительно улучшилось состояние: не беспокоила слабость, прекратились десневые кровотечения, в анализах крови нормализовались показатели гемоглобина (134 г/л) и тромбоцитов ($230 \times 10^9/\text{л}$). Через 6 месяцев возник рецидив заболевания. Вновь появилась слабость, геморрагический синдром в виде мелкоочечных кровоизлияний на коже конечностей, туловища, десневых кровотечений. В анализах периферической крови обнаружена тяжелая анемия (гемоглобин 63 г/л) и выраженная тромбоцитопения ($12 \times 10^9/\text{л}$). Ремиссия была достигнута после назначения циклофосфана-А в дозе 5 мг/кг веса в течение одного месяца. В дальнейшем показатели крови оставались нормальными на протяжении 8 лет. Ежегодно больной наблюдался гематологом. Показатели "красной крови" и тромбоцитов были в пределах нормы (гемоглобин 135-148 г/л; тромбоциты $180,0-250,0 \times 10^9/\text{л}$).

В августе 1999 года в анализе периферической крови впервые был выявлен гипертромбоцитоз ($980,0 \times 10^9/\text{л}$) при нормальном количестве лейкоцитов ($4,2-8,1 \times 10^9/\text{л}$) и измененной лейкоцитарной формуле (бласты 3%, миелоциты 16-18%, метамиелоциты 3-9%, п/я 4-8%, с/я 22-27%, моноциты 1-3%, лимфоциты 42-46%). Жалоб больной не предъявлял. При повторном обследовании состояние удовлетворительное, кожные покровы

обычной окраски, периферические лимфоузлы не увеличены, печень нормальных размеров. В анализах периферической крови сохранялся значительный гипертромбоцитоз (более $2000,0 \times 10^9/\text{л}$), но уже с небольшим лейкоцитозом (до $10,0 \times 10^9/\text{л}$) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево до бластов (8%). При исследовании трепаната подвздошной кости отмечалась пролиферация эритроцитарного, гранулоцитарного и в значительной степени мегакариоцитарного ростков. Среди элементов гранулоцитарного ряда преобладали зрелые и созревающие формы. Среди эритрокариоцитов много мегалобластоидных форм. В миелограмме отмечалось повышение количества мегакариоцитов. Для исключения лимфомы, лимфогранулематоза, хронического лимфолейкоза (туморозного варианта) была проведена компьютерная томография грудной и брюшной полостей, где не было выявлено признаков лимфаденопатии. На основании проведенных исследований был установлен диагноз: "миелоэритроцитарный синдром, хронический мегакариоцитарный лейкоз". Начато лечение гидроксимочевинной по 500 мг 4 раза в сутки, аллопурином по 600 мг в сутки. Получен хороший эффект – уровень тромбоцитов снизился до $400,0 \times 10^9/\text{л}$, а гемоглобин повысился с 87 г/л до 108 г/л. В связи с развившейся лейкопенией ($2,1 \times 10^9/\text{л}$) лечение гидроксимочевинной прервано и после самостоятельного восстановления уровня лейкоцитов до $6,1 \times 10^9/\text{л}$ начато лечение реафероном в дозе 3 МЕ/сут. подкожно. Больной выписан на амбулаторное лечение по месту жительства.

CASE OF PROGRESSING CHRONIC MEGAKARIOCYTIC LEUKOSIS AFTER 8-YEAR'S REMISSION OF APLASTIC ANEMIA

T.G. Patrachkova, S.A. Pjatidesjatnikova, N.O. Saraeva

(Irkutsk Regional Hospital, Irkutsk State Medical University)

In a paper the observation of out come of an aplastic anemia in clonal disease - chronic myeloproliferative process is depicted extremely infrequent in domestic and world practice.

Литература

1. Абдулкадыров К.М., Бессмельцев С.С. Апластическая анемия. М.-С.-Петербург, 1995. – 287с.
2. Идельсон Л.И., Погорельская Е.П., Ильин Г.П., Городецкий В.М. Оценка эффективности лечения тяжелой апластической анемии (спленэктомия и

иммунодепрессия) // Тер. архив. – 1984. – №6. – С.93-98.

3. Руководство по гематологии // Под ред. Воробьева А.И. в 2-х томах. – М. – 1985.

© ПАЧЕРСКИХ Ф.Н., СИЗЫХ Т.П., БАГЛУШКИН С.А., РАСТАМПАХОВА Т.А. –
УДК 616.24-066.363.03

ЛЕЙОМИОМАТОЗ ЛЕГКИХ

Ф.Н. Пачерских, Т.П. Сизых, С.А. Баглушкин, Т.А. Растомпахова.

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – акад. МТА и АН ВШ А. А. Майборода, кафедра госпитальной терапии, зав. – проф. Т.П. Сизых, Иркутская государственная областная клиническая больница, гл. врач – к.м.н. Ю.Л. Птиченко)

Резюме. В статье описано редко встречаемое диссеминированное заболевание легких – лейомиоматоз. В клинической картине преобладали признаки хронического легочного сердца с эпизодами рецидивирующего спонтанного пневмоторакса. Диагноз верифицирован с помощью открытой биопсии легкого и морфологического исследования полученного материала.

Легочные диссеминации – большая группа различных по этиологии, патогенезу, морфологии, клинической картине заболеваний, объединяющими моментами при которых служат диффузный харак-

тер поражений легких по очаговому или интерстициальному типу, прогрессирующая инспираторная одышка, нарушение функции внешнего дыхания по рестриктивному и, реже, диффузионному типу.