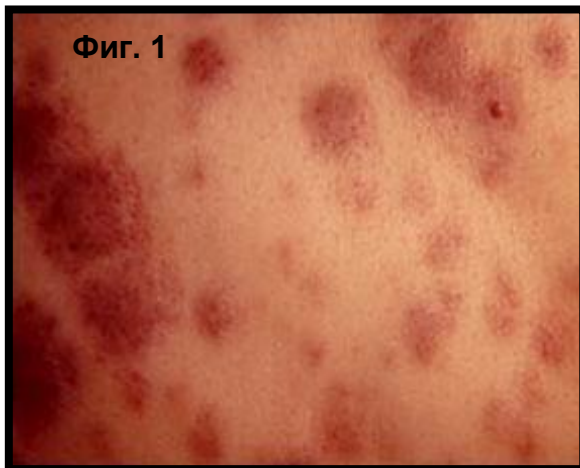


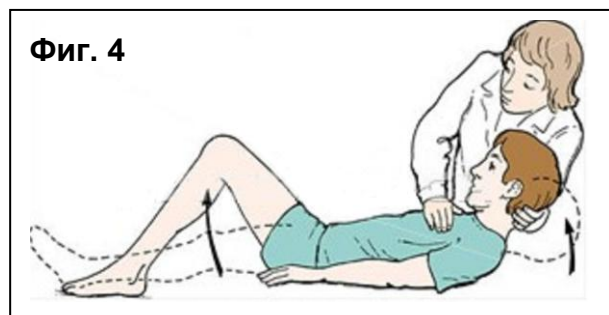
КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧНО НАБЛЮДЕНИЕ № 6

ПОД МАСКАТА НА ЛЕВКЕМОИДНА РЕАКЦИЯ

От анамнезата: В период на грипна епидемия мъж на 34 г., пушач, търси личния си лекар с оплаквания от главоболие, световъртеж и повръщане от две седмици, които не се повлияват от достъпните му медикаменти. Заедно с това - пристъпи от коремни и костни болки. Лесно се уморявал и отслабнал на тегло. Забелязал спонтанно появяващи се ливидни петна по кожата. В последните 3 дни симптомите се засилили, имал силни болки в гърлото и температура – 38,5°C, с втрисане. В детството си е боледувал от „жлези”.



От статуса: Червено-оранжеви петна по кожата на гърба и гърдите, с неправилна форма и размер по 2-3 cm (фиг. 1, Диагноза!) с язви и мръснозелени налепи по тонзилите и фаринкса (фиг. 2, Диагноза!). Подути набъбнали венци, които припокриват основата на зъбите (фиг. 3).



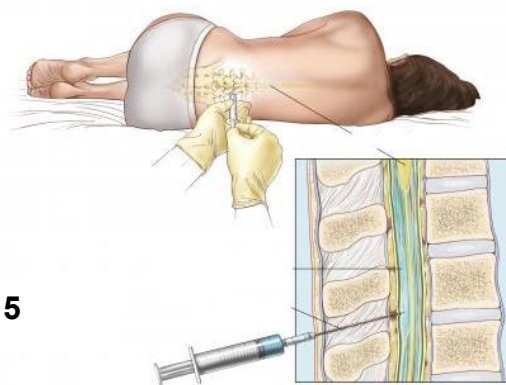
Огнищно притъпление и влажни хрипове в горния десен и долния ляв белодробен лоб. Черен дроб на два пръста под ребрената дъга. Слезка не се опипва. Симптоми на менинго-радикулерно дразнене (фиг. 4).

Личният лекар прави пробата на Mantoux, която се оказва положителна. Заедно с това той отчита олевяване на кръвната картина и с работна диагноза „Септицемия с неизяснен произход” изпраща пациента за хоспитализация.

В **Инфекционна клиника** се потвърждава наличието на менингиално дразнене. Освен находката в гърлото, на аускултация в белите дробове се намират дребни и средни, влажни хрипове, а вдясно, в основата и крепитации.

Лабораторни изследвания: СУЕ – 40 mm/h, левкоцити $34 \times 10^9/l$, еритроцити $3,4 \times 10^{12}/l$, тромбоцити $100 \times 10^3/l$.

Рентгенова находка: Бронхитни промени и огнищни засенчвания в горния десен и долния ляв белодробен лоб. В средния десен дял, субплеврално се наблюдава плътно засенчване с големина 1,5 cm. Медиастиналната сянка е разширена.



Фиг. 5

Ликвор (гърбначно-мозъчна пункция, **фиг. 5**): - богат на белтък, лимфоидни и хиперхромни клетки с кариомегалия.

Заради анамнестичните данни за прекарани в детството увеличени „жлези“ е назначена консултация с *фтизиатър*, но още в първия ден от престоя му в Инфекционна клиника пациентът се оплаква от силни коремни болки и повръща няколкократно.

Повиканият хирург не може да отхвърли „остър корем“ (**фиг. 6**).



Фиг. 6



Фиг. 7

Следва **спешна апендицектомия**: Зачервен „набъбнал“ апендикс с помътнена сероза. Увеличени мезентериални лимфни възли.

Оперативна диагноза: „Флегмонозен апендицит“ (**фиг. 7**) .

Биопсичен отговор: „Апендикс с обилна инфилтрация по серозата и в стените на съдовете му от хиперхромни, сравнително дребни клетки. Липсва гноен ексудат в просвета му.

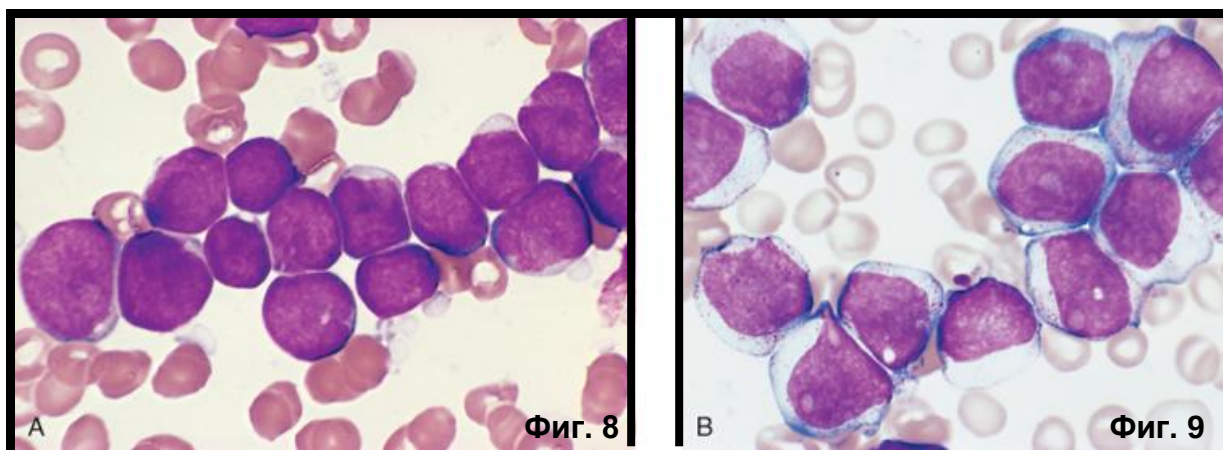
Мономорфен строеж на лимфния възел, с капсула, инфилтрирана от същите клетки, които изпълват и синусите, заличен фоликуларен строеж.

Уместно е да се извърши костно-мозъчна пункция и да се отчете диференциална кръвна картина.”

ДКК (Предложете адекватни данни !): Левкоцитоза с

В стерналния пунктат се намира (опишете очакваната от Вас картина според клиничната симптоматика!):

Възниква дилема дали се касае за лимфобластна или миелобластна левкоза.



На горните две фигури (фиг. 8 и фиг. 9) са представени характерните за двата типа левкоза находки в периферната кръв. Назовете ги и с оглед на възрастта на пациента посочете коя форма е по-вероятна в случая ! :

A. B.

Коментира се дали все пак се касае за остра или за хронична левкемия. Посочете разликите !

Критерий	Остра	Хронична
Диференцираност на клетките		
Костно-мозъчна недостатъчност		
Прогноза		
Лечимост		

Започната незабавно химиотерапия в Хематологична клиника води до ремисия (що е то ?

След по-малко от осем месеца на относително благополучие, пациентът развива криза.

Дали става дума за рецидив (що е то ?)
или за решут на заболяването (що е то ?).

По кожата му се явяват надигнати уплътнени плаки, които сърбят и при разчесване кървят.

В периферната кръв се установява (*синдромно !*)

Болният е приет отново в Хематологична клиника в сомнолентно състояние. Състоянието му се утежнява от тежка *белодробна симптоматика*, неповлияваща се от мощна антибиотична терапия. Финално - *крвоизливи по кожата (фиг. 10 и фиг. 11) и от устната кухина, кръвохрак и внезапно – гърч, със спиране на сърдечната дейност и дишането.*



Въпроси:

Дайте определение на “левкемоидна реакция” !

Кой е основният болестен процес според Вас ?

Кои симптоми и синдроми подкрепят Вашата теза ?

Защо пациентът е попаднал в Инфекциозна клиника ?

Защо е била назначена консултация с фтизиатър? Кои симптоми подкрепят искането ? А кои не го оправдават ?

Защо е назначена стернална пункция?

Каква промяна в кръвната картина очаквате при бластна криза?

Въз основа на представените данни, следвайки общите принципи Вие бихте изградили следната

Клинична диагноза

I. Основно заболяване:

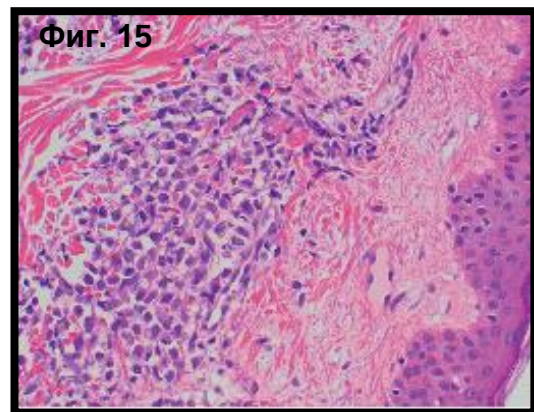
Ad observationem¹: Tuberculosis

¹ В клиничната практика е прието с гриф „**Ad observationem**” или само „**Observatio**” (лат.: *под наблюдение, предположение за ...*) в диагнозата да се вписват заболявания, които се предполагат в дадения случай, но е липсвало време или обективна възможност за необходимите изследвания. В много случаи те отразяват интуицията на лекуващия лекар.

Лечебно-контролните комисии приемат тези предположения като действителни диагнози, ако бъдат потвърдени на секционната маса, но ги санкционира като **хипердиагностика**, ако се окажат безпочвени. Хипердиагностиката се коментира в епикризата, за да не се стигне да злоупотреба (напр. Окончателната диагноза да се окаже сбор само от предполагаеми заболявания). На клиничко-анатомични конференции не се поставят за обсъждане случаи на несъвпадение на клиничната с патологоанатомичната диагноза, при които престоят на болния в клиниката е бил прекомерно кратък и оправдано диагнозата носи елемент на предположение.

Из Аутопсионния протокол:

Външен оглед: Анемия на кожата и вътрешните органи. Конфлуиращи кръвоизливи в лигавицата на устната кухина и по кожата на цялото тяло (**фиг. 12 и фиг. 13**). В близост със стави се намират уплътнени надигнати плаки с неправилна форма (**фиг. 14**). Хистологично се установяват обилни бластни инфилтрати в дермата (**фиг. 15**).



От страна на **сърдечно-съдовата система**: Сърцето е с обичайната му топка и обем. Тегло 360 g. По перикардиалните листове се намират точковидни кръвоизливи, а перикардната течност е в обичайното ѝ минимално количество, но кърваво обогатена. Комуникациите на сърдечните кухини помежду им и с магистралните съдове са обичайните. Миокардът на лявата камера е с дебелина 1,5 cm, бледо-кафяв, силно отпуснат. Точковидни кръвоизливи по ендокарда. Клапните платна са ципести, полупрозрачни, свободно подвижни. Предимно в коремната аорта – умерено количество липидни петна и фиброзни плаки.

Отделителна система – без изменения.

Дихателна система: Точковидни и конфлуиращи кръвоизливи по лигавицата на трахеята и на главните бронхи. Просветът им е покрит с обилна жълто-зеленикава гной. На много места по плеврата проминират жълтеникави възли с мековата консистенция, с размер до 2 cm. На срез от тях изтича гъста жълто-зелена гной. От останалите срезни повърхности изтича обилно количество бистра пенеста течност.

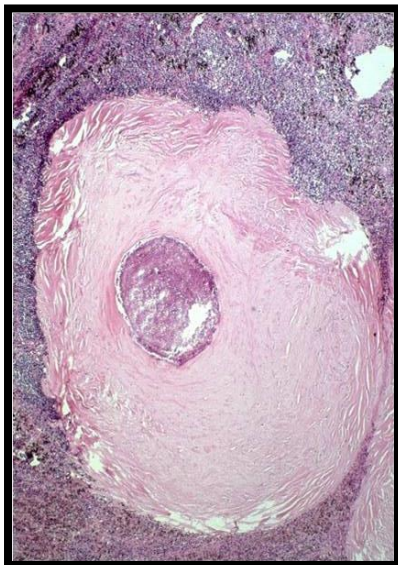
Висцералните плеврални листове са помътнени, на места с фибринови налепи по тях. В плевралните кухини двустранно се намират по 250 ml мътновата розово оцветена течност, в която плават уплътнени кафеникави сгъстаци.

Взет е материал за микробиологично изследване.

На **фиг. 16** е представена хистологията на намереното при аутопсията плътно възелче в белия дроб, което е отчетено рентгенологично: „В *средния десен дял, субплеврално се наблюдава плътно засенчване с големина 1,5 cm*”. Опишете я и преценете клиничното ѝ значение

В съчетание с положителната туберкулинова проба (**фиг. 17**) и с клиничната картина, тази находка е породила съмнение, че се касае за усложненията, представени на **фиг. 18** и **фиг. 19**. *Кои са те ?*
Възможна ли е положителна Манту-реакция без активно заболяване ?

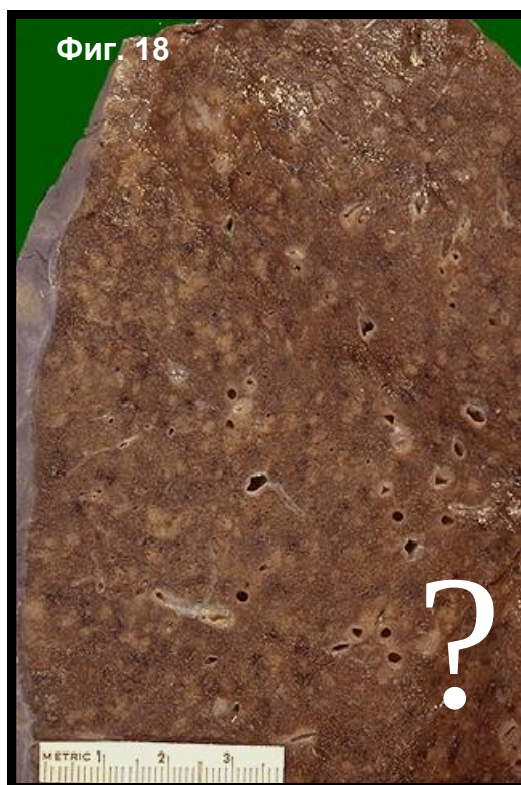
Фиг. 16



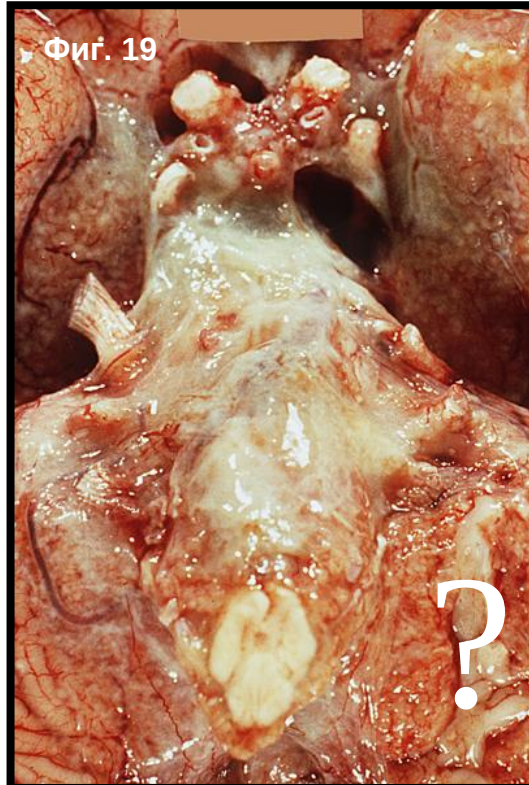
Фиг. 17



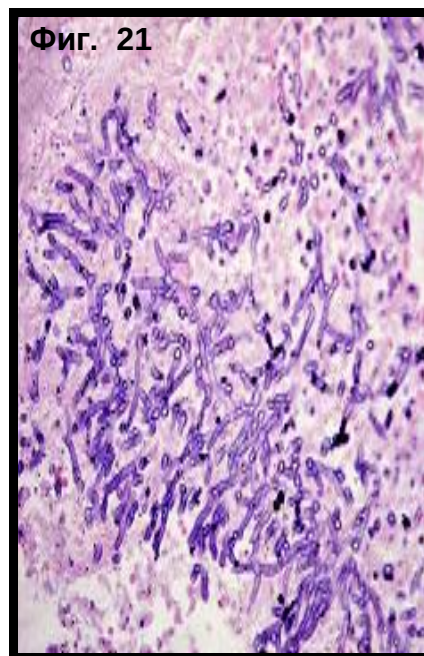
Фиг. 18



Фиг. 19



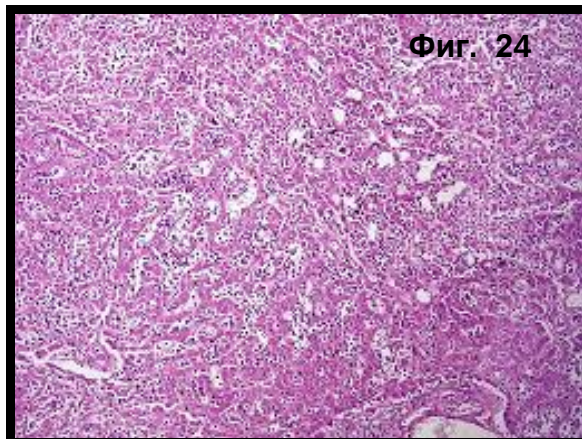
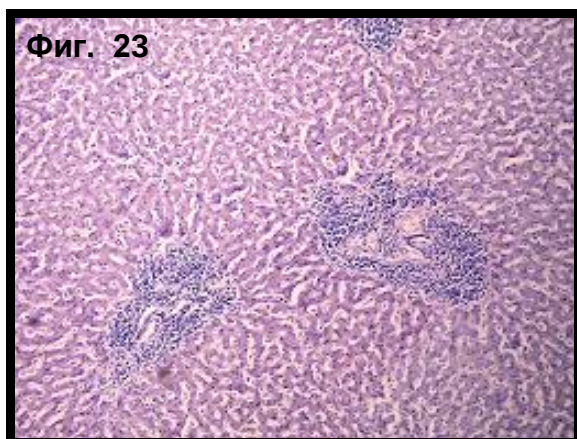
Хистологично в материалите от белите дробове се намира остър катарално-гноен бронхит, абсцедираща пневмония (**фиг. 20**) с разклоняващи се като бамбукови пръчици микроорганизми в центъра (**фиг. 21**) - (посочете очаквания резултат от микробиологичното изследване!) и белодробен оток (израз на слабост).



Черният дроб е увеличен, с тегло 3,5 kg, глинесто-светложълта срезна повърхност, дифузно със сивкаво-белезникави инфилтрати (**фиг. 22**). В чернодробните вени се наблюдава тромбоза.

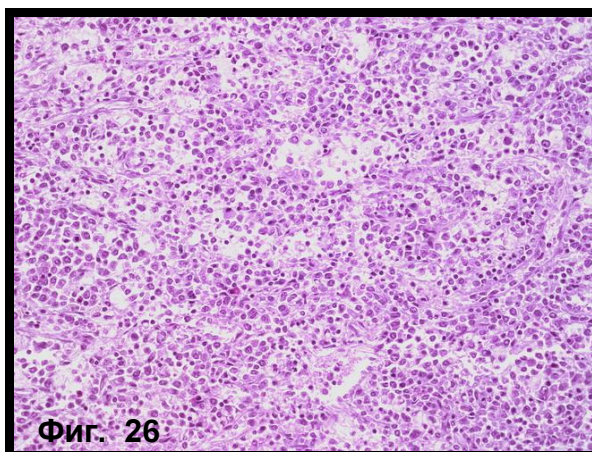
Хистологично делчестият строеж се оказва запазен. Бластните инфилтрати са намират предимно в Синусоидите са слабо ангажирани. Хепатоцитите са с умерено изразени дегенеративни изменения (**фиг. 23**). Тази картина напомня на една от хроничните левкози (Посочете коя !), а на **фиг. 24** е представена алтернативната форма на хронична левкоза - При нея бластните инфилтрати се разполагат в и чернодробната функция страда най-осезателно.



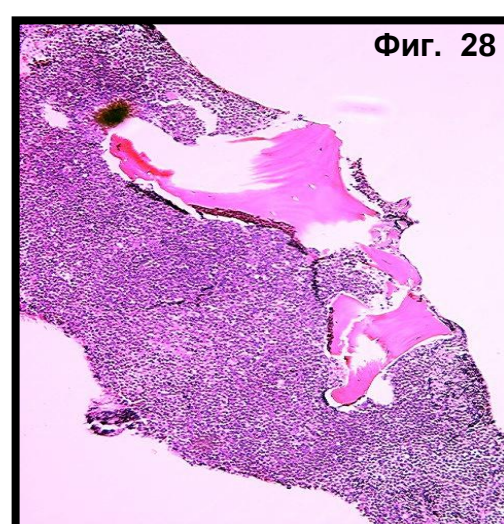
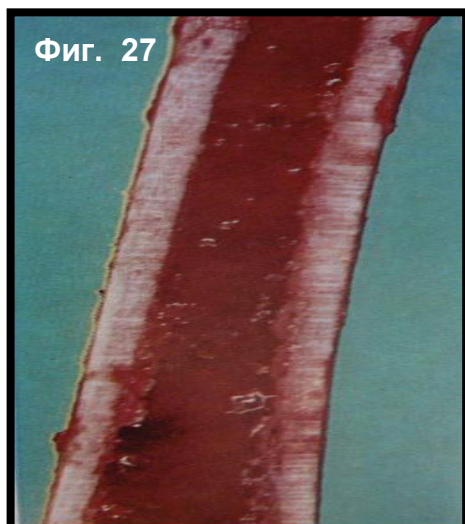


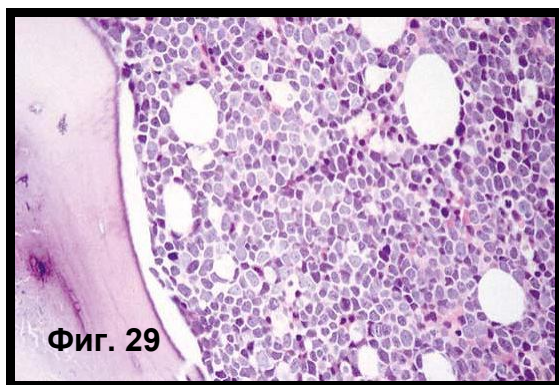
Слезката е увеличена, с тегло 1000 g (**фиг. 25**), с анемични инфаркти. Обилно се стърже с ножа. Намира се дифузна бластна пролиферация в червената пулпа. Фоликуларният строеж е напълно заличен (**фиг. 26**).

Умерено увеличени лимфни възли на шията, в двете аксилни и в ингвиналните гънки. Освен тоталното заличаване на фоликуларния строеж от еднородна бластна пролиферация, в тях се намира и инфилтрация в и в околната мастна тъкан (**фиг. 30**).

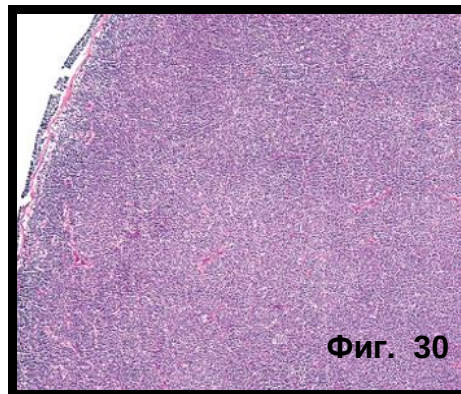


Костният мозък е хиперпластичен, сивкаворозовобелезникав, мек, сочен, гноевиден, включително и в дългите, тръбести кости (**фиг. 27-28-29**).





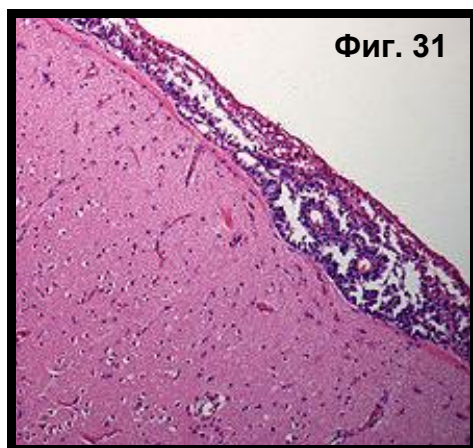
Фиг. 29



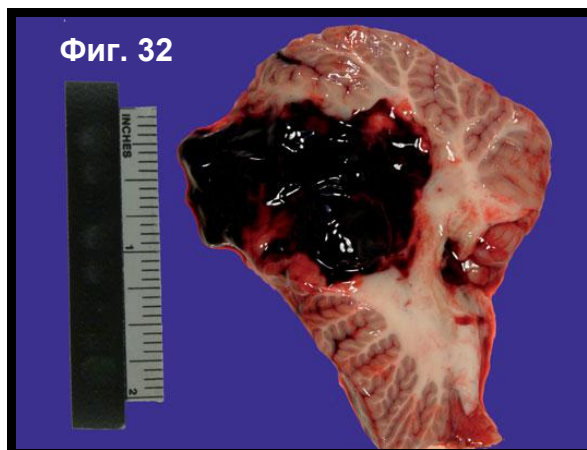
Фиг. 30

Хистологично: дифузна мономорфна пролиферация на хиперхромни

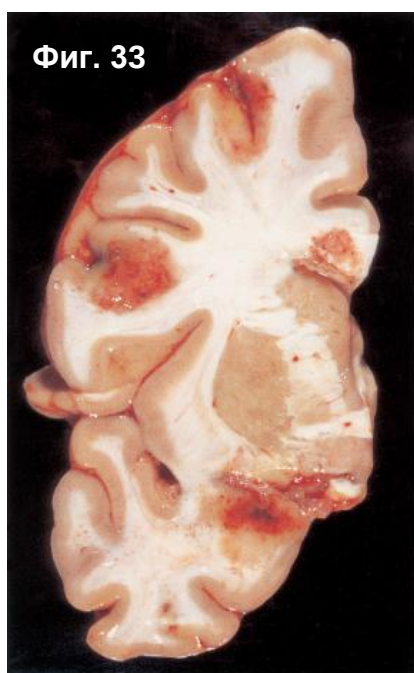
Мозък: Тегло 1280 g, силно отпусната консистенция. В менингите по мозъчния конвекситет се наблюдават непрозрачни *сивкавобелезникави инфилтрати*. Хистологично – инфилтрати (..... leucemica) (**фиг. 31**) Самите мозъчни *гънки са силно разширени*, а *браздите – стеснени*. По малкомозъчните тонзили се намира *странгулационна бразда*.



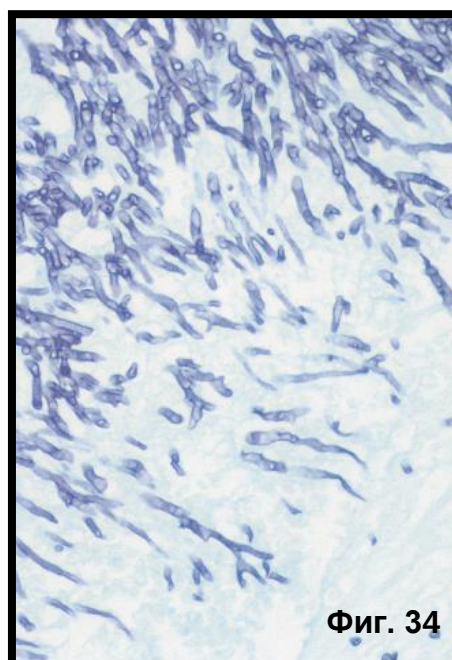
Фиг. 31



Фиг. 32



Фиг. 33



Фиг. 34

Лявата малкомозъчна хемисфера е разрушена от масивен пресен кръвоизлив (**фиг. 32**). Мозъчните срези са с подчертано влажна повърхност. Стомахчетата са симетрични. Ликворът – бистър. Корово в няколко фронтални среза на лявата голямомозъчна хемисфера се намират сиво-розови огнища на размекчение с размер до 2-3 cm (**фиг. 33**). Хистологично в тях се намира сегментоядрен ексудат и микроорганизми като описаните в белия дроб (**фиг. 34**).

Задачи:

1. Попълнете диференциално-диагностичната таблица:

Нозология Симптоми	Остра (бластна) левкоза	Хронична миелолевкоза	Хронична лимфолевкоза
Клинична картина			
Периферна кръв – ДКК			
Филадельфийска хромозома			
Ликвор - клетъчен състав			
Костен мозък			
Hiatus leucemicus			
Лимфни възли			
Черен дроб - Макроскопски вид			
Черен дроб - Хистология			
Слезка - Макроскопски вид			
Слезка - Хистология			

2. Изградете окончателната диагноза:

- I. Основно заболяване
Непосредствена причина за смъртта
Усложнения:
II. Придружаващи заболявания:

3. Напишете патологоанатомична епикриза:

- Кратки въвеждащи клинични данни.....
Описание на макроскопската аутопсионна находка.....
Аргументи за извеждането на основното заболяване, неговите усложнения и
непосредствена причина за смъртта
Отчитане на съвпадение между клинична и патологоанатомична диагноза по
всяка от категориите на двете диагнози