

**Литература:**

1. Федоров Е.Д., Михалев С.Ю., Орлов С.Ю. и др. Эндоскопическая диагностика и остановка острых гастродуоденальных кровотечений и прогнозирование риска их рецидива / Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии 2002. - № 1. - С. 9-18

2. Мяукина Л.М., Филин А.В., Зубовский Ю.Ю. и др. Особенности методики эндоскопического лигирования варикозно-расширенных вен пищевода / Анналы хирургической гепатологии 2000.-Т.5№2.- 244 С.

3. Мишин И.В. Эндоскопическое лигирование в профилактике рецидивов кровотечений из варикозно-расширенных вен пищевода / Анналы хирургической гепатологии 2000.-Т.5, №2 - 243 С.

4. Зарипов Ш.А., Мингазов Р.С., Зарипов Т.Ш. Применение эндолигатур в профилактике кровотечений из варикозно-расширенных вен пищевода / Анналы хирургической гепатологии 2000.-Т.5, №2- 227 С.

УДК 616.155.392-053.31-616.714.1-007.125

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ЛЕЙКОЗА У НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С СИНДРОМОМ ДАУНА

К.К. Джаксалыкова, К. Д. Абаева, Г.М. Мейремханова,
А.К. Жамантаева, Г.Б. Тайоразова

Государственный медицинский университет города Семей

Тұжырым

ДАУН СИНДРОМЫМЕН ЖАҢА ТУҒАН НӘРЕСТЕДЕ ТУА БІТКЕН ЛЕЙКОЗДЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

К.К. Джаксалыкова, К. Д. Абаева, Г.М. Мейремханова, А.К. Жамантаева, Г.Б. Тайоразова

Мақалада Даун синдромымен жаңа туған нәрестеде туа біткен лейкоздың клиникалық жағдайы көрсетілген. Бұл өте сирек кездесетін ақау. Хромосомды бұзылыстары (Даун, Швахман-Даймонд, Клайнфельтер және т. б. синдромдары) бар балаларда бұл аурудың даму қаупі жоғары болып келеді.

Summary

CLINICAL CASE OF CONGENITAL LEUKOSIS IN A NEWBORN CHILD WITH DOWN SYNDROME

К.К. Dzhaksalykova, K.D. Abayeva, G.M. Meyremchanova, A.K. Zhamantaeva, G.B. Tayorazova

This article represents clinical case of congenital leukemia in newborn child with Down syndrome. This is rare meeting pathology. High risk of appearance disorders in patients with chromosomal aberrations (Down syndrome, Schwakhman - Diamond syndrome, Klinefelter syndrome and etc).

Самой частой формой лейкоза у детей является острый лимфобластный лейкоз, который встречается у них, по разным литературным данным, от 43,9 до 79% всех острых лейкозов, и составляет примерно 30% всех онкологических детских заболеваний в мире [1,2]. Чаще болеют мальчики. Врожденный лейкоз наблюдается редко. У детей первых дней или первых 3 месяцев жизни встречается в форме миелобластного, миеломонобластного, плазмобластного и лимфобластного лейкоза. Пик заболеваемости приходится на возраст от 2 до 5 лет, т.н. «младенческий пик» [2]. Очень высок риск заболевания у лиц с хромосомными нарушениями (синдромом Дауна, синдромом Швахмана - Даймонда, синдромом Клайнфельтера и др.) [3]. Гематологические злокачественные опухоли, такие как лейкемия часто встречаются у детей с синдромом Дауна. В частности, риск возникновения острого лимфобластного лейкоза, по крайней мере в 10-15 раз чаще встречается у боль-

ных с синдромом Дауна, в то время как мегакариобластная форма острого миелоидного лейкоза, по крайней мере в 50 раз. Переходный лейкоз является одной из форм лейкемии, которая редко встречается у здоровых людей, но поражает до 20% новорожденных с синдромом Дауна. Эта форма лейкоза, как правило, является доброкачественной и исчезает сама по себе в течение нескольких месяцев, хотя может и привести к другим серьезным заболеваниям. [3,4].

Цель работы: ознакомить врачей со случаем врожденного лейкоза у новорожденного ребенка с синдромом Дауна.

Приводим выписку из медицинской карты стационарного больного, которому был выставлен диагноз врожденного лейкоза.

Анамнез заболевания: Новорожденный П. поступил в отделение патологии новорожденных в первые сутки жизни через 2 часа после рождения из родильного

дома с диагнозом: Врожденная пневмония справа. Гипоплазия легких. ВПР: ВПС, аномалия развития ЖКТ. Синдром Дауна. Ранняя анемия новорожденного. Асцит. Гестационный возраст 35 недель. Ребенок доставлен из родильного дома в отделение реанимации и интенсивной терапии в транспортном кювезе на аппарате ИВЛ. После отключения от аппарата ИВЛ переведен в отделение патологии новорожденных для дальнейшего обследования и лечения.

Анамнез жизни: ребенок от III беременности, III родов, родился в сроке 35 недель. 2 предыдущие беременности закончились рождением здоровых детей. В сроке 23-24 недели данной беременности у плода определялись признаки гидроторакса, асцита, гидроперикарда, которые в динамике сохранялись. У матери группа крови A(II)Rh отрицательная, у ребенка АВ (IY) Rh положительная. Масса при рождении 3100,0 г, рост 47 см, окружность головы 32,5 см, окружность груди 31 см. Оценка по Апгар 6-6 баллов. В роддоме не привит. Наследственный анамнез: матери ребенка 35 лет, отцу 34 года. У прабабушки со стороны папы рак желудка.

Объективно при осмотре: состояние очень тяжелое. Правильного телосложения, пониженного питания. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Кожные покровы розовые, на коже волосистой части головы, лице - обильная геморрагическая петехиальная сыпь. В поясничной области слева, периорбитальной области, в местах инъекций экхимозы размером 2 см * 1 см. Видимые слизистые: чистые, бледно-розовые. Костно-суставная система: без видимой патологии. Форма черепа округлая. Б.р. 2,0*2,0 см, не напряжен. Крик громкий. Двигательная активность и мышечный тонус достаточные, рефлексы врожденного автоматизма вызываются. С-м Лессажа отрицательный. Тремор конечностей. Периферические лимфоузлы: не увеличены. Множественные стигмы дизэмбриогенеза, признаки синдрома Дауна: выраженная сандалевидная щель, микрогнатия, косой «монголоидный» разрез глаз, короткая широкая шея, аномалии ушных раковин, короткая конечности, на правой ладони единственная поперечная ладонная складка («обезьянья»), плоская переносица. Дыхание через нос свободное. Грудная клетка уплощена. Перкуторно над легкими отмечается укорочение легочного звука в нижних отделах. Аускультативно дыхание пуэрильное, хрипов нет. Границы сердца: верхняя 2 ребро, левая - на 1,5 см снаружи от левой среднеключичной линии, правая - по правому краю грудины. Тоны сердца ясные, ритм правильный, систолический шум во II межреберье слева. Живот мягкий, безболезненный. Печень+2,5-3,0 см ниже реберной дуги. Селезенка у края реберной дуги. Пупочный остаток чистый, сухой. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул при осмотре нет.

При обследовании выявлены:

Общий анализ крови - тромбоцитопения 46 тыс, гиперлейкоцитоз 49,8 тыс, бластные клетки 73 %.

Биохимический анализ крови – билирубин до 30 ммоль/л за счет непрямой фракции, печеночные ферменты в норме.

Ретракция кровяного сгустка: сыворотка 10%, сгусток-90%.

Цитограмма асцитической жидкости: эозинофилы 6%, лимфоциты 90%, моноциты 4%.

Реакция Кумбса (ребенка): АТ не обнаружены.

Реакция Кумбса (матери): АТ иммунные 1:4, специфичность не установлена.

Кровь на внутриутробные инфекции ПЦР методом: ВПГ, хламидии, токсоплазмоз, ЦМВ, гепатит В, гепатит С - отрицательно.

Миелограмма: бласты- 50%, миелоциты- 3 %, метамиелоциты- 4%, эозинофилы- 1%, лимфоциты- 5%, нормоциты: полихроматофильные- 55%, оксифильные- 16%. Костный мозг клеточный, на 50% представлен бластными клетками. Бластные клетки средних размеров, ядро содержит 1-2 нуклеомы

Цитохимия: Ростки кроветворения угнетены. Мегакариоцитов нет. На пероксидазу- бластные клетки дали отрицательную реакцию.

УЗИ органов брюшной полости: Эхо признаки гепатомегалии, асцита

УЗИ органов плевральной полости: Без экстратурных изменений, жидкости не обнаружено.

Нейросонография: Межполушарная щель не расширена. Жидкость на конвексе 1,0. Боковые рога и желудочки не расширены. Лацируется полоска прозрачной перегородки. Борозды и извилины четко не лацируются. Незрелость структур головного мозга.

Рентгенография органов грудной клетки: Двухсторонний парциальный гидроторакс, токсический парез кишечника? Асцит.

Консультация гематолога: Врожденный лейкоз, лимфобластный вариант, группа высокого риска, 1,2 тип.

Консультация генетика: Синдром Дауна.

На основании данных клиники и инструментально-лабораторных данных ребенку был выставлен клинический диагноз:

Основной диагноз: Врожденный лейкоз, лимфобластный вариант, группа высокого риска, L 2 тип.

Сопутствующий диагноз: Асцит. ВПС: ДМПП, НК. Гипоксическое поражение ЦНС. Церебральная ишемия I степени. Синдром нейрорефлекторной возбудимости, острый период. Недоношенность I степени. Синдром Дауна.

В лечении: проведена антибактериальная терапия, симптоматическое лечение, лечение сопутствующей патологии.

Для выбора дальнейшей тактики ведения больной был направлен по квоте в АО ННЦМид г. Астана, отделение онкогематологии, где был подтвержден диагноз: Врожденный лимфобластный лейкоз, Fab L2, T-клеточный вариант. Синдром Дауна. Сопутствующий диагноз: Гипоксическое поражение ЦНС. Церебральная ишемия I степени. Недоношенность I степени. Вторичная кардиомиопатия. СН ФК I степени. Микроаномалии сердца: открытое овальное окно, дополнительная хорда левого желудочка. По заключению консилиума ребенку в химиотерапии было отказано в связи с тяжестью состояния, и начато лечение преднизолоном. Для продолжения паллиативного лечения ребенок был выписан из клиники по месту жительства, и на следующий день мальчик вновь поступил в отделение патологии новорожденных МЦ ГМУ г. Семей, где через 3 суток ребенок экзальтировал. На патологоанатомическом вскрытии диагноз был подтвержден.

Современная терапия острых лейкозов позволяет у 20-80% больных (в зависимости от возраста больных, формы лейкоза и других прогностических факторов) достигать полных непрерываемых в течение 5 лет ремиссий, которые расценивают практически как выздоровление[5]. Прогностически неблагоприятными факторами, которые влияют на продолжительность жизни больных острым лимфобластным лейкозом, являются распространенность процесса к моменту постановки диагноза, лейкоцитоз выше 15 тысяч, увеличение селезенки, вовлечение в процесс узлов средостения, раннее

поражение центральной нервной системы и возраст моложе 1 года и старше 10 лет [5].

Литература:

1. Лейкозы в структуре общей заболеваемости злокачественными новообразованиями у детей: динамика, сопоставление с зарубежным уровнем, критический анализ. / Чернов В.М., Погорелова Э.И., Лескова С.Г. // Гематология и трансфузиология. 2003. -№5 -С 10-14.

2. Клиническая онкогематология: руководство для врачей / под ред. М.А. Волковой. М.: Медицина, 2001. - 576 с.

3. Соболева, Т.Н. Острые лейкозы / Т.Н. Соболева, Е.Б. Владимирская. - М., 2001.-22 с.

4. Балакирев, С.А. Врожденный острый лейкоз у детей // Детская онкология // Москва.-2002.- С.51.

5. Владимирская, Е.Б. // Вопросы гематологии, онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2004. - Т. 3, №4-5.- С. 13.

УДК 616-006.487-053.2

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РЕТИНОБЛАСТОМЫ

С.Ц. Ван

КГКП «Областная детская больница», г. Павлодар

Ключевые слова: ретинобластома, экзентерация орбиты.

Тұжырым

РЕТИНОБЛАСТОМА КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

Мақалада Ретинобластома St.3 –тің параорбитальды өзекке өніп шығуының клиникалық жағдайы сипатталған. Жаңа өскіннің қатерлі екенін растайтын цитологиялық зерттеу өткізілді. 2-3 жастан кіші балаларда ішкі көз ісіктері барлығын анықтау үшін скрининг өткізіп отыру қажет.

Summary

CLINICAL CASE OF RETINOBLASTOMA

The article touches upon a medical case of Retinoblastoma St.3 with invasion into paraorbital cellular tissue. There has been a cytologic screening carried out which has proved malignancy of the tumor. Younger children at the age of 2 to 3 years shall undergo screening for presence of intraocular tumors.

Введение. Ретинобластома - наиболее частая внутривидовая опухоль у детей младшего возраста. это быстро растущая опухоль эмбрионального типа, вариант исходящей из незрелой сетчатки нейробластомы. Ретинобластома выявляется примерно у 1 из 15 – 30 тысяч новорожденных. Раннее адекватное лечение существенно сказывается на прогнозе. При строго интраокулярной локализации опухоли выздоровление наступает более чем в 90 % случаев. По Павлодарской области за 2009 – 2011г. было зарегистрировано 4 случая Ретинобластомы. Хочется отметить, что 2 случая из 4-х - это дети переселенцы из Монголии. В данных случаях заболевание было установлено на ранних этапах, но, к сожалению, родители отказались от оперативного лечения, в результате чего 1 ребенок скончался через год от прорастания опухоли в ткани орбиты с образованием отдаленных метастазов. Второй случай описан ниже.

Цель сообщения описание клинического случая Ретинобластомы St. 3 с прорастанием в параорбитальную клетчатку.

Материалы и методы. Пациент Б. 2007 г.р. Впервые по поводу данного заболевания обратились в апреле 2010г. Был выставлен диагноз: правый глаз - Увеит, Ретинобластома? После обследования ребенок был направлен в КазНИИ ГБ г.Алматы по линии ВСМП на оперативное лечение, от которого родители отказались. В августе 2010г. произошла перфорация и выпадение внутренних оболочек за счет роста новообразования. По линии санавиации ребенок был отправлен в Каз НИИГБ г.Алматы, где ребенок был осмотрен офтальмологом. Учитывая тяжесть состояния и прорастание опухоли с перфорацией оболочек глаза, в оперативном лечении отказано, направлена в КазНИИОиР. Проведено цитологическое исследование

№6954 – злокачественное новообразование, ретинобластома. Прошли 3 цикла химиотерапии. От предложенной энуклеации правого глаза отказались. Рекомендован был повторный курс химиотерапии в 12.2010г., но родители от дальнейшего лечения отказались. В августе 2011г. ребенок поступил в срочном порядке в глазное отделение Областной детской больницы, с жалобами на кровотечение из больного глаза.

При поступлении - t = 36.8° ЧСС=26. ЧД = 99. Общее состояние тяжелое. Жалобы на тошноту, головные боли, боли и кровотечение из правого глаза. Сон не нарушен. Аппетит резко снижен. Кожа и видимые слизистые бледно-розовые. В зеве без патологии. В легких дыхание везикулярное, чистое. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный, оформленный. Мочиспускание свободное.

Локальный статус: Острота зрения: VisusOD = 0, VisusOS = 0.6

OD – Образование в виде тканевой массы размером 3:2 см, занимающая всю полость глаза с выходом вперед, с неровной бугристой поверхностью. Верхняя поверхность и из под внутренних нижних отделов обильное кровотечение. Ребенку назначена гемостатическая терапия. Проведены консультации узких специалистов – отоларинголога, невропатолога, кардиолога, онколога. Проведена рентгенография грудной клетки, УЗИ брюшной полости – патологии не выявлено.

Заключение: КТ - признаки образования правого глаза, умеренного гипертензионно-гидроцефального синдрома, двух стороннего гайморита, этмоидита. Проведена консультация по телефону с Каз. НИИГБ и Каз НИИОиР, учитывая состояние ребенка, продолжающееся кровотечение из опухоли,