Задача 11

Мальчик 13 лет

*Жалобы*

На появление сыпи, беспричинных «синяков» на коже, единичных экхимозов, бледность кожных покровов, снижение уровня гемоглобина в ОАК.

 **Объективные данные** состояние очень тяжёлое, выражена общая слабость, вялость, пастозность лица, конечностей, на коже обильный геморрагический синдром в виде петехий и экхимозов. В лёгких дыхание проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Живот при пальпации мягкий, безболезненный при пальпации, печень у края рёберной дуги, селезёнка не увеличена.

*В ОАК* эритроциты 2,7\*10/л, гемоглобин 72 г/л, ретикулоциты 1%, тромбоциты 26\*10/л, лейкоциты 1,26\*10/л, нейтрофилы 17,2 %, лимфоциты 17,4 %, моноциты 6,1 %, эозинофилы 0,2 %.

 *В БХ крови* о.белок 72 г/л, АЛТ 118 Е/л, о.билирубин 17,7 мкмоль/л, мочевина 3,8 ммоль/л, креатинин 56,9 мкмоль/л, ЛДГ 260 Е/л, мочевина 3,8 ммоль/л, креатинин 56,9 мкмоль/л

*УЗИ ОБП и почек* ПЕЧЕНЬ - размеры в норме: толщина правой доли 109 мм, толщина левой доли 47 мм, структура несколько неоднородная, средней эхогенности. ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ - 87х18 мм, овальной формы, стенки не утолщены, просвет свободен. ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА - размеры в норме, контуры ровные, структура однородная, средней эхогенности. СЕЛЕЗЕНКА - размеры в норме: 117х45 мм, структура однородная, средней эхогенности. ПОЧКИ - размеры в норме, топика обычная, структурные.
В режиме ЭД сосудистый рисунок почек не изменен, кровоток определяется вплоть до капсулы.
МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ - не наполнен.

В воротах печени рядом с головкой поджелудочной железы определяется определяется несколько лимфоузлов овальной формы с чёткими ровными контурами однородной гипоэхогенной структуры размерами от 7\*3 до 17\*7 мм.

 Миелограмма

Заключение: Пунктат костного мозга беден клеточными элементами,, содержит свободно лежащий нейтральный жир, участки стромальной ткани содержащие собственно элементы и единичные миелокариоциты и эритрокариоциты, плазматические клетки, макрофаги, липофаги. Мегакариоциты единичные, функционально неактивные. Миелоидный росток сохранён, значительно сужен, присутствуют все формы без разрыва в этапах развития, индекс созревания не выходит за пределы нормы. Моноцитарный ряд работающий. Лимфоидный ряд расширен, составляет 72 %, от общего числа кариоцитов. Эритроидный росток ограничен, эритропоэз нормобластический, гемоглобинизация без нарушений. Присутствуют умеренные проявления дисмиелопоэза и дисэритропоэза.

  **Проведена трепанобиопсия костного мозга** Предоставленный материал представлен столбиком трепанобиоптата костного мозга, достаточного диагностического объема, межтрабекулярные пространства заполнены жировой тканью с наличием интерстициальных скоплений клеток гемопоэза, преимущественно элементами эритрона (экспрессия Spectrin,Glycophorin). Отсутствует экспрессия CD61, CD15, MPO, LMO2, при импрегнации серебром признаков ретикулинового фиброза не выявлено.Заключение Аплазия гемопоэза

HLA типирование (в условиях РДКБ г.Уфы):

Реципиент Бикбулатов Марсель Аликович:

HLA-A 02 B 07 DR 07

HLA-A 02 B 13 DR 15

Донор (брат) Бикбулатов Тимур Аликович

HLA-A 02 B 07 DR 01

HLA-A 03 B 35;39 DR 15

1. Диагноз заболевания,
2. Оценка лабораторных и инструментальных данных
3. Дифференциальный диагноз
4. Методы терапии
5. Осложнения, прогноз
6. Диспансерное наблюдение