

## Hematologické vyšetrenie

Pacientka prvý krát ku nam odoslaná odoslaná na vyšetrenie na hematologickú ambulanciu chirurgom pre Lymfadenopathiu ing.l.sin.nejasnej genézy /lymfóm?/ 2/2009 - doporučené extirpácia - vtedy vykonaný odber LU z ingiviny na histologické vyšetrenie s obrazom sínusovej sínusovej histiocytózy s masívnou lymfadenitídou (Rosai-Dorfmanova choroba). Bez známkok malignity.

V 2020 roku odoslaná tč. odoslaná PL pre nález trombocytopenie zistené v rámci preventívnej prehliadky (kde zistené Le 8,94, Hb 133g/l, Ht 0,40, Tr 90x10<sup>9</sup>/l. V našom IS - prítomná ľahká Tr penia už v 2016 138x10<sup>9</sup>/l. Na kontrolné vyšetrenie pacientka sa viac krát nedostavila .

**Pacientka hospitalizovaná na V. int. klinike od 24.2. do 7.3.2023 pre anemiu ťažkeho stupňa ( HB 54g/l, TR 26x10<sup>9</sup>/l)**

Počas hospitalizácie hemosubstitúcia , zrealizovaná trepanobiopsia KD , **punkcia suchá** - preto sa cytomorfologicky nepodarilo vyšetrenie KD ani genetické vyšetrenie KD .

Počas hospitalizácie absolvovala CT brucho + hrudníka , taktiež bronchoskopické vyšetrenie - s negatívnym nálezom , susp. CHPCH - v plane spirometria a bronchodilatačný test .

Gynekologické vyšetrenie : negatívne

**Pri echo srdca potvrdená - závažná Ao stenoza** - Vmax. 4,7 m/s (Gmax. 88,4 mmHg), Gpriem. 60 mmHg, Vmax.v LVOT 0,7 m/s, AVA výpočtom 0,3 cm<sup>2</sup>, asc. Ao dilatovaná 38 mm (t.j. 22,7 mm/m<sup>2</sup>), anulus Ao 19 mm. MR 2-3/4, TR 1/4, Vmax. 3,5 m/s (meranie zo subkost. projekcie), znaky stredne závažnej pľúcnej hypertenzie, RVSP 59 mmHg, VCI 21/15 mm, kmeň PA 35 mm, ACT 76 ms, stopová PuR.Separácia perikardiálnych listov za LK 5 mm, za PK 7 mm, susp. tukové tkanivo. Pleurálny výpotok bilaterálne.

MMG 3/2023 NEGAT

**Genetika PK: 2.3.2023 : M23/0694**

FISH : 5pq : negat , Cen 7/7 g negat , Cen 8 : negat , TP 53( 17p13) negat , Del 20q : negat

Bcr/abl 1 p 210 : negat

bcr/abl1 p 190 : negat

**Molekulova analýza DNA:**

**JAK2 V617 F : pozit alelická nalož : 11,4 %** , JAK2 exon 12: negat ,

MPL( ex 10) negat

CALR(ex 9) negat

**NGS : U2AF1 pozit 39,55% c.470A>G , JAK-2 pozit c.1849G>T 12,20%**

**Imunofenotyp PK:**

Záver: Vo vyšetrenej vzorke periférnej krvi pacientky nebola dokázaná prítomnosť významných fenotypových odchýlok populácií myelomonocytového radu, **prítomná je malá populácia vyzrievajúcich myeloidných buniek (2,0%) a myeloblastov (0,1%), mierne odchýlky fenotypu (expresia CD56 na monocytoch) a fyzikálnych parametrov, čo ale nemusí jednoznačne podporovať dg. typu MPO/MDS (v prípade posúdenia dg. MPO/MDS majú však výpovednejšiu hodnotu genetické a histologické vyšetrenia).**

**PNH**

Stanovením znakov FLAER/CD157 na granulocytoch a monocytoch a CD59 na erytrocytoch nebola dokázaná prítomnosť populácií so zníženou expresiou GPI-viazaných proteínov (počet meraných buniek WBC 50 tis., RBC 250 tis. buniek), t.j. **klon PNH nie je prítomný.**

**Trepanobiopsia B 23/05822**

**Z á v e r: Obraz ťažkej fibrózy KD s opísanými útlmovými zmenami hemopoézy, ktoré pripúšťajú dg. myeloidnej neoplázie NOS (MPN? MDS/MPN?) v terminálnej fibrotickej fáze bez signifikantného zmnoženia**

**blastov.** Pacientka nastavená na liečbu EPO + vzhľadom na ťažku Tr peniu ako i podprona leičba anemie pri fibroze do leičbe kortikodiy .

**6.7.2023 nastupuje do NUSCH - planovaná 6.7.2023 TAVI**

**Kolonoskopia 24.5.2023**

**Záver:** Tri drobné prisadnuté lézie nesusp. vzhľadu, ponechané vzhľadom na ťažkú trombocytopéniu, v.s. drobné adenómy max. do 5 mm

**GFS 22.5.2023**

**Záver:** Plytký defekt sliznica pažeráka v strednej časti, nebioptovaný

Drobné erozívne zmeny v antre žalúdka a bulbe duodéna

Kongestívna sliznicie prox. časti žalúdka

Tč. kontrola s odstupom času .

OA: nelieči sa na nič , v 2014 roku - opakovane vyšetrená na reumatológii :postmenopauzálna osteoporóza s prekonanou fraktúrou predlaktia. , dľa IS dľa kardiologického vyšetrenie a izolovaná hypercholesterolemia , Hraničná glykémia nalačno , Stav po lymfadenektómii inguinálnej, benigného charakteru, v roku 2009 , Adenóm sigmy a c. ascendentis high grade s dysplastickými zmenami v sledovaní onkológa , - posledná kolonoskopia bola pred 5 rokmi ? , Polinóza , Abúzus nikotínu , od 2017 3 roky berie Concor - lebo mala bušenie srdca , už v 2009 roku - vysoko pozit. PI proti ŠZ - ale nie je nikde evidovaná , stav po APE , opakované hospitalizácie na NK pre polytopný VAS, v IS v sledovaní alergológa , asthma bronchiale, Bronchitis chronica - pacientka však to neguje ,v anamnéze frakt. oboch členkov len konzervatívna terapia, stav po fr. humeru I.sin konzervativan terapia 8/2019 , infekčné choroby 0, bezvedomie 0, v minulosti operácia cca pred 15 rokmi - PND - nevie bližšie čo .

AA: Alergiu na lieky neudáva , na potraviny - mliečne produkty , mliekov

LA: Concor 5mg 1/2 tbl , Biopoin 30 000IU 1 inj á 4 dni , Tritazide 5/25mg 1/2 rano, Prednizon 20mg 1-1/2-0, Hleicid 20mg 2x1 , Milurit 1/2 denne , Furon 40mg 1 denne

VF: chuť do jedla slabšia , močenie v poriadku , bez dyzurie , stolica - pravidelná , bez patologicie, ale keď zje stare veci - tak má hančku , vaha : 60kg , výška : 167cm

GA. P: 1 , UPT 1, AB 0 , menopauza v 50.r.života, , posldné gynekologické vyšetrenie - pred 2 rokmi aj mamografia

Abuzy : káva : 1 denne , alkohol sporadicky - občas , stop fajčiar : možno 1 denne , inak predtým 10 denne .

SA: dôchodkyňa , pracovala ako právnik .

Subj. Má sa vcelku dobre , ale máva závraty a taktiež dostáva krče do prstov do ruk a noh , dosť často , bola na NUSCH - vykon sa neralizoval, bude ešete predvolaná . veľmi jej chutí jesť , veľmi je , vahu drží.

Objektívny nález pri vyšetrení :

Pacientka pri plnom vedomí, kontakt primeraný , poloha aktívna, habitus hypostenciký, koža bledeho koloritu, bez známok hemoragickej diatézy , turgor kože v norme , kľudové eupnoe , na chrbate početne nevy , hyperkeratozy . Krk - LU na krku nehmatám, ŠŽ nehmatám. LU v axilách nehmatám .Hrudník klenutý, dýchanie vezikulárne zostrené vrzoty , bazálne chrôpky aj vrzoty , ojed. pískot v iinspríiu a expíriuinak bez VF , cor akcia srdca pravidelná , fr. 86/min , drsný systolický šelest v celom prekordiu , 3/6 s maximom nad Ao . Brucho - poklop diff. bubienkový, palpačne mäkké, priehmatné, hepar nehmatám , lien nehmatám . DK bez edémov . Lu v ing. nehmatám ,, varices , plošný hematom na celom predkolení l.d.x staršieho dáta po páde ,

Izokoria , nystagmus 0 . Pulzácie na a. karotis hmatná bilat , vaha : 50kg ...  
cca 55kg ? , výška : 167 cm ( váhový ubytok postupne )

Biochémia sérum:

GLU: 4,85, S\_UREA: 11,72, S\_KREA: 104,4, CKD-EPI: 0,73 ml/s, KM: 331,3,  
S\_BILC: 27,60, S\_BILK: 7,81, S\_AST: 0,29, S\_ALT: 0,23, S\_GMT: 0,42, S\_LD:  
4,02, S\_Fe: 35,80, S\_Na: 142,5, S\_K: 4,34, S\_Cl: 97,4, S\_CRP: <5, S\_Hp: 1,41,  
S\_Trif: 1,58, S-TrfR: 1,23, Feritín v sére: 1676,26 pmol/l, B12: 258, S-holoTC:  
42,920 , S\_Folat: **8,36** , sat.Trf: 90,18

Krvný obraz:

KO\_WBC: 9,09, KO\_RBC: 3,49, KO\_HGB: 127,00, KO\_HTC: 0,39, KO\_PLT:  
31,00, KO\_MCH: 36,30, KO\_MCHC: 328,00, KO\_MCV: 110,70, KO\_NEUab:  
7,30, KO\_LYMab: 1,43, KO\_MONOa: 0,29, KO\_EOZab: 0,06, KO\_BASOa:  
0,01, KO-NEU%: 80,3, KO-LYM%: 15,7, KO-MONO%: 3,2, KO-EOZ%: 0,7, KO-  
BASO%: 0,1, RDW: 17,30, MPV: 14,70, %RET: 2,66, RHE: 35,00, ApRET:  
92,90, IPF: 6,30, NRBC: 0,15, NRBC abs.: 0,01, KO+5DIF+RET: ..., NLR: 5,11,

DIFFručn:Diferenciál mikroskopicky

NEU	73	%	45-70
NeuTy	0	%	0-2
EOZ	2	%	0-5
BASO	0	%	0-2
LYM	19	%	20-45
MONO	5	%	2-12
MMY	0	%	0-0
MY	0	%	0-0
ProMY	0	%	0-0
Blast	1	%	0-0
Pc	0	%	0-1

-----  
V KN PRÍT. LYMFOPÉNIA, NEUTROFÍLIA

MOR\_ERY:V KN PRÍTOMNÉ ANIZOCYTY S PREVAHOU MAKROCYTOV  
ANIZŔCHRÓMNE, OVALOCYTY, STOMATOCYTY,  
SFÉROCITY, DREPANOCYTY, AKANTOCYTY,TERČOVITÉ  
ERYTROCITY, SCHISTOCYTY, POLYCHROMÁZIA

Koagulácia a iné:

FBG: 1,80, D-Dimer: 1,66, Quick-INR: 0,95, APTTrati: 1,04

Anti Er protilátky:

NCT: negat., NCT P1: negat., NCT P2: negat., NCT P3: negat., PAT st.: negat.

Záver : V hematologických parametroch aktuálne zlepšenie parametrov  
červenej zložky - normlaizácia hemoglobínu pri podpornej terapii ( EPO +  
kortikoid ) , ťažká trombocytopenia bez klinických znamok hemoragickej  
diately ,prítomnosť ERYblastov v PK -pri **myeloidnej neoplázii NOS (MPN?  
MDS/MPN?) v terminálnej fibrotickej fáze bez signifikantného zmnoženia  
blastov** dľa TB , JAK -2 pozit 12,2% , **U2AF1 pozit 39,55%** , PNH  
vylúčená , ( MPN -SAF TSS 22b ) , podporná liečba : kortikoidom od  
14.4.2023 + EPO

V biochemickom scriningu redukovaná GF ,zápalové parametre v norme ,  
deficit folatov

V hemokoagulačných parametroch ľahká aktivácia hemostatického potenciálu  
bez TECH korelatu vs. pri chronických ochoreniach

**Závažná Ao stenoza** - Vmax. 4,7 m/s (Gmax. 88,4 mmHg),  
Somatická astehnia  
Plytký defekt sliznica pažeráka v strednej časti, nebiptovaný dľa GFS  
Drobné erozívne zmeny v antré žalúdka a bulbe duodéna  
Kongestívna sliznicie prox. časti žalúdka  
susp. fajčiarska CHOPCH ?

Dop: z hematologického hľadiska pokračovať v zahájenej terapii :avšak  
redukovať podávanie : aktuálne 10 dni nepodať Biopoin ! potom **Biopoin**  
**30 000IU 1 inj.s.c á 7 dní** , ako podporná liečba anemie pri fibroze KD  
pokračovať v nastavenej terapii : liečby : **Prednizon 20mg 1-1/4-0 t.j.**  
**25mg , Helicid 20mg 2x1, Milurit 300mg 0-1/2-0 , aciudm folcium 1 tbl**  
**- 3x v týždni** ( Po, Stred a a Piatok ) , pozor na urazy ! v prípade  
akýchkoľvek prejavov krvácania ( moč, stolica event. nezastaviteľná  
epistaxa ) ad CPO za účelom substitúcie Tr . Pred planovanou TAVi  
vhodná kontrola KO ešet v NUSCH po prijatí - substitúcia Tr koncentrátom  
podať večer pred výkonom a rano pred vykonom 1 TU TR koncentrát a  
mať v zalohe v KB pre prípad výraznejšieho krvácania - pacientka nemá  
krvácavý fenotyp **event. dľa rozhodnutia kardiologa a intervenčného**  
**radiologa** . Pri poklese Hb - nutne dosubstituovať udržiavať Hb cca  
okolo 100g/l. Vhodné pľúcne vyšterenie - vylúčenie CHOPCH , vlhký  
produktívny kašeľ .

Kontrola u nás o cca **Objednaný na 05.09.23 - 07:55 - odber , 06.09.23 -**  
**13:45 Ambulancia**

**Rcp:** Bisoprolol (Concor 5) tbl 1-0-0 1 bal.  
Tritazide 5 mg/25 mg tbl 1-0-0 3 bal.  
Kyselina listová (Acidum foli tbl 0-1-0 3 bal.